

Subluxación espontánea C7-T1 tras fusión torácica por escoliosis en paciente con neurofibromatosis

J. C. López-Fanjul, I. González-Busto y J. Paz

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología – I. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.

Se presenta el caso de una paciente diagnosticada de neurofibromatosis en la infancia que fue intervenida por escoliosis torácica, y se le practicó fusión torácica T1-T12. En controles posteriores se evidenció subluxación progresiva C7-T1 por lo que se extendió la artrodesis hasta C2, consiguiéndose la corrección, así como la detención de la progresión de la deformidad. La unión cervicotorácica es una zona de potencial inestabilidad y la afectación cervical en la neurofibromatosis suele ser subclínica, por lo que es necesario prestar especial atención a estos pacientes realizando controles radiográficos periódicos.

Palabras clave: *neurofibromatosis, escoliosis, luxación vertebral.*

Spontaneous C7-D1 dislocation after thoracic spine fusion for scoliosis in a patient with neurofibromatosis

The case of a woman diagnosed of neurofibromatosis in childhood who underwent D1-D12 fusion surgery for thoracic scoliosis is reported. During follow-up, progressive C7-D1 dislocation was observed, so the fusion was extended to C2, thus correcting and detaining the progression of the deformity. The cervico-thoracic junction is a potentially unstable area and cervical involvement in neurofibromatosis is usually subclinical, so patients should receive special attention and periodic radiographic follow-up.

Key words: *neurofibromatosis, scoliosis, vertebral dislocation.*

La neurofibromatosis es una enfermedad que se encuadra dentro de las facomatosis, trastornos del desarrollo del sistema nervioso que cursan con afectaciones neurológicas y cutáneas fundamentalmente.

Se reconocen dos tipos, ambos de transmisión autosómica dominante con un grado de expresión muy variable. La tipo 1 cursa con afectación de las vainas de los nervios periféricos, neurofibromas, manchas color café con leche y afectación ósea (pseudoartrosis de tibia y, sobre todo, del raquis). La tipo 2 se presenta en forma de tumoraciones del sistema nervioso central, casi exclusivamente del nervio acústico.

La etiología de las deformidades del raquis es desconocida. Las dos teorías más aceptadas son la erosión de los cuerpos vertebrales por la ectasia dural y los trastornos del desarrollo vertebral¹.

Los trastornos esqueléticos aparecen entre el 10% y el 65% de los casos, según las series, y la localización más frecuente es en la columna vertebral. Se incluyen trastornos distróficos consistentes en acunamiento de los bordes vertebrales, rotación, *scalloping* o vértebras descubiertas, aumento de los forámenes, anomalías de las inserciones costales y aparición de masas vertebrales. Estos cambios originan deformidades del raquis siendo el patrón más frecuente el de una curva torácica simple^{2,3}. El tratamiento de elección es la fusión vertebral, pues el tratamiento ortopédico no se ha demostrado efectivo en las curvas dismórficas⁴.

Existen pocas publicaciones que hagan referencia a la afectación cervical en la neurofibromatosis. La consecuencia clínica de las deformidades es escasa, por lo que suelen pasar desapercibidas⁵.

Se presenta el caso de una joven de 14 años con neurofibromatosis que, a los tres años de la intervención de una cifoescoliosis, presentó luxación vertebral progresiva en la charnela cervicotorácica, por encima de la fusión vertebral previa.

CASO CLÍNICO

A.G.I. es una paciente de 14 años, diagnosticada de neurofibromatosis a los 18 meses por la aparición de lesión

Correspondencia:

J. C. López-Fanjul.
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología – I.
Hospital Universitario Central de Asturias.
C/ Julián Clavería s/n.
33006 Oviedo.

Recibido: marzo de 2003.

Aceptado: junio de 2003.

nes cutáneas. Durante su infancia desarrolló una escoliosis torácica de doble curva con aparición de vértebras dismórficas, que fue tratada ortopédicamente con escaso resultado hasta la edad de 9 años. En ese momento, ante la progresión de la curva que llegó a ser de 80 grados entre T5 y T9, y 40 grados entre T6 y T12, se decidió intervenirla practicándole una artrodesis por doble vía desde T1 hasta T12 con instrumentación de titanio (fig. 1).

Se consiguió una corrección aceptable y detener la progresión, siendo la evolución favorable. En un control a los dos años de la cirugía se detectó una subluxación progresiva C6 – C7 y C7 – T1 acompañada de una cifosis cervical que no se había objetivado previamente (fig 1), completamente asintomática. Tres años después de la primera intervención se practicó artrodesis entre C2 y T1, con instrumentación Synergy® pediátrica con uñas laminares en C2, C6 y C7 y alambre de titanio trenzado en C3, no pudiendo instrumentar C4 y C5, pues las láminas medidas en la tomografía axial computarizada (TAC) eran de unos 2 mm de grosor.

Mediante dos conectores se anexiona con las barras torácicas consiguiéndose una unión completa desde T12 hasta C2. La evolución es favorable y un año después la paciente sigue asintomática y se mantiene la corrección (fig. 2).

