

Acta Ortopédica Mexicana

Volumen
Volume **17**

Número
Number **3**

Marzo-Abril
March-April **2003**

Artículo:

Instrumentación segmentaria posterior
C2-sacro en distrofia muscular
progresiva

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Sociedad Mexicana de Ortopedia, 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*



Artículo original

Instrumentación segmentaria posterior C2-sacro en distrofia muscular progresiva

Alfredo Cardoso Monterrubio,* Antonio Sánchez Delgado,** Mónica León Parra***

Hospital Shriners para Niños. México, D.F.

RESUMEN. Se presenta una serie de 64 pacientes masculinos con distrofia muscular progresiva y de Becker que fueron instrumentados en el Hospital Shriners para niños lisiados de México desde 1980 a julio del 2001, formándose dos grupos, ambos integrados por pacientes que hubieran dejado de caminar, presentaran deformidad de la columna, y con capacidad vital pulmonar superior a 30%. El primer grupo fue sometido a instrumentación segmentaria de C2 hasta diferentes niveles, con un seguimiento de un mes a 13 años con un promedio de 4.64 años. El segundo grupo incluyó pacientes instrumentados de C2-sacro con seguimiento de uno a siete años, con un promedio de 2.47. En promedio, ambos grupos dejaron de caminar a los 10 años (rango de 7 a 14). La edad al momento de la cirugía en el primer grupo fue de 11.14 (5-17) y en el segundo grupo fue de 10.73 (rango de 7 a 19). Al comparar los niveles instrumentados, en el segundo grupo de C2-sacro se obtuvieron mejores resultados al evaluar la estabilidad y equilibrio cifolordótico de la columna, mejoría de la capacidad vital, y la disminución de los cuadros infecciosos respiratorios así como menor dificultad para adaptarse a silla de ruedas, y en la mayoría una mejoría de la calidad de vida de los pacientes.

Palabras clave: columna, instrumentación, distrofia muscular.

Introducción

Quien describió por primera vez la distrofia muscular fue Meryon en 1852. En 1868 Duchenne de Boulogne la describió como una pseudo hipertrofia asociada al síndrome de Turner. Gower la describió como una enfermedad de la edad y crecimiento temprano.⁸ Actualmente se conoce

SUMMARY. From July 1980 to July 2001 64 patients with progressive muscular dystrophy were subjected to spinal instrumentation at the Shriners Hospital for Crippled Children, Mexico City Unit. It consisted of two groups with the main criteria of inclusion: non ambulatory patients, spinal deformity, minimum vital capacity up to 30%. The first group had C2 to different instrumentation levels, with a mean follow up of 5 years (range 1 month-13 years). The second group included instrumentations from C2-S1 with a mean follow up of 2.47 years (range 1-7 years). Both groups were non ambulatory at 10 years. The age at surgery was 11.14 (5-17) in the first group and 10.73 in the second one. When the instrumentation were C2-S1, the spinal stability, kypholordotic equilibrium, minimum vital capacity obtained and respiratory tract infections decreased and the life conditions of the most of the patients were better and the capability for using wheelchair improved.

Key words: spine, instrumentation, muscular dystrophy.

que tanto la distrofia muscular tipo Duchenne (DMD) y la distrofia muscular tipo Becker (DMB) son enfermedades neuromusculares devastadoras que se heredan en forma recesiva ligada al cromosoma X.¹ La primera afecta a 1 de cada 3,500 varones con inicio de debilidad muscular y consunción entre los 3 y 5 años de edad y la segunda es menos frecuente, menos grave, con edad de inicio a mayor edad y supervivencia más prolongada. Los cambios histopatológicos característicos incluyen fibrosis extrema y desorganización muscular.¹¹ En 1986 se llegó al descubrimiento de una parte del gen defectuoso y en menos de un año se aisló y se codificó el producto proteínico denominado distrofina, que se encuentra en el brazo corto del cromosoma X en la banda XP21, proteína muy grande que se cree funciona como

* Jefe del Servicio de Columna del Hospital Shriners.

