

# Compresión medular por hipercifosis toracolumbar en un cuadro de displasia espondiloepifisaria congénita

C. VILLAS y M. SAN JULIAN

*Departamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Facultad de Medicina. Universidad de Navarra.*

**Resumen.**—En algunos casos de displasia espondiloepifisaria puede resultar difícil el diagnóstico diferencial de las alteraciones de la marcha por coexistir una cifosis angular severa con posible compromiso medular y una coxopatía importante. Cuando existe una compresión medular, el pronóstico generalmente es sombrío y es excepcional encontrar en la literatura una indicación quirúrgica favorable en este tipo de displasias. Presentamos 2 casos afectos de Displasia Espondiloepifisaria en los que se planteó el diagnóstico diferencial y se realizaron tratamientos quirúrgicos diferentes, obteniendo buenos resultados.

**Palabras Clave:** Displasia espondiloepifisaria. Cifosis angular. Coxopatía. Descompresión medular.

## SPINAL CORD COMPRESSION BY THORACOLUMBAR KYPHOSIS IN SPONDYLOEPIPHISEAL DYSPLASIA

**Summary.**—The clinical findings in DEEC are: Disproportionate dwarfisms (with short spine, kyphoscoliosis, pectus carinatus), genu valgum, etc. The epiphyses are poorly ossified and deformed. Progressive motor weakness may be the first clinical symptom of spinal cord compression caused by a kyphoscoliosis. In these cases we must make a differential diagnosis with a premature osteoarthritis of the hips. We report two cases. One of them was treated with spinal fusion for correction of her kyphoscoliosis, and the other one with a total hip arthroplasty.

**Key Words:** Spondyloepiphyseal Dysplasia. Kyphoscoliosis. Hip osteoarthrosis. Spinal cord decompression.

## INTRODUCCIÓN

La displasia espondiloepifisaria congénita (DEEC) agrupa una serie de alteraciones óseas entre las que se encuentran talla baja al nacer, "pectus carinatum", platiespondilia, cifosis, escoliosis, coxa vara y retraso en la osificación de huesos largos (1,2,3,4).

En ocasiones se hace difícil el diagnóstico diferencial de las alteraciones de la marcha que presentan algunos de estos pacientes por coexistir una cifosis angular severa y una coxopatía precoz. En algunos casos se ha descrito un compromiso medular por hipercifosis angular y en estos casos se espera normalmente un mal resultado con el tratamiento quirúrgico, siendo excepcional encontrar una indicación favorable (5,6,7,8).

Presentamos 2 casos de DEEC con cifosis angular y coxartrosis, para los que se había hecho una indicación quirúrgica por su coxartrosis, pero en uno de ellos se encontró que la difi-

### *Correspondencia:*

Dr. CARLOS VILLAS  
Dpto. Cirugía Ortopédica y Traumatología.  
Clínica Universitaria de Navarra.  
Apdo. 192. 31080 Pamplona.

cuitad para la marcha era fundamentalmente por compresión medular y se indicó una corrección quirúrgica de su deformidad para tratar la compresión medular, obteniendo un buen resultado.

## CASOS CLÍNICOS

**Caso n- 1:** Mujer de 22 años que acude a consulta por presentar alteración de la marcha con sensación de cansancio en extremidades inferiores. En otro centro le aconsejan una artroplastia total de cadera atribuyendo la alteración de la marcha principalmente a la coxartrosis.

En la exploración destacaba el acortamiento del tronco con hipercifosis toracolumbar y un clonus inagotable bilateral, además de una moderada restricción de la movilidad de sus caderas, sin dolor a dicho nivel. La paciente precisaba de 2 bastones ingleses para caminar. Las radiografías mostraban, además de la platiespondilia característica, una hipercifosis angular toracolumbar con "vértebra en bala" L1 (Fig. 1). La cadera izquierda era displásica, con acetábulo poco profundo y presentaba cambios degenerativos evidentes (Fig. 2).