DISCUSIÓN

Las anomalías de la espina cervical a menudo no presentan síntomas de ningún tipo en la neurofibromatosis. Un paciente con una cifosis cervical puede parecer normal en los exámenes clínicos debido a una compensación en otros segmentos de la espina cervical. Yong-Hing et al⁶ recomiendan el examen rutinario de la columna cervical en este tipo de pacientes al descubrir un alto porcentaje de afectaciones subclínicas a dicho nivel en pacientes que presentaban curvas torácicas. La columna cervical estaría en situación de recibir daños si fuera sometida a fuerzas de tracción o a continuas manipulaciones.

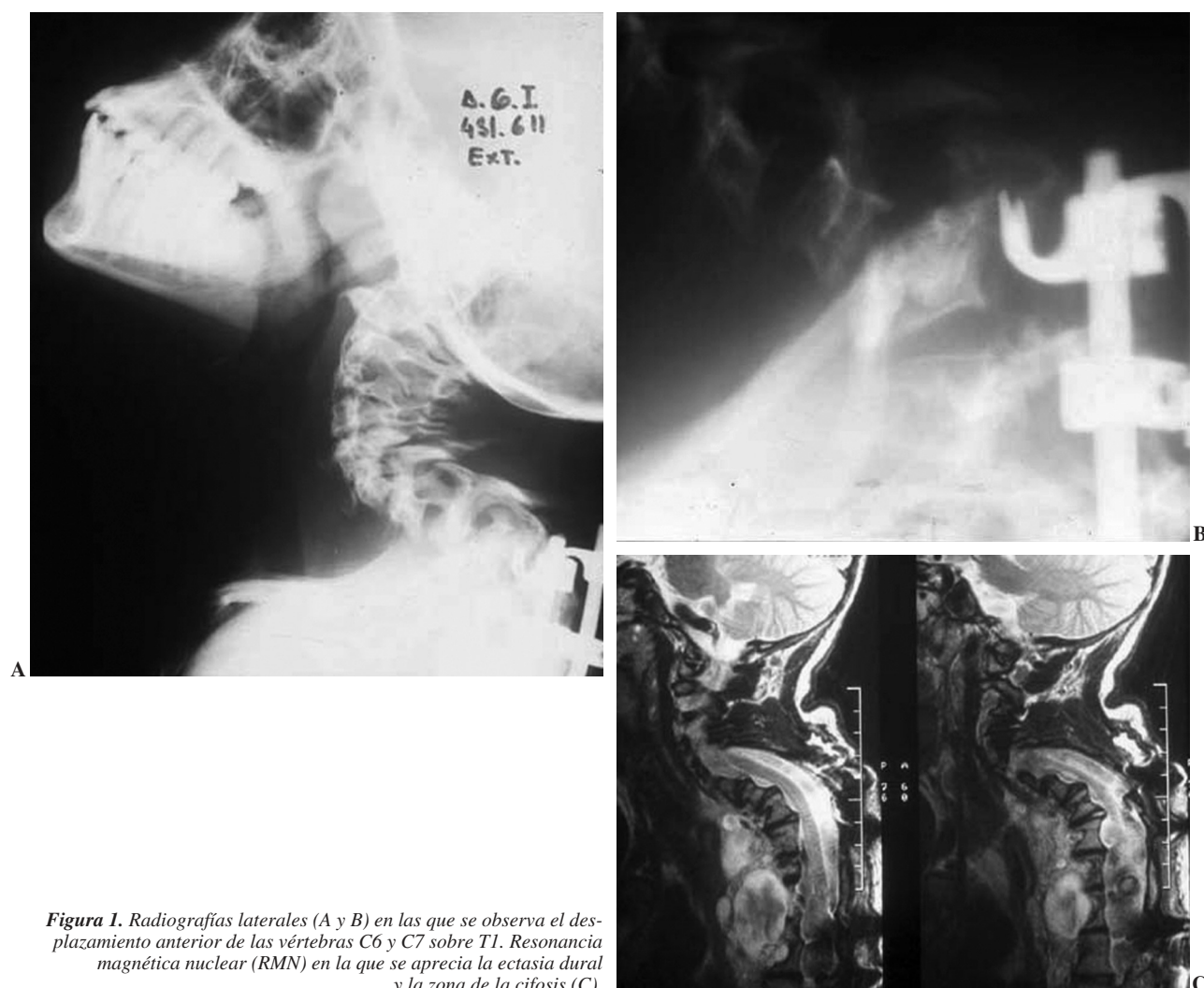


Figura 1. Radiografías laterales (A y B) en las que se observa el desplazamiento anterior de las vértebras C6 y C7 sobre T1. Resonancia magnética nuclear (RMN) en la que se aprecia la ectasia dural y la zona de la cifosis (C).

