

Deformidades vertebrales por neurofibromatosis

E. BERSUSKY

Hospital de Pediatría Profesor Dr. Juan P. Garrahan, Buenos Aires.

RESUMEN: Se evaluaron historias clínicas y registros de imágenes de 86 pacientes atendidos desde 1978 hasta 1997 que presentaban neurofibromatosis (NF). La edad en la 1ª consulta fue de 10 años + 3 meses \pm 4 años + 3,46 meses. En los pacientes quirúrgicos, la edad en la primera consulta fue de 11 años + 8 meses \pm 3 años + 4 meses ($p = 0,001970$). El 53% eran varones. El 39,4% tenía parientes de 1º orden con NF. El 98,8% de los pacientes presentaba manchas café con leche en un número variable. En 32 pacientes se presentaron otras manifestaciones de la enfermedad. Observamos deformidades cervicales en 2 pacientes (3,5%). Se halló escoliosis o cifoescoliosis torácica o toracolumbar en el 81,7% de nuestros pacientes. De éstos, el 73,8% presentaba localización torácica, el 15,4% toracolumbar y el 7,7% lumbar. Siete pacientes presentaron patrón pseudoidiopático (9,5%), a pesar de que sólo 1 presentaba NF2. El número de vértebras implicadas en la incurvación vertebral fue, en promedio, de 5,3. El valor angular (VA) medio de la escoliosis fue de $59,84^\circ \pm 32,26^\circ$ en toda la muestra, y en los pacientes operados fue de $70,81^\circ \pm 28,71^\circ$. De los pacientes considerados, 30 (36,1%) presentaban cifosis mayores de 50° . El VA medio de la cifosis torácica fue de $74,55^\circ \pm 34,78^\circ$ en los operados. Se intervinieron quirúrgicamente 47 pacientes (56,6%). De éstos, 12 recibieron tracción halofemoral preoperatoria. La pérdida posoperatoria en algunos pacientes fue muy importante. La media fue de 21° en las escoliosis y de 10° en las cifosis, a pesar de haber diagnosticado sólo una pseudoartrosis. Hallamos una cierta relación entre la cifoescoliosis grave y la presencia de importante ectasia dural. Pensamos que todos los factores referidos en el presente trabajo deben ser tenidos en cuenta antes de confeccionar un plan de tratamiento.

Este último debe ser cuidadoso, prever una cirugía adicional para la colocación de mayor injerto en caso de presencia de cifoescoliosis angular con ectasia dural y considerar doble abordaje sólo en presencia de cifosis o en pacientes esqueléticamente inmaduros.

PALABRAS CLAVE: Neurofibromatosis. Escoliosis. Cifoescoliosis. Ectasia dural.

NEUROFIBROMATOSIS VERTEBRAL DEFORMITIES

ABSTRACT: Clinical reports and images of 86 patients since 1978 until 1997 who presented neurofibromatosis (NF) were evaluated. The average age at first consultation was 10 years + 3 months \pm 4 + 3. In surgical patients was 11 + 8 \pm 3 + 4 ($p = 0.001970$). Males representing 53%. Parents with NF were observed in 39.4%. "Caffé au lait" spots were recorded in 98.8%. Other features of the disease were present in 32 patients. Cervical deformities were observed in 2 (3.5%) patients. Scoliosis or kyphoscoliosis were recorded in 81.7%, being 73.8% thoracic, 15.4% thoracolumbar and 7.7% lumbar. Pseudoidio-pathic pattern was observed in 7 despite of just one patient was a NF2. The vertebrae involved in the main curve were 5.3. The average angular value of the scoliosis was $59.84^\circ \pm 32.26^\circ$; in the surgically treated patients was $70.81^\circ \pm 28.71^\circ$. Thirty patients (36.1%) presented kyphosis higher than 50° degrees. The average angular value in operated patients was $74.55^\circ \pm 34.78^\circ$. Halo-femoral traction has been done in 12 patients. The loose of correction was important in some patients. The average was 21° in scoliosis and 10° in kyphosis. In general, this worsening was associated with dural ectasia. We believe that all the above-mentioned factors must be considered before planning the surgical procedure, and such plan should be careful; we should foresee to additional surgery for graft applying if an angular kyphoscoliosis with ectasia dural is present, and consider both anterior and posterior approach in immature or kyphotic patients.

KEY WORDS: Neurofibromatosis. Scoliosis. Kyphoscoliosis. Dural ectasia.

Recibido el 21-4-1999. Aceptado luego de la evaluación el 20-7-1999.

