



Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología

www.elsevier.es/rot



NOTA CLÍNICA

Luxación de cadera en un paciente con enfermedad de von Recklinghausen

A. del Bosque-Herrero*, L. Ezquerro-Herrando y J. Albareda-Albareda

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

Recibido el 26 de junio de 2013; aceptado el 31 de julio de 2013

Disponible en Internet el 3 de octubre de 2013

PALABRAS CLAVE

Neurofibromatosis;
Cadera;
Neurofibromatosis y
cadera;
Neurofibromatosis
tipo 1 y cadera

KEYWORDS

Neurofibromatosis;
Hip;
Neurofibromatosis
and hip;
Neurofibromatosis
type I and hip

Resumen La neurofibromatosis tipo I (NF-1) es una de las enfermedades autosómicas dominantes más comunes que afecta a los humanos. Los pacientes con NF-1 pueden presentar características manifestaciones clínicas ortopédicas como son la escoliosis, pseudoartrosis congénita y la hipertrofia de la extremidad. La luxación de cadera asociada a la NF-1 es muy poco frecuente. Hay muy pocos casos publicados de luxación de cadera en pacientes con NF-1, encontrando 13 casos documentados en la bibliografía. Siete luxaciones ocurrieron tras un traumatismo leve y 6 fueron atraumáticas. Presentamos un caso de una luxación de cadera en un varón de 26 años con NF-1 y escoliosis que fue tratado satisfactoriamente con reducción cerrada y tracción blanda.

© 2013 SECOT. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Dislocation of the hip in a patient with von Recklinghausen disease

Abstract Neurofibromatosis type 1 (NF-1) is one of the most common autosomal dominant disorders affecting humans. Patients with NF-1 may present with characteristic orthopaedic manifestations such as scoliosis, congenital pseudoarthrosis and limb hypertrophy. Dislocation of the hip associated with NF-1 is a rare occurrence. There is a relative paucity of reported cases of pathological hip dislocation in patients with NF-1, with 13 documented cases found in the published literature. Seven dislocations occurred following trivial trauma and 6 cases were deemed atraumatic. We report a case of hip dislocation in a 26 years old male with NF-1 and scoliosis, that was treated successfully by closed reduction and skin traction.

© 2013 SECOT. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La neurofibromatosis es una enfermedad autosómica dominante, que fue descrita por el patólogo alemán Friedrich von Recklinghausen en 1882. Es una rara enfermedad de herencia autosómica dominante, caracterizada por la presencia

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adelbosqueherrero@gmail.com
(A. del Bosque-Herrero).

severa de afecciones a nivel del aparato locomotor, como la pseudoartrosis de tibia, escoliosis, etc., además de otras lesiones dermatológicas, neurológicas y vasculares¹.

El tratamiento de la pseudoartrosis y la escoliosis ha sido objeto de numerosas publicaciones; sin embargo, la luxación atraumática de cadera es poco frecuente, teniendo un tratamiento poco definido y debatido.

Presentamos el caso de una luxación atraumática de cadera en un joven varón con neurofibromatosis tipo 1 (NF-1).

Caso clínico

Varón de 27 años de edad, con NF-1, que acude a nuestro servicio de urgencias refiriendo dolor inguinal izquierdo de aparición brusca y repentina mientras dormía. Presentaba imposibilidad para la deambulación y dolor inguinal intenso en el lado izquierdo, con palpación de una tumoración dura a dicho nivel. El rango de movilidad coxofemoral izquierdo se encontraba muy limitado y doloroso, con acortamiento de la extremidad y actitud en rotación externa. No presentaba déficits sensitivos ni motor distal. El paciente había sido diagnosticado de NF-1 a la edad de 3 años y presentaba una importante escoliosis toracolumbar. Como antecedentes destacables y secundarios a su enfermedad, era un paciente monorreno desde los 13 años de edad, con artrodesis toracolumbar, con apoyo sacro como tratamiento a su escoliosis lumbosacra, presentando en la actualidad un ángulo de Cobb de 65° (T9-L3). También se le había realizado una epifisodis distal femoral a los 14 años por una dismetría por elongación de fémur izquierdo de 3 cm. A la edad de 25 años, se le realizó una extracción del material de osteosíntesis de la columna vertebral, por una infección donde se aisló *Staphylococcus aureus*, que evolucionó de manera satisfactoria con tratamiento antibiótico.

El estudio radiográfico de pelvis demostró una luxación coxofemoral anterior izquierda (fig. 1). Se realizaron una RMN y una TC de pelvis. En la TC presentaba una luxación anterior de articulación coxofemoral izquierda y gran tumefacción de partes blandas periarticulares (fig. 2). En



Figura 1 Radiografía de pelvis donde se muestra una luxación coxofemoral anterior izquierda.



Figura 2 Imagen de TAC que presenta una luxación anterior de articulación coxofemoral izquierda y gran tumefacción de partes blandas periarticulares.

la RMN practicada se apreciaba, además de la luxación, una masa de partes blandas en la cara anterior de zona trocantérea y el cuello femoral. La formación tenía un diámetro craneocaudal máximo de unos 100 mm, por unos 80 mm en plano anteroposterior, compatible con un neurofibroma plexiforme. Bajo anestesia general, se realizó una reducción cerrada de la cadera, comprobándose una buena estabilidad coxofemoral, colocándose posteriormente una tracción blanda durante 3 semanas. Se amplió el estudio con una electromiografía, donde se observó una afectación neurológica crónica en territorio de L5, sin denervación activa. Tras la reducción bajo anestesia general, tracción blanda y descarga de la extremidad durante 3 semanas, se colocó un dispositivo ortopédico tipo calzón con flexión fija de la cadera de unos 15° y abducción de la extremidad de 20° que llevó durante 3 meses. A los 12 meses del seguimiento, el paciente se encuentra asintomático, llevando una vida similar a la realizada con anterioridad a la luxación.

