

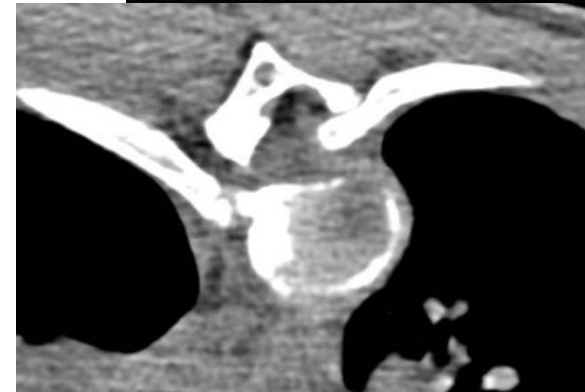
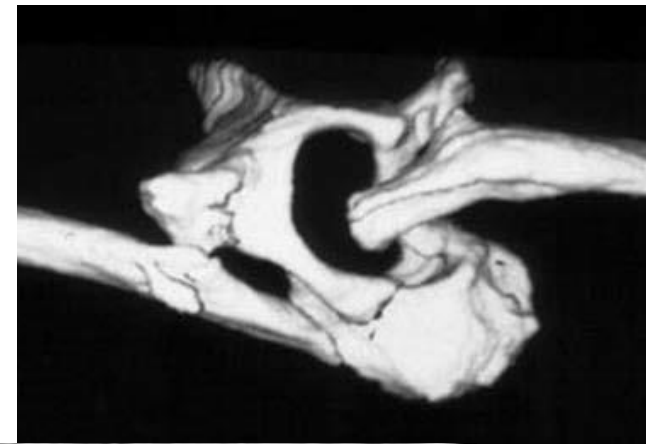
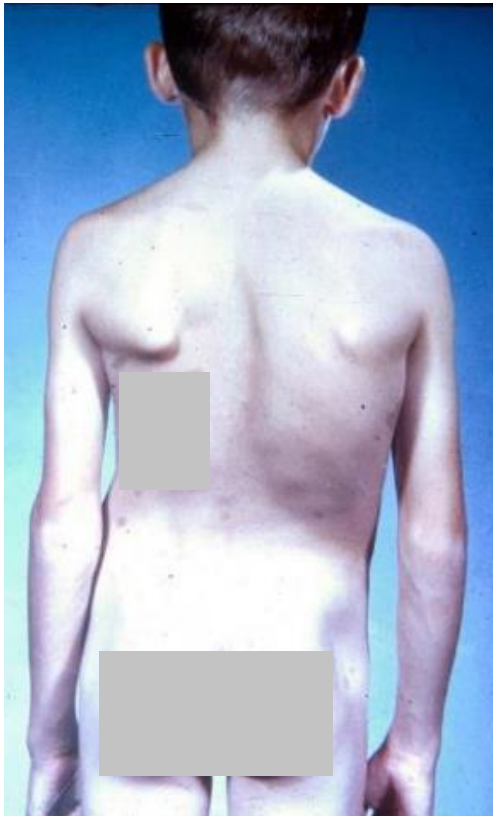
ESCOLIOSIS DISTRÓFICA EN NF1. NO ES SIMPLEMENTE OTRA CURVA

Autores: Farrington Rueda, DM; Lirola Criado, JF; Martínez Salas, JM; Downey Carmona, FJ; De Pace Dasilva, FP; León Domínguez, A

Centro de trabajo: IHP-Orthopediatria (Sevilla)

INTRODUCCIÓN

La luxación intra-espinal de cabeza costal (LICC), con riesgo de compresión medular y lesión neurológica consecuente es una de las complicaciones que pueden surgir en la escoliosis distrófica secundaria a neurofibromatosis tipo 1 (EDNF1). La necesidad o no de incluir la resección de la cabeza costal en la técnica quirúrgica es motivo de controversia y dependería de la presencia o no de síntomas neurológicos. Hay escasa evidencia con respecto a la corrección de la LICC debido a la rareza de esta entidad.



OBJETIVO

Revisar de manera retrospectiva las características clínicas y radiográficas, así como el manejo quirúrgico de pacientes con LICC en el contexto de una EDNF1.