Correspondencia:

Dr. E. S. BERSUSKY
Billinghurst 1676, PB Opto. C
(1425) Capital Federal
Argentina
Tel/Fax: 4822-9049
E-mail: bersusky@drwebsa.com.ar

Este trabajo se ha realizado sin apoyo alguno de entidades públicas o privadas.

La neurofibromatosis (NF) o enfermedad de von Recklinghausen es una enfermedad genética multisistémica con amplia variabilidad clínica que se caracteriza por la presencia de neurofibromas que provocan lesiones en hueso, partes blandas, tejido nervioso y piel.

La primera descripción de un caso corresponde a Akenside en 1768;³ el término neurofibromatosis fue creado por Frederick D. von Recklinghausen en 1882 (*Über die Multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zur den Multiplen Neuomen*),²⁵ quien estudió los tumores dérmicos y subdérmicos de estos pacientes y los caracterizó como neurofibromas o tumores de las vainas nerviosas.

La NF es la afección genética más frecuente. Estadísticamente, la padecen un millón de seres humanos en todo el mundo y la escoliosis es su complicación ortopédica más frecuente.

La NF es una *facomatosis*, es decir, una enfermedad congénita que presenta alteraciones en el sistema nervioso con lesiones dérmicas asociadas. Las facomatosis se definen como alteraciones en los movimientos de las distintas capas embrionarias en los momentos iniciales de la gestación, por lo que en ellas se englobarían variadas patologías, como algunos tumores múltiples o solitarios del sistema nervioso o endocrino. La neurofibromatosis sería una "neurocristopatía", o sea que el movimiento alterado ocurriría en la cresta neural del neuroectodermo embrionario.

Existen cuatro formas clínicas de NF:

1. NF1: Es la forma característica de la enfermedad. Su frecuencia es de 1/3000 nacimientos. Es una hamartosis que se caracteriza por la presencia de neurofibromas diseminados en el organismo y de "manchas café con leche" en la piel y otros tejidos ectodérmicos. El gen fue aislado en 1991 y se localiza en el brazo largo del cromosoma 17. Uno de los aspectos de la NF1 es su complejidad tanto en términos de organización génica como su expresión fenotípica. El gen es grande y cuando muta provoca una serie de alteraciones diseminadas. Una serie importante de datos sugiere que las mutaciones en el gen NF1 no alcanzan para explicar todas las expresiones de la enfermedad. Mecanismos epigenéticos que afectan la transcripción o los procesos regulatorios podrían jugar un papel importante.²²

2. NF2: Se caracteriza por la presencia de neurofibromas dentro del conducto vertebral. El gen responsable se halla en el brazo largo del cromosoma 22. Es mucho menos frecuente (1/50.000). Las escoliosis que puede provocar son de tipo neuropático por la lesión neurológica resultante de los tumores intracanaliculares. Estos pueden dividirse en neoplasias neuroaxiales, meníngeas, schwannoma intracranial o gliomas acústico, óptico, o del globo ocular. Se trata de un gen autosómico, dominante, de expresividad variable y 100% de penetrancia y de una tasa muy alta de mutación espontánea.¹⁶

3. Forma segmentaria: Se caracteriza por las manchas café con leche dispuestas en banda sobre la piel. No provoca patología sistémica.

4. Forma mixta: Para el diagnóstico de NF nos hemos basado en los criterios de la Reunión de Consenso de los Institutos Nacionales de Salud de los EE.UU. (National Institutes of Health Consensus Development Conference).²¹

Para dicho diagnóstico hemos reunido dos o más de los siguientes datos clínicos:

- 6 o más manchas café con leche mayores de 5 mm de diámetro en prepúberes y de 15 mm en pacientes mayores.
- 2 o más neurofibromas o uno plexiforme.
- Manchas café con leche puntiformes en la axila, el cuello o en la región inguinal (*freckling*).
- Glioma óptico.
- 2 o más nodulos de Lisch (hamartomas del iris).

Lesión ósea característica:

- Lesiones vertebrales distróficas.
- Displasia esfenoidal.
- Adelgazamiento cortical de los huesos largos con pseudoartrosis o sin ella.
- Pariente de primer grado con lesiones neurofibromatosas.

En lo estrictamente vertebral, la neurofibromatosis provoca lesiones vertebrales cuyo resultado serán graves deformidades axiales.

Este trabajo intenta recopilar la experiencia acumulada por nosotros desde el año 1972 hasta 1987 en el Centro de Escoliosis del Hospital General de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez de Buenos Aires y a partir de esa fecha hasta diciembre de 1996, en la Unidad de Patología Espinal del Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital de Pediatría SAMIC Prof. Dr. Juan P. Garrahan, como así también pacientes de la práctica privada.

