

Tratamiento quirúrgico de la escoliosis en el síndrome de Rett.

Sistema de Instrumentación TRANSPINE®

D. BONETE LLUCH, L.A. PÉREZ MILLÁN, I. ESCRIBÁ ROCA, T. BAS HERMIDA, P. BAS HERMIDA
SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA. UNIDAD DE RAQUIS. HOSPITAL UNIVERSITARIO LA FE. VALENCIA.

Resumen. El Síndrome de Rett es una afectación neurológica que en los estadios últimos presenta deformidades evolutivas que suelen precisar cirugía. Se han revisado en este estudio 11 pacientes con Síndrome de Rett y deformidad en columna que precisaron cirugía. Se analizaron las magnitudes de las curvas con ángulo de Cobb, alteraciones del plano sagital (cifosis y lordosis), oblicuidad pélvica pre y postoperatoria, niveles de fusión y complicaciones postoperatorias. La corrección media fue del 65%. Se realizó una fusión posterior en todos los pacientes sin incluir sacro pelvis. Los montajes se realizaron principalmente con sistema híbrido de tornillos, ganchos, pinzas y cables laminares TRANSPINE®. Las escoliosis neuromusculares, como el síndrome de Rett, que precisan corrección, pueden controlarse de forma segura y efectiva mediante artrodesis posterior con instrumentación híbrida.

Surgical treatment of scoliosis in Rett syndrome. TRANSPINE® Instrumentation System.

Summary. Rett Syndrome is a neurological impairment with a typically long C scoliosis curve that often require surgery. In this study it has been reviewed 11 patients with Rett syndrome and spine deformity. We analyzed the magnitudes of the curves with Cobb angle, sagittal plane (kyphosis and lordosis), preoperative and postoperative pelvic obliquity, fusion levels and postoperative complications. The average correction was 65%. Posterior fusion was performed in all patients excluding sacrum pelvis. The assemblies are made mainly with the hybrid system of screws, hooks, clips and cables TRANSPINE®. Neuromuscular scoliosis, such as Rett syndrome, which needs correction, can be controlled safely and effectively by posterior fusion with hybrid constructs.

Correspondencia:
Daniel Bonete Lluch.
Hospital Universitario La Fe. COT Rehabilitación
Avd^a Campanar nº 21.
46009 Valencia
lluch@comv.es

Introducción

El Síndrome de Rett (SR) es una alteración del desarrollo neurocerebral causada por una mutación en el Gen del cromosoma X que codifica la proteína methyl-CpG-binding-protein-2 (MECP2). Esta proteína parece tener un papel fundamental en el desarrollo molecular de las sinapsis del sistema nervioso¹.

Se trata de un trastorno neurológico progresivo con desarrollo inicial correcto, pero empeoramiento progresi-

vo posterior. Este desarrollo esta dividido en 4 estadios. A partir de los 8 meses de edad las pacientes comienzan a sufrir alteraciones del desarrollo como una desaceleración del crecimiento craneal entrando en una fase de desarrollo estacionario para posteriormente comenzar una fase de regresión. Existe un amplio espectro de manifestaciones que van desde una encefalopatía congénita severa con distonía y apraxia asociado a un retraso psíquico severo hasta un retraso mental moderado. En la fase de regresión destaca una pérdida de habilidades tan importantes como los movimientos de las manos y el habla, llegando incluso al autismo. Estas pacientes presentan problemas asociados como las alteraciones de la respiración, las afecciones del aparato digestivo o del aparato locomotor.

Esta patología es prácticamente exclusiva de mujeres. Durante el desarrollo de la enfermedad puede afectarse

la columna vertebral con la aparición de una escoliosis grave. Se trata de una cifoescoliosis neuromuscular típicamente en -C colapsante que aumenta con la edad. La aparición de la deformidad es antes de los 8 años de edad y la progresión es rápida y agresiva. Generalmente la cirugía está indicada cuando la deformidad progresa rápidamente y la angulación es superior a los 40° Cobb².

La escoliosis se presenta transcurridos unos años y aumenta a medida que se desarrolla el organismo con la edad. Este patrón de evolución natural fue descrito por los autores británicos³.

