

Revista Mexicana de Ortopedia Pediátrica

Volumen **6**
Volume

Número **1**
Number

Enero-Diciembre **2004**
January-Decmeber

Artículo:




Instrumentación segmentaria posterior Luque-Cardoso (C2-S1) en distrofia muscular tipo Duchenne

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Sociedad Mexicana de Ortopedia Pediátrica, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Medigraphic.com

Instrumentación segmentaria posterior Luque-Cardoso (C2-S1) en distrofia muscular tipo Duchenne

Dr. Henry Juver Vergara Fernández,* Dr. Alfredo Cardoso Monterrubio,**

Dr. Martín Enrique Rosales Muñoz,***

Hospital Shriners para Niños, A.C.

RESUMEN

Introducción: La instrumentación segmentaria posterior Luque-Cardoso (C2-S1) en distrofia muscular de Duchenne (DMD), en forma temprana o posterior a que los pacientes dejan de caminar previene el deterioro rápido de la función cardiorrespiratoria, disminuye la incidencia de infecciones respiratorias y mejora la posición. **Material, método y resultados:** Se estudiaron 55 pacientes con DMD, operados de instrumentación segmentaria posterior Luque-Cardoso (C2-S1) en el lapso de 1995-2002, se les realizó una evaluación retrospectiva, observando que la cirugía se les realizó a una edad media de 10.10 años (r 7.2-17.2), tiempo de cirugía 2.07 horas (r 1.10-5.15), sangrado promedio 464 cc (r 80-1350). La capacidad vital pre y posquirúrgica fue de 53%; edad promedio de su último control fue de 13.9 años (r 9.2-17.9) y evolución posquirúrgica de 2.7 años (r 1.0-8.1) observando una evolución favorable en 93% de los casos y un 7% de complicaciones. **Conclusión:** Se observa que la fusión segmentaria posterior en forma temprana antes que presente el paciente deformidades cifoescolióticas y/o posterior a que dejan de caminar, permite mantener derecho al paciente, conservando sus curvas fisiológicas de la columna vertebral, no mejora pero detiene el deterioro progresivo de la función cardiopulmonar, la incidencia de infecciones respiratorias. Nosotros recomendamos esta técnica por su sencillez con menor sangrado y tiempo quirúrgico.

Palabras clave: Distrofia muscular, Duchenne, instrumentación. (Rev Mex Ortop Ped 2004; 1:18-21)

SUMMARY

Introduction: Luque segmental spine instrumentation Luque-Cardoso (SSI in Duchenne muscular dystrophy (DMD)), in early or later form to that the patients stop to walk, prevents the quick deterioration of the ventilatory function, diminishes the incidence of breathing infections and improves the position. **Material, method and results:** A retrospective study of 55 patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD), whom underwent Luque-Cardoso Segmental Spinal Instrumentation from 1995 to 2002, was studied. The age at time of surgery was 10.10 (7.2-17.2). The operation average time was 2.07 hrs (1.10-5.15). Bleeding average was 464cc (80-1350). The capacity vital pre and postop was of 53%; age average of the last control was of 13.9 years (r 9.2-17.9) and evolution 2.7 year-old postop (r 1.0-8.1) observing a favourable evolution in 93% of the cases and 7% of complications. **Conclusion:** The posterior segmental fusion in early form of DMD before the patient develops deformities, like xifoscoliosis and/or loses walking capabilities. The SSI allows maintaining straight patient's spine, conserving their physiologic curves of the spine. It doesn't improve but stops the progressive deterioration of the cardiopulmonary function and decrease, the incidence of respiratory infections. We recommend this technique for its simplicity with minor bleeding and transop time required.

Key words: Muscular dystrophy, Duchenne, instrumentation. (Rev Mex Ortop Ped 2004; 1:18-21)

INTRODUCCIÓN

La distrofia muscular de Duchenne (DMD), caracterizada por debilidad muscular rápidamente progresiva de las piernas, extremidades inferiores, afecta posteriormente a todo el cuerpo. A pesar de ser hereditaria es muy frecuente no encontrar ningún antecedente familiar. Anteriormente llamada distrofia muscular seudohipertrófica por Gowers.¹

Hospital Shriners para Niños, México D.F.
Clínica de Escoliosis

* Médico egresado del Hospital Shriners para Niños, México D.F.