Material y métodos

Nuestra casuística es de 86 pacientes, estudiados, tratados y controlados por nosotros, con diagnóstico de NF.

Edad de la 1ª consulta

Diez años + 3 meses \pm 4 años + 3,46 meses. En los pacientes quirúrgicos, la edad en la primera consulta fue de 11 años + 8 meses \pm 3 años + 4 meses ($p = 0,001970$).

Sexo

El 53% de los pacientes pertenecía al género masculino y 47% al femenino.

Antecedentes familiares

El 39,4% de los pacientes presentaban parientes de 1º orden con NF.

Lesiones en piel

El 98,8% de los pacientes presentaba manchas café con leche en un número variable. El único caso sin manchas café con leche correspondía a una NF2.

Lesiones vertebrales

Estas alteraciones ocurren en la NF1 y consisten en: festoneado de los bordes vertebrales o ángulos agudos en el cuerpo vertebral (*scalloping*), apófisis transversas fusiformes, afinamiento de las costillas (*penciling*). El 100% de nuestros pacientes con curva distrófica presentaban las lesiones descritas.

Deformidades

Deformidades cervicales

La deformidad más frecuente es la cifosis cervical por lesiones distróficas de las vértebras. Si bien tuvimos sólo 2 pacientes con estas lesiones (3,5%), no las hemos buscado sistemáticamente, salvo en casos sintomáticos.

En nuestra serie, un solo paciente presentó síntomas cervicales. Se trataba de un varón de 12 años que consultó por dolor y contractura cervical iterativa. Presentaba las características manchas café con leche y las RX demostraban una cifosis importante con grave inestabilidad anteroposterior.

Se le practicó artrodesis posterior de la columna cervical con reducción de la cifosis y estabilización mediante una barra de Luque doblada en forma de marco y alambreado sublaminar, con excelente resultado y consolidación de la artrodesis.

Escoliosis y cifoescoliosis torácica o toracolumbar

Si bien existen otros patrones de curva característicos, los podemos agrupar en dos tipos básicos: el patrón distrófico ya mencionado, asociado a NF1, y el patrón "seudoidiopático" más frecuente en NF2, atribuidos a la lesión neurológica por tumores en el conducto vertebral.

Todos nuestros pacientes presentaron algún grado de deformidad vertebral. De éstos, 7 tuvieron un patrón pseudoidiopático (9,5%), a pesar de que sólo 1 presentaba NF2.

Las escoliosis y la cifoescoliosis torácica o toracolumbar constituyen las curvas más frecuentes. La deformidad vertebral se halló en el 81,7% de nuestros pacientes. De éstos, el 73,8% presentaba localización torácica, el 15,4% toracolumbar y el 7,7% lumbar. La distribución de la vértebra apical fue irregular y el número de vértebras implicadas en la curva fue, en promedio, de 5,3.

El valor angular (VA) medio de la escoliosis fue de $59,84^\circ \pm 32,26^\circ$ en toda la población considerada, y en los pacientes operados fue de $70,81^\circ \pm 28,71^\circ$.

De los pacientes considerados, 30 (36,1%) presentaban cifosis mayores de 50° . El valor angular medio de la cifosis torácica fue de $74,55^\circ \pm 34,78^\circ$ en los pacientes operados. No tenemos los valores considerando a toda la población, por faltar datos suficientes.

Lordoescoliosis torácica

Sólo un paciente, que fue intervenido, presentó este tipo de curva. Se trataba de un varón de 15 años con avanzado estado del crecimiento, a quien se le practicó una artrodesis posterior con corrección y estabilización mediante instrumentación Cotrel-Dubouset con excelente consolidación y mínima pérdida de corrección.

Lordoescoliosis lumbar

Cuatro pacientes presentaron este tipo de curva, en estos casos el tronco se hallaba gravemente descompensado.

Otras manifestaciones

Véase la Tabla 1.

Resultados

Cuarenta y cuatro pacientes no recibieron tratamiento quirúrgico por ausencia de progresión de la escoliosis o por no concurrir a la cirugía. La localización de la escoliosis fue: 71,4% en la columna torácica, 19% toracolumbares, 9,6% lumbares. La escoliosis promedio fue de $35,90^\circ \pm 27,70^\circ$ con cifosis sólo en 7 pacientes (18%), con un valor angular promedio de $63^\circ \pm 15,38^\circ$.

Ningún paciente fue sometido a tratamiento ortopédico. Las escoliosis leves fueron controladas y las que demostraban algún grado de progresión fueron intervenidas quirúrgicamente.