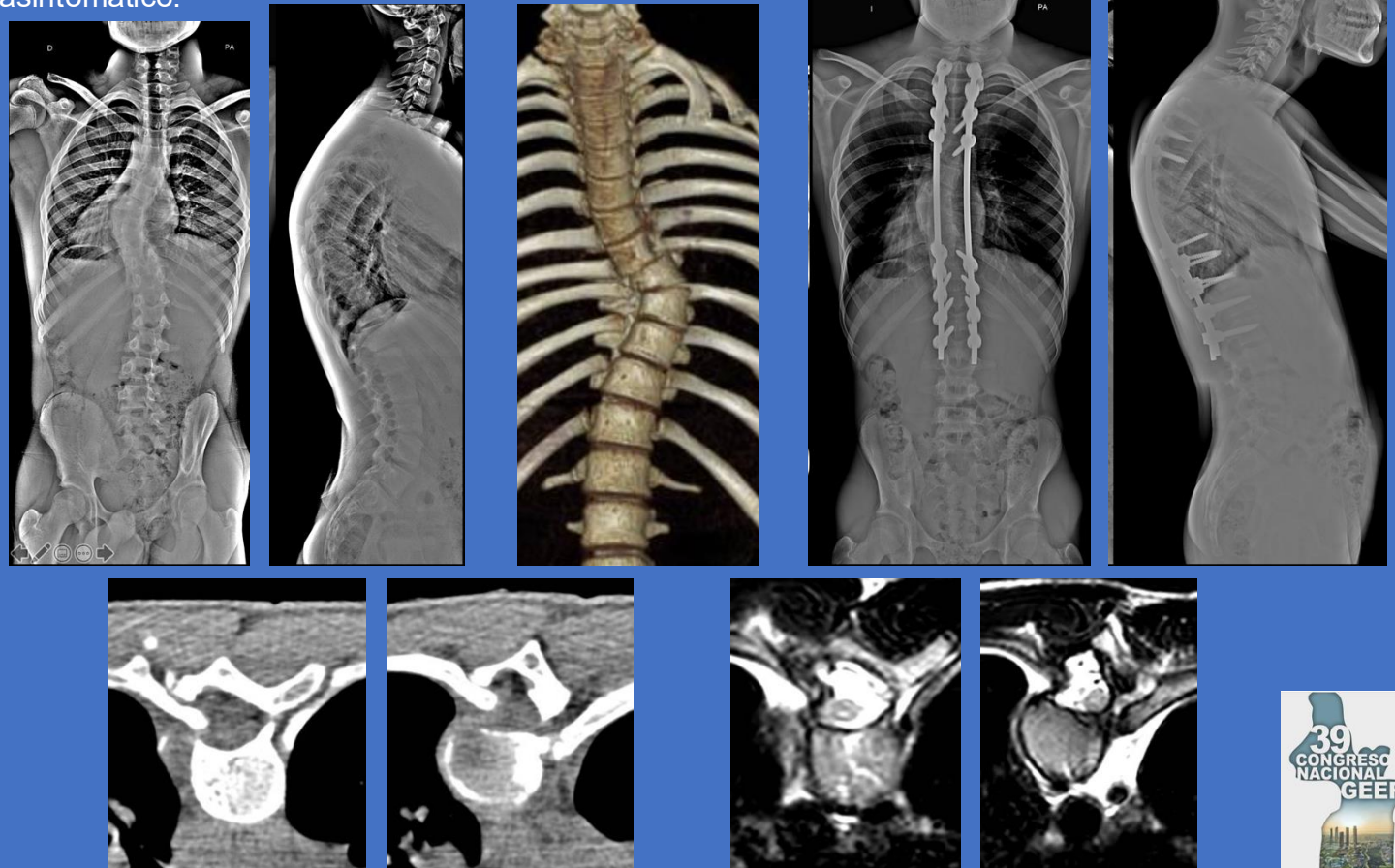
Orthopediátrica
ORTOPEDIA PEDIÁTRICA AVANZADA

MATERIAL

Entre 2021 y 2023 Identificamos 3 pacientes con LICC y EDNF1. Los pacientes debían estar diagnosticados de NF1, presentar una escoliosis con >3 características distróficas y evidencia mediante TAC o IRM de una luxación en el canal medular de una o más cabezas costales. Así mismo debía disponerse de radiografías pre- y postoperatorias de columna completa tanto postero-anteriores como laterales. La técnica quirúrgica se basó en la edad del paciente, la severidad de la deformidad y el porcentaje de ocupación del canal medular por parte de la costilla. En los 3 casos se realizó una fusión raquídea posterior con sistemas híbridos (tornillos pediculares, ganchos y cintas sublaminares). En los 3 casos se realizó la resección de las cabezas costales luxadas tras una hemilaminectomía. Todas las cirugías se realizaron con monitorización neurofisiológica.

