

CORREÇÃO DA ESCOLIOSE DISTRÓFICA GRAVE NA NEUFIBROMATOSE 1 POR VERTEBRECTOMIA POSTERIOR MÚLTIPLOS NÍVEIS

CORRECTION OF SEVERE DYSTROPHIC SCOLIOSIS IN NEUROFIBROMATOSIS 1 WITH POSTERIOR VERTEBRAL COLUMN RESECTION IN MULTIPLE LEVELS

CORRECCIÓN DE ESCOLIOSIS DISTRÓFICA GRAVE EN NEUROFIBROMATOSIS 1 CON VERTEBRECTOMÍA POSTERIOR EN MÚLTIPLES NIVELES

ALDERICO GIRÃO CAMPOS DE BARROS,¹ LUÍS EDUARDO CARELLI TEIXEIRA DA SILVA,¹ JÚLIO ALVES PONTE,¹ GUSTAVO BORGES LAURINDO AZEVEDO,¹ RENATO JOÃO MUNIZ TEIXEIRA,¹ ANDRÉ LUIZ LOYELO BARCELLOS¹

1. Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

RESUMO

Objetivo: Avaliar os resultados após a ressecção vertebral posterior (RCVP) múltiplos níveis em pacientes portadores de cifoescoliose grave secundária à neufibromatose tipo 1 (NF-1). **Métodos:** Estudo retrospectivo de 4 pacientes: adultos do sexo masculino, idade média de 26,5 anos, portadores de deformidade rígida e grave, cifose média de 122° e escoliose média de 88°, por meio da análise clínica e exames complementares. **Resultados:** O seguimento pós-operatório médio foi de 27 meses. Foram ressecadas, em média, três vértebras. Consolidação intersomática da artrodese foi confirmada por TC em todos os casos. As taxas de correção das deformidades sagital e coronal foram de 54,09% e 70,45%, respectivamente. Previamente à cirurgia, todos os pacientes eram neurologicamente intactos e, como complicação, um paciente apresentou déficit motor (ASIA D). Ocorreu ainda pneumotórax em dois pacientes. **Conclusão:** A correção da cifoescoliose grave em pacientes adultos portadores NF-1 é tecnicamente exigente e não está isenta de complicações maiores. Porém, diante da possibilidade restrita de técnicas de correção dessas deformidades, a RCVP múltiplos níveis mostrou-se uma técnica segura e eficaz. **Nível de evidência IV; Série de Casos**

Descritores: Neurofibromatose; Cifose; Osteotomia.

ABSTRACT

Objective: To evaluate the results after multiple posterior vertebral column resection (PVCR) in patients with severe kyphoscoliosis secondary to neurofibromatosis type 1 (NF-1). **Methods:** Retrospective study of 4 adult male patients, mean age of 26.5 years, with severe rigid deformity, mean kyphosis of 122° and scoliosis of 88°, through clinical analysis and complementary exams. **Results:** The mean postoperative follow-up was 27 months. Three vertebrae were resected on average. Interbody consolidation of arthrodesis was confirmed by CT in all cases. The correction rates of sagittal and coronal deformities were 54.09% and 70.45%, respectively. Prior to surgery, all patients were neurologically intact and as a post-surgical complication one patient had motor deficit (ASIA D) and pneumothorax also occurred in two patients. **Conclusions:** The correction of severe kyphoscoliosis in adult patients with NF-1 is technically demanding and is not free of major complications. However, in view of the limited possibility of correction of these deformities, multiple-level PVCR has proved to be a safe and effective technique. **Level of evidence IV; Case Series.**

Keywords: Neurofibromatosis; Kyphosis; Osteotomy.

