



"Nuestros niños, nuestros pacientes, nuestra razón de ser"

TÍTULO:

Síndrome del meningocele lateral relacionado con NOTCH3: Consideraciones quirúrgicas.

INTRODUCCIÓN/OBJETIVOS:

El síndrome del meningocele lateral-NOTCH3 (SML-NOTCH3) es un trastorno neurológico, infrecuente y de causa genética, caracterizado por una disfunción del tejido conectivo y meningoceles laterales múltiples, dismorfia facial, anomalías esqueléticas, alteraciones auditivas, hipotonía, anomalías cardíacas y urogenitales. Otros hallazgos neurológicos que pueden presentar son Chiari I,iringomielia y, en ocasiones, hidrocefalia. Presentamos e ilustramos el caso de un paciente afecto por esta entidad clínica y el manejo quirúrgico realizado.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Paciente de 16 meses que presenta múltiples meningoceles tóraco-lumbares, identificándose dos grandes colecciones de líquido cefalorraquídeo (LCR) cubiertas por meninge a nivel retroperitoneal que ocasionan compromiso de asas intestinales, efecto de masa sobre riñones e hipoplasia pulmonar. Presenta rasgos dismórficos, retraso motor, trastorno de acomodación gástrico y displasia de Mondini bilateral. Desarrollo cognitivo y del lenguaje apropiado para la edad.

RESULTADOS:

El manejo neuroquirúrgico comienza con la colocación de un drenaje lumbar externo, con la finalidad de reducir el volumen de los meningoceles y colocar posteriormente una derivación de líquido cefalorraquídeo (DVP). Dicha DVP se inserta a los siete días tras conseguir un leve vaciado de los meningoceles. A los dos meses, la imagen revela una discreta reducción de los meningoceles.

CONCLUSIONES:

La cirugía se reserva para tratar meningoceles espinales que ocasionan sintomatología. El tratamiento de primera línea consiste en la colocación de una derivación ventrículo-peritoneal. El objetivo es disminuir la presión supratentorial, para reducir la presión en la pared del meningocele y, aliviar la sintomatología asociada al efecto masa del meningocele. Se desaconseja realizar laminectomías multinivel por los cambios patológicos en la morfología espinal, ya que pone en riesgo la integridad estructural de la columna vertebral. Tampoco se recomienda manipular directamente los meningoceles mediante ligadura directa o derivación de estos, dado que se asocia con morbilidad neurológica.

ORGANIZA