Prácticamente el 80% de las pacientes afectas del Síndrome de Rett desarrollan deformidades asociadas siendo la escoliosis una de las deformidades más frecuentes, el 60% de las pacientes con el síndrome desarrollan una cifoescoliosis. Las pacientes afectas de escoliosis tienen problemas posturales para mantener un balance troncal correcto que dificulta una marcha ya precaria en la fase de regresión por la afectación neurológica o impide la correcta sedestación⁴.

La evolución natural de la deformidad raquídea en cuanto a su progresión en el síndrome de Rett es mayor que la escoliosis idiopática e incluso mayor que algunas escoliosis neuromusculares. Se estima que el grado de progresión de la escoliosis es de > de 15° Cobb/año⁵.

Los objetivos claros de la cirugía vertebral en estas pacientes son mantener un balance del tronco correcto para continuar permitiendo la marcha o facilitar una correcta sedestación, y por otra parte, mejorar la capacidad respiratoria⁶.

El propósito de este estudio de casos retrospectivo es evaluar los resultados clínicos y radiológicos así como las complicaciones de la cirugía vertebral en pacientes afectos de deformidad raquídea en el síndrome de Rett.

Material y método

Para el estudio de casos hemos analizado un total de 11 pacientes afectas de Síndrome de Rett intervenidas en nuestro centro desde 1990. El seguimiento medio fue de 27 meses (18-36 meses). La edad media preoperatoria fue de 18 años (9- 21 años) Se han recogido las siguientes variables epidemiológicas: edad, seguimiento, estadio evolutivo del SR, deambulación y/o sedestación. Cinco pacientes eran capaces de deambular de forma asistida el resto únicamente podían realizar la sedestación. En el estudio radiográfico se han analizado las siguientes variables: tipo de curva, ángulo de Cobb estándar en la proyección AP, oblicuidad pélvica y desequilibrio en mm, se realizó la medición de la angulación en el plano sagital según los autores⁷ (Fig. 1).

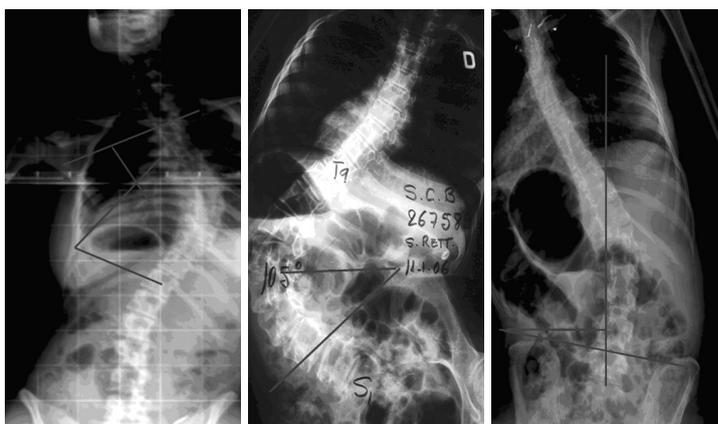


Figura 1. Mediciones radiográficas realizadas. Preoperatorias y postoperatorias. Ángulo de Cobb. Oblicuidad pélvica. Desequilibrio.

Las variables quirúrgicas analizadas fueron: duración de la cirugía, vía de abordaje, niveles de fusión, tipo de instrumentación, aporte de material osteogénico y necesidades de transfusión.

El abordaje posterior fue el más frecuente, realizando amplias zonas de fusión precisando llegar a sacro y pelvis en 2 pacientes. Un paciente precisó de un abordaje anterior previo a la cirugía mediante abordaje posterior.

De forma mayoritaria, en 7 pacientes se utilizó un sistema de instrumentación híbrido de tercera generación con ganchos y pinzas lamino-pediculares que puede realizar tracción vertebral mediante cables para realizar grandes translaciones. El sistema es una instrumentación desarrollado hace 4 años TRANSPINE® Lafitt® (Fig. 2). El resto de pacientes (n=4) fueron intervenidos mediante instrumentación COLORADO® Medtronic®.