RESUMEN

Objetivo: Evaluar los resultados después de la resección vertebral posterior (RPCV) en múltiples niveles en pacientes con cifoescoliosis grave secundaria a neurofibromatosis tipo 1 (NF-1). **Métodos:** Estudio retrospectivo de 4 pacientes adultos del sexo masculino, con promedio de edad de 26,5 años, con deformidad rígida grave, cifosis promedio de 122° y escoliosis promedio de 88°, mediante un análisis clínico y exámenes complementarios. **Resultados:** El seguimiento postoperatorio promedio fue de 27 meses. Tres vértebras fueron ressecadas en promedio. La consolidación de la artrodese intersomática fue confirmada por la TC en todos los casos. Los porcentajes de corrección de las deformidades coronales y sagitales fueron de 54,09% y 70,45%, respectivamente. Antes de la cirugía, todos los pacientes estaban intactos neurológicamente y un paciente tuvo déficit motor como complicación (ASIA D) y dos pacientes tuvieron neumotórax. **Conclusiones:** La corrección de la cifoescoliosis graves en pacientes adultos con NF-1 es técnicamente exigente y no está exenta de complicaciones mayores. Sin embargo, en vista de la posibilidad limitada de corrección de estas deformidades, la RPCV de múltiples niveles ha demostrado ser una técnica segura y eficaz. **Nivel de evidencia IV; Serie de Casos.**

Descriptores: Neurofibromatosis; Cifosis; Osteotomía.

Estudo realizado no Instituto Nacional de Traumatologia e Ortopedia -INTO, Rio de Janeiro, Av. Brasil, 500, São Cristóvão, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
Correspondência: Almirante Guilhem 454, Apto 404, Leblon, Rio de Janeiro, RJ, Brasil - CEP: 20440-000. aldericogirao@hotmail.com.br / pontejulio@hotmail.com



INTRODUÇÃO

As neurofibromatoses (NF) representam um grupo de alterações hamartomatosas hereditárias, multissistêmicas, envolvendo produtos de todas as linhagens germinativas: ectoderme, mesoderme e endoderme. Essa doença pode ser dividida em neurofibromatose periférica ou tipo 1 (NF-1) e central ou tipo 2 (NF-2). A forma mais comum é a NF-1 ou doença de Von Recklinghausen. A NF-2 acomete o sistema nervoso central e está associada a schwannomas espinhais múltiplos.^{1,2}

Existem ainda dois subtipos de apresentação, a neurofibromatose segmentar, com características de NF-1 e presente em único segmento corporal e a schwannomatose, uma forma de mosaico da NF-2. A NF-1 é a única forma associada às deformidades da coluna vertebral.³

Descrita pela primeira vez por Gould, em 1918, as deformidades da coluna vertebral associadas a NF-1 foram identificadas como a principal manifestação ortopédica dessa condição.⁴ A cifoescoliose é definida por uma escoliose acompanhada de cifose maior que 50 graus, sendo a principal causa de déficit na NF-1 e em muitos casos associada à deformidade grave.⁵ Existem dois padrões de curvas nas deformidades vertebrais: distróficas e não-distróficas. As deformidades não distróficas da NF-1 são as mais comuns e podem ser tratadas de forma semelhante a curvas idiopáticas. Em contrapartida, as deformidades associadas às alterações distróficas, são incomuns, porém de natureza maligna, apresentam-se como curvas de raio curto, cifose angular associada e alterações radiográficas que incluem acunhamento vertebral, ectasia dural, meningocele, aumento do forâmen intervertebral e escavação do corpo vertebral.⁶

As possibilidades terapêuticas para correção de curvas graves e rígidas na NF-1 são bastante restritas e tecnicamente exigentes, motivo pelo qual não raro encontramos pacientes portadores de cifoescoliose grave “negligenciados”. Associada à esses fatores adiciona-se a dificuldade de acesso desses indivíduos aos centros especializados de cirurgia da coluna vertebral. A literatura mundial existente a cerca desse cenário é escassa e ao nosso conhecimento existem poucos estudos sobre o manejo cirúrgico da cifoescoliose grave na NF-1 através de ressecção vertebral por via posterior (RCVP).^{6,7} Esta técnica tem por vantagem o alto poder de correção, principalmente em deformidades angulares e rígidas,

uma vez que promove uma descompressão circunferencial e mobilização das três colunas de Denis.^{8,9}

O presente estudo visa avaliar os resultados obtidos e a viabilidade da técnica de RCVP para o tratamento da cifoescoliose grave e rígida na NF-1 em pacientes adultos.