Tratamiento quirúrgico

Se intervinieron quirúrgicamente a 47 pacientes (56,6%). El valor medio de la escoliosis fue de $70,81^\circ \pm 28,71^\circ$ y de la cifosis $74,55^\circ \pm 34,78^\circ$.

Edad de la cirugía: Doce años + 6 meses \pm 3 años.

Tratamiento preoperatorio: A los pacientes con curvas mayores de 80° se les practicó tracción preoperatoria. De tal manera, 12 pacientes recibieron tracción halofemoral preoperatoria y 35 no fueron sometidos a tracción. El VA de la cifosis previo a la tracción fue de $95,30^\circ$ y luego de la tracción, $70,17^\circ \pm 17,27^\circ$. El VA de la escoliosis previo a la tracción fue $94,25^\circ \pm 30,10^\circ$ y luego de ella, $71,18^\circ \pm 22,13^\circ$.

Dieciséis pacientes fueron intervenidos mediante artrodesis anterior y posterior y 18 sólo con artrodesis posterior.

La artrodesis anterior se practicó a pacientes con componente cifótico importante, en curvas escolióticas mayores de 90° Cobb o con inmadurez esquelética, para evitar el fenómeno del cigüeñal.

El VA medio preoperatorio de la escoliosis en estos pacientes fue de $91 \pm 29,32$ (rango, $46-135^\circ$) y la cifosis $94,21^\circ + 38,16^\circ$ (rango, $15-143^\circ$).

Tabla 1. Otras manifestaciones de la NF

Alteración	Frecuencia	Porcentaje
Malformación Chiari I	1	3,1
Convulsiones	3	9,4
Hidrocefalia	2	6,3
Hipertiroidismo	1	3,1
Hipertrofias	2	6,3
Oftalmológicas	8	25
Paresias	3	9,4
Seudoartrosis de tibia	3	9,4
Tibia en sable	1	3,1
Retraso madurativo	1	3,1
Secuela artritis séptica	1	3,1
Tumor cervical	2	6,3
Pubertad precoz	1	3,1
Tumor abdominal	1	3,1
Tumor SNC	1	3,1
Tumor torácico	1	3,1

La técnica se realizó mediante toracotomía o toracofrenotomía, tratando de abarcar toda la curva en la artrodesis. A 10 pacientes se les colocó injerto de costilla y a 6 injerto de peroné.

Los implantes utilizados por vía posterior fueron por orden cronológico: Harrington⁶, Luque⁴, Harri-Luque², HIVS⁷, Cotrel-Dubousset⁵, TSRH¹, Synergy³, USS⁴ e Iso-la Pediátrico¹.

A los pacientes sometidos a artrodesis posterior con instrumentación de Harrington se les colocó corsé posoperatorio de yeso y a los 6 meses se les practicó una revisión de la artrodesis (6+6). Esta era una práctica recomendada en esa época cuando la estabilización no era tan firme.

Los pacientes con los cuales se utilizó instrumentación de Luque, Harri-Luque o HIVS, utilizaron corsé bivalvado termoconformado, salvo en quienes el límite de la artrodesis estaba por encima de la 4ª torácica, en cuyo caso se les confeccionó un corsé enyesado.

En aquellos casos en los que se utilizaron implantes de 3ª generación con satisfactoria calidad del hueso e implantación del instrumental, no se empleó método de inmovilización alguno.

Una vez iniciada la época de las correcciones segmentarias no hemos practicado revisión de la artrodesis en forma sistemática.

Distracción sucesiva: De los pacientes de esta serie sólo hemos utilizado este procedimiento en tres. Un paciente falleció durante el tratamiento a raíz de un tumor abdominal. En otra paciente durante los primeros años fue eficaz para mantener la curva, pero, al llegar la adolescencia, ocurrió una gravísima progresión de la cifoescoliosis con presencia de una severa ectasia dural. El tercero sigue en tratamiento a la fecha.

Complicaciones del tratamiento quirúrgico: El 16% de los pacientes tuvo complicaciones. Entre ellas, se pueden identificar: escape de gancho, pérdida de la lordosis lumbar, infección,¹ paraplejía² y pseudoartrosis.¹

El escape de gancho ocurrió en un paciente con cifoescoliosis grave, en el que el límite superior de la instrumentación no fue lo suficientemente alto y al progresar la cifosis se le dislocó el gancho superior.

Dos pacientes sufrieron paraplejía intraoperatoria o posoperatoria. Una había sido instrumentada con una barra de Harrington. Se le retiró el instrumental varias horas más tarde recuperándose de su paraplejía en forma completa en el término de 6 meses. La otra paciente fue el único caso de NF2 corregida y estabilizada con barras de Luque; el implante fue removido a las 24 horas de la cirugía con recuperación completa de la lesión neurológica.