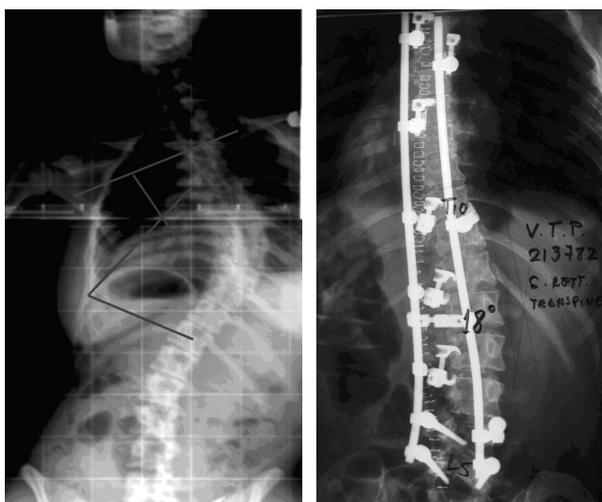


Figura 2. Imágenes radiográficas preoperatoria y de seguimiento. Gran desequilibrio preoperatorio.

Tabla 1. Variables Radiográficas			
	Preoperatorio	Post-Seguimiento	Corrección %
Cobb (°)	75	2 7	65
Cifosis (°)	848	2 8	42
Desequilibrio (mm)	42	1 1	70
Oblicuidad Pélvica (°)	10	5	50

Tabla 1. Resultados radiográficos obtenidos de las pacientes afectas de síndrome de Rett.

Todos los pacientes recibieron profilaxis antibiótica y tras permanecer en Reanimación Postoperatoria inmediata durante aproximadamente 24 horas pasaron a sala de hospitalización. A las 72 horas y con la colocación de una ortesis toracolumbar de contención se les permitía a las pacientes reiniciar sus actividades habituales. El paciente fue sometido a control clínico y radiológico en consulta de externos a las 6 semanas, 3 meses, 6 meses y año.

Resultados

La estancia media hospitalaria de los pacientes fue de 8.3 días y el seguimiento medio de 27 meses. La curva típica fue en el 90% de los casos una cifoescoliosis toracolumbar en "C" con desequilibrio del tronco. La duración media de la cirugía fue de 295 minutos. Tres pacientes precisaron de doble vía de abordaje para realizar una liberación anterior previa a la artrodesis posterior. Los niveles de fusión en 10 pacientes fueron T 2/3 hasta L4/5. Únicamente un paciente precisó de fijación hasta sacro (S). La corrección media final fue del 65% y la mejora del desequilibrio del 70%. Como complicaciones destacar una infección superficial que se resolvió con abordaje precoz y tratamiento médico, el paciente con fijación hasta sacro presentó osteólisis de los tornillo sacros que obligó a su revisión. La tabla 1 muestra los valores de los resultados.

Discusión

El tratamiento quirúrgico de las deformidades de columna asociadas al Síndrome de Rett se realiza para mejorar la calidad de vida de los pacientes^{6,8}.

El SR está asociado a una deficiencia intelectual y física severa que aumenta con la edad, incluso la movilidad la capacidad de bipedestación y sedestación se dete-

rían de forma progresiva y severa. Es posible que el tratamiento quirúrgico de la escoliosis mejore algunas de las deficiencias. La inclinación del tronco por el desequilibrio provoca alteraciones respiratorias asociadas, dificultad para el aseo diario y en grado extremo úlceras por decúbito en isquión.

La intervención quirúrgica está reconocida como la única alternativa para corregir la deformidad y mejorar el balance troncal para permitir una sedestación adecuada².

Destacar que dos de las pacientes intervenidas que eran capaces de deambular tras la cirugía no tuvieron dificultad añadida para el desarrollo de la misma y continuaron deambulando hasta el momento del alta definitiva, estos resultados están en consonancia con los publicados por otros autores³.

La decisión de realizar una cirugía de columna en estos pacientes es complicada, pero pensamos que las mejoras obtenidas fundamentalmente en la sedestación son positivas. En la mayoría de nuestros pacientes hemos utilizado un sistema de fijación híbrido TRANSPINE® Lafitt®, con resultados similares a los obtenidos por otros autores incluso con la utilización de tornillos pediculares torácicos. El conseguir un equilibrio adecuado para permitir la sedestación es objetivo fácil con nuestro sistema. El sistema es sencillo y seguro sin aumentar el riesgo de lesiones viscerales o neurológicas. El sistema híbrido TRANSPINE® Lafitt® permite la colocación de tracción mediante cable desde la zona laminar sin el riesgo y la dificultad de invadir el canal para la colocación del cable como lo realizaban otros sistemas (Luque, Harri Luque, Colorado), pero manteniendo las ventajas de realizar una translación muy firme y segura. Los resultados en este tipo concreto de escoliosis parálitica, alrededor del 65%, son idénticos a los obtenidos por otros autores con diferentes sistemas basados en el uso de tornillos pediculares torácicos^{9,10}.