MATERIAL E MÉTODOS

Estudo retrospectivo realizado através da avaliação clínica e radiológica da correção pela técnica de RCVP múltiplos níveis para o tratamento da cifoescoliose grave em pacientes portadores de NF-1, com relato de início antes dos dez anos de idade. Foram analisados quatro pacientes do sexo masculino, adultos, com média de idade, no momento da cirurgia, de 26,5(23 - 32) anos e preenchendo os critérios para diagnóstico clínico de NF-1, proposto em 1988.¹⁰ Todos os pacientes eram portadores de deformidades do tipo distrófica e neurologicamente intactos, ASIA E, e foram operados pela mesma equipe cirúrgica.

O planejamento cirúrgico foi realizado com exame neurológico, radiografias panorâmicas da coluna vertebral e tomografia computadorizada com reconstruções axial, coronal e sagital. Foram analisados os valores angulares de cifose e escoliose, displasia pedicular, presença de luxação da articulação costovertebral, escavação de corpos vertebrais, aumento do diâmetro dos forâmens intervertebrais e defeitos laminares. Todas as curvas eram de raio curto e a magnitude média pré-operatória da cifose foi de 122°(100° - 171°) e da escoliose associada foi de 88°(72-109°), mensuradas utilizando o software SURGIMAP® (Figura 1).

Técnica Cirúrgica RCVP: Todas as cirurgias foram realizadas com a presença de dois cirurgiões da mesma equipe, com o paciente sob neuromonitorização intraoperatória. Com o paciente posicionado em decúbito ventral, se realiza a exposição da coluna vertebral e instrumentação com parafusos pediculares. Uma haste temporária moldada in situ é conectada aos parafusos, unilateralmente, para estabilização da coluna durante o processo de ressecção dos elementos vertebrais. Após costectomia de aproximadamente 6cm de cada arco costal do corpo vertebral a ser ressecado, se realiza dissecação subperiosteal através da parede lateral da vértebra. Durante esse procedimento, é importante o controle do sangramento