** Jefe de la Clínica de Escoliosis.

*** Médico Ortopedista del Hospital Shriners para Niños, México D.F.

La distrofia muscular de Duchenne es heredada en un modelo de **gen recesivo ligado al cromosoma X**. Los niños con un gen anormal muestran síntomas, mientras que las mujeres con un gen anormal son portadoras. Sin embargo, los hijos de las mujeres portadoras tienen cada uno un 50% de probabilidades de tener la enfermedad y las hijas tienen un 50% de probabilidades de ser portadoras.²⁻⁴

Los niños con la distrofia muscular de Duchenne tienen una falta casi total de "distrofina", proteína esencial para los músculos que es responsable del mantenimiento de la estructura de las células musculares.³

La distrofia muscular de Duchenne se presenta en aproximadamente 2 de cada 10,000 niños varones.⁵

En general, los niños afectados quedan confinados a una silla de ruedas a los 10 ó 12 años de edad. La progresión de la debilidad les hace propensos a la pulmonía y otras enfermedades, la mayoría muere antes de los 20 años de edad.^{6,7}

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron todos los expedientes de los pacientes operados de instrumentación segmentaria Luque-Cardoso (C2-S1), con el diagnóstico de distrofia muscular de Duchenne, que no puedan caminar, con una capacidad vital mayor a 25%, entre enero de 1995 y diciembre del 2002, para realizarles una evaluación retrospectiva desde que se opera el paciente hasta su último control o deceso. Se evaluó: la edad a la que se realizó la cirugía, tiempo quirúrgico, sangrado, complicaciones y la capacidad vital.

TÉCNICA QUIRÚRGICA

Paciente en decúbito ventral posterior a ser anestesiado en forma general y entubado, acomodado en mesa de quirófano, se realiza asepsia y antisepsia del

dorso de columna vertebral, se colocan campos y sábana hendida, luego se realizan incisiones de columna en 2 tiempos dividiendo la columna vertebral de C2 a S1 en 2 segmentos, en cada segmento se realiza incisión medial de piel, tejido celular subcutáneo, se levantan músculos paravertebrales, se realiza resección de ligamentos supraespinosos, interespinosos, ligamento amarillo, apófisis espinosas, posteriormente se colocan alambres sublaminares a nivel cervical y lumbar continuos y a nivel torácico en forma alterna, hasta terminar los 2 segmentos, luego se moldea una barra de Luque dándole las curvas fisiológicas de la columna vertebral de S1 a C2, se ancla la barra de Luque distalmente en la apófisis de sacro derecho o izquierdo y se procede a fijar la barra con los alambres sublaminares ya colocados, se coloca injerto óseo de las apófisis espinosas resecaídas a nivel cervical y lumbar, finalmente se procede al cierre de la herida quirúrgica por planos, se colocan apósitos sobre herida quirúrgica, se desentuba al paciente y se da por concluida la cirugía (*Figura 1*).

RESULTADOS

Se revisaron desde 1995 al 2002 un total de 55 pacientes operados de instrumentación segmentaria tipo Luque-Cardoso diagnosticados de distrofia muscular de Duchenne.

Al momento de la cirugía los pacientes tenían una edad media de 10 años 10 meses (rango 7.2-17.2). El tiempo de cirugía fue en promedio de 2 horas 7 minutos (rango 1.1-5.15 h.). El sangrado promedio fue de 464 cc (rango 80-1350cc) (*Cuadro I*).

Se valoró la capacidad vital prequirúrgica, la cual fue en promedio de 53% (rango 32%-75%) en comparación con una capacidad vital posquirúrgica de

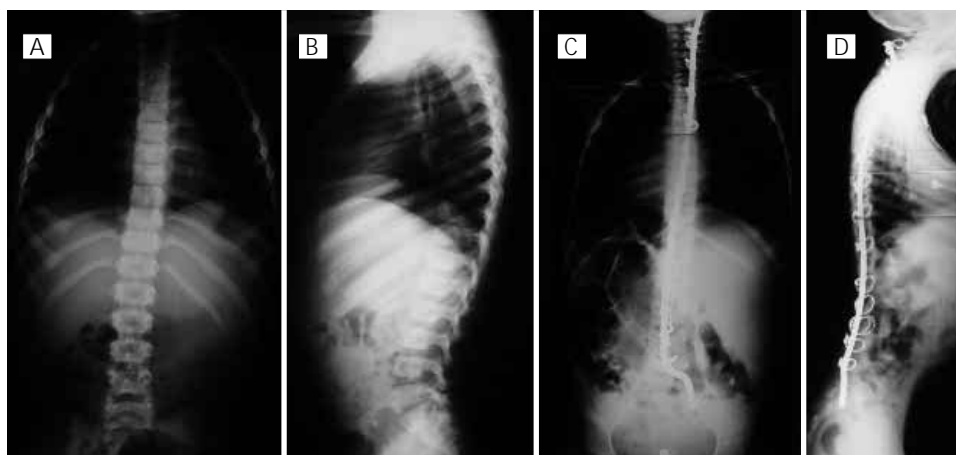
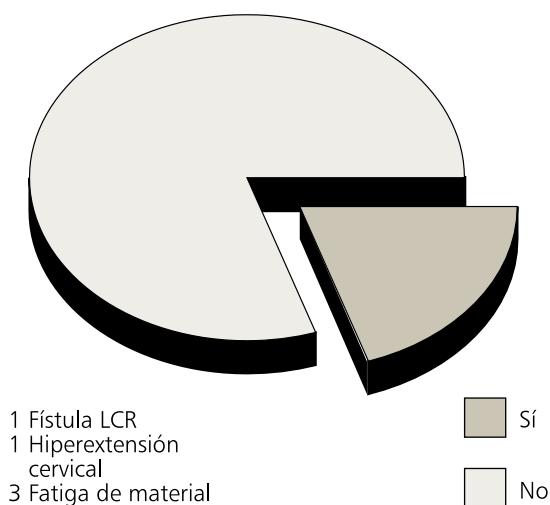


