

Recuperación tardía de paraplejía secundaria a cifoescoliosis por neurofibromatosis: reporte de caso de osteotomía radical en cuña de cierre posterior

Dr. Mario Herrera*, Dr. Francis Denis**

* Departamento de Ortopedia y Traumatología, Cirugía de Columna, Hospital de San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud. Clínica Universitaria Colombia, Unisanitas.

** Twin Cities Spine Center.

Correspondencia:

Calle 22B No. 66-46. Cons. 411, Clínica Universitaria Colombia, Coltrauma, Bogotá, Colombia.

Tel. (571) 2202727, (571)5709670.

marioherreram@gmail.com

Fecha de recepción: enero 25 de 2009

Fecha de aprobación: febrero 28 de 2009

Resumen

Introducción: la paraparesia y paraplejía son complicaciones bien conocidas de la cifoescoliosis progresiva ocasionada por la neurofibromatosis. El tratamiento requiere una descompresión del cordón espinal y una artrodesis combinada anterior y posterior. Hasta el momento, no existen reportes de recuperación neurológica completa después de ocho semanas de paraplejía completa. El objetivo de este trabajo es demostrar que, con una adecuada descompresión y artrodesis de columna, aún una paraplejía completa puede tener completa recuperación.

Materiales y métodos: se trata de un reporte de caso y revisión de la literatura.

Resultados: después de múltiples procedimientos quirúrgicos fallidos previos, se realizó una descompresión transpedicular del cordón espinal, seguida de una osteotomía en extensión y una artrodesis instrumentada C5-T9. Después de un seguimiento de cuatro años, la corrección se mantuvo completamente y el paciente está neurológicamente normal.

Conclusiones: en un hombre de 29 años de edad con dos meses de paraplejía total causada por una cifoescoliosis secundaria a una neurofibromatosis, se obtiene una recuperación neurológica total posterior a una descompresión del cordón, osteotomía en extensión, instrumentación y fusión.

Palabras clave: neurofibromatosis, cifosis, escoliosis, paraplejía, compresión del cordón espinal, osteotomía, artrodesis.

Abstract

Introduction: Paraparesia and paraplegia are well known complications of progressive kyphoscoliosis due to neurofibromatosis. Treatment requires spinal cord decompression and combined anterior and posterior spinal arthrodesis. To date, there have been no reports of full neurological recovery after eight weeks of complete paraplegia. The objective of this work is to demonstrate that with adequate spinal cord decompression and spine fusion, even complete paraplegia can have full recovery.

Methods: Case report and literature review.

Results: After multiple failed previous spinal operative procedures, a transpedicular decompression of the spinal cord was done, followed by extension osteotomy and an instrumented C5-T9 arthrodesis. At a four year follow up, correction has been fully maintained and the patient is neurologically normal.

Conclusion: A 29 year old male with two months of total paraplegia due to neurofibromatosis kyphoscoliosis obtained full neurological recovery after cord decompression, extension osteotomy, instrumentation and fusion.

Key words: Neurofibromatosis, kyphosis, scoliosis, paraplegia, spinal cord compression, osteotomy, arthrodesis.

Introducción

La neurofibromatosis (NF-1) está frecuentemente asociada con deformidad de la columna vertebral (1). Esto puede ser por escoliosis o por cifoescoliosis. La deformidad más significativa de la neurofibromatosis es la cifoescoliosis asociada a cambios distróficos.

Este último tipo de deformidad puede llevar a la compresión medular con paraparesia e incluso paraplejía (2). En una serie de 43 pacientes con déficit neurológico secundario a deformidades en la columna, reportada por Lonstein y cols., la neurofibromatosis fue la segunda etiología más común luego de la cifosis congénita (3). En la serie publicada por Winter y cols., 16 de 102 pacientes con deformidad de la columna secundaria a neurofibromatosis tenían compresión medular con déficit neurológico (1).

Reporte de caso

Un hombre de 29 años fue visto por uno de los autores (FD). Cinco años antes, a la edad de 24 años, empezó a desarrollar paraparesia con dificultad para la deambulación. En su país de nacimiento, se le había realizado tratamiento quirúrgico consistente en una tracción cefálica preoperatoria, seguida de una artrodesis no instrumentada posterior C6 a T8. Una segunda operación fue realizada 4 meses después, aportando injertos óseos. El paciente se recuperó neurológicamente.