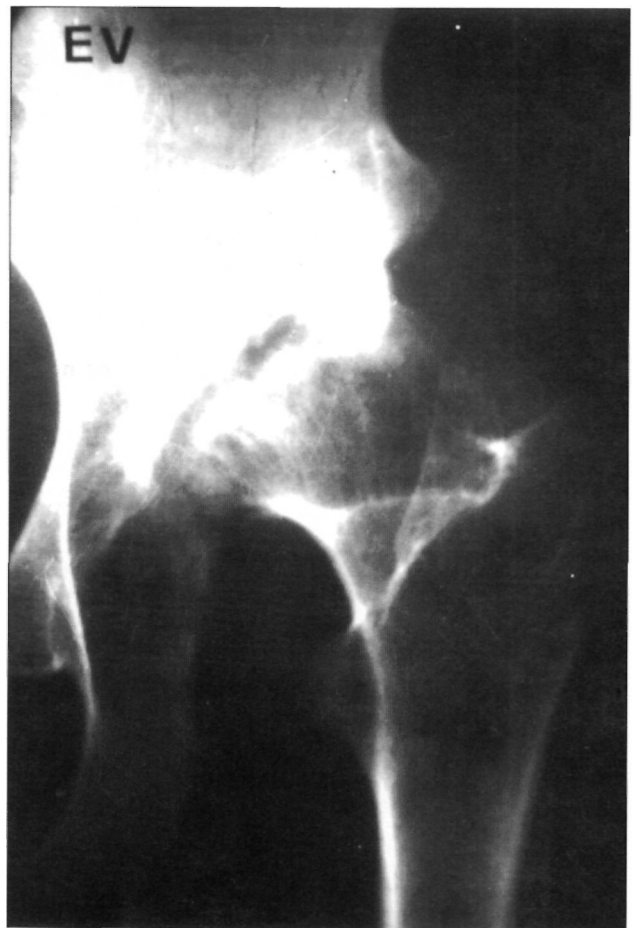


**Figura 1.** Caso n° 1. Hipercifosis angular toracolumbar con "vértebra en bala".

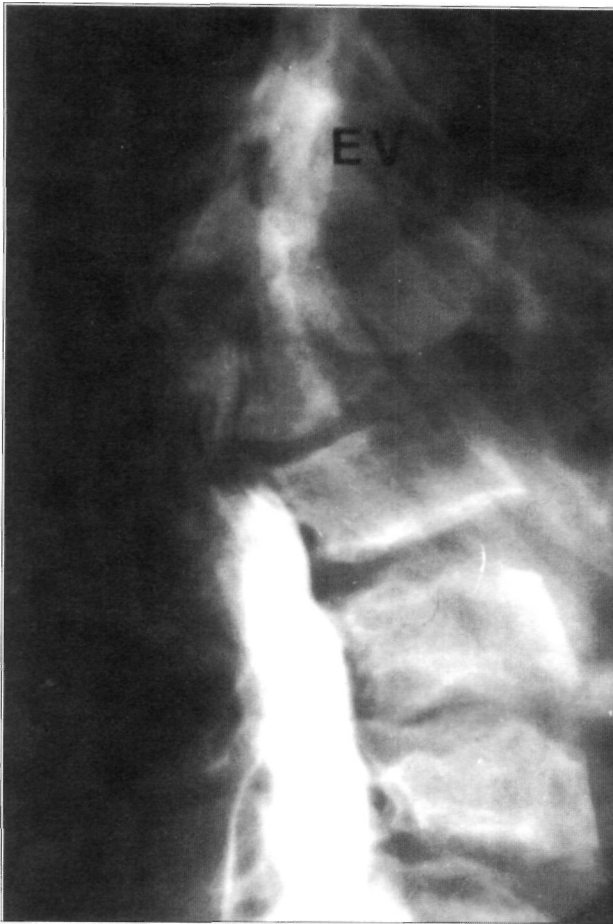
Dada la clínica deficitaria medular, y que no había dolor en las caderas, se practicó un estudio mielográfico que mostraba un stop en el apex de la cifosis (Fig. 3).