Progresión de la curva

Se midieron las RX posoperatorias inmediatas y la evolución hasta los 3 años de posoperatorio, diferenciándose en dos grupos de acuerdo con la gravedad del componente cifótico de la curva en:

Grupo 1: Pacientes con escoliosis (cifosis menores de 50°).

Grupo 2: Pacientes con cifoescoliosis (cifosis mayores de 50°).

La diferencia entre ambos grupos es significativa, puesto que cuando la cifosis era importante, la corrección era inferior y la progresión posoperatoria más acentuada.

La pérdida de corrección en algunos pacientes fue muy importante. La media fue de 21° en las escoliosis y 10° en las cifosis.

Como se observa en las Figs. 2 y 3, la corrección operatoria y la pérdida de corrección diferían si la deformidad se trataba de una escoliosis o de una cifoescoliosis (Tablas 2 y 3).

Neoplasias

A la fecha hemos registrado 6 pacientes con tumores malignos. De éstos, 4 han fallecido.

Discusión

Si bien se desconoce la prevalencia de esta enfermedad en la Argentina sabemos, por datos de otros países, que la presentan 1 cada 3000 adultos en su variedad 1 y 1 de cada 25.000 en la variedad 2.

La NF presenta además de los neurofibromas característicos una alta incidencia de otros tumores con capacidad de generar enfermedad neoplásica.

Calvert y cols.⁶ presentan 32 pacientes que no fueron tratados durante 3,6 años. De éstos, 22 tuvieron otros tumores, 4 con cuadro neurológico anormal (3 paraparesias y una lesión radicular por compresión de un neurofibroma).

En nuestra casuística, 6 pacientes tuvieron tumores malignos durante la evolución de su enfermedad. Cuatro de ellos, luego de la cirugía en un tiempo variable. Hasta la fecha, 4 de estos 6 pacientes han fallecido.

La incidencia de enfermedad neoplásica en la NF1 es mayor que en la población general. Ocurre en un 25% de los casos en algún momento de la vida. El tumor más frecuente es el schwannoma maligno que se presenta en el 31,4%. Luego el rhabdomyosarcoma (1,36%) y finalmente la leucemia mieloide (0,27%).²¹ Samuelsson informa un 4% de sarcomas y 2% de feocromocitomas.²⁶ Rezain, en un trabajo realizado en Suecia con necropsias y biopsias de 69 enfermos de NF1, halló que el riesgo de contraer cáncer es del 8,9% y la edad media de óbito es 37 años.²⁵ En Japón, la edad media de óbito en pacientes con NF1 es de 43 años.¹⁷

La incidencia de deformidad vertebral es variable y ha sido comunicada desde un 7% a un 60%.^{9-13,20} La deformidad vertebral se clasifica en dos tipos principales: la típica deformidad distrófica y la "seudoidiopática". La incidencia es variable según los autores: Joseph¹⁹ halla escoliosis distrófica en un 68%, Winter²⁹⁻³¹ en un 78%, y nosotros en más

de un 90%. Hemos tenido 6 pacientes con escoliosis de tipo pseudoidiopática. Un paciente presentaba una NF2 y otra paciente presentó una curva torácica derecha de 72° Cobb que fue intervenida quirúrgicamente. Todos los demás evolucionaron hacia una curva de tipo distrófica. Es probable que las alteraciones distróficas se presenten antes de manifestarse radiológicamente y, por tratarse nuestro centro de un servicio de referencia, la derivación se realiza en las curvas de alto valor angular.

La deformidad de tipo "seudoidiopática" debe ser tratada como una escoliosis idiopática. Esta postura es defendida por la mayoría de los autores consultados (Allibone,⁴ Betz,⁵ Chaglassian,⁷ Crawford,⁹⁻¹¹ Dubousset,¹³ Reina,²⁴ Winter³¹).

A la fecha, la causa de la distrofia vertebral es desconocida. Chaglassian opina que podría ser producto de osteomalacia, presencia del tumor infiltrante y erosionante, alteraciones endocrinas o displasia mesodérmica.⁷

En nuestros casos, luego de la aparición de la resonancia magnética, hemos observado una cierta relación entre la ectasia dural y la gravedad de la curva, aunque no hemos podido probar científicamente tal relación.

Calvert⁶ encuentra que la progresividad media es de 8,1° Cobb (rango, 0-50°) por año, y que no guarda relación con el estado del crecimiento. Halló que la velocidad de progresión depende de la gravedad de las lesiones distróficas, aunque no pudo cuantificar este fenómeno.

