

# MANEJO QUIRÚRGICO DE LA ESCOLIOSIS EN EL PACIENTE CON ATROFIA MUSCULAR ESPINAL TIPO 2, A PROPÓSITO DE UN CASO

Irene Negrié Morales, Juan José Parrilla Riera, Miguel Sáez Soto, Carlos Navío Serrano, Javier Hernández Quinto, Sarah Toledo García

HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO VIRGEN DE LA ARRIXACA, Murcia, España

## INTRODUCCIÓN

Las atrofas musculares espinales son un grupo de enfermedades de origen genético autosómico recesivo cuya base radica en la lesión de las neuronas del asta anterior de la médula. Lo más frecuente es la afectación del gen 5q13 con afectación de la supervivencia de la neurona. Fisiológicamente se caracterizan por debilidad y atrofia muscular proximal simétrica y progresiva con mayor afectación de miembros inferiores. Se clasifican en cuatro tipos que muestran diferencias genéticas y clínicas. En concreto, la atrofia muscular espinal tipo II (AMEII) cursa con hipotonía progresiva que influye en el desarrollo de la escoliosis presente en prácticamente el 100% de estos pacientes. El seguimiento debe ser estrecho pues las curvas, que se desarrollan con rapidez, alcanzan altos grados con afectación del crecimiento y la mecánica respiratoria. Generalmente son curvas flexibles, únicas, dorsolumbares y derechas.

## OBJETIVOS

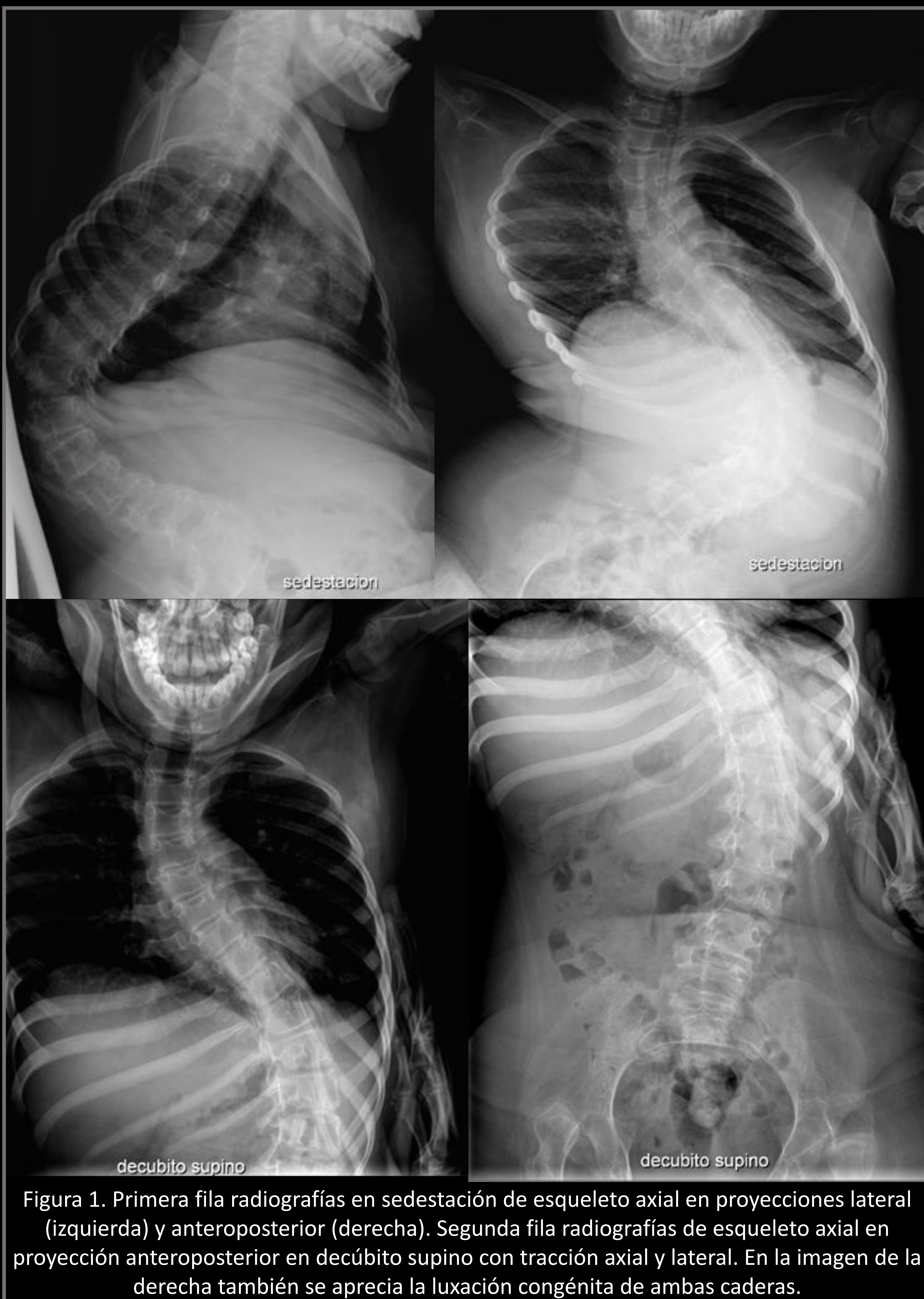
Con el presente póster se pretende exponer el caso de una paciente con AMEII con escoliosis en tratamiento conservador hasta los 11 años, momento en el que se decidió manejo quirúrgico de la curva escoliótica.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente mujer de 11 años con AMEII que llega a la consulta para evaluación de la cifoescoliosis neuromuscular tratada hasta el momento de forma conservadora. La telerradiografía revela luxación de ambas caderas con curva dorsolumbar izquierda T7-L5 de 100°, báscula pélvica de 53° y angulación sagital de 80°. En decúbito la curva se reduce a 75° y en tracción se obtiene una báscula pélvica de 16° y disminución de la curva a 50° (Figura 1).