Discusión

La luxación de cadera asociada a la enfermedad de von Recklinhausen ha sido publicada en 13 casos hasta la actualidad. De ellos, 7 son por traumatismo menor²⁻⁷ y 6 atraumáticos⁸⁻¹².

Las causas descritas de luxación atraumática son varias: neurofibroma, que crea un problema mecánico, siendo el productor de la luxación^{2,4,6,8,10}, y dismetría por elongación de la extremidad, que determina una oblicuidad pélvica con disminución de la cobertura cefálica femoral por parte del cotilo⁴ en lado alargado; la oblicuidad pélvica debida a la escoliosis también va a producir el mismo problema de disminución de la cobertura cefálica femoral¹².

La alteración neurológica con denervación muscular o hipotonía también puede ser causa de una luxación atraumática de cadera^{3,8}. En el caso que presentamos, los neurofibromas no comprometían mecánicamente, pues fue fácil y estable la reducción, maniobra necesaria para comprobarlo, y además se asociaba una oblicuidad pélvica secundaria a la escoliosis y a la dismetría por alargamiento, factores determinantes de una verticalización excesiva del acetábulo, con descenso importante de la cobertura

cefálica, que junto con la atrofia muscular que el paciente también presentaba han sido los factores determinantes de la luxación de cadera, la cual se produjo mientras dormía, fases en las que hay una mayor relajación muscular.

Hay escasos trabajos en la literatura con homogeneidad terapéutica, encontrando que los tratamientos van desde la reducción quirúrgica y la extirpación del neurofibroma cuando hay un problema mecánico⁴, hasta la artroplastia de cadera, tratándose de una solución compleja y cruenta⁵, y la posibilidad de practicar un Girdlestone⁹ en casos recalcitrantes de luxación.

En otros casos recogidos, se recurre a técnicas quirúrgicas como la osteotomía rotacional femoral con la finalidad de aumentar la cobertura anterolateral de la articulación¹² en asociación o no a otras técnicas.

El tratamiento conservador siempre debe ser el primero a realizar. Es necesario intentar la reducción cerrada y evaluar la estabilidad para tomar otras decisiones quirúrgicas si proceden.

El caso que presentamos está resuelto por el momento, pero la evolución es incierta, ya que los mecanismos desencadenantes de la luxación continúan y son difícilmente reversibles.

Nivel de evidencia

Nivel de evidencia IV.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Crawford Jr AH, Bagamery N. Osseous manifestations of neurofibromatosis in childhood. *J Pediatr Orthop.* 1986;6:72-88.
2. Nakasone S, Norimatsu H, Hamasaki N, Kinjo S, Kinjo Y, Ibaraki K, et al. A case report of recurrent dislocation of the hip joint with neurofibromatosis. *Seikeigeka to Siagaigeka Orthop Surg Traumatol.* 1989;38:511-4.
3. Philips JE, McMaster MJ. Pathological dislocation of the hip in neurofibromatosis. *J R Coll Surg Edinb.* 1987;180:180-2.
4. Lachiewicz PF, Salvati EA, Hely D, Ghelman B. Pathological dislocation of the hip in neurofibromatosis. A case report. *J Bone Joint Surg Am.* 1983;41A:414-5.
5. Odent T, Ranger P, Aarabi M, Hamdy RC, Fassier F. Total hip arthroplasty in a patient with neurofibromatosis type I and recurrent spontaneous hip dislocation. *Can J Surg.* 2004;219:219-20.
6. Guilleminet M, Creyssel J, de Mourgues G, Fischer L. Von Recklinghausen's neurofibromatosis. Congenital hypertrophy of the lower limb in childhood and spontaneous luxation of the homolateral hip in adult age. *Presse Med.* 1970;1269:1269-71.
7. Galbraith J, Butler J, Harty J. Recurrent spontaneous hip dislocation in a patient with neurofibromatosis type 1: A case report. *J Med Case Rep.* 2011;5:106.
8. Haga N, Nakamura S, Taniguchi K, Iwaya T. Pathological dislocation of the hip in von Recklinghausen's disease: A report of two cases. *J Pediatr Orthop.* 1994;674:674-6.
9. Lampasi M, Gregg T, Sudanese A. Pathological dislocation of the hip in neurofibromatosis: A case report. *Chir Organi Mov.* 2008;163:163-6.
10. Kuroda M, Nakase H, Yasui N, Ochi T, Takahashi Y, Hirabayashi S. Nontraumatic dislocation of the hip in Von Recklinghausen's disease: A case report. *RinsyouSeikeigeka (Clin Orthop Surg).* 1999;1151:1151-4 (in Japanese).
11. Lucet L, Elayoubi L, Defives T, Mejjad O, Le Loet X, Cambon-Michot C. Anterior pathologic dislocation of the hip adulthood complicating Von Recklinghausen neurofibromatosis. *Rev Rhum Ed Fr.* 1993;79:79-80.
12. Endo H, Mitani S, Sugihara S, Kuroda T, Nakahar S, Ozaki T. Nontraumatic subluxation of the hip after spine surgery for scoliosis in a patient with von Recklinghausen's disease. *J Orthop Sci.* 2007;510:510-4.