

Luxación de cadera atraumática en paciente con Neurofibromatosis tipo I

Atraumatic hip dislocation in a patient with Neurofibromatosis type I

González-Andreu, Sergio
Solaz-Estevan, Juan

Servicio De Cirugía Ortopédica, Hospital de Sagunto, Valencia, España

sergiogonzalezandreu@gmail.com

Rev. S. And. Traum. y Ort., 2022; 39 (2/4): 57-62

Recepción: 13/06/2022. Aceptación: 02/11/2022

Resumen

Introducción

La neurofibromatosis tipo 1 es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante. Con frecuencia el sistema esquelético se ve afectado con manifestaciones como escoliosis, pseudoartrosis congénita de tibia y lesiones quísticas intraóseas. Son menos frecuentes las manifestaciones sobre fémur proximal.

Objetivo

Exponer las características clínicas y de imagen típicas de esta enfermedad a raíz del caso que se presenta, así como el tratamiento realizado y la evolución de la paciente.

Presentación del caso

Se presenta el caso de una luxación atraumática de cadera derecha en una paciente de 14 años. La luxación sucedió en contexto hospitalario

Abstract

Introduction

Neurofibromatosis type 1 is a rare disease that follows an autosomal dominant inheritance pattern. The skeletal system is frequently affected with manifestations such as scoliosis, congenital pseudoarthrosis of the tibia, and intraosseous cystic lesions. Manifestations on the proximal femur are less frequent.

Objective

To expose the typical clinical and imaging characteristics of this disease as a result of the case that is presented, as well as the treatment carried out and the evolution of the patient.

Case presentation

The case of an atraumatic dislocation of the right hip in a 14-year-old patient is presented. The dislocation happened in a hospital context while

mientras consultaba por dolor insidioso en cadera derecha de días de evolución, sin evento traumático identificable. Mediante radiología simple y ampliando el estudio con tomografía axial computerizada se objetivó la luxación posterior femoroacetabular. Mediante sedación se llevo a cabo la reducción cerrada y se colocó una tracción blanda. Se completó el estudio con resonancia magnética, la cual objetivó la existencia de un neurofibroma intraarticular. La paciente ha cumplido 12 meses de seguimiento, encontrándose asintomática y habiendo reiniciado su actividad en atletismo.

Conclusiones

Es poca la bibliografía existente acerca de casos de luxación de cadera en pacientes con NF-1, siendo su tratamiento poco definido y debatido.

Palabras clave: Neurofibromatosis, luxación de cadera, neurofibroma.

consulting for insidious pain in the right hip of days of evolution, without an identifiable traumatic event. Through simple radiology and expanding the study with computerized axial tomography, the posterior femoroacetabular dislocation was observed. Under sedation, closed reduction was performed and soft traction was placed. The study was completed with magnetic resonance imaging, which revealed the existence of an intra-articular neurofibroma. The patient has completed 12 months of follow-up, being asymptomatic and having restarted her athletic activity.

Conclusions

There is little existing bibliography on cases of hip dislocation in patients with NF-1, and its treatment is poorly defined and debated.

Keywords: Neurofibromatosis, hip dislocation, neurofibroma.

Introducción

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es una enfermedad rara de herencia autosómica dominante debida a alteraciones en el gen NF1¹. Caracterizada por la presencia de afecciones a nivel del aparato locomotor como pseudoartrosis de tibia, escoliosis, hipertrofia de miembros etc., además de lesiones dermatológicas, neurológicas y vasculares². Se han definido asociaciones entre la NF-1 y la cadera o fémur proximal. Éstas incluyen lesiones quísticas intraóseas, neurofibromas intraarticulares, proliferación perióstica, coxa valga y un aumento del offset femoral³. A diferencia del tratamiento de la pseudoartrosis y escoliosis; es poca la bibliografía existente acerca de casos de luxación de cadera en pacientes con NF-1, siendo su tratamiento poco definido y debatido.

Presentamos el caso de una niña de 14 años que sufre una luxación atraumática de cadera.

