

SÍNDROME DE PRADER WILLI: LÍMITES QUIRÚRGICOS Y REVISIÓN DE UNA CORRECTA INDICACIÓN

Montejo de Garcini, D; Minuesa Madruga, Á; Utrilla Hernando, S; Arauz de Robles Claver, P; Bustamante Ybarra, L; Barquín Portillo, M.
COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE TOLEDO

OBJETIVO E INTRODUCCIÓN

El síndrome de Prader-Willi es una rara enfermedad de causa genética caracterizada por estatura baja, obesidad, hipotonía, discapacidad intelectual y rasgos faciales característicos. La cifoscoliosis es una de las manifestaciones musculoesqueléticas más frecuentes en estos pacientes, variando en las series del 15% al 86%. Normalmente presentan curvas con forma de C larga, debido a la hipotonía que les caracteriza. La esperanza de vida en estos pacientes no supera los 60 años y las complicaciones quirúrgicas son mayores que en grupos sanos. Por lo tanto surge la pregunta de si los beneficios de una cirugía espinal superan los riesgos que conlleva en estos pacientes. El objetivo de esta revisión sistemática de la literatura es encontrar resultados a largo plazo de la cirugía y establecer un límite y unas características para indicar la intervención.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realiza una revisión sistemática en la base de datos de PubMed de los artículos de los últimos 10 años que traten sobre el síndrome y que contengan evaluaciones sobre las distintas indicaciones quirúrgicas que usen.



RESULTADOS

De la mayoría de artículos encontrados sólo unos pocos trataban sobre los límites de la indicación quirúrgica. Todos usaban como método para evaluar dicha indicación el ángulo de Cobb, pero sí que tenían como modificadores las características y patología concurrente, el riesgo quirúrgico asociado a cada uno de los mismos; algunos incluso detallan que es importante la menor exigencia estética de estos pacientes. En la mayoría de literatura revisada utiliza un Cobb mayor de 70° como límite de la indicación, con un buen resultado en los casos de tratamiento conservador por debajo de este.

CONCLUSIONES

Clásicamente se ha establecido 70° como el límite, pero es posible que con el tiempo seamos más conservadores en pacientes que no suelen progresar una vez alcanzan la edad adulta y que no presentan las exigencias estéticas de las idiopáticas. No hemos encontrado una amplia literatura al respecto, ni tampoco ensayos clínicos con alto nivel de evidencia. Las complicaciones quirúrgicas se asocian a características específicas de este síndrome que los cirujanos debemos conocer y considerar.



BIBLIOGRAFÍA

- Accadbled F, Odent T, Moine A, Chau E, Glorion C, Diene G, et al. Complications of scoliosis surgery in prader-Willi syndrome. Spine (Phila Pa 1976) [Internet]. 2008;33(4):394–401
- Chung AS, Renfree S, Lockwood DB, Karlen J, Belthur M. Syndromic scoliosis: National trends in surgical management and inpatient hospital outcomes: A 12-year analysis. Spine (Phila Pa 1976) [Internet]. 2019;44(22):1564–70.
- Weiss H-R, Goodall D. Scoliosis in patients with Prader-Willi Syndrome - comparisons of conservative and surgical treatment. Scoliosis [Internet]. 2009;4(1):1-10.
- de Lind van Wijngaarden RFA, de Klerk LWL, Festen DAM, Hokken-Koelega ACS. Scoliosis in Prader-Willi syndrome: prevalence, effects of age, gender, body mass index, lean body mass and genotype. Arch Dis Child [Internet]. 2008;93(12):1012–6.
- Greggi T, Martikos K, Lolli F, Bakaloudis G, Di Silvestre M, Cioni A, et al. Treatment of scoliosis in patients affected with Prader-Willi syndrome using various techniques. Scoliosis [Internet]. 2010;5(1):11.
- Nakamura Y, Murakami N, Iida T, Ozeki S, Asano S, Nohara Y, et al. The characteristics of scoliosis in Prader-Willi syndrome (PWS): analysis of 58 scoliosis patients with PWS. J Orthop Sci [Internet]. 2015;20(1):17–22.