

## El neurocirujano Francisco Villarejo recomienda el tratamiento quirúrgico para evitar la progresión de los síntomas en la estenosis de canal lumbar en la acondroplasia

La edad adecuada para someterse a la operación es entre los 9 y 11 años



El actor de *Juego de tronos* Peter Dinklage sufre acondroplasia, forma de enanismo que ha condicionado su carrera

Madrid, 23 de junio de 2020.- La acondroplasia es la forma más frecuente del enanismo debida a una alteración cromosómica provocada por la mutación de un gen del receptor 3 del factor de crecimiento de fibroblastos encargado de codificar la regulación del crecimiento de los huesos largos (húmero, fémur, etc.). La malformación en el desarrollo de los cartílagos produce una calcificación acelerada que impide el crecimiento normal de los huesos dando origen a un tronco normal, las extremidades cortas y la cabeza grande. La prevalencia es 1 por cada 25.000 nacidos vivos.

Por tanto, los síntomas de esta malformación son la baja estatura, rizomelia (extremidades cortas), y manos normales, tronco largo y estrecho, cabeza grande o macrocefalia con

hidrocefalia en algunos casos, como el publicado en la Revista Clínica Española con prominencia frontal por el prestigioso neurocirujano Sixto Obrador, fallecido en 1978, y Francisco Villarejo, jefe de Servicio de Neurocirugía del Hospital La Luz.

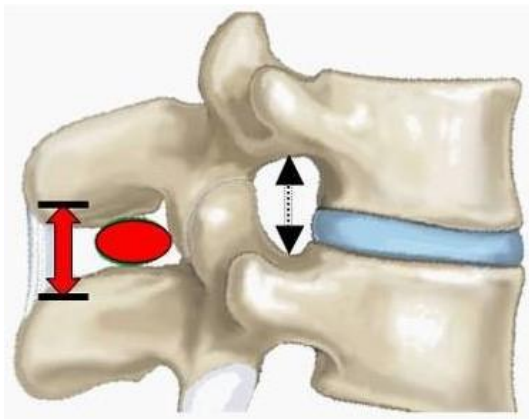
Según este experto, hay una notable desproporción entre el cráneo, el tronco y las extremidades. Las personas adultas tienen una estatura de 1,30 m los varones y 1,20 m las mujeres.

Desde el punto de vista diagnóstico, solo ver su apariencia externa se diagnostica, “pero el examen radiológico confirma una estenosis del canal lumbar, iliacas cuadradas, húmeros y fémures cortos, caja torácica pequeña y aplanada, cifosis toracolumbar y piernas arqueadas. No hay antecedentes familiares en la mayoría de los afectados y los partos suelen ser por cesárea”, asevera el doctor Villarejo.

Este neurocirujano, recomienda el tratamiento quirúrgico para evitar la progresión de los síntomas en la estenosis de canal lumbar en la acondroplasia. La edad adecuada para someterse a la operación de alargamiento de los miembros es entre los 9 y 11 años. “Se crean fracturas a los huesos largos y se colocan aparatos exteriores que al impedir el cierre de la fractura permiten crecer al hueso a 1 mm por día”, afirma.

En esta malformación el canal espinal sobre todo lumbar es muy estrecho debido al acortamiento de los pedículos y en la reducción de la distancia interpedicular. “Generalmente la estenosis no provoca problemas antes de la adolescencia, pero a medida que el individuo va madurando la estenosis se agrava y aparecen las complicaciones neurológicas que pueden ir desde la claudicación neurógena a la paraplejia completa”, indica el especialista.

Aproximadamente entre el 20-30% de los acondroplásicos - continua Villarejo -, presentan síntomas de estenosis y el 10% requieren tratamiento quirúrgico. La laminectomía era el



tratamiento de elección con artrodesis con tornillos transpediculares en muchos casos. “Recientemente hemos tratado un caso con un paciente de 31 años con estenosis severa de todo el canal lumbar, aunque la compresión era mayor entre la primera y segunda vértebra lumbar y realizamos una flavectomía (paso previo para acceder al disco intervertebral herniado y extirparlo), y una foraminotomía (procedimiento para aliviar la

presión sobre los nervios comprimidos) y colocamos un espaciador interespinoso”.



La aparición de cifosis (espalda excesivamente encorvada) es frecuente también, “pero en la mayoría de los casos es transitorio y se resuelve espontáneamente con el tiempo, pero en el 10-15% de los casos persiste de forma rígida en la unión toracolumbar y puede provocar problemas neurológicos”, asegura el doctor.

Para el doctor Francisco Villarejo “el retraso en la aparición de síntomas neurológicos sugiere que la disminución del tamaño del canal espinal es suficiente para explicar estas complicaciones y en los pacientes acondroplásicos la causa más grave de incapacidad es la compresión de la médula espinal y la cola de caballo (agrupación de nervios)”.