Dos años después, comenzó de nuevo a tener debilidad en los miembros inferiores, que progresó a paraparesia espástica con incontinencia urinaria. Las radiografías mostraban aumento de la cifosis en la columna torácica superior. Se efectuó a continuación un tratamiento quirúrgico que consistió en descompresión anterior de la columna de T3 a T4, artrodesis anterior de T2 a T5 y una “hemisectomía” posterior.

Luego de la cirugía, se aplicó una inmovilización de Mielner por 4 meses. Aunque tuvo algo de recuperación de su estado neurológico, ésta fue transitoria y comenzó súbitamente a deteriorarse neurológicamente, al punto que no pudo pararse o caminar a los 6 meses posoperatorios, progresando a la paraplejía al final de noviembre de 1996.

Cuando inicialmente fue visto por uno de los autores (FD), dos meses después, tenía una severa cifoescoliosis centrada en T3-T4. Tenía pérdida completa de la fuerza por debajo de T4, completa pérdida de la sensibilidad por debajo del ombligo, reflejos espásticos, Babinski positivo bilateral y no tenía control de esfínteres. Existían múltiples neurofibromas cutáneos.

La evaluación radiológica mostraba una cifosis angular aguda de T1 a T8 con un ápice en T3-T4 (figura 1). La resonancia

mostraba una severa compresión medular en el ápex de la curva, la evidencia de un intento previo de artrodesis y cambios medulares, sugestivos de mielomalacia (figuras 2 y 3). Una tomografía (TAC) tridimensional mostraba claramente las protrusiones óseas en el canal medular (figura 4).



Figura 1. Radiografía oblicua de la columna cervical y torácica que muestra una deformidad aguda, angular.



Figura 2. Primera resonancia que vio el autor que lo intervino (FD). La deformidad angular aguda se ve bien, así como la compresión ósea en el canal. Nótese los cambios de la médula.

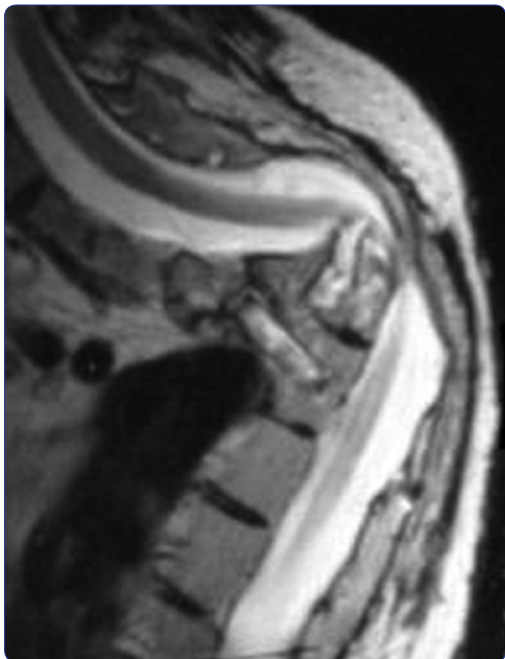


Figura 3. Resonancia preoperatoria que muestra el pequeño injerto óseo anterior aplicado previamente.

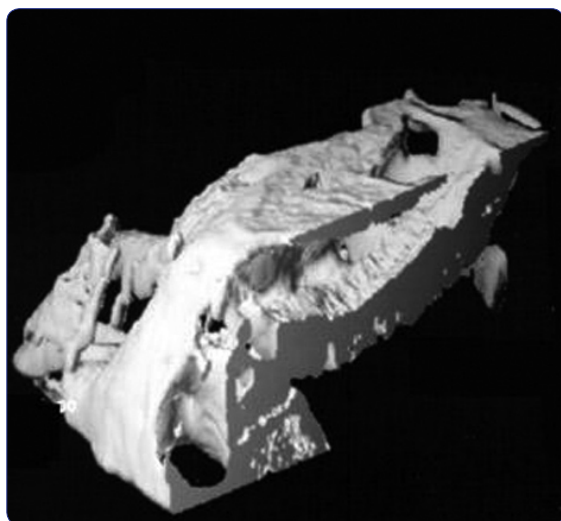


Figura 4. Reconstrucción tridimensional que muy gráficamente muestra la "espícula" anterior de hueso, así como el aumento del canal proximal debido a la ectasia dural.