## MATERIAL Y MÉTODOS

En un primer tiempo se llevó a cabo la colocación de un halo craneal de tracción con 6kg de peso diurnos, 4kg durante la noche y retirada para comer (Figura 2). Con el halo se consiguió reducir la curva escoliótica de forma significativa. Tras 6 semanas de tracción, y aún con el halo, se intervino realizándose artrodesis desde T4 hasta ambas espinas ilíacas posterosuperiores. Durante la intervención se produjo un neumotórax derecho que se resolvió satisfactoriamente con un tubo torácico.







Figura 2. Halo de tracción axial



Figura 3. Primera fila: radiografías en sedestación de esqueleto axial en proyecciones anteroposterior (izquierda) y lateral (derecha) tras 6 semanas de tracción con halo. Segunda fila radiografías de esqueleto axial tras artrodesis.





## RESULTADOS

Tras la cirugía se consiguió restaurar de forma satisfactoria la anatomía axial tanto en el plano sagital como en el coronal.

En el postoperatorio inmediato la paciente presentaba paresia de musculatura cervical como consecuencia de haber mantenido el halo de tracción tanto tiempo. Tras tratamiento rehabilitador restauró su musculatura y consiguió nuevamente el control cefálico.

El tratamiento quirúrgico con reducción de la curva cifoescoliótica permitió la independencia para la sedestación al mismo tiempo que reduce el riesgo de patología del aparato respiratorio.

## CONCLUSIÓN

Los pacientes con AMEI presentan hipotonía proximal progresiva con mayor afectación de miembro inferiores. El inicio de la clínica tiene lugar entre los 6 y los 18 meses de edad. La escoliosis aparece con un componente cifótico a partir de los 3 años. La hipotonía en combinación con la no deambulación favorece la luxación o subluxación de las caderas. Algunos pacientes podrán sedestar sin apoyo pero ninguno será capaz de bipedestar o deambular.

La cirugía en pacientes con AMEI, indicada a partir de un ángulo de 20º de Cobb, aporta una mejora sustancial en su calidad de vida ya que detiene la escoliosis neuromuscular progresiva. Con el abordaje quirúrgico se persigue que el paciente con AMEI consiga la sedestación de forma independiente al estabilizar el esqueleto axial y la oblicuidad pélvica. Además, la artrodesis frena las complicaciones derivadas de la deformidad y su progreso, mejorando en muchos casos la patología pulmonar asociada. El momento de cirugía debe estudiarse cuidadosamente pues por un lado con la progresión la curva puede volverse rígida y por otro el aumento de los grados complica el procedimiento. No obstante, la indicación debe ser clara llevándose a cabo una correcta evaluación preoperatoria con el establecimiento de unos objetivos bien definidos ya que técnicamente se trata de un proceso laborioso no exento de riesgos.

La tracción preoperatoria con halo de gravedad permite obtener una corrección parcial en los planos coronal y sagital antes de realizar la artrodesis facilitando en gran medida el acto quirúrgico y disminuyendo el riesgo de lesiones neurológicas. Sin embargo, aún no se ha descrito un protocolo en el que se establezca un tiempo determinado ni un porcentaje corporal concreto como peso de tracción.





## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

Kolb SJ, Kissel JT. Spinal muscular atrophy. *Neurologic clinics*, 2015, vol. 33, no 4, p. 831-846.

Febrer-Rotger A, Medina-Cantillo J, Rodríguez-Nieva N, Ventura-Gómez N. Escoliosis en enfermedades neuromusculares infantiles. *Rehabilitación*, 2009, vol. 43, no 6, p. 251-257.

Darras BT, Markowitz JA, Monani UR, Darryl C. Spinal muscular atrophies. En *Neuromuscular Disorders of Infancy, Childhood, and Adolescence (Second Edition)*. 2014. p. 117-145.

Haaker G, Fujak A. Proximal spinal muscular atrophy: current orthopedic perspective. *The application of clinical genetics*, 2013, vol. 6, no 11, p. 113.

Fujar A, Raab W, Schuh A, Krebs A, Fors R, Forst J. Operative treatment of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy: results of 41 patients. *Archives of orthopaedic and trauma surgery*, 2012, vol. 132, no 12, p. 1697-1706.

Nemani VM, Kim HJ, Bjerke-Kroll BT, Yagi M, Sacramento-Domínguez C, Akoto H et al. Preoperative halo-gravity traction for severe spinal deformities at an SRS-GOP site in West Africa: protocols, complications, and results. *Spine*, 2015, vol. 40, no 3, p. 153-161.