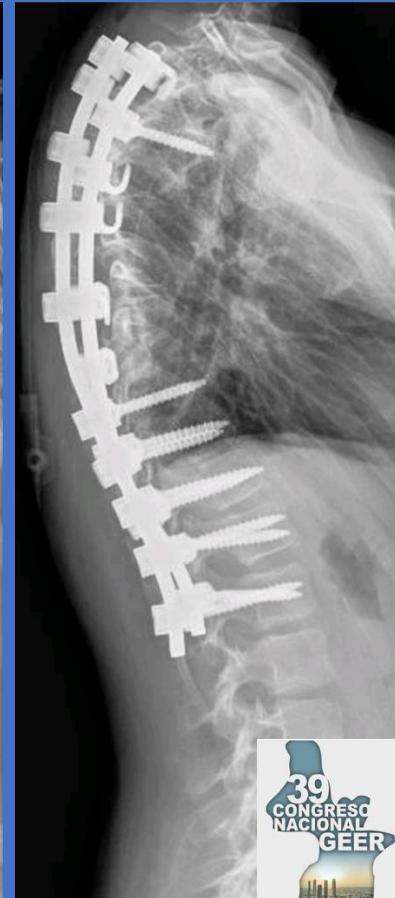
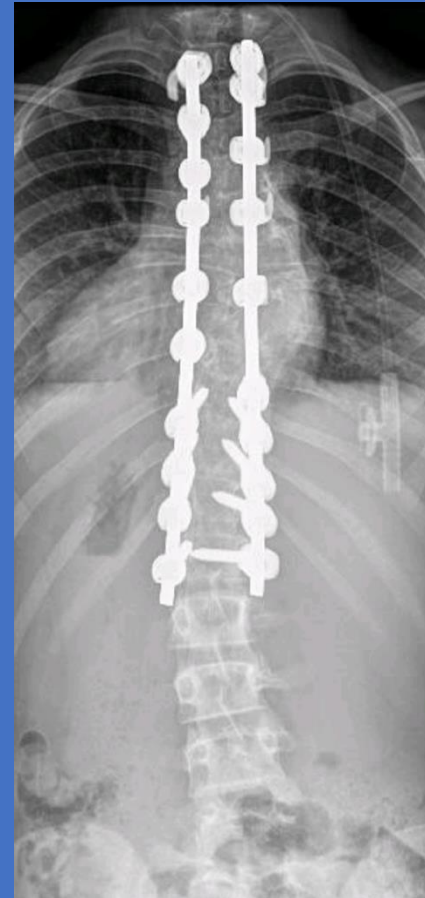
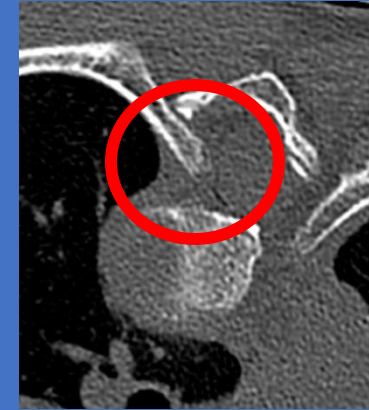
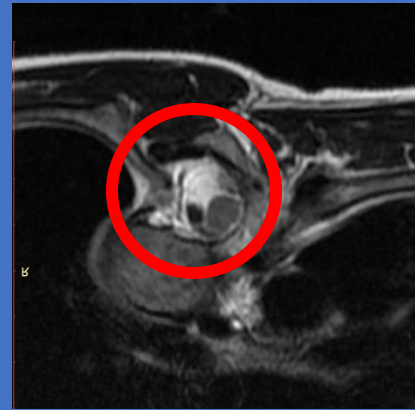
Caso Clínico #1

Varón de 13+6, diagnosticado de NF1 que presenta deformidad raquídea progresiva. Ausencia de síntomas y signos neurológicos. Tras iniciar tratamiento ortésico presenta cuadro de dolor intenso que precisó ingreso hospitalario para control del dolor. En la IRM y TAC se constata una LICC en T8 y T9. Se realizó una fusión raquídea posterior instrumentada T2-L3 con resección de ambas cabezas costales vía hemilaminectomía. La evolución ha sido favorable encontrándose el paciente asintomático.