La cirugía, realizada por el mismo autor (FD), consistió en una aplicación de halo y tracción, seguida de un abordaje amplio por la línea media posterior. Una cuidadosa exposición de la masa de fusión previa revelaba un gran pseudomeningocele (ectasia dural) en el aspecto derecho de la masa de fusión. Existía una pseudoartrosis en el ápex a nivel de T3-T4. Se

realizó disección roma por el lado izquierdo, hacia el neuroforamen, el nervio saliente fue identificado y ligado. Siguiendo el nervio, se identificó la pared lateral del saco dural. Se disecó centralmente hasta el piso del canal medular.

En este punto, la masa de fusión posterior fue reseca del ápex de la cifosis con posterior exposición del saco dural. La atención se tornó hacia la parte ventral en donde, con el uso de una fresa diamantada de alta velocidad y cureta, se removió en forma de cuña el ápice de la deformidad cifótica, descomprimiendo completamente la médula espinal por su aspecto ventral. La descompresión fue llevada caudal y cefálicamente para asegurar una adecuada remoción ósea (figura 5).

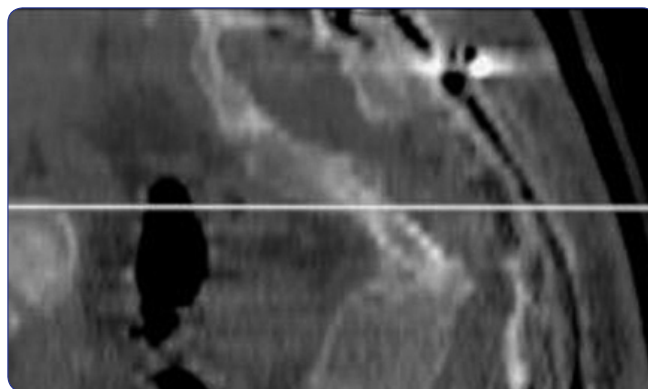


Figura 5. Resonancia posoperatoria que muestra la remoción completa de todo el tejido óseo detrás del injerto.

Injertos de esponjosa se agregaron en el aspecto anterior. Luego de la descompresión, ganchos cerrados se dispusieron en el aspecto posterior de la masa de fusión en C6 proximalmente y en T7-T9 distalmente. El halo se elevó para producir el cierre de la brecha posterior. Una barra se fijó en los ganchos inferiores y posteriormente, de forma cuidadosas, se fijaron los superiores para corregir la cifosis. El sitio de la osteotomía fue revisado cuidadosamente para verificar que la médula estuviera libre de compresiones.

Se fijó una segunda barra con dos ganchos y se revisó de nuevo la posición de la osteotomía y de la médula.

Se decorticó la masa de fusión posterior y se aplicó hueso autólogo (hueso iliaco) en el sitio de la osteotomía y en toda la masa de fusión. Finalmente, se aseguraron las uniones de ganchos-barras y se aplicaron dos conectores transversos por encima y por debajo de la osteotomía (figuras 6 y 7).

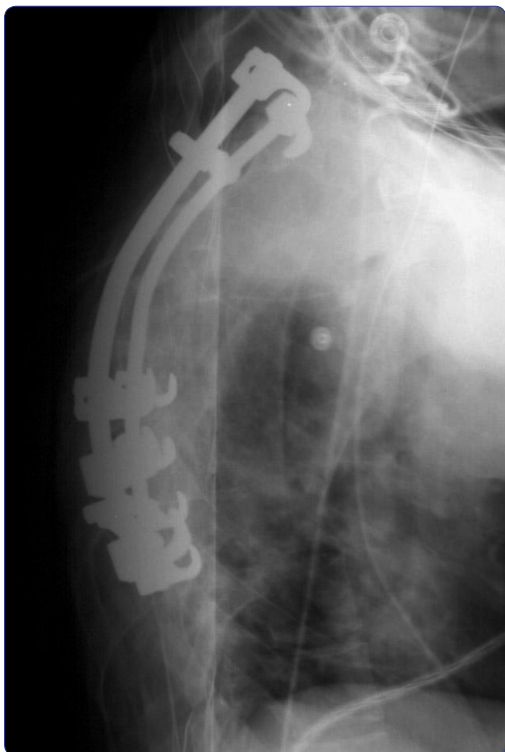


Figura 6. Radiografía lateral tomada en la sala de recuperación, luego del tratamiento definitivo. Se observa una reducción significativa de la deformidad cifótica.