El VA promedio en nuestro grupo de pacientes intervenidos fue: escoliosis 70,81° y cifosis de 74,75°. La progresión no tuvo relación con el empuje de crecimiento puberal. Coincidimos con Chaglassian en que dicha progresión tampoco guarda relación con la gravedad o el número de las lesiones dérmicas.⁷ La deformidad se hace rápidamente progresiva luego de los 35-40° y como ya fue informado por Betz⁵ y Calvert, no depende del momento de crecimiento en el que se halle. Una vez superado este valor angular el paciente debe ser intervenido quirúrgicamente en cualquier momento de su crecimiento. Existe unanimidad entre los investigadores respecto de que el tratamiento ortopédico en las escoliosis distróficas es inoperante y está contraindicado (Winter,³⁰ Joseph¹⁹). Joseph informa un cierto éxito en aquellas de tipo pseudoidiopático y en 2 curvas distróficas.¹⁹ No lo hemos utilizado en el tratamiento de nuestros pacientes.

Si el paciente es demasiado joven (Risser 0, sin menarca, cartílagos en Y abiertos) debe ser intervenido por vía anterior y posterior, cualquiera sea su deformidad en el plano sagital. Si bien hemos practicado distracción sucesiva en algunos pacientes, debe remarcarse que a las complicaciones y dificultades habituales de este procedimiento debe agregarse la presencia de la NF, por lo que el manejo se hace muy difícil. Creemos que este procedimiento debe ser empleado en niños extremadamente pequeños (hasta 4 ó 5 años de edad); luego de los 8 ó 9 años debe procederse a la artrodesis definitiva.

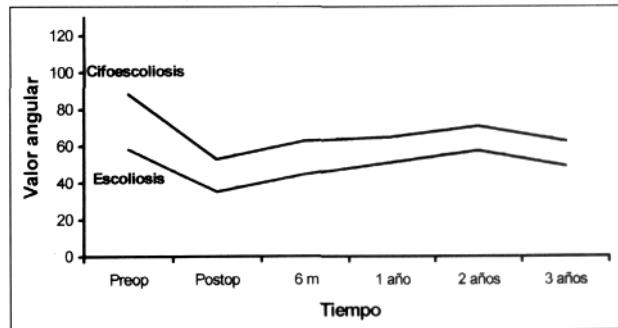


Figura 2. Escoliosis.

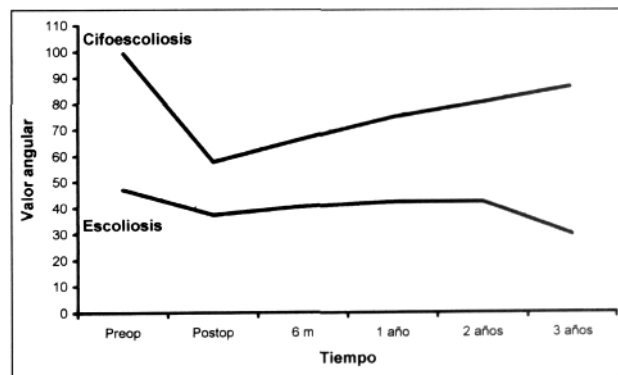


Figura 3. Cifosis.

Tabla 2. Evolución de la escoliosis

	Grupo 1	Grupo 2
Preoperatorio	58,14°	88,25°
Posop. inmediato	35,05°	52,83°
Posop. 6 meses	44,8°	62,83°
Posop. 1 año	51,09°	64,85°
Posop. 2 años	57,5°	70,57°
Posop. 3 años	49°	62,25°

Tabla 3. Evolución de la cifosis

	Grupo 1	Grupo 2
Preoperatorio	47°	99,21°
Posop. inmediato	37,2°	57,78°
Posop. 6 meses	40,37°	66,46°
Posop. 1 año	42,16°	74,66°
Posop. 2 años	42,16°	80,33°
Posop. 3 años	29,75°	66,25°

Algunos autores (Savini)²⁶ recomiendan la artrodesis anterior y posterior en todos los casos, mientras que otros (Whitecloud, Betz, Joseph) sólo en las cifoescoliosis o pacientes pequeños.

A la gran mayoría de nuestros pacientes con curvas escolióticas les hemos practicado artrodesis posterior y las artrodesis anterior y posterior combinadas las hemos reservado para los casos con cifosis o cifoescoliosis distróficas.

Los pacientes tratados con artrodesis posterior sola (19 pacientes) presentaron buena estabilidad y ausencia de progresión importante luego de la cirugía.