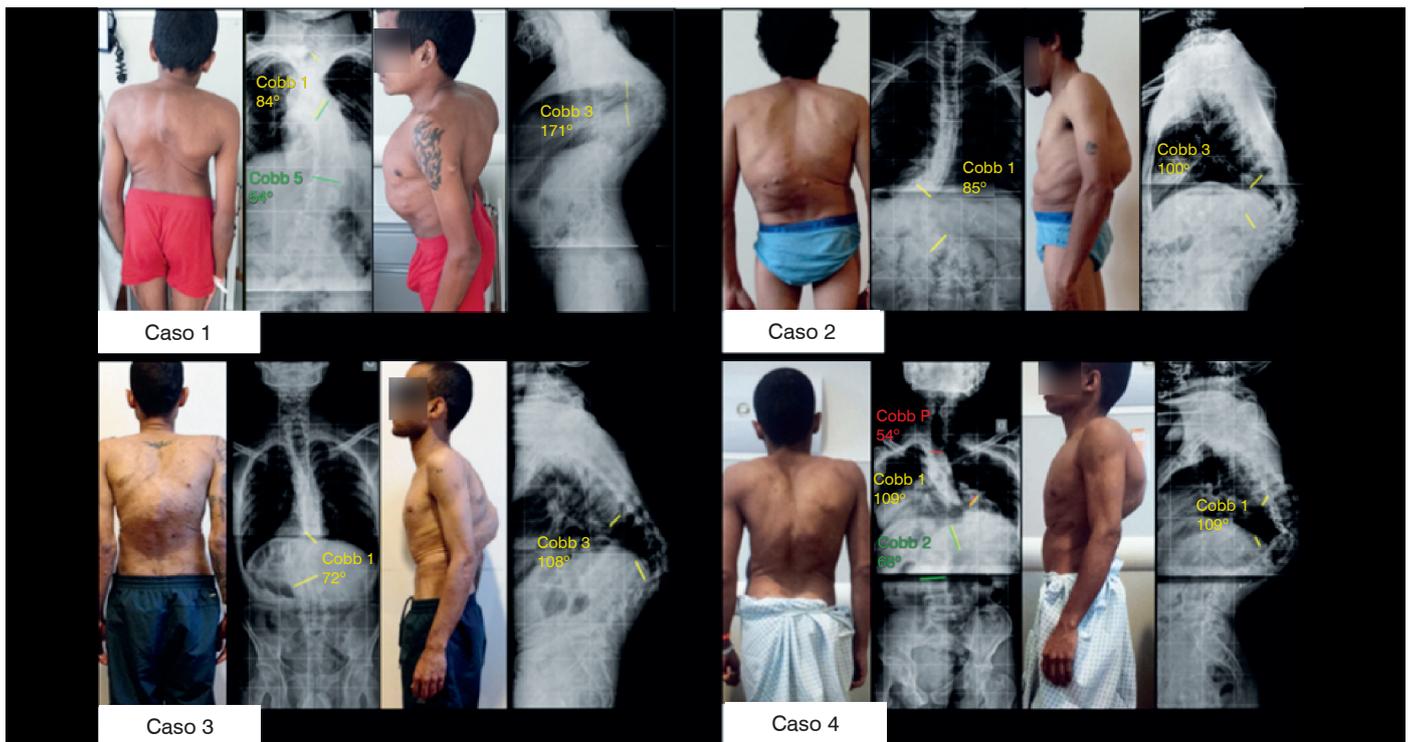


Figura 1. Apresentação clínica e imagens radiográficas pré-operatórias dos quatro pacientes do estudo.

advindo de lesões de artérias segmentares. Sob visualização direta, procede-se a ressecção dos corpos vertebrais periapicais e discos adjacentes ao RCVP conforme análise clínica e fluoroscópica intra-operatória, sempre de lateral para medial, deixando a parede posterior da vertebra, que protege a dura máter, para ser ressecada em uma última etapa, após hemostasia epidural. Com a liberação anterior e posterior, a haste temporária é substituída por outra pré-moldada e realiza-se as manobras variadas de correção da deformidade, tipo: compressão/distração, cantilever e modelagem in situ. Uma cesta de titânio tipo Mesh contendo enxerto autólogo proveniente das costelas e elementos anteriores e posteriores é posicionada entre as placas terminais remanescentes. Múltiplas osteotomias facetárias completas, pela técnica descrita por Ponte,¹¹ são realizadas, para flexibilização adicional. É realizada decorticação vertebral posterior com enxertia e a ferida fechada por planos. Quando houve pleurotomia foi instalado dreno torácico estando já o paciente em decúbito dorsal.

RESULTADOS

A média de deformidade residual, em graus, após correção no plano coronal foi de 26°, com uma taxa de correção de 70,45%. A média de deformidade residual, em graus, após correção no plano sagital foi de 56°, com uma taxa de correção de 54,09%. (Figura 2) Foram ressecados, em média, 3(2-5) corpos vertebrais. A avaliação da consolidação óssea através de TC, realizada seis meses após a cirurgia evidenciou fusão da artrodese em 100% dos casos, confirmada pela presença de ponte óssea no interior da cesta. (Figura 3) Não houve falha do material de instrumentação em qualquer dos casos do estudo. Todos os pacientes utilizaram órtese tipo OTLS por um período mínimo de seis meses. (Figura 4)

No presente estudo, dos quatro pacientes com acompanhamento em médio prazo, dois pacientes apresentaram déficit neurológico intra-operatório, destes, um paciente permaneceu com ASIA D em membros inferiores após 6 meses. Outras complicações foram a presença de pneumotórax pós-operatório em dois pacientes, os quais atribuímos à anatomia distorcida e dificuldade de identificação de plano anatômico. Ambos apresentaram evolução benigna, sendo os drenos de tórax retirados antes do 7º dia pós-operatório.