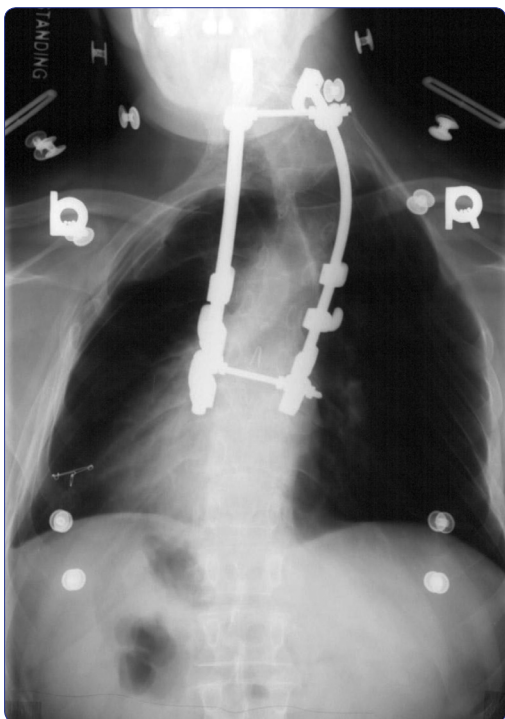


Figura 7. Radiografía posteroanterior (PA) posterior al procedimiento.

Luego de la cirugía, se le aplicó al paciente un halo-chaqueta por 2 meses y una ortesis cervicotorácica por 6 meses adicionales. Cinco meses después del procedimiento, la masa de fusión se exploró quirúrgicamente y se le realizó un nuevo aporte de injertos.

El paciente comenzó una recuperación lenta de su paraplejía, requiriendo una rehabilitación intensiva para lograr la deambulaci3n. Hacia los 8 meses posoperatorios, caminaba con muletas y tena control de esfnteres. Cuando se control3 a los 4 aros posoperatorios, en el 2001, haba retornado completamente a su estado neurol3gico normal, con marcha independiente sin dolor y con una artrodesis s3lida sin p3rdida de correcci3n.

Discusi3n

La par3lisis secundaria a la deformidad de cifoescoliosis en neurofibromatosis es relativamente com3n. Siempre ha sido mejor prevenir esta complicaci3n catastr3fica con un tratamiento temprano apropiado, que consiste en combinar una artrodesis anterior y posterior, como lo indican m3ltiples autores (4, 5, 6). Con solo una fusi3n posterior no se puede esperar solucionar el problema de una cifoescoliosis distr3fica por neurofibromatosis.

No solo es mandatoria la fusi3n anterior y posterior; la reintervenci3n podr3a ser necesaria debido a las delgadas masas de fusi3n que se deforman, la pseudoartrosis a pesar de la artrodesis anterior y posterior o la destrucci3n de la artrodesis por la ectasia dural.

Como lo reportaron Wilde y cols. (7), el promedio de deterioro posartrodesis en un grupo de deformidades cifoescoli3ticas fue de 38 grados a pesar de la fusi3n anterior y posterior.

Cuando los pacientes se presentan con una cifoescoliosis distr3fica, una evaluaci3n neurol3gica cuidadosa es importante junto con estudios de radiolog3a simple y resonancia magn3tica. Esto 3ltimo es cr3tico para el diagn3stico de ectasia dural, tumores intra o extradurales y para la caracterizaci3n del sitio y la naturaleza de la lesi3n medular. Se ha reportado paraparesia debido a la angulaci3n, subluxaci3n o luxaci3n de la columna (8), a la presencia de tumores (9) o, incluso, a la luxaci3n de la cabeza de la costilla dentro del canal raqu3ideo (10). La miel3TAC tambi3n podr3a ser beneficiosa en el estudio de esta patolog3a.

El tratamiento de la paresia debido a la deformidad puede tomar varios pasos. Como lo reportaron Winter y cols. en 1979, los pacientes con paresia leve se pueden tratar con

tracción cuidadosa por halo o tracción halo femoral (1). Esto va a generar una reducción de la cifosis y una descompresión de la médula.