Caso Clínico

Niña de 14 años que acude al servicio de urgencias de nuestro hospital por dolor de dos días

de evolución en cadera derecha. Encontrándose en sala de espera y en el momento de levantarse de la silla refiere un brusco dolor en cadera derecha que le impide la bipedestación. La paciente había sido diagnosticada a la edad de un año de NF-1. Clínicamente presentaba manchas café con leche y un neurofibroma en tobillo derecho. No presentaba otra clínica destacable y la paciente realizaba atletismo con frecuencia.

A la exploración física la paciente presenta dolor con la movilización del miembro inferior derecho con un rango de movilidad muy limitado, no presentaba acortamiento del miembro, pero sí actitud en aducción y rotación interna. No presentaba déficits sensitivos ni motores. Mediante radiología simple de pelvis se objetivó una luxación femoroacetabular derecha; observándose a su vez una displasia de cuello femoral derecho que presentaba mayor longitud en relación al contralateral (Fig. 1). El estudio se completó en el servicio de urgencias mediante una tomografía axial computerizada (TAC) (Fig. 2) y su reconstrucción en 3D (Fig. 3).

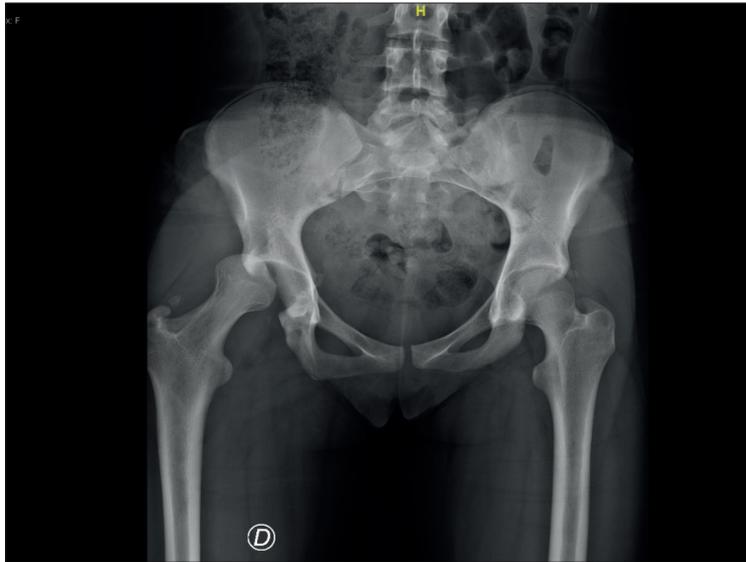


Fig. 1 - Radiología simple en proyección anteroposterior de pelvis que muestra una pérdida de la relación anatómica entre cabeza femoral y cavidad acetabular:

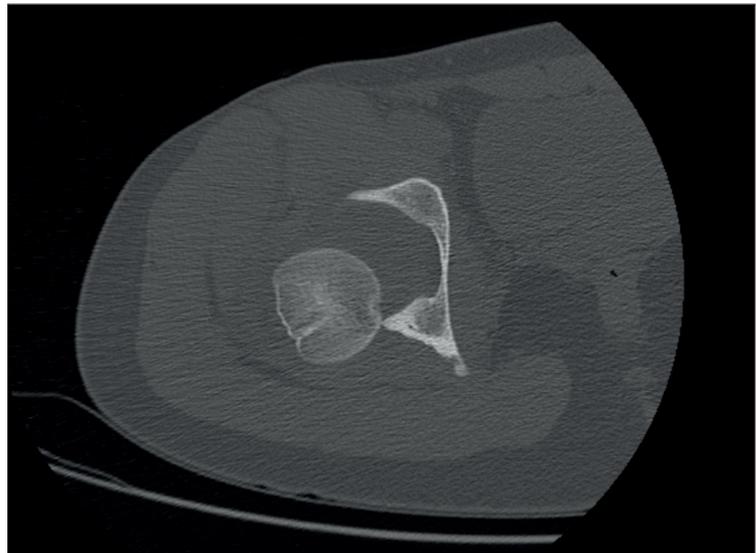


Fig. 2 - Tomografía axial computerizada. Corte axial que objetiva la situación posterior de la cabeza femoral respecto a cavidad acetabular.



Fig. 3 - Tomografía axial computerizada. Reconstrucción 3D que objetiva la situación posterior de la cabeza femoral respecto a la cavidad acetabular.