Se procedió entonces a realizar una corrección de la cifosis con artrodesis por vía anterior y posterior. En un primer tiempo, mediante abordaje por toracofrenolumbotomía, se seccionó el ligamento común anterior, se realizó discectomía T12-L1 y L1-L2 y se colocó previa distracción injerto intersomático de peroné entre las vértebras supra e infrayacentes a la del ápex (Fig.4). Tres semanas más tarde se realizó la artrodesis por vía posterior mediante tallos anillados y alambres basiespinosos, ya que el tamaño de las vértebras hacía muy arriesgado el cerclaje sublamina Fig. 5. Entre las dos intervenciones la paciente llevó un halo craneal y permaneció en cama. En el postoperatorio llevó un corsé de polietileno durante 6 meses.

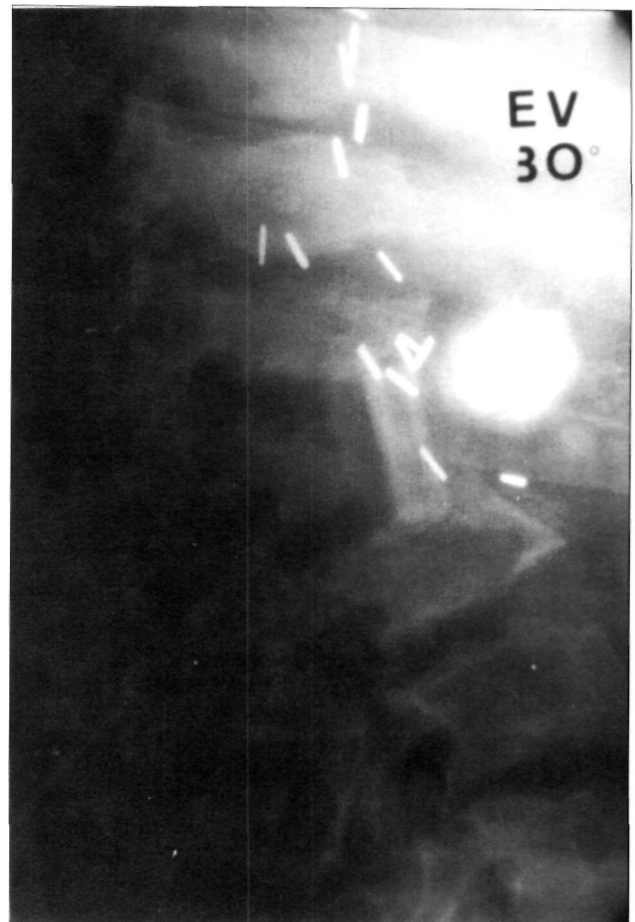
La evolución de la paciente fue satisfactoria, con excelente consolidación de la artrodesis, (Fig. 6 y 7) obteniendo una buena marcha autónoma y con mejoría de la paraparesia. El clonus desapareció, y en la última revisión, a los tres años de la intervención, aún prefiere caminar con bastones por inseguridad.



**Figura 2.** Caso n° 1. Cadera displásica con cambios degenerativos evidentes.



**Figura 3.** Caso n° 1. Estudio mielográfico mostrando un stop en el ápex de la cifosis.



**Figura 4.** Caso n° 1. Injerto intersomático de peroné entre las vértebras supra e infraadyacentes a la del ápex.

*Caso n° 2:* Se trata de un varón, hermano de la paciente anterior, de 26 años de edad, que acude a nuestra consulta por dolor en cadera derecha, de 2 años de evolución, de intensidad moderada, que controla satisfactoriamente con antiinflamatorios no esteroideos.