DISCUSSÃO

As deformidades da coluna vertebral são identificadas como a principal manifestação ortopédica associadas à NF-1, presente em 2 a 16% dos casos.⁴ As deformidades caracterizadas como distróficas, apresentam comportamento agressivo, com escavação vertebral importante e, por isso, requerem estabilização anterior e posterior combinadas,¹² particularmente em pacientes jovens.¹³ Mesmo deformidades que não se apresentem como distróficas na apresentação inicial podem sofrer mudança de padrão radiológico e clínico, fenômeno conhecido como modulação.¹⁴ Num estudo de Sirois et al., 23 pacientes de 32 avaliados (72%) com deformidade vertebral apresentavam curvas distróficas. A incidência de pseudoartrose foi de 38% para o grupo distrófico submetido à fusão posterior isolada. A taxa de perda de correção foi de 12,7° e uma média de 1,7 procedimentos foi necessária para uma fusão posterior estável, concluindo-se

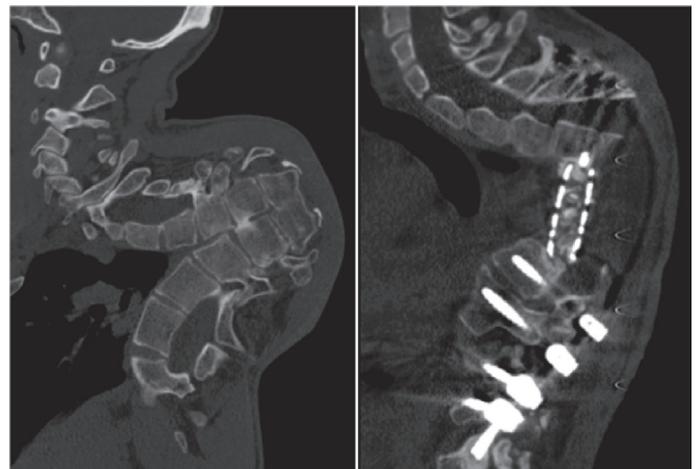


Figura 3. Reconstrução sagital de exame tomográfico, pré e após seis meses de cirurgia mostrando ressecção de cinco corpos vertebrais e consolidação da artrodese no interior da cesta de titânio.