Una vez se recupera neurológicamente el paciente, el cirujano puede proceder a realizar una artrodesis anterior y posterior con una exploración directa del canal. El paciente reportado aquí tenía su paresia original, mejorada con el halo, pero sólo se le realizó una artrodesis posterior, lo que explica el subsecuente aumento de la cifosis con la recurrencia del cuadro neurológico.

Cuando el paciente se presenta con un nivel más profundo de déficit neurológico, una descompresión directa es necesaria, lo que significa una descompresión anterior con remoción de los cuerpos vertebrales que comprimen la médula. Esto se combina con artrodesis anterior de toda la cifosis, seguida de artrodesis e instrumentación posterior. Si no es posible usar instrumentación, ya sea por la severa deformidad o la destrucción de pedículos y/o elementos posteriores por la ectasia dural, una inmovilización externa prolongada podría ser necesaria.

Recientemente, algunos cirujanos han comenzado a usar abordajes posteriores más radicales para la corrección de deformidades cifóticas y para la resección de tumores vertebrales. Kawahara y cols. reportaron, en el 2001, siete pacientes con deformidades angulares cifóticas, uno de ellos con neurofibromatosis (11). Todos presentaron una mejoría marcada de la cifosis y ninguno tuvo compromiso neurológico por el procedimiento. El paciente reportado aquí es un buen ejemplo de este abordaje para un severo problema de cifosis. Tuvo algún grado de parálisis por espacio de 4 a 5 años, previo a su cirugía final. La aparición de su parálisis completa fue de lenta evolución, lo cual permitió una rápida recuperación.

Conclusiones

Se reporta un caso de un paciente de 29 años con un cuadro de paraplejía de lenta aparición debido a una cifoesciosis

distrófica por neurofibromatosis, quien fue exitosamente tratado con una osteotomía radical en cuña de cierre posterior luego de tres procedimientos de columna fallidos. La recuperación neurológica completa fue conseguida a pesar de ocho semanas de completa paraplejía.

Agradecimientos

Los autores desean reconocer la asistencia del Doctor Robert B. Winter en la preparación de este manuscrito.

Referencias bibliográficas

1. Winter RB, Moe JH, Bradford DS, Lonstein JE, Pedras CV, Weber AH. Spine deformity in neurofibromatosis. A review of one hundred and two patients. *J Bone Joint Surg Am* 1979; 61: 677-94.
2. Curtis BH, Fisher RL, Butterfield WL, Saunders FP. Neurofibromatosis with paraplegia. Report of eight cases. *J Bone Joint Surg Am* 1969; 51: 843-61.
3. Lonstein JE, Winter RB, Moe JH, Bradford DS, Chou SN, Pinto WC. Neurologic deficits secondary to spinal deformity. A review of the literature and report of 43 cases. *Spine* 1980; 5: 331-55.
4. Parisini P, Di Silvestre M, Greggi T, Paderni S, Cervellati S, Savini R. Surgical correction of dystrophic spinal curves in neurofibromatosis. A review of 56 patients. *Spine* 1999; 24: 2247-53.
5. Winter RB, Lonstein JE, Anderson M. Neurofibromatosis hyperkyphosis: a review of 33 patients with kyphosis of 80 degrees or greater. *J Spinal Disord* 1988; 1: 39-49.
6. Zeller RD, Dubousset J. Progressive rotational dislocation in kyphoscoliotic deformities: presentation and treatment. *Spine* 2000; 25: 1092-7.
7. Wilde PH, Upadhyay SS, Leong JC. Deterioration of operative correction in dystrophic spinal neurofibromatosis. *Spine* 1994; 19: 1264-70.
8. Winter RB. Spontaneous dislocation of a vertebra in a patient who had neurofibromatosis. Report of a case with dural ectasia. *J Bone Joint Surg Am* 1991; 73: 1402-4.
9. Thakkar SD, Feigen U, Mautner VF. Spinal tumors in neurofibromatosis type 1: an MRI study of frequency, multiplicity and variety. *Neuroradiology* 1999; 41: 625-9.
10. Deguchi M, Kawakami N, Saito H, Arai K, Mimatsu K, Iwata H. Paraparesis after rib penetration of the spinal canal in neurofibromatous scoliosis. *J Spinal Disord* 1995; 8: 363-7.
11. Kawahara N, Tomita K, Baba H, Kobayashi T, Fujita T, Murakami H. Closing-opening wedge osteotomy to correct angular kyphotic deformity by a single posterior approach. *Spine* 2001; 26: 391-402.