

Luxación recidivante de la cadera en la neurofibromatosis tipo-1

Recurrent hip dislocation in neurofibromatosis type-1

Luxation récidivante de la hanche dans la neurofibromatose de type 1

Boris Luis García Freire^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-8821-1421>

¹Complejo Científico Ortopédico Internacional “Frank País”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: borislg2015@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La neurofibromatosis tipo 1 es un desorden genético común que puede afectar el esqueleto de forma frecuente. Las manifestaciones esqueléticas de la neurofibromatosis tipo 1 incluyen escoliosis, pseudoartrosis congénita de tibia y lesiones quísticas intraoseas.

Objetivo: Describir las características clínicas e imagenológicas de esta enfermedad, encontradas en el caso que se presenta, así como el tratamiento realizado y la evolución de la paciente.

Presentación del caso: Se presenta una luxación de la cadera resultante de un neurofibroma intraarticular en una paciente femenina de 17 años que sufrió un trauma menor. La luxación y su causa en esta paciente fueron sospechadas en un inicio por el cuadro clínico y los hallazgos anormales en las primeras radiografías de pelvis, y más tarde fue confirmada con tomografía axial computarizada e imágenes por resonancias magnéticas. Se le realizó una reducción cerrada bajo anestesia general con posterior tracción por partes blandas durante cuatro semanas. El caso fue seguido por consulta externa durante un año sin presentar un nuevo episodio de luxación de cadera.

Conclusiones: La luxación recidivante de cadera asociada con neurofibromatosis tipo 1 es una ocurrencia rara y está poco reportada en la literatura. Este caso ilustra las características clínicas y sobre todo imagenológicas de la neurofibromatosis tipo 1, mediante las radiografías, imágenes por resonancia magnética y tomografía axial computarizada con

reconstrucción. El tratamiento realizado, reducción cerrada bajo anestesia general con posterior tracción por partes blandas durante cuatro semanas, fue satisfactorio.

Palabras clave: cadera; neurofibromatosis; recurrente.

ABSTRACT

Introduction: Neurofibromatosis type 1 is a common genetic disorder that can frequently affect the skeleton. Skeletal manifestations of type 1 neurofibromatosis include scoliosis, congenital pseudoarthrosis of the tibia, and intraosseous cystic lesions.

Objective: To describe the clinical and images characteristics of this disease, which are present in the case we report, and to describe the treatment and evolution of the patient.

Case report: A hip dislocation resulting from an intra-articular neurofibroma is presented in a 17-year-old female patient who suffered minor trauma. Dislocation and its cause in this patient were initially suspected due to the clinical condition and abnormal findings on the first pelvis x-rays and later it was confirmed by computed tomography and magnetic resonance imaging. Closed reduction was performed under general anesthesia with posterior soft tissue traction for four weeks. The case was followed by outpatient consultation for one year with no new episode of hip dislocation.

Conclusions: Recurrent hip dislocation associated with neurofibromatosis type 1 is a rare occurrence and it is poorly reported in the literature. This case illustrates the clinical and particularly imaging characteristics of type 1 neurofibromatosis, using x-rays, magnetic resonance imaging, and computed tomography with reconstruction. Closed reduction under general anesthesia was the treatment performed followed by soft tissue traction for four weeks, which was satisfactory.

Keywords: hip; neurofibromatosis; recurrent.

RÉSUMÉ

Introduction: La neurofibromatose de type 1 (NF1) est un trouble génétique commun qui peut affecter fréquemment le squelette. Les manifestations squelettiques de la neurofibromatose de type 1 comprennent la scoliose, la pseudarthrose congénitale du tibia et les lésions kystiques intra-osseuses.

Objectif: Décrire les caractéristiques cliniques et radiographiques de cette maladie rencontrées dans ce cas, ainsi que le traitement appliqué et l'évolution de la patiente.

Présentation du cas: Le cas d'une patiente âgée de 17 ans atteinte de luxation de la hanche dû à un neurofibrome intra-articulaire et souffrant un traumatisme insignifiant, est présenté. Dès le début, la luxation et sa cause ont été suspectées, étant donné le tableau clinique et les résultats anormaux des premières radiographies du bassin, qui ont été confirmés plus tard par tomographie axiale assistée par ordinateur et IRM. Une réduction fermée sous anesthésie générale avec une traction postérieure des parties molles pendant quatre semaines a été réalisée. Ce cas a été suivi en consultation externe pendant un an sans présenter un nouvel épisode de luxation de hanche.

Conclusions: La luxation récidivante de hanche liée à une neurofibromatose de type 1 est une affection rare et peu abordée dans la littérature. Ce cas met en évidence les caractéristiques cliniques, et particulièrement radiographiques, de la neurofibromatose de type 1 au moyen de radiographies, IRM et tomographie avec reconstruction. Le traitement appliqué, c'est-à-dire, la réduction fermée sous anesthésie générale avec une traction postérieure des parties molles pendant quatre semaines, a été satisfaisant.

Mots clés: hanche; neurofibromatose; récurrente.

Recibido: 05/08/2019

Aprobado: 18/10/2019

Introducción

La neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen es un desorden genético que afecta las células de crecimiento del sistema nervioso central y causa tumores en el tejido nervioso. Estos tumores pueden desarrollarse en cualquier sitio del sistema nervioso, incluido el cerebro, la médula espinal y los nervios periféricos. La neurofibromatosis tipo 1 (NF-1) es un desorden genético autosómico dominante que, de forma común, afecta a los seres humanos.⁽¹⁾

Las características clínicas de la NF-1 incluyen: manchas en la piel tipo café con leche, nódulos de Lisch, gliomas ópticos, pigmentaciones axilares y neurofibromas periféricos. Las manifestaciones esqueléticas de la NF-1 incluyen escoliosis, pseudoartrosis congénita de la tibia e hipertrofia de las extremidades,⁽²⁾ lesiones quísticas intraoseas, proliferación de hueso periosteal, coxa valga y protrusión acetabular.⁽³⁾

La luxación recidivante de la cadera asociada con neurofibromatosis tipo 1 es una ocurrencia rara y está poco reportada en la literatura.⁽⁴⁾

Se reporta un caso de luxación de cadera resultante de un neurofibroma intraarticular en una paciente femenina de 17 años que sufre un trauma menor. El objetivo de este trabajo es describir las características clínicas e imagenológicas de esta enfermedad, encontradas en una paciente, así como el tratamiento realizado y su evolución.

Presentación del caso

Se presenta