Las curvas más graves y refractarias al tratamiento quirúrgico fueron las que presentaron mayor cifosis y mayor ectasia dural. Este hallazgo no ha sido publicado anteriormente, y lo consideramos un aspecto a ser considerado en la evaluación del pronóstico de la escoliosis. Sin embargo Joseph¹² halló tejido con infiltración neurofibromatosa en el foco de pseudoartrosis de una escoliosis progresiva luego de la fusión.

No hemos tenido pacientes con compromiso medular de entrada, por lo que no hemos considerado las rizotomías con transposición medular como propone Reina.²⁴

Pensamos que la artrodesis posterior es útil para el tratamiento de la escoliosis sin componente cifótico y que sólo la presencia de curva cifoesciolítica justificaría un tratamiento combinado. El procedimiento de revisión de artrodesis (6+6) de rutina no lo practicamos desde hace 10 años. Si no hay evidencias de progresión posoperatoria o sospechas de pseudoartrosis, no se justifica en las escoliosis sin componente cifótico.

La artrodesis vertebral anterior y posterior produce en general buenos resultados, excepto en los pacientes con grave ectasia dural en la región torácica o toracolumbar. En esos casos, la incidencia de fracaso del tratamiento con progresión consecutiva de la curva es altamente frecuente, observándose debilitamiento del callo de artrodesis y virtual desaparición radiográfica de la columna vertebral.

Debe considerarse la posibilidad de nuevos intentos de corrección quirúrgica con colocación de injerto en el lecho previamente artrodesado.

Hemos registrado 1 solo caso de pseudoartrosis documentada en el campo quirúrgico; en otros pacientes reintervenidos quirúrgicamente no hemos hallado pseudoartrosis. Es uno de los motivos por los que sugerimos que la ectasia dural presente en todos los casos de grave progresión pre y/o posoperatoria debe jugar algún papel en la evolución de la deformidad. De acuerdo con Wilde,¹² pensamos que la deformidad tiende a la progresión, a pesar de una artrodesis sólida.

Existen informes de varios autores (Craig,⁸ Ferner,¹⁴ Heard,¹⁵ Jacobs,¹⁸ Samuelsson,²⁷ Yong-Hing³³) quienes hallan lesiones cervicales desde un 20 a un 48% (la mitad asintomáticos).

Si bien estos autores recomiendan el estudio de la columna cervical en forma rutinaria, a la fecha no lo hemos hecho.

Conclusión

Todos los factores referidos en el presente trabajo deben ser tenidos en cuenta antes de confeccionar un plan de tratamiento. Este último debe ser cuidadoso; además, se debe prever una cirugía adicional para la colocación de mayor injerto en caso de presencia de cifoescioliosis angular con ectasia dural y considerar doble abordaje sólo en presencia de cifosis o en pacientes esqueléticamente inmaduros.

Referencias bibliográficas

1. Adkins, JC, y Ratvich, MD: Children's Hospital of Pittsburgh. The operative management of von Recklinghausen's neurofibromatosis in children, with special reference to regions of the head and neck. *Surgery*, 82: 343, 1977.
2. Akbarnia, BA; Gabriel, KR; Beckman, E, y Chalk, D: Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine*, 17: S244, 1992.
3. Akenside, M: Observation on cancers. *Med Trans Coll Phys Lond*, 1: 64, 1768.
4. Allibone, DC; Illingworth, RS, y Wright, T: Neurofibromatosis (von Recklinghausen disease) of the vertebral column. *Arch Dis Child*, 35: 153, 1960.
5. Betz, RR; Iorio, R; Lombard, AV; Clancy, M, y Steel, HH: Scoliosis surgery in neurofibromatosis. *Clin Orthop*, 245: 53, 1989.
6. Calvert, PT; Edgar, MA, y Webb, PJ: Scoliosis in neurofibromatosis. The natural history with and without operation. *J Bone Jt Surg (B)*, 71(2): 246, 1989.
7. Chaglassian, JH; Riseborough, EJ, y Hall, JE: Neurofibromatosis scoliosis. Natural history and results of treatment in thirty-seven cases. *J Bone Jt Surg (A)*, 38: 695, 1976.
8. Craig, JB, y Govender, S: Neurofibromatosis of the cervical spine. A report of eight cases. *J Bone Jt Surg (B)*, 74(4): 575, 1992.
9. Crawford, AH: Neurofibromatosis in children. *Acta Orthop Scand*, 57(Suppl. 9): 218, 1989.
10. Crawford, AH: Neurofibromatosis. En: Morrissy, RT, ed. *Lovell and Winter Pediatric Orthopaedics*. 3ª ed. Filadelfia, Pa: J.B. Lippincott, 1990.
11. Crawford, AH: Neurofibromatosis. En: Weinstein, SL, ed. *The Pediatric Spine*. Nueva York: Raven Press; 1994.
12. DiSimone, RE; Berman, AT, y Schwentker, EP: The orthopedic manifestation of neurofibromatosis. A clinical experience and review of the literature. *Clin Orthop*, 230: 277, 1988.
13. Dubousset, J: Neurofibromatosis. En: *The Surgical Management of Complex Spinal Deformities*. Ottawa, Ontario, Canadá: GICD Course; 1996.
14. Ferner, RE; Honavar, M, y Gullan, RW: Spinal neurofibroma presenting as atlanto-axial subluxation in von Recklinghausen neurofibromatosis. *Neurofibromatosis* 2(1): 43, 1989.
15. Heard, GE; Holt, JE, y Naylor, B: Cervical vertebral deformities in von Recklinghausen disease of the nervous system. A review of necropsy findings. *J Bone Jt Surg (B)*, 44: 880, 1962.
16. Isu, T; Miyasaka, K; Abe, H; Iwasaki, Y; Tsuru, M; Kitaoka, K, y Tsunoda, M: Atlantoaxial dislocation associated with neurofibromatosis. Report of three cases. *J Neurosurg*, 58: 451, 1983.
17. Jacobs, R; Asher, M, y Adler, F: New techniques in the operative treatment of scoliosis. *South Med J*, 68(12): 1497, 1975.