Pensamos que con los resultados obtenidos con este sistema podemos finalizar el nivel de fusión más craneal no siendo necesario llegar a sacro o pelvis, salvo en casos con gran oblicuidad y desequilibrio mayor^{11,12}.

No debemos olvidar que nuestro trabajo es un estudio de casos aislados del que no podemos inferir relaciones causales ni la eficacia de una técnica quirúrgica, pero sí tiene una validez clínica para generar hipótesis útiles para diseñar futuros estudios de mayor nivel de evidencia.

Como conclusiones:

- La estabilización quirúrgica de la escoliosis del Síndrome de Rett mejora el status funcional global de los pacientes y su calidad de vida. Pensamos que

debe valorarse la cirugía en desequilibrios con curvas menores para mejorar el balance espinal, detener la progresión de la curva y permitir sedestación.

- Los sistemas de instrumentación actuales permiten correcciones excelentes con gran seguridad y consistencia.

Bibliografía:

1. Segawa M, Nombra Y. Rett síndrome. *Curr Opin Neurol* 2005; 18:97-104.
2. Huang T-J, Lubicky JP, Hammerberg KW. Scoliosis in Rett Syndrome. *Orthop rev* 1994; 23: 931-7.
3. Kerr AM, Webb P, Prescott RJ, Milne Y. Results of surgery for scoliosis in Rett syndrome. *J Child Neurol* 2003; 18:703-8.
4. Larsson G, Lindstro B, Engerstro W. Rett syndrome from a family perspective: the Swedish Rett Center survey. *Brain Dev* 2005; 27(Suppl 1):14-9
5. Lidström J, Stokland E, Hagberg B. Scoliosis in Rett syndrome. Clinical and biological aspects. *Spine* 1994; 19:1632-5.
6. Downs J, Bergman A, Carter P, Anderson A, Palmer GM, Roye D, van Bosse H, Bebbington A, Larsson EL, Smith BG, Baikie G, Fyfe S, Leonard H. Guidelines for management of scoliosis in Rett syndrome patients based on expert consensus and clinical evidence. *Spine* 2009; 34:E607-17.
7. Gupta MC, Wijesekera S, Sossan A, Martin L, Vogel LC, Boakes JL, Lerman JA, McDonald CM, Betz RR. Reliability of radiographic parameters in neuromuscular scoliosis. *Spine* 2007; 32:691-5.
8. Downs J, Young D, de Klerk N, Bebbington A, Baikie G, Leonard H. Impact of scoliosis surgery on activities of daily living in females with Rett syndrome. *J Pediatr Orthop* 2009; 29:369-74.
9. Tanaka M, Nakanishi K, Sugimoto Y, Misawa H, Takigawa T, Nishida K, Ozaki T. Computer navigation-assisted spinal fusion with segmental pedicle screw instrumentation for scoliosis with rett syndrome: a case report. *Acta Med Okayama* 2009; 63:373-7.
10. Mehta SS, Modi HN, Srinivasalu S, Suh SW, Yi JW, Cho JW, Song HR. Pedicle screw-only constructs with lumbar or pelvic fixation for spinal stabilization in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Spinal Disord Tech* 2009; 22:428-33.
11. Peelle MW, Lenke LG, Bridwell KH, Sides B. Comparison of pelvic fixation techniques in neuromuscular spinal deformity correction: Galveston rod versus iliac and lumbosacral screws. *Spine* 2006; 31:2392-8.
12. Ilharreborde B, Hoffmann E, Tavakoli S, Queinnec S, Fitoussi F, Presedo A, Penneçot GF, Mazda K. Intracanal rod fixation for pediatric long spinal fusion: results of a prospective study with a minimum 5-year follow-up. *J Pediatr Orthop* 2009; 29:594-601.