Figura 1. Control radiológico prequirúrgico y posquirúrgico; **A)** AP prequirúrgico; **B)** lateral prequirúrgico; **C)** AP posquirúrgico; **D)** lateral posquirúrgico.

Cuadro 1. Edad de la cirugía-tiempo transquirúrgico-sangrado-CV pre y posquirúrgico-edad de último control-tiempo de evolución.

	Mínimo	Máximo	Media
Edad de cirugía	7.2	17.2	10.10
Tiempo transquirúrgico	1.10	5.15	2.7
Sangrado	80	1350	464
C.V. Prequirúrgico	32	75	53
C.V. Posquirúrgico	32	67	53
Edad de último control	9.2	17.9	13.9
Tiempo de evolución	1	8.1	2.7

**Figura 2.** Complicaciones.

53% (rango 32%-67%), observando que la capacidad vital posterior a la cirugía se mantiene o disminuye lentamente en comparación con los pacientes que no son instrumentados (*Cuadro 1*).

La edad de los pacientes estudiados según su último control presentaron una edad promedio de 13 años 9 meses (rango 9.2-17.9), la evolución posterior a la cirugía fue de 2 años 7 meses (rango 1.0-8.1) (*Cuadro 1*).

De los pacientes estudiados el 100% no deambulaba; y se observó que 45 pacientes (82%) no presentaron deformidad de la columna y 10 pacientes (18%) presentaron una deformidad escoliótica que no fue mayor de 20° de Cobb.

De los 55 pacientes instrumentados de columna con la técnica Luque-Cardoso, 28 pacientes (51%) no necesitaron de transfusión sanguínea.

Se observó que los pacientes operados presentaron una evolución favorable en el 93% (51 pacientes) y 4

pacientes (7%) presentaron complicaciones, de ellos uno presentó fístula de LCR, otro por un moldeado exagerado de la barra de Luque presentó hiperextensión de la columna cervical y en dos pacientes se observó fatiga del material de la instrumentación antes que se presentara la artrodesis de la columna (*Figura 2*).

DISCUSIÓN

La distrofia muscular tipo Duchenne es una enfermedad ligada al cromosoma X que es causada por ausencia de una proteína llamada distrofina en el músculo. Los pacientes afectados empiezan manifestando señales de enfermedad tempranamente, con pérdida de la deambulación al principio de la segunda década, normalmente se mueren alrededor de los 20 años. Hasta que llegue el tratamiento del defecto genético, se pueden usar tratamientos disponibles ya sean médicos, quirúrgicos o rehabilitadores para mantener funcional al paciente. El tratamiento más eficaz para la escoliosis severa es la prevención, interviniendo con fusión espinal temprana antes que se afecte la función pulmonar o cardíaco severo.⁸

Las deformidades de columna por distrofias musculares involucran una variedad amplia de desórdenes, todos con una indicación diferente para tratamiento quirúrgico. El impacto de estos desórdenes en un paciente se discute en términos de su función pulmonar, cardíaca, gastrointestinal y de esta manera se evitan complicaciones en el perioperatorio.⁹

La instrumentación larga de columna dorsolumbar mejora la funcionalidad en pacientes que padecen cifoescoliosis por distrofia muscular tipo Duchenne. La estabilización de la columna permite al niño que permanezca en una posición derecha. La estabilidad torácica habilita un aumento en el rango de movimiento en los miembros superiores. Parece apropiado operar a estos pacientes cuando ellos dejan de caminar, alrededor de la edad de 12 años. La función cardiorrespiratoria y la esperanza de vida no se mejora, pero la mayoría de los pacientes y familias están muy satisfechos por el consuelo provocado por el funcionamiento posquirúrgico.¹⁰

La función en cifoescoliosis en pacientes que padecen una fase avanzada de distrofia muscular de Duchenne son asociados con una mayor morbilidad debido a la magnitud de las curvas, la insuficiencia respiratoria y cardiomiopatía frecuente.