En la exploración destacaba disimetría de 4 cm. de extremidades inferiores, limitación de la movilidad de caderas, más acusada en la derecha, y cifosis toracolumbar. Al igual que en el caso anterior, precisaba de 2 bastones ingleses para caminar aunque no se apreció alteración neurológica valorable en la primera exploración. En las radiografías de columna se observaba una hipercifosis toracolumbar con platiespondilia y acuñaamiento de T12 (Fig. 8). La proyección AP de caderas mostraba una luxación de la cadera izquierda con signos displásicos, pero era la derecha la que mostraba mayor aplanamiento del acetábulo y evidentes signos degenerativos, con pinzamiento de la interlínea y gran esclerosis subcondral (Fig. 9).

Dada la situación del paciente, se aconsejó tratamiento conservador de su coxartrosis. En la evolución se incrementaron sus molestias de cadera por lo que se realizó una artroplastía total de cadera derecha

(Fig.10). Posteriormente han aparecido signos de compresión medular con claudicación leve de extremidades inferiores. El paciente, por el momento, rechaza la cirugía de la cifosis.

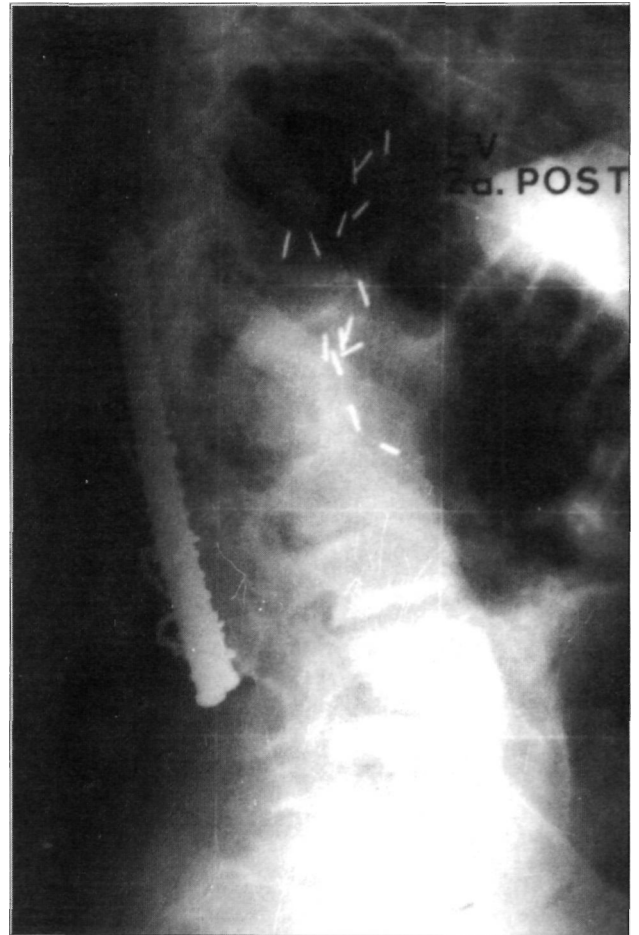
## DISCUSIÓN

Pensamos que el interés de nuestra aportación radica fundamentalmente en 2 aspectos: en primer lugar, son pocos los trabajos publicados en la literatura sobre compromiso medular por hipercifosis en DEEC y, en segundo lugar, los resultados publicados con el tratamiento quirúrgico en estos casos son desesperanzadores (5,6,7,8).