** Residente de Ortopedia y Traumatología, Hospital Español.

*** Residente de Ortopedia y Traumatología, Hospital ABC.

Dirección para correspondencia:

Dr. Alfredo Cardoso Monterrubio. Súchil 152. El Rosario Coyoacán
Méx. DF 04380

componente indispensable del citoesqueleto de la membrana en todos los tipos de células musculares (cardíaco, vascular, y visceral liso), observándose que hasta el 33% de los varones tiene un retraso mental (*Figura 1*).^{1,2}

El tejido muscular normal contiene cantidades mínimas de distrofina (00.1 a 00.01% del total muscular) siendo la ausencia de esta proteína intracelular la causa de degeneración muscular progresiva con pérdida de la función, un diagnóstico evidente y confirmado por aumento de CPK (50 a 100 veces de lo normal), aldosa y por biopsia muscular.⁶

Cuando los pacientes dejan de andar son más propensos a desarrollar deformidades de la columna, la deambulación funcional es de 7 a 14 años (media de 10 años)² y todos los niños que dejan de caminar desarrollan escoliosis, cifosis o lordosis, condicionándolos a aumentar sus padecimientos pulmonares, que actualmente se controlan con antibióticos. Brown y colaboradores observaron una tendencia a la progresión cefálica de la deformidad cuando la artrodesis finaliza a un nivel por debajo de las cuatro vértebras torácicas, siendo importante mantener la lordosis lumbar para permitir equilibrar el peso corporal entre las tuberosidades isquiáticas previniendo el riesgo de úlceras por presión sobre el cóccix.⁷

Los tres factores que influyen en la función pulmonar en la DMD son la fuerza de los músculos respiratorios, el crecimiento torácico y el grado de xifoescoliosis.⁵ En un estudio que realizaron Lawrence T. y colaboradores se encontró que la edad y la deformidad torácica son factores predictivos para la capacidad funcional pulmonar, cada año de edad tiene un 10% de deformidad con una disminución de la capacidad vital de 4% (*Figura 2*).³⁻⁹

Los requisitos para realizar la instrumentación segmentaria sublaminar (ISS) posterior son que el paciente deje de caminar no importando la deformidad vertebral, y la capacidad vital pulmonar superior al 30%, ya que una capacidad vital inferior precisa asistencia ventilatoria, existiendo una disminución de 50% por dolor en el postoperatorio inmediato.⁴

El objetivo del tratamiento quirúrgico es mantener al paciente funcional al máximo, sin dolor, y que pueda sentarse cómodamente en silla de ruedas con la cabeza en posición neutra sin la utilización de aparatos externos que condicione la presencia de úlceras, ya que no sólo la xifoescoliosis progresiva representa una disminución de la capacidad vital sino también una disminución en el equilibrio al sentarse y por ende una disminución de las infecciones pulmonares.^{1,3}



Figura 1. Deformidad prequirúrgica.



Figura 2. Deformidad prequirúrgica.

Material y métodos

Se revisaron 64 pacientes no ambulatorios con distrofia muscular progresiva operados en enero de 1980 a junio de 2001, con los siguientes criterios quirúrgicos:

1. Todos los pacientes con DMD que dejaron de caminar independientemente de la deformidad de la columna. Sabemos que el manejo quirúrgico en estos pacientes incrementa la atrofia muscular, y evitar el impacto a los familiares y pacientes de dejar de caminar después de la cirugía que puede ser muy negativo.
2. Que tengan una capacidad vital mayor del 30%, evaluada en un servicio de inhaloterapia, ya que en el postoperatorio puede bajar hasta en el 50% (Figura 3).

Se completó el estudio con determinación de CPK, aldolasa, DHL y se confirmó la DMD con biopsia muscular y se realizó una valoración completa del estado cardiológico, pulmonar y nutricional.

Para la instrumentación segmentaria sublaminar se utilizaron barras de Luque de un cuarto de diámetro únicas y alambres sublaminares, alternos en columna cervical torácica y lumbar. La artrodesis posterior fue usada en todos los pacientes, aunque en algunos casos se utilizaron barras en U para corregir la deformidad.

