

ESCOLIOSIS NEUROMUSCULAR EN PACIENTE CON SINDROME DE LESCH NYHAN A PROPÓSITO DE UN CASO.

Marta Fernández De Torres*, Laura Pastor Martín***, Ricardo Navarro Navarro**, Brian Melchiorson Alvarez ***, Arturo Montesdeoca Ara**.

** Médico adjunto COT. Hospital Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria.

***Médico adjunto Neurocirugía. Hospital Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria.

*Médico residente COT. Hospital Virgen de la Concha, Zamora.

INTRODUCCIÓN:

Aparece en pacientes con trastornos neuropáticos o miopáticos un compromiso en la alineación normal de la columna debido a debilidad de la musculatura del tronco, espasticidad o desequilibrio espinal. En casos con mayor afectación neurológica y sistémica puede evolucionar de manera imparable, afectando a la movilidad y sedestación del paciente. Pudiendo ocasionar problemas cardiopulmonares con su evolución. En asociación puede aparecer cierta oblicuidad pélvica, cuya corrección deberá ser valorada en la planificación terapéutica. El objetivo de la corrección quirúrgica deberá ser conseguir y mantener a largo plazo una columna equilibrada y una pelvis normoposicionada.

OBEJTIVO:

breve revisión de una patología poco frecuente en la consulta de raquis: patología raquídea asociada a enfermedades neuromusculares.

CASO CLÍNICO:

Paciente de 22 años con diagnóstico de enfermedad de Lesch Nyhan y manifestaciones neurológicas con retraso psicomotor, tetraparesia espástica distónica y autolesiones, que ingresa para tratamiento quirúrgico de escoliosis.

Sin control de tronco durante sedestación. Curva dorsolumbar T7-L2 en progresión desde 2018 con 23° a 2023 con 75°. En estudio TC columna completa: escoliosis dorsolumbar de convexidad derecha de 47°, aumento de lordosis lumbar, estenosis leve de canal L4-S1 secundaria a abombamiento global de discos, Estenosis moderada foraminal izquierda en L3-L4 y bilateral en L4-L5 (de predominio derecho) y L5-S1 (de predominio derecho). No se observan otras estenosis de canal ni foraminales significativas. Defecto de fusión posterior en S2, S3, S4 sin meningocele asociado.

Es intervenido mediante guías preformadas de brocado y control fluoroscópico y neurofisiológico con artrodesis correctiva D3-S3-ilíacos.

Tuvo que ser reintervenido para limpieza de herida quirúrgica para evacuación de colección purulenta superficial y profunda. Crecimiento de *Proteus Mirabilis* en cultivos intraoperatorios. Requiriendo a los 14 días nueva limpieza quirúrgica por evolución tórpida.

Buena evolución posterior. Se realiza teleradiografía a los 3 meses: curva T7-L2 de 23.7°, lordosis lumbar de 49.8°. Sin complicaciones en herida, sin dolor ni lesión de partes blandas.



DISCUSIÓN:

Las deformidades neuromusculares se dividen en neuropáticas y miopáticas.

Las más comunes son: parálisis cerebral, distrofia muscular de Duchenne, atrofia muscular espinal, lesión espinal, mielodisplasia, y otros como ataxia de Friedrich o síndrome de Rett

La incidencia de afectación espinal en este grupo de enfermedades es variable, con tendencia a presentar dificultad para el manejo postural, dolor, lesiones cutáneas, afectación cardiopulmonar...

A diferencia de las escoliosis idiopáticas, estos pacientes requieren de un estudio multidisciplinar por su enfermedad de base. Además suelen desarrollarse más precozmente, con curvas largas, deformidad en planos coronal y sagital, alteración en la oblicuidad pélvica.

Además del examen físico, radiografías en proyecciones anteroposterior y lateral, un estudio del balance espinal, oblicuidad pélvica y flexibilidad de la curva, si hay sospecha de problemas intraespinales se puede recurrir a la RMN.

Se dispone de corsés, yesos, ortesis, como tratamiento conservador en estadios iniciales para intentar frenar la evolución de la deformidad y mejorar la sedestación en deformidades flexibles. Así como un exhaustivo control de la enfermedad de base. Si bien es cierto que no han demostrado frenar su evolución ni corregirla, por lo que la cirugía suele ser el tratamiento definitivo.

Las principales indicaciones de tratamiento son: deformidades progresivas con gran afectación torácica o pacientes con oblicuidades pélvicas que afecten a la bipedestación o sedestación. En muchos casos se requieren fijaciones largas para la corrección de la oblicuidad pélvica. Esto ha demostrado mejores resultados.

Sin recurrir a artrodesis, haciendo uso de varillas extensibles, varillas con control magnético, guías de crecimiento, entre otros, en menores de 10 años con curvas que no se controlan con corsés y así no afectar al crecimiento remanente del paciente.

Recurriendo a la artrodesis en deformidades progresivas, deformidades de tronco, oblicuidad pélvica que interfiere con su funcionalidad. Si la curva ha progresado por encima de los 50° o si hay descompensación a nivel torácico.

Cirugía de manera precoz en Enfermedad de Duchenne con curvas de 20°, para prevenir el deterioro pulmonar esperable.

CONCLUSIONES:

La deformidad espinal que aparece en pacientes con enfermedades neuromusculares estará en relación con la severidad de esta última y por ello un control de la misma ayudará a controlar la progresión de deformidad. En muchos casos la cirugía será el único tratamiento definitivo. Estos pacientes requieren de un estudio multidisciplinar, suponiendo su tratamiento un reto. El tratamiento definitivo irá dirigido a mejorar su calidad de vida y la de sus cuidadores.