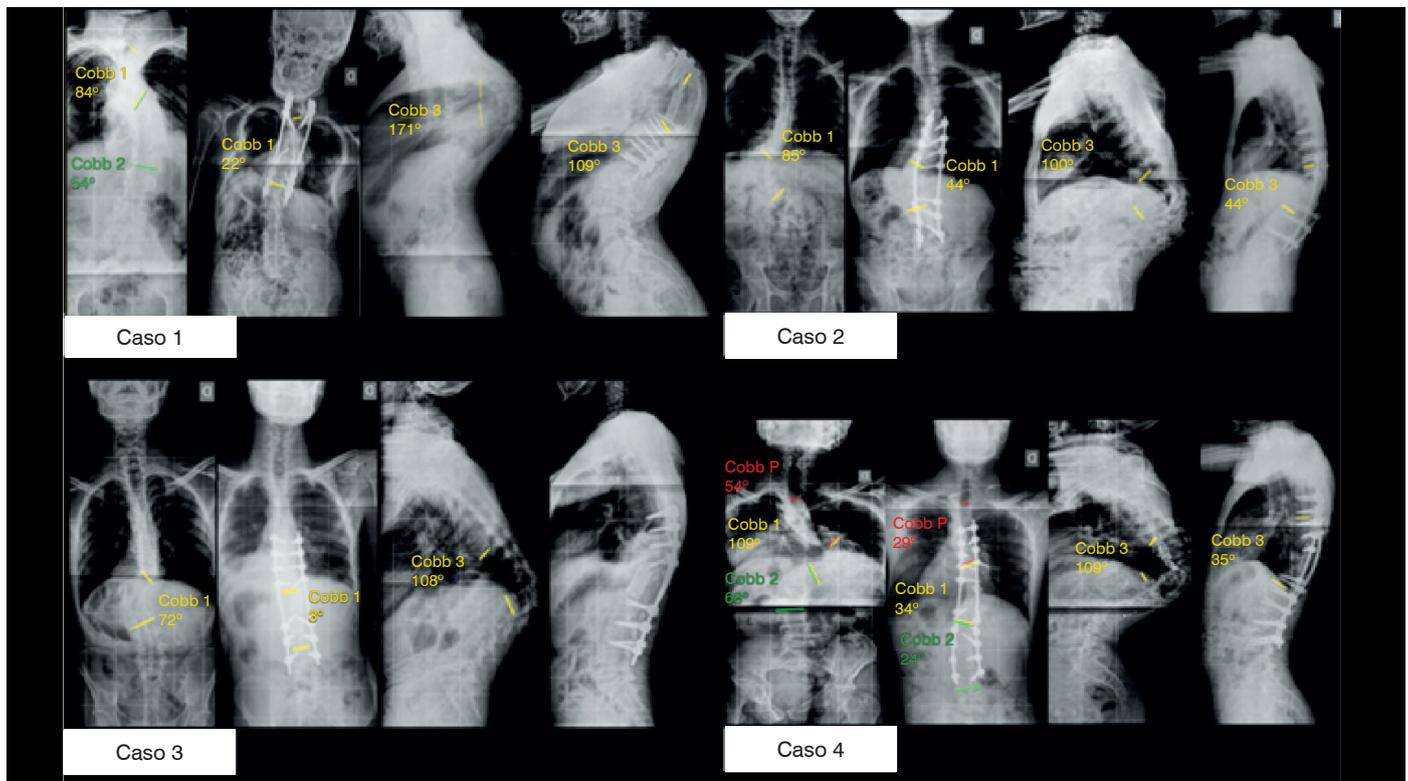


Figura 2. Resultados radiográficos pós-operatório da correção das deformidades dos quatro pacientes do estudo.



Figura 4. Imagens clínicas pré e pós-operatórias comparativas do resultado final após correção da deformidade dos quatro pacientes do estudo.

Tabela 1. Resultados clínicos e radiológicos da correção da cifoescoliose grave na NF-1 por RCVP múltiplos níveis.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Média	% de correção
Idade	23 anos	28 anos	32 anos	24 anos	26 anos 6 meses	-----
Sexo	M	M	M	M	-----	-----
Acompanhamento	24 meses	30 meses	20 meses	22 meses	27 meses	-----
Níveis de RCV	5	2	2	3	3	-----
ASIA (Pré-operatório)	E	E	E	E	-----	-----
ASIA (6 meses)	D	E	E	E	-----	-----
Fusão	+	+	+	+	-----	-----
COBB sagital (Pré-operatório)	171°	100°	108°	109°	122°	-----
COBB sagital (6 meses)	109°	44°	36°	35°	56°	54,09%
Correção COBB (Pré-operatório)	84°	85°	72°	109°	88°	-----
Correção COBB (6 meses)	22°	44°	3°	34°	26°	70,45%

que curvas cifoescolióticas devem ser tratadas com fusão anterior e posterior combinadas.¹⁵ Durrani et al. demonstraram em seu estudo que 81% dos pacientes portadores de NF-1, jovens e com curvas não distróficas, sofreram o fenômeno da modulação, desenvolvendo manifestações características da cifoescoliose distrófica.⁴