Se separaron dos grupos de acuerdo al nivel de instrumentación; el primero desde C2 hasta diferentes niveles

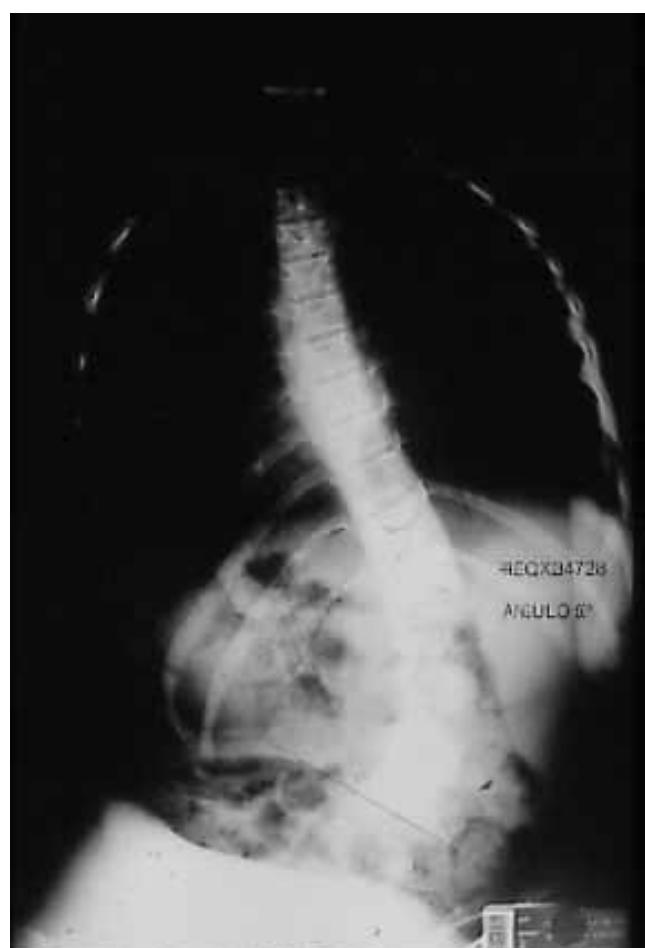


Figura 3. AP toracolumbar prequirúrgica.

lumbares, conformado por 41 pacientes, incluyendo, además de los pacientes con DMD dos mujeres que tuvieron distrofia facio escapulo humeral y 3 con DMB, y un segundo grupo que incluyó 23 pacientes, con instrumentación de C2 al ala del sacro, todos con diagnóstico de DMD.

La edad promedio de la instrumentación en el primer grupo fue de 11.14 años (rango de 5 a 17 años), capacidad vital de 53.87% (rango de 33 a 77%), seguimiento de 4.64 años con un rango de 0.1 a 13 años y el ángulo de la deformación de la columna prequirúrgico 24.34% (rango de 5 a 105°).

En el segundo grupo, con instrumentación de C2 a sacro, en 23 pacientes masculinos el seguimiento fue de 2.47 años (1-7 años), con edad promedio de 10.73 (7-19) que dejaron de caminar aproximadamente a los 10.43 años (7-14 años), con un ángulo prequirúrgico promedio de 27.85° y un postquirúrgico de 1.30°.

Resultados

Se consiguió una corrección de la deformidad de la columna en el primer grupo con un ángulo prequirúrgico de 24.34% (con un rango de 5° a 105°), y un ángulo postquirúrgico de 2.40°.

El segundo grupo de C2 a sacro tuvo un ángulo prequirúrgico de 27.85% con un rango de (0 a 66°), y ángulo postquirúrgico de 1.30° (rango de 0 a 30°) (*Figura 4*).

Todos los pacientes disminuyeron su capacidad vital transitoriamente en el postoperatorio inmediato, cabe recalcar que la capacidad vital preoperatoria tuvo un promedio de 53.39%. En todos los pacientes en el postoperatorio mediato se mantuvo la capacidad vital, similar al preoperatorio, no se reportaron datos de insuficiencia respiratoria o aumento de las frecuencias de infecciones respiratorias.

En la instrumentación de C2 a sacro todos los pacientes fueron hombres y sólo 6 de los 23 presentaron deformación de la columna, en los 19 restantes no existió ninguna deformación y la instrumentación se realizó después de que dejaron de caminar.

La instrumentación de C2 a sacro no modifica el aspecto de tórax en “campana” que se presenta en estos pacientes por angostamiento en la región superior del tórax, conservando su amplitud normal en la parte inferior, como consecuencia de la deficiente musculatura superior y del volumen de los órganos intra-abdominales.