Hopo y col. en un estudio de 20 pacientes con escoliosis progresiva por DMD en silla de ruedas con una edad entre 10.5-18.3 años (media 14.6 años) fueron tratados por instrumentaciones segmentarias largas obteniendo un sangrado promedio en el transoperatorio

rio de 2,300 cc, siendo mayor comparado con escoliosis idiopáticas. Hoy en día la corrección quirúrgica temprana y estabilización con ángulo de Cobb > 20 grados tiene que ser recomendado como el tratamiento de opción para escoliosis en distrofia muscular de Duchenne usando métodos de instrumentación de múltiples segmentos para habilitar una movilización rápida y un cuidado posoperatorio sin corsé u otros aparatos. Esta concepción permite una mejor función profiláctica incluso: la prolongación de esperanza de vida, mejoría en su posición y la prevención del deterioro rápido de la función pulmonar.¹¹

Mubarak y col. realizaron instrumentación segmentaria tipo Luque y fusión, y recomienda la instrumentación cuando la curva es mayor de 20 grados y si la capacidad vital forzada es mayor al 40%. Si el tratamiento se comienza tempranamente, la instrumentación de Luque y fusión de T2 o T3 a la quinta vértebra lumbar debe ser suficiente.¹²

En un estudio anterior realizado en el Hospital Shriners-México, en quince pacientes con distrofia muscular progresiva tratados con instrumentación segmentaria de columna, se observó que mejora la estabilidad y el equilibrio cifoesciolítico, la capacidad vital, disminuyendo los cuadros infecciosos respiratorios y principalmente mejora la calidad de vida de los pacientes.⁷

CONCLUSIONES

La instrumentación segmentaria Luque-Cardoso C2-S1 mejora:



Figura 3. Imágenes clínicas donde se observa la estabilidad de columna.

- La capacidad vital se mantiene en sus valores prequirúrgicos por más tiempo.
- Disminuye los procesos infecciosos respiratorios.
- Proporciona estabilidad de columna (*Figura 3*).
- Brinda una mejor calidad de vida.

Existe satisfacción de los familiares por la mejor función del paciente.

Se recomienda esta técnica como cirugía preventiva de columna por su menor morbilidad.

Referencias

1. Koenig M, Hoffman EP, Bertelson CJ et. al. Complete cloning of the Duchenne muscular dystrophy (DMD) cDNA and preliminary genomic organization of the DMD gene in normal and affected individuals. *Cell* 1987; 50: 509-517.
2. Goodfellow PN, Davies KE, Roppers HH. Report of the Committee on the Genetic Constitution of the X and Y chromosomes. *Cytogenetics and Cell Genetics* 1985; 40: 296-352.
3. Laing NG. *Molecular genetics and genetic counseling for Duchenne/Becker muscular dystrophy. Molecular and Cell Biology of Human Disease Series* 1993; 3: 37-84.
4. Pegoraro E, Schimke RN, Arahata K et. al. Detection of new paternal dystrophin gene mutations in isolated cases of dystrophinopathy in females. *American Journal of Human Genetics* 1994; 54: 989-1003.
5. Darras BT, Harper JF, Francke U. Prenatal diagnosis and detection of carriers with DNA probes in Duchenne muscular dystrophy. *New England Journal of Medicine* 1987; 316: 985-998.
6. Darras BT, Koenig M, Junkel LM, Francke U. Direct method for prenatal diagnosis and carrier detection in Duchenne/Becker muscular dystrophy using the entire dystrophin with cDNA. *American Journal of Medical Genetics* 1988; 29: 713-726.
7. Alfredo Cardoso M y col. Instrumentación segmentaria de la columna en la distrofia muscular progresiva. *Rev. Mexicana Ortopedia y Traumatología* 1991; 5(2): 43-45.
8. Sussman M. Duchenne muscular dystrophy. *J Am Acad Orthop Surg* 2002; 10(2): 138-51.
9. Puijs JE, van Tol MJ, van Kesteren RG, van Nieuwenhuizen O. Neuromuscular scoliosis: clinical evaluation pre and postoperative. *J Pediatr Orthop B* 2000; 9(4): 217-20.
10. Gayet LE. Surgical treatment of scoliosis due to Duchenne muscular dystrophy. *Chirurgie* 1999; 124(4): 423-31.
11. Hopf C, Forst R, Forst J, Eysel P, Reitter B. Multi-segmental fusion of scoliosis in Duchenne's muscular dystrophy. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1994; 132(5): 377-82.
12. Mubarak SJ, Morin WD, Leach J. Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy-fixation and fusion to the sacro-pelvis. *J Pediatr Orthop* 1993; 13(6): 752-7.

Correspondencia:

Dr. Alfredo Cardoso Monterrubio
Hospital Shriners para Niños, AC
Súchil 152 Col. El Rosario Coyoacán
México D.F. 04380