A correção de deformidades graves e rígidas através da realização de osteotomia de três colunas, apesar de eficazes possuem alta complexidade técnica, exigem treinamento especializado e estrutura hospitalar adequada, mesmo assim não estão isentas de riscos, sendo frequente complicações. As osteotomias tipo RCVP realizadas em múltiplos níveis são classificadas como grau 6 segundo a classificação de Frank Schwab et al e devem ser utilizadas como último recurso na correção de deformidades graves rígidas.¹⁶ Em estudo com 147 pacientes portadores de deformidade da coluna vertebral, submetidos a tratamento cirúrgico com RCVP, Lenke et al. encontraram uma taxa de 59% de complicações.¹⁷ No presente estudo, dos quatro pacientes com acompanhamento em médio prazo, dois pacientes apresentaram alteração do potencial evocado motor no intra-operatório, destes, um paciente permaneceu com exame

neuroológico ASIA D em membros inferiores após 6 meses. Além disso, um dos casos teve de ser abordado em 2 tempos cirúrgicos, em decorrência da gravidade da curva e volume de sangramento.

Tradicionalmente, o tratamento preconizado em casos de cifoescoliose grave secundária à NF-1 é a abordagem combinada por flexibilização e artrodese vertebral anterior associada a suporte mecânico através de fíbula ou cesta metálica seguida de artrodese posterior, minimizando o risco de erosão pós-operatória devido a alterações distróficas, pseudoartrose e proporcionando estabilidade por um longo período, porém com resultados variáveis na correção final.¹⁸ Nosso estudo apresentou taxa de consolidação de 100%, confirmada por avaliação clínica e radiológica e manutenção da correção obtida e resultados clínicos bastante satisfatórios, porém sabemos que esses pacientes devem ser acompanhados por toda vida devido ao risco de escavação vertebral contínua e má qualidade óssea, inerentes à doença.

Há estudos evidenciando bons resultados com a técnica do RCVP para tratamento de deformidades vertebrais graves em deformidades idiopáticas, congênitas e neuromusculares,¹³ porém a literatura é bastante escassa em se tratando de deformidades secundárias à NF-1 corrigidas pela técnica RCVP.^{6,19} Em nosso estudo observamos bons resultados em relação a taxa de correção, consolidação e complicações associadas.

Como limitação do estudo, identificados o baixo número de pacientes, entretanto, face a escassez da literatura em relação ao tema, consideramos satisfatórios os resultados obtidos, sendo importante que essas informações fomentem mais pesquisas sobre as opções de tratamento das deformidades vertebrais graves utilizando a técnica de RCVP.

CONCLUSÃO

A correção da cifoescoliose grave em pacientes adultos portadores NF-1 é tecnicamente exigente e não está *isenta de complicações*, porém diante da possibilidade restrita de técnicas de correção dessas deformidades, a RCVP múltiplos níveis mostrou-se uma técnica segura e eficaz.

Todos os autores declaram não haver nenhum potencial conflito de interesses referente a este artigo.

CONTRIBUIÇÃO DOS AUTORES: Cada autor contribuiu individual e significativamente para o desenvolvimento do manuscrito. JAP (0000-0003-0643-7011)*, ALLB (0000-0002-65174285)* e AGCB (0000-0002-8337-7676)* foram os principais contribuintes na redação do manuscrito. JAP, ALLB e AGCB realizaram a cirurgia, acompanharam os pacientes e reuniram dados clínicos. JAP, AGCB, LECTS (0000-0003-2631-5492)* e GBLA (0000-0003-4832-3813)* avaliaram os dados da análise estatística. JAP, LECTS, ALLB, GBLA e AGCB realizaram a pesquisa bibliográfica, a revisão do manuscrito e contribuíram com o conceito intelectual do estudo. *ORCID (*Open Researcher and Contributor ID*).