Objetivamente los pacientes pueden permanecer sentados sin cansarse por 12 a 18 horas al día, los padres están agradecidos y comprenden la ganancia obtenida.

Disminuyeron notablemente las infecciones respiratorias a largo plazo, según la información brindada por los pacientes y sus padres.

La calidad de vida de los pacientes se consideró como buena en aquellos que pudieron sentarse sin complicaciones y que no presentaron infecciones respiratorias y malo en los que presentaron complicaciones al sentarse e infecciones respiratorias. En el grupo número 1 se definieron como muy bueno en 12 (29.2%), bueno en 25 (60.9%), regular en 2 (4.8%) y malo en 2 (4.8%), con un seguimiento de 1 a 7 años y un promedio de 2.47 años, la edad en que dejó de caminar 10.43 años con un rango de 7 a 14 años. La capacidad vital de 53.39%, la edad de ISS fue de 10.73 años con un rango de 7 a 19, cabe recalcar que de estos pacientes sólo 7 presentaban deformidad en la columna, el resto no tenía ninguna deformidad, en todos los pacientes los laboratorios se encontraban altos, y se confirmó el diagnóstico con biopsia de vasto lateral, se transfundieron 34 pacientes en el postoperatorio y 17 no se transfundieron, no hubo infecciones, y tuvimos como complicaciones ruptura de barra en 6 pacientes (15%), hipertextensión de cuello en 3 pacientes (7%), protrusión de barra en 6 pacientes (14.6%), fístula en 2 pacientes (4.8%), 1 murió (2.43%), 1 requirió artrodesis cervical (2.43%) por presentar pseudoartrosis, con xifosis de 30° que se corrigió con una barra



Figura 4. AP y lateral postquirúrgica.

de Moss Miami, y en dos pacientes más se presentó ruptura de la barra, ya consolidada la artrodesis, sin complicaciones posteriores.

En el segundo grupo hubo como complicaciones: Ruptura de barra, protrusión de la barra, úlcera isquiática en 3 pacientes, que corresponden al 13%. Se observó que los pacientes se podían sentar en su silla de ruedas, y no existió ninguna infección, y disminuyeron considerablemente las infecciones respiratorias y se transfundieron 13 pacientes (56%). La calidad de vida se definió como muy buena en 15 y buena en 8.

Discusión

En todos los pacientes con distrofia muscular progresiva, se desarrollan deformidades en la columna vertebral, acompañadas de deterioro de la función pulmonar, que propician infecciones respiratorias frecuentes, siendo la causa más frecuente de muerte antes de los 20 años de edad, así como el cor pulmonale debido a la hipertensión pulmonar.

La artrodesis posterior e instrumentación segmentaria tipo Luque ha demostrado ser apropiada en la corrección de las deformidades, es por esto que se realizó un estudio retrospectivo en los dos grupos de pacientes, encontrándose que en *toda la literatura mundial*, nadie realiza este tipo de instrumentación de C2 a sacro, se llegó a la determinación

de realizar este tipo de procedimiento, ya que en el primer grupo de pacientes en el cual existen diversos niveles de instrumentación, para un total de 47 pacientes, con un seguimiento a 4.64 años; con un rango de edad de 0.1 a 13 años. La edad al momento de la ISS fue de 11.14 años. En todos los pacientes los datos de laboratorio apoyaban el diagnóstico, el que se confirmó con biopsia muscular a nivel de vasto lateral. Requirieron transfusión 34 pacientes en el postoperatorio, que corresponden al 82%. Entre las complicaciones que se presentaron destacan: infección de la herida quirúrgica en 2 pacientes (5%), ruptura de la barra en 6 pacientes (15%), hiperextensión del cuello en 3 pacientes (7%), (estos últimos se manejaron con collar cervical, que en un paciente le provocó úlceras cutáneas cervicales), protrusión de la barra en 6 pacientes a nivel distal de la instrumentación (15%) y fistulas distales en dos pacientes, que requirieron tratamiento, en un paciente se requirió una artrodesis cervical por la hiperflexión de la columna cervical y 20 pacientes no tuvieron complicaciones (*Figuras 5 y 6*).