Caso Clínico #2

Mujer de 11+2, diagnosticada de NF1 que presenta deformidad raquídea progresiva. Ausencia de síntomas y signos neurológicos. En la IRM y TAC se constata una LICC en T8. Se realizó una fusión raquídea posterior instrumentada T2-L1 con resección de dicha cabeza costal vía hemilaminectomía. La evolución ha sido favorable encontrándose la paciente asintomática.



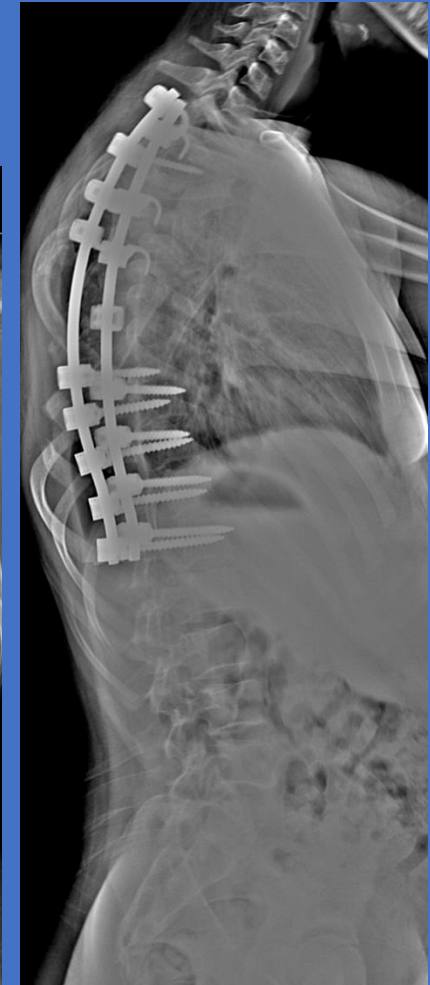
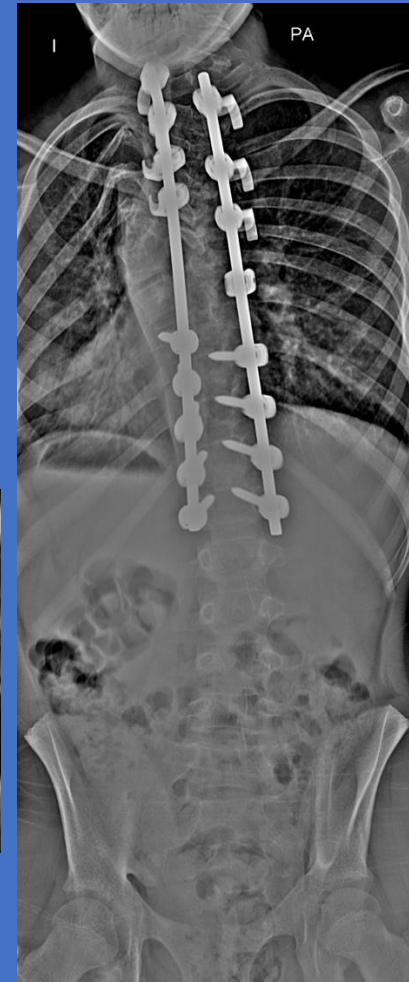
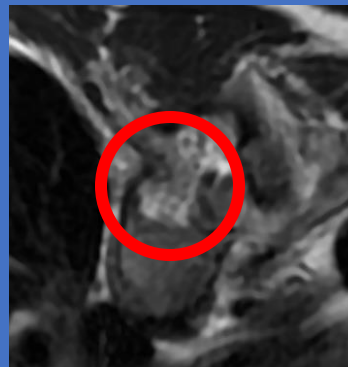
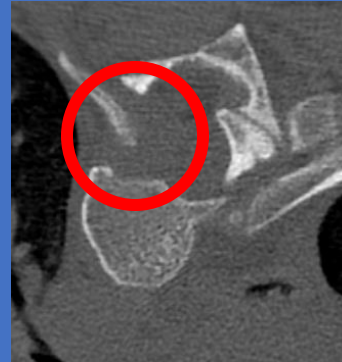
Orthopediatria
ORTOPEDIA PEDIÁTRICA AVANZADA

Caso Clínico #3

Mujer de 10+9, diagnosticada de NF1 que presenta deformidad raquídea progresiva. Ausencia de síntomas y signos neurológicos. En la IRM y TAC se constata una LICC en T7 y T8. Se realizó una fusión raquídea posterior instrumentada T2-L1 con resección de ambas cabezas costales vía hemilaminectomía. La evolución ha sido favorable encontrándose la paciente asintomática.