18. **Joseph, KN; Bowen, JR, y MacEwen, GD:** Unusual orthopedic manifestations of neurofibromatosis. *Clin Orthop*, 278: 17, 1992.
19. **Leeds, NE, y Jacobson, HG:** Spinal neurofibromatosis. *Am J Roentgenol*, 126(3): 617, 1976.
20. **National Institutes of Health Consensus Development Conference:** Neurofibromatosis. *Neurofibromatosis J*, 1: 172, 1988.
21. **North, K:** Neurofibromatosis type 1: review of the first 200 patients in an Australian clinic. *J Child Neural*, 8(4): 395, 1993.
22. **Poyhonen, M; Niemela, S, y Herva, R:** *Arch Pathol Lab Med*, 121(2): 139, 1997.
23. **Reina, EG:** La escoliosis en la neurofibromatosis. Programación quirúrgica. *Rev Asoc Arg Ortop Traumatol*, 50(1): 7-14, 1985.
24. **Samuelsson, B, y Axelsson, R:** Neurofibromatosis. A clinical and genetic study of 96 cases en Gotheburg, Sweden. *Acta Derm Venereal Suppl (Stockh)*, 95:61, 1981.
25. **Samuelsson, B, y Samuelsson, S:** Neurofibromatosis in Gothenburg, Sweden. 1. Background, study design and epidemiology. *Neurofibromatosis*, 2: 62, 1989.
26. **Savini, R; Parisini, P; Cervellati, S, y Gualdrini, G:** Surgical treatment of vertebral deformities in neurofibromatosis. *Ital J Orthop Traumatol*, 9(1): 13, 1983.
27. **Von Recklinghausen, FD:** *Über Die Multiplen Fibrome Der Haut Und Ihre Beziehung Zu Den Multiplen Neuromen*. Berlin: Hirshwald; 1882.
28. **Winter, RB:** Thoracic lordoscoliosis in neurofibromatosis: Treatment by Harrington rod with sublaminar wiring. *J Bone Jt Surg (A)*, 66(7): 1102, 1984.
29. **Winter, RB; Lonstein, JE, y Anderson, M:** Neurofibromatosis hyperkyphosis: a review of 33 patients with kyphosis of 80 degrees or greater. *J Spinal Disord*, 1(1): 39, 1988.
30. **Winter, RB; Moe, JH; Bradford, DS; Lonstein, JE; Pedras, CV, y Weber, AH:** Spine deformity in neurofibromatosis. A review of one hundred and two patients. *J Bone Jt Surg (A)*, 61: 677, 1979.
31. **Wilde PH; Upadhyay SS; Leong JC:** Deterioration of operative correction in dystrophic spinal neurofibromatosis. *Spine*, 19: 1264, 1994.
32. **Yaghmai, I:** Spine changes in neurofibromatosis. *Radiographics*, 6(2): 261, 1986.
33. **Yong-Hing, K; Kalamchi, A, y MacEwen, GD:** Cervical spine abnormalities in neurofibromatosis. *J Bone Jt Surg (A)*, 61(5): 695, 1979.