Se excluyeron 3 pacientes por presentar una capacidad vital menor a 30%.

Comparando a los pacientes operados con los no operados, se observó admirable mejoría en la función respiratoria con disminución de enfermedades en estas vías, así como la



Figura 5. Complicación instrumentación C2-sacro. Ruptura de la barra.

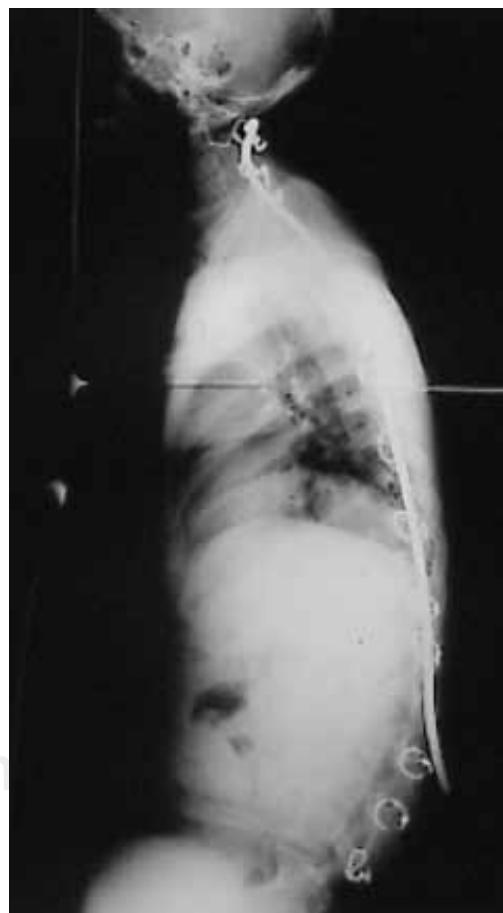


Figura 6. Complicación instrumentación C2 sacro. Ruptura de la barra.

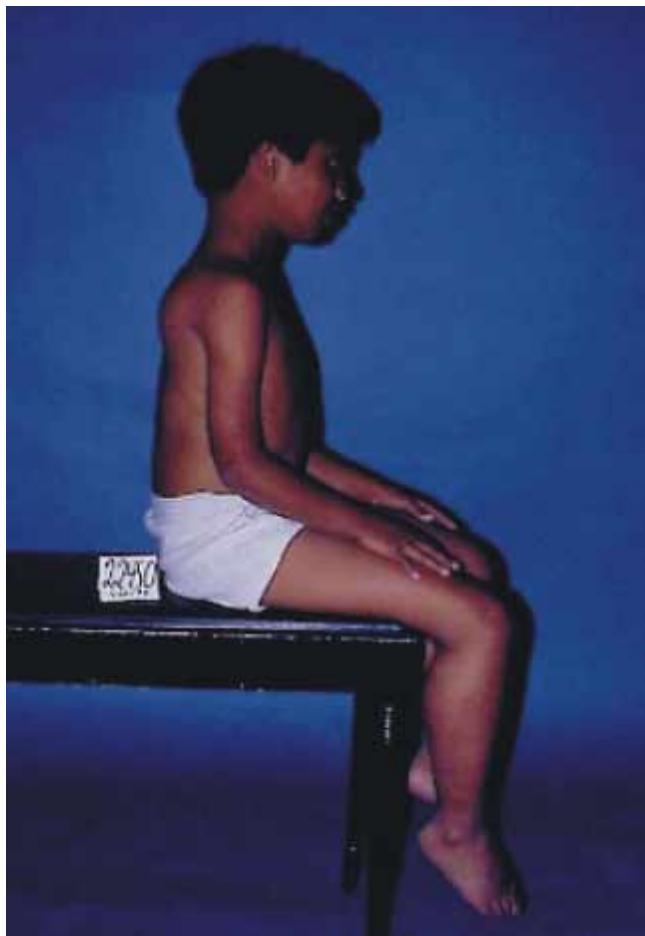


Figura 7. Fotografía clínica postquirúrgica.

estabilidad de la columna para mantenerse sentado la mayor parte del día cómodamente y sin escaras, disminuyendo así la ansiedad tanto del paciente como de los familiares (*Figura 7*). La falta de control cefálico se ha solucionado con la ISS de C2 a sacro, dejando libre la articulación C1 y C1 C2, para conservar cierto movimiento de rotación, y dejando la cabeza a neutro. Se recomienda realizar la artrodesis de la columna para la estabilización, enfatizando que la cirugía se debe de llevar a cabo cuando el paciente deje de caminar y cuando la capacidad vital se encuentre por encima de 30%.