Orthopediatria
ORTOPEDIA PEDIÁTRICA AVANZADA



RESULTADOS

Se incluyeron 3 pacientes (2 niñas y 1 niño), con una edad promedio de 11+9. Dos pacientes presentaban curvas torácicas izquierdas y la otra torácica derecha. Los grados de Cobb promedio eran 58° (45°-70°) con ápex promedio en T8. Todos presentaban afilamientos costales como signos “radiológicos” distróficos. Un paciente presentaba una LICC (T9) y dos presentaban dos LICC (T7+T8, T8+T9). Todas estaban en el lado convexo de la curva torácica principal y en los segmentos adyacentes a la vértebra apical convexa. Un paciente presentó dolor intenso (precisó ingreso hospitalario) tras iniciar tratamiento ortésico que fue interrumpido de inmediato con mejora de la sintomatología. No hubo incidencias en la monitorización neurofisiológica intraoperatoria.

DISCUSIÓN

El manejo de la LICC en niños con EDNF1 es controvertido. La mayoría de los autores consideran que la corrección de la escoliosis torácica bajo monitorización neurofisiológica intraoperatoria es segura y eficaz en pacientes sin síntomas neurológicos o incluso con signos “irritación” medular leve. En pacientes con síntomas neurológicos y signos de compresión medular por la LICC en las pruebas de imagen debe extraerse la cabeza costal. Uno de nuestros pacientes a pesar de la ausencia de síntomas neurológicos presentó un cuadro de dolor muy intenso tributario de ingreso hospitalario tras iniciar tratamiento ortésico. Ante la duda de que este cuadro pudiera estar en relación con una compresión “externa” de la costilla se optó por la resección de la cabeza costal no volviendo a aparecer sintomatología de ningún tipo.

CONCLUSIÓN

El tratamiento quirúrgico de la LICC en pacientes con EDNF1 se establece en función de la presencia de síntomas neurológicos preoperatorios. No obstante, dada la posibilidad de compresiones externas que puedan “empujar” la costilla hacia el interior del canal medular consideramos oportuno valorar la resección de la cabeza costal una vez finalizada la corrección quirúrgica y la fusión raquídea incluso en ausencia de síntomas neurológicos preoperatorios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Delucia TA, Yohay K, Widmann RF. Orthopaedic aspects of neurofibromatosis: update. Curr Opin Pediatr. 2011;23:46-52.
2. Ferner RE, Huson SM, Thomas N, et al. Guidelines for the diagnosis and management of individuals with neurofibromatosis 1. J Med Genet. 2007;44:81-88.
3. Chen AM, Neustadt JB, Kucera JN. Rib head dislocation causing spinal canal stenosis in a child with neurofibromatosis, type 1. J Radiol Case Rep. 2017;11:8-15.
4. Yao ZM, Guo D, Li H, et al. Surgical treatment of dystrophic scoliosis in neurofibromatosis type 1: outcomes and complications. Clin Spine Surg. 2019;32:E50-E55.
5. Yao ZM, Li H, Zhang XJ, et al. Incidence and risk factors for instrumentation-related complications after scoliosis surgery in pediatric patients with NF-1. Spine. 2018;43:1719-1724.
6. Yalcin N, Baron AE, Yazici M. Impingement of spinal cord by dislocated rib in dystrophic scoliosis secondary to neurofibromatosis type 1: radiological signs and management strategies. Spine. 2008;33: E881-E886.
7. Mao SH, Shi BL, Wang SF, et al. Migration of the penetrated rib head following deformity correction surgery without rib head excision in dystrophic scoliosis secondary to type 1 neurofibromatosis. Eur Spine. 2015;24:1502-1509.
8. Cai SY, Zhang JG, Shen JX, et al. Posterior correction without rib head resection for patient with neurofibromatosis type 1, dystrophic scoliosis, and rib-head protrusion into the spinal canal. Clin Spine Surg. 2017;30:32-37.
9. Gao R, Guo D, Zhang X, Sun B, Yao Z, Cao J, Long CY, Bai Y, Liu H. Surgical Treatment of the Intraspinal Rib Head Dislocation in Children With Dystrophic Scoliosis Secondary to Type 1 Neurofibromatosis. J Pediatr Orthop. 2022 Mar 1;42(3):e242-e249.