REFERÊNCIAS

1. Akbarinia BA, Gabriel KR, Beckman E, Chalk D. Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1992;17(Suppl):S244-8.
2. Yalcin N, Bar-on E, Yazici M. Impingement of Spinal Cord by Dislocated Rib in Dystrophic Scoliosis Secondary to Neurofibromatosis Type 1. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2008;33(23):E881-6.
3. Kaufman DL, Heinrich BS, Willett C, Perry A, Finseth F, Sobel RA, et al. Somatic instability of the NF2 gene in Schwannomatosis. *Arch Neurol*. 2003;60(9):1317-20.
4. Durrani AA, Crawford AH, Choudhry SN, Saifuddin A, Morley TR. Modulation of spinal deformities in patients with neurofibromatosis type 1. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2000;25(1):69-75.
5. Winter RB, Lovell WW, Moe JH. *J Bone Joint Surg* 1975 [Am] 57:972-977.
6. Stoke GE, Lenke LG, Dorward IG. Posterior Vertebral Column Resection for the Treatment of Dystrophic Kyphosis Associated With Type-1 Neurofibromatosis. A Case Report and Review of the Literature. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2012;37(26):E1659-64.
7. Lenke LG, Sides BA, Koester LA, Hensley M, Blenke KM. Vertebral column resection for the treatment of severe spinal deformity. *Clin Orthop Relat Res*. 2010;468(3):687-99.
8. Suk SI, Chung ER, Kim JH, Kim SS, Lee JS, Choi WK. Posterior vertebral column resection for severe rigid scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2005;30(14):1682-7.
9. Bradford DS, Tribus CB. Vertebral column resection for the treatment of rigid coronal decompensation. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1997;22(14):1590-9.
10. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement (1988) Neurofibromatosis. Bethesda, Md., USA, July 13-15, 1987. Neurofibromatosis 1.
11. Ponte A. Posterior column shortening for Scheuermann's kyphosis: an innovative one-stage technique. In: *Hafer T, Merola AA, eds. Surgical Techniques for the Spine*. New York, NY: Thieme Medical; 2003. p.107-13.
12. Tsirikos AI, Saifuddin A, Noordeen MH. Spinal deformity in neurofibromatosis type-1: diagnosis and treatment. *Eur Spine J*. 2005;14(5):427-39.
13. Lenke LG, Sponseller PD, Newton PO, Sucato DJ, Shah SA, Sides BA, et al. Complications After 147 Consecutive Vertebral Column resections for Severe Pediatric Spinal Deformity. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2013;38(2):119-32.
14. Parisini P, Di Silvestre M, Gregg T, Paderni S, Cervellati S, Savini R. Surgical correction of dystrophic spinal curves in neurofibromatosis. A review of 56 patients. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1999;24(21):2247-53.
15. Sirois JL III, Drennan JC. Dystrophic spinal deformity in neurofibromatosis. *J Pediatr Orthop*. 1990;10(4):522-6.
16. Schwab F, Blondel B, Chay E, Lenke LG, Tropiano P, Ames C, et al. *The Comprehensive Anatomical Spinal Osteotomy Classification*. *Neurosurgery*. 2014;74(1):112-20.
17. Crawford AH. Pitfalls of spinal deformities associated with neurofibromatosis in children. *Clin Orthop Relat Res*. 1989;(245):29-42.
18. Ponte A. Posterior column shortening for Scheuermann's kyphosis: an innovative one-stage technique. In: *Hafer T, Merola AA, eds. Surgical Techniques for the Spine*. New York, NY: Thieme Medical; 2003. p.107-13.
19. Iwai C, Taneichi H, Inami S, Namikawa T, Takeuchi D, Kato N, et al. Clinical Outcomes of Combined Anterior and Posterior Spinal Fusion for Dystrophic Thoracolumbar Spinal Deformities of Neurofibromatosis-1: Fate of Nonvascularized Anterior Fibular Strut Grafts. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2013;38(1):44-50.