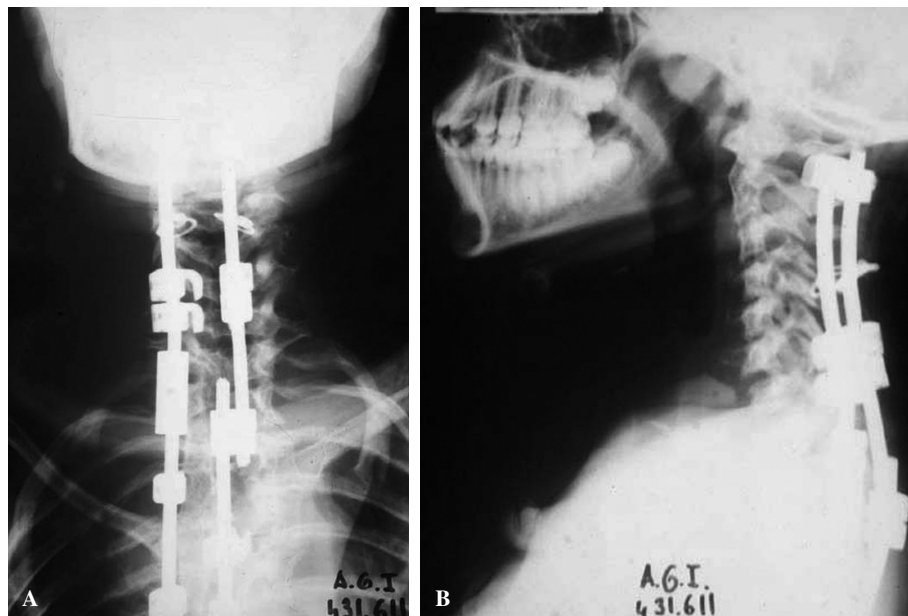


Figura 2. Radiografías en proyección AP (A) y lateral (B) mostrando el resultado final tras extender la artrodesis desde T1 hasta C2.

La inestabilidad vertebral que conduzca a luxaciones espontáneas es una complicación infrecuente. Se han publicado casos de luxaciones vertebrales con traumatismos de escasa energía, espontáneos en pacientes operados previamente y en pacientes sin antecedentes quirúrgicos⁷⁻¹⁰. La biomecánica de la unión cervicotorácica es única debido a la transición entre una columna cervical móvil y una torácica rígida. Hay un cambio anatómico de la lordosis cervical a la cifosis torácica, por lo que es una zona de potencial inestabilidad. La vulnerabilidad de la unión cervicotorácica a la luxación aumenta en los pacientes que han sido sometidos a la fusión de los segmentos torácicos superiores⁸.

En conclusión, la potencial inestabilidad de la charnela cervicotorácica en pacientes con fusiones vertebrales torácicas y la escasa clínica que origina, nos obligan a ser muy precavidos. Aunque la luxación espontánea es rara en la neurofibromatosis, traumatismos de escasa energía podrían originar lesiones muy graves en zonas de escasa estabilidad. Al año de la cirugía los controles radiográficos muestran buena estabilidad y ausencia de progresión de la deformidad en C2.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rockower S, McKay D, Nason S. Dislocation of the spine in neurofibromatosis. A report of two cases. J Bone Joint Surg Am 1982;64A:1240-2.
2. Chaglassian JH, Riseborough EJ, Hall JE. Neurofibromatous scoliosis. Natural history and results of treatment in thirty-seven cases. J Bone Joint Surg Am 1976; 58A:695-702.
3. 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;61A: 677-94.

4. 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;73A:1402-4.
5. Gioia G, Mandelli D, Capaccioni B, Sartori A. Postlaminectomy cervical dislocation in von Recklinghausen's disease. A case report. Spine 1998;23:273-6.
6. Yong-Hing K, Kalamchi A, McEwan GD. Cervical spine abnormalities in neurofibromatosis. J Bone Joint Surg Am 1979; 61A:695-9.
7. Stone JW, Bridwell KH, Shackelford GD, Abramson CL. Dural ectasia associated with spontaneous dislocation of the upper part of the thoracic spine in neurofibromatosis. A case report and review of the literature. J Bone Joint Surg Am 1979;69A:1079-83.
8. Drennan JC, King EW. Cervical dislocation following fusion of the upper thoracic spine for scoliosis. J Bone Joint Surg Am 1978;60A:1003-5.
9. Goffin J, Grob D. Spondyloptosis of the cervical spine in neurofibromatosis. Spine 1999;24:587-90.
10. King HA, Bradford DS. Fracture-dislocation of the spine after spine fusion and Harrington instrumentation for idiopathic scoliosis. J Bone Joint Surg Am 1980;62A:1374-6.

Conflicto de intereses. Los autores no hemos recibido ayuda económica alguna para la realización de este trabajo. Tampoco hemos firmado ningún acuerdo por el que vayamos a recibir beneficios u honorarios por parte de alguna entidad comercial. Por otra parte, ninguna entidad comercial ha pagado ni pagará a fundaciones, instituciones educativas u otras organizaciones sin ánimo de lucro a las que estemos afiliados.