

ESCOLIOSIS DISTRÓFICA EN NEUROFIBROMATOSIS TIPO I, A PROPÓSITO DE UN CASO

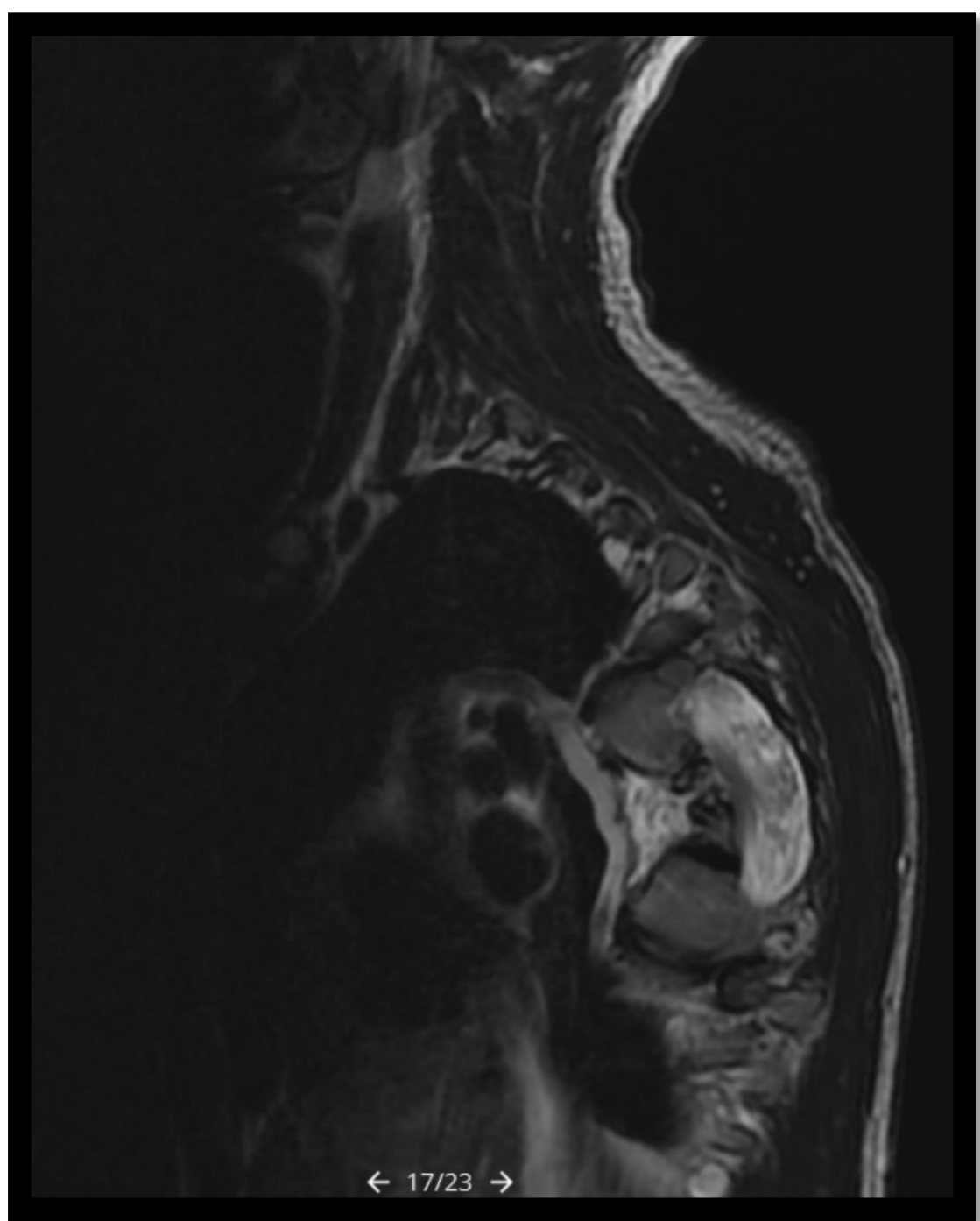
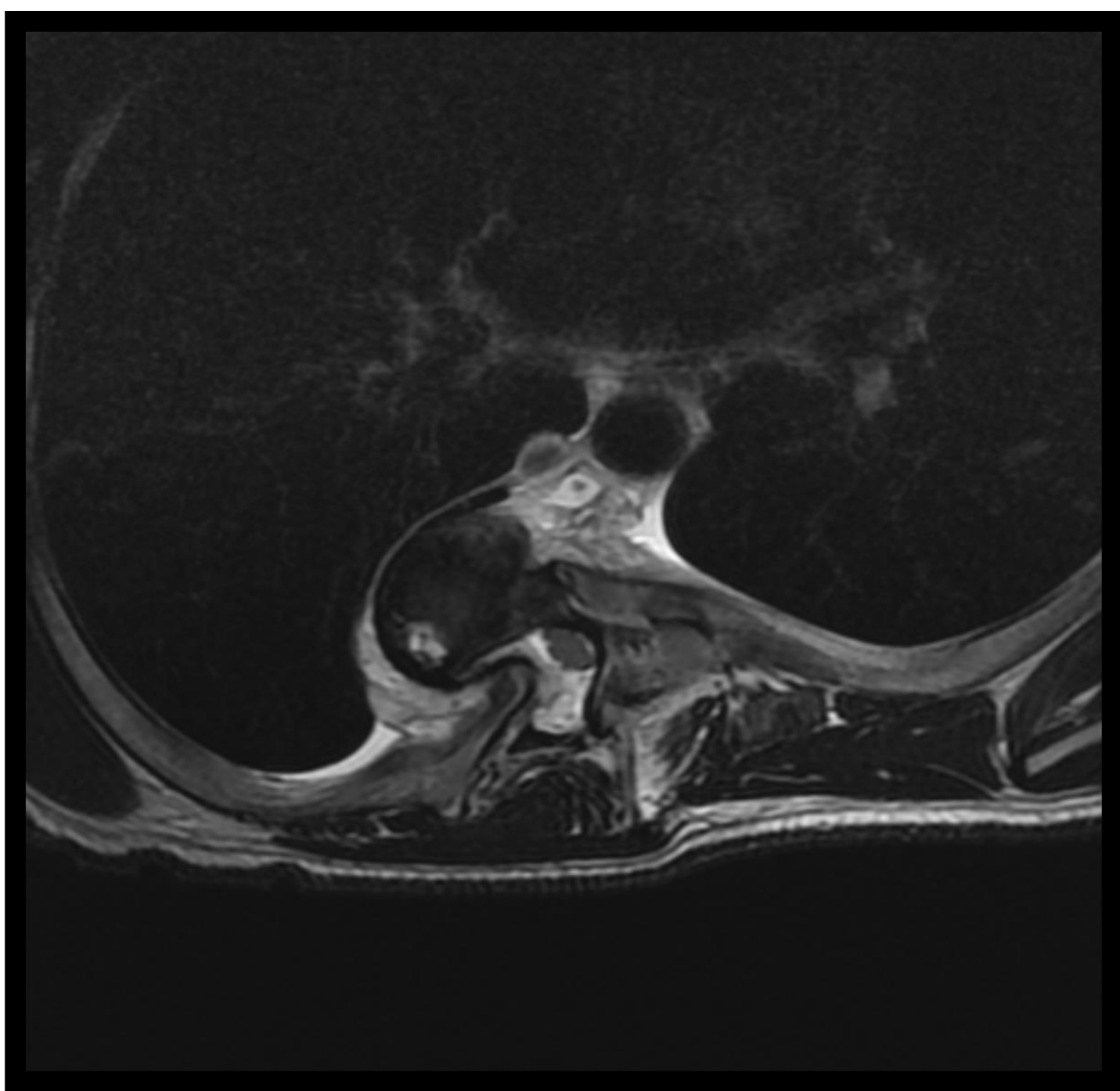
Autores: Alberto del Olmo Galeano, Sergio Marcos Aguilar, Ruth Barbero Ortega, Paula Velasco
Alcalde, Rosa María Egea Gámez