Se lleva a cabo una reducción cerrada urgente en quirófano de urgencias con anestesia general y se coloca tracción de partes blandas, previa comprobación de estabilidad articular. Al tratarse de una luxación atípica, se decide completar el estudio del caso mediante radiología simple (Fig. 4)

y TAC (Fig. 5.1 y 5.2) tras reducción en servicio de urgencias y una resonancia magnética (RMN) (Fig. 6.1 y 6.2) de control de forma programada con paciente ya hospitalizado, apreciándose la presencia de un neurofibroma intraarticular en cadera derecha.



Fig. 4 - Radiología simple en proyección anteroposterior de cadera derecha que demuestra congruencia articular tras reducción.

Fig. 5.1 - Tomografía axial computerizada. Corte coronal que demuestra congruencia articular tras reducción.

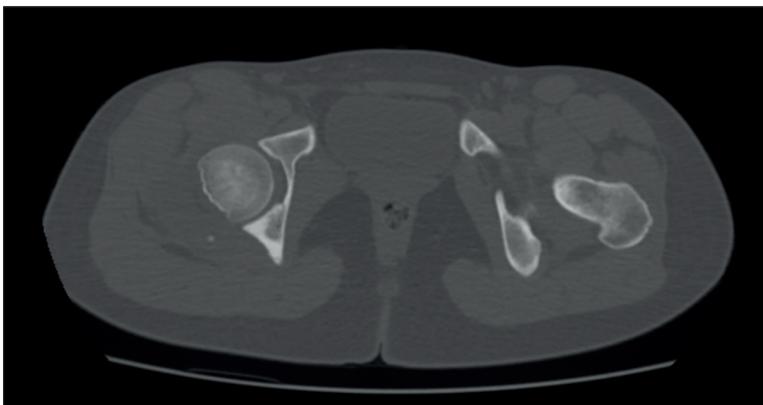


Fig. 5.2 - Tomografía axial computerizada. Corte axial que demuestra congruencia articular tras reducción.



Fig. 6.1 - Resonancia magnética. Corte coronal que muestra neurofibroma en transición cervico-cefálica (flecha roja).

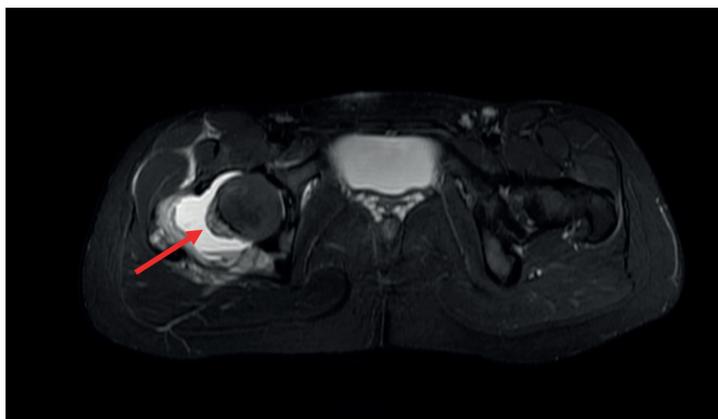


Fig. 6.2 - Resonancia magnética. Corte axial que muestra neurofibroma (flecha roja).

Tras 4 días de ingreso con tracción blanda se da alta hospitalaria con ortesis de cadera en flexión fija de cadera de unos 15° y abducción de la extremidad de 20° que llevó durante 2 meses y la indicación de descarga del miembro afecto.

Tras doce meses de seguimiento, la paciente permanece asintomática y ha retomado su actividad en atletismo.

Discusión

La neurofibromatosis tipo 1 es una entidad común que puede presentar manifestaciones esqueléticas tanto focales como sistémicas. Las de tipo sistémico como la osteoporosis y la baja

estatura son más frecuentes que aquellas focales como la displasia de tibia y la escoliosis. Todas ellas están ampliamente recogidas en la literatura existente. En cambio, son pocos los casos de luxaciones de cadera debidos a NF-1 recogidas en la literatura. Son 18 los casos recogidos hasta el artículo de Freire en 2019⁴; 10 de ellos tras traumatismos de baja energía y 8 de ellos sin traumatismo desencadenante. La mayoría de autores defienden la existencia de neurofibromas intraarticulares como mecanismo productor^{4,5,6,7}. Los neurofibromas pueden provocar deformidades pélvicas, erosión en el cuello femoral, deformidad en valgo y laxitud capsular, los cuales predisponen para la luxación de la articulación⁷. En el caso que presentamos, el neurofibroma no comprometía mecá-

nicamente la articulación, pues fue fácil y estable tras reducción.