Las fusiones largas de C2 a sacro no deben escatimarse en pacientes con DMD, no debe de temerse la fijación en edades tempranas si esto va a dar una mejor calidad de vida.

El alineamiento cifolordótico debe de mantenerse para asegurar un equilibrio en el tronco, con la ISS posterior y la artrodesis se logra una buena corrección y sostén, por lo que no es necesaria la vía anterior (Dwyer).¹⁰

Al comparar el tipo de instrumentación utilizado con otros publicados en la literatura, éste presenta una corrección de aproximadamente 90%, el Isola Galveston del 66%, Luque Galveston del 55% y Cotrel-Dubousset del 41%,¹⁴ que aunque no se reportan infecciones de la herida quirúrgica en la mayoría de los artículos publicados en la literatura mundial, se requiere una segunda intervención hasta en un 11% por pseudoartrosis, en el presente no se mostró ningún caso de esta naturaleza, sólo protrusión, ruptura y úlcera isquiática en los casos de instrumentación C2-sacro.

Con la instrumentación posterior de la columna de C2 a sacro se consigue la disminución del número de infecciones respiratorias, porque evita las deformaciones que se pueden presentar, y mejora notablemente la calidad de vida de los pacientes.

Bibliografía

- Boachie-Adjei O, Lonstein JE, Winter RB, Koop S, vander Brink K, Denis F: Management of neuromuscular spinal deformities with Luque segmental Instrumentation. *J Bone Joint Surg* 1989; 71-A: 548-562.
- Cardoso MA, Luque E: *Segmental spinal instrumentation*. Paralytic scoliosis: Ed. Ewe, New Jersey 1st edition 1984.
- Cardoso MA, Rodríguez NJA, Chaidez RP: Instrumentación segmentaria de la columna en distrofia muscular progresiva. *Revista Mexicana de Ortopedia y Traumatología* 1991; 5(2): 43-45.
- Gibson OA, Koreska J, Robertson D, Kahn A 3rd, Albisser AM: The management of spinal deformities in Duchenne's muscular dystrophy. *Orthop Clin North Am* 1978; 9(2): 437-450.
- Hensinger RN, Mac Ewen GD: Spinal deformity associated with heritable neurological conditions: Spinal muscular atrophy, Friedreich's ataxia, familial dysautonomia and Charcot-Marie-Tooth Disease. *J Bone Joint Surg* 1976; 58(1): 13-24.
- Kumano K, Tsuyaman VN: Pulmonary function before and after surgical correction of scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1982; 64A: 242-248.
- Luque ER: Paralytic scoliosis in growing children. *Clin Orthop* 1982; (163): 202-209.
- Makley JT: Pulmonary function in paralytic and non paralytic scoliosis before and after treatment. *J Bone Joint Surg* 1978; 50A: 1379.
- Miller F, Moseley CF, Koreska J, Levison H: Pulmonary functions and scoliosis in Duchenne dystrophy. *J Ped Orthop* 1988; 8(2): 133-137.
- Smith AD, Koreska J, Moseley CE: Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg* 1989; 71(7): 1066-1074.
- Schwentker EP, Gibson DA: The orthopaedic aspect of spinal muscular atrophy. *J Bone Joint Surg* 1976; 58(1): 32-38.
- Spencer D, O'Connor S, Siegel I: Total segmental spinal stabilization. A means of correction scoliosis and gaining head control in a patient with congenital myopathy. *J Orthop* 1987; 10(8): 1135-1138.
- Wilkins KE, Gibson DA: The patterns of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg* 1976; 58(1): 24-32.
- Yazici M, Asher M, Hardacker JW: The safety and efficacy of Isola-Galveston Instrumentation and arthrodesis in the treatment of neuromuscular spinal deformities. *J Bone Joint Surg Am* 2000; 82(4): 524-543.