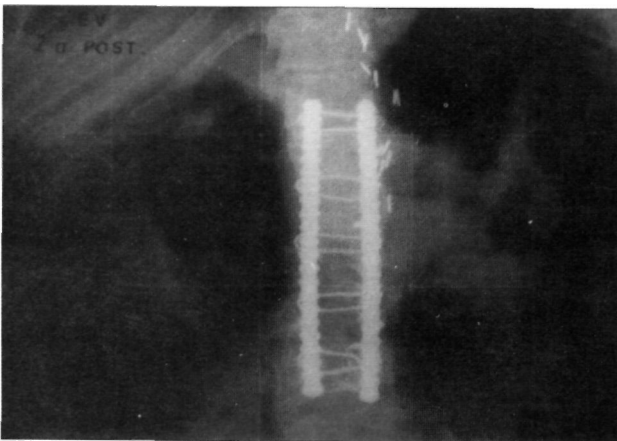
Bethem y cols. (6) publican 7 casos de hipercifosis en pacientes con DEEC, de los cuales sólo uno fue intervenido, y la artrodesis fracasó por pseudoartrosis. Brighton y cols.(5) hablan de la dificultad que en estos pacientes entraña la artrodesis por las alteraciones que presentan en el tejido conjuntivo.



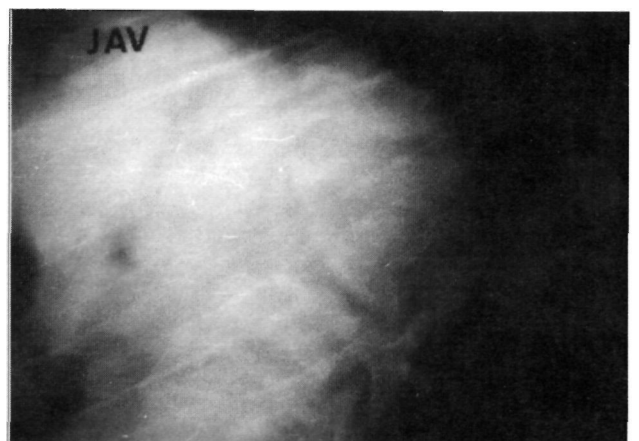
**Figura 5.** Caso nº 1. Segundo tiempo quirúrgico de artrodesis posterior sobre tallos anillados y alambres basiespinosos.



**Figura 7.** Caso nº 1. Control radiográfico a los dos años.



**Figura 6.** Caso nº 1. Control radiográfico a los dos años.



**Figura 8.** Caso nº 2. Hipercifosis toracolumbar con platiespondilea y acuñaamiento de T<sub>12</sub>

Nosotros pensamos que en estos casos existen posibilidades razonables de mejorar su calidad de vida mediante la intervención adecuada. Otro aspecto importante en los casos que pre-

sentamos es el diagnóstico diferencial de la alteración de la marcha cuando coexisten, cosa que es frecuente y esperable en estas displasias (1,2,3 y 4), una coxopatía y una hipercifosis.



**Figura 9.** Caso n° 2. La cadera izquierda está luxada. La cadera derecha es claramente displásica y muestra avanzados signos degenerativos.



**Figura 10.** Caso n° 2. Resultado radiográfico de la artroplastia de sustitución de la cadera derecha.

### Bibliografía

1. Moe J, Winter R, Bradford D, Lonstein J. Scoliosis and other spinal deformities. Philadelphia: W.B. Saunders; 1978: 579-86.
2. Santaolaya JM, Delgado A. Displasias óseas. Barcelona: Salvat, 1988: 235-73.
3. Spranger J, Langer L, Wiedemann H. Bone displasias. Philadelphia: W.B. Saunders, 1974: 95-101.
4. Stagnara P. Spinal deformity. Paris: Masson, 1978: 167.
5. Beighton H, Garicke G, Kozlowski K, Wallace C, Grobler L. Spondylo-epi-metaphyseal dysplasia with joint laxity and severe progressive kyphoscoliosis. J Bone Joint Surg 1984; 66B: 454-5.
6. Bethem, D., Winter, R., Lutter, L. et al. Spinal disorders of dwarfism. J Bone Joint Surg 1981; 63A: 1412-25.
7. Hedden, F. Spondyloepiphyseal dysplasia. J Bone Joint Surg 1978; 60B: 295.
8. Winter, R. Spondylo-epi-metaphyseal dysplasia with severe kyphosis: operative experience in two patients. Orthop Trans 1989; 94-5.