El tratamiento realizado mediante reducción cerrada y tracción blanda está recogido en la mayoría de casos en la bibliografía; también se han propuesto con menor frecuencia la artroplastia total de cadera⁸, la artroplastia de resección de Girdlestone⁹ en un caso de luxación recalcitrante, la fijación profiláctica con tornillo deslizante en el caso de paciente con fragilidad del cuello femoral por la impronta del neurofibroma intraarticular¹⁰ e incluso, la exéresis del neurofibroma⁵.

En nuestro caso se entiende que el causante es el crecimiento intraarticular de un neurofibroma. Su acción se puede observar ya en la radiología simple previa a la reducción a través de la reducción del diámetro cervical femoral respecto a contralateral, el aumento del offset femoral y la deformidad en valgo del mismo; confirmados más tarde con el TAC y RMN.

El pronóstico a largo plazo es incierto dada la limitada muestra de casos en la literatura, asociado a las diferentes causas dentro del espectro de la NF-1 que han causado cada uno de los eventos de luxación.

Se han recogido casos de recidiva de la luxación^{7,8} que han llevado a optar por la artroplastia en algún caso como solución⁸.

Destacar también, que ningún caso publicado supera los seis años de seguimiento.

Conclusiones

La luxación atraumática de cadera asociada con NF-1 es un supuesto raro y poco recogido en la literatura. En nuestro caso reflejamos las características clínicas y de imagen de la neurofibromatosis tipo 1 mediante radiología simple, tomografía axial computerizada y resonancia magnética.

El tratamiento conservador mediante reducción cerrada y tracción blanda ha proporcionado unos resultados satisfactorios a los 12 meses de seguimiento.

Conflicto de Intereses

No existe conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Fienman NL, Yakovac WC: Neurofibromatosis in childhood. *J Pediatr* 1970, 339:339-346.
2. Crawford Jr AH, Bagamery N. Osseous manifestations of neurofibromatosis in childhood. *J Pediatr Orthop* 1986; 6:72-88.
3. Vitale MG, Guha A, Skaggs DL: Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis in children: an update. *Clin Orthop Relat Res* 2002, 107:107-118.
4. Freire BLG. Luxación recidivante de la cadera en la neurofibromatosis tipo-1. *Revista Cubana de Ortopedia y Traumatología*. 2019;33(2):e170.
5. Lachiewicz PF, Salvati EA, Hely D, Ghelman B: Pathological dislocation of the hip in neurofibromatosis. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1983, 414:414-415.
6. Guilleminet M, Creyssel J, de Mourgues G, Fischer L: [Von Recklinghausen's neurofibromatosis. Congenital hypertrophy of the lower limb in childhood and spontaneous luxation of the homolateral hip in adult age]. *Presse Med* 1970, 1269:1269-1271.
7. Galbraith JG, Butler JS, Harty JA. Recurrent spontaneous hip dislocation in a patient with neurofibromatosis type 1: a case report. *J Med Case Reports*. diciembre de 2011;5(1):106.
8. Odent T, Ranger P, Aarabi M, Hamdy RC, Fassier F: Total hip arthroplasty in a patient with neurofibromatosis type I and recurrent spontaneous hip dislocation. *Can J Surg* 2004, 219:219-220.
9. Lampasi M, Greggi T, Sudanese A: Pathological dislocation of the hip in neurofibromatosis: a case report. *Chir Organi Mov* 2008, 163:163-166.
10. Kumar R, dos Reis Teixeira Neto A, Deavers MT, Amini B, Lewis VO. Spontaneous hip dislocation secondary to intraarticular neurofibroma: a case report. *Skeletal Radiol [Internet]*. 4 de febrero de 2014.