OBJETIVOS

La manifestación esquelética más frecuente de la neurofibromatosis tipo I es la escoliosis, dentro de la cual clasificamos dos tipos primarios, la escoliosis no distrófica, de características y tratamiento similares a la escoliosis idiopática del adolescente, y la distrófica, de curvas cortas y agudas con rasgos distróficos, con progresión rápida y difíciles de tratar.

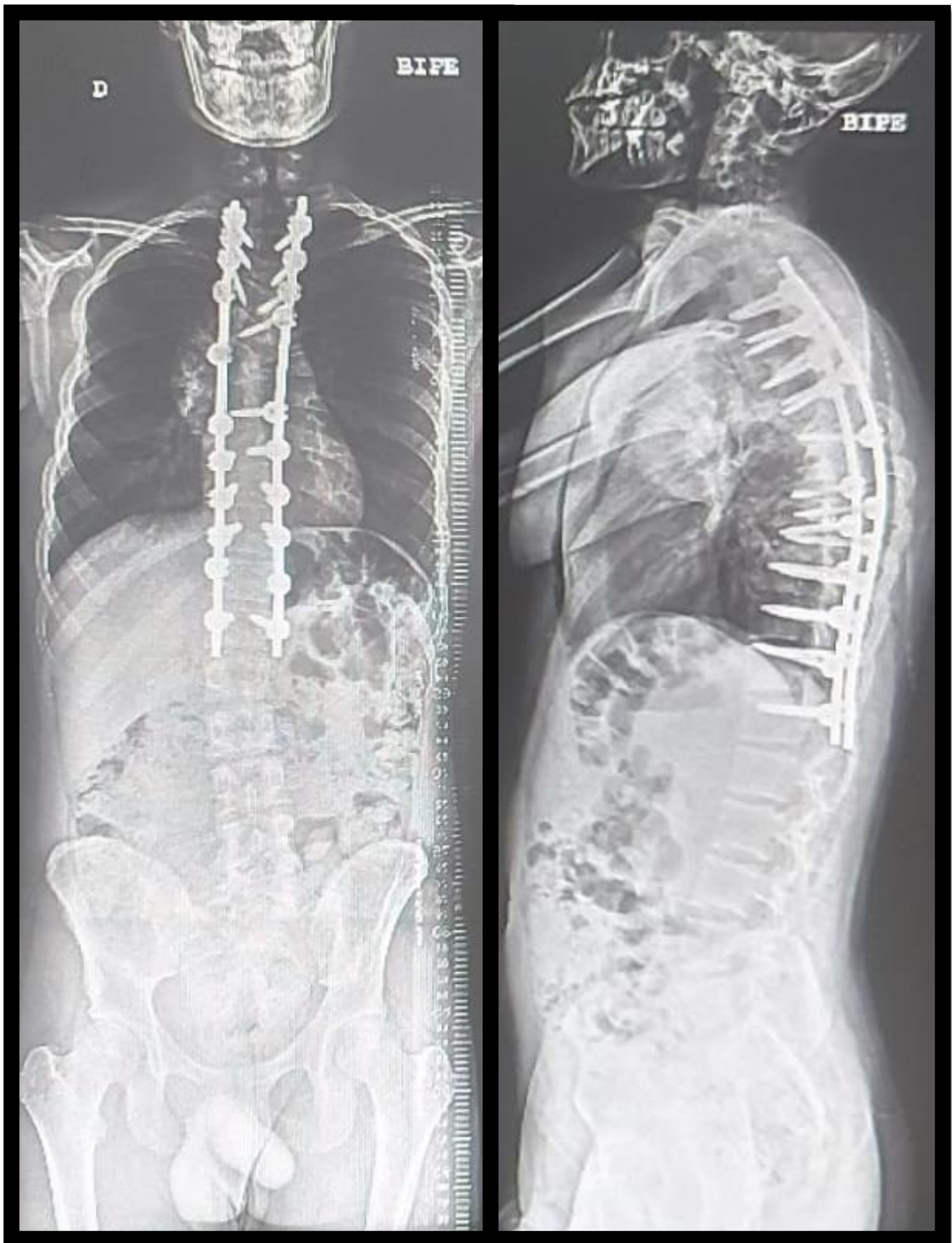
MATERIAL Y METODOLOGÍA

Niño de 14 años y 4 meses, derivado desde centro extracomunitario para valoración de escoliosis progresiva severa. Diagnóstico con 3 años de neurofibromatosis tipo I por criterios clínicos y antecedentes familiares. Pubertad precoz central, glioma del nervio óptico, neurofibromas plexiformes dorsales y déficit cognitivo conductual. A la exploración presenta giba costal derecha, cifosis torácica baja y pectus excavatum. Se realizan telerradiografías en bipedestación valorándose curva torácica derecha T4-T9 de 66.2º y cifosis T5-T8 de 73º. Se confirman las mediciones en TC con reconstrucción 3D, donde se aprecia segmento distrófico T4-T8 con neurofibroma paraespinal anterior y costilla distrófica T6 con compromiso intracanal.



RESULTADOS

Abordaje anterior en decúbito lateral con costectomía T6 derecha y discectomía de niveles T5-T8, aportando autoinjerto de costilla en dichos espacios. Resección subtotal de neurofibroma paraespinal y toma de biopsias. Seguidamente, abordaje posterior en prono sobre línea media de niveles T2-L1. Resección de cabeza de costilla intracanal T7 con monitorización de potenciales sin incidencias. Fijación bilateral T2-L1 omitiendo T7, y con tornillos unilaterales en T5 y T6. Se emplean guías 3D para insertar tornillos transpediculares en segmentos distróficos. Fijación con barras longitudinales consiguiendo corrección de la curva sin incidencias. Un mes tras la cirugía presenta ligera maceración y débito seroso de herida posterior en línea media. Se aísla pseudomonas aeruginosa, que se maneja mediante ciclo de levofloxacino 500mg cada 24h durante 10 días en conjunto con infecciosas. Dos meses tras la cirugía niega dolor, fiebre u otra sintomatología infecciosa. Heridas limpias y secas. Buen equilibrio en plano coronal y sagital en telerradiografías.



CONCLUSIONES

La escoliosis distrófica en pacientes con neurofibromatosis tipo I es una entidad infrecuente con progresión rápida y manejo complejo. La artrodesis circunferencial con doble abordaje es un método efectivo para corregir la deformidad con tasa de éxito superior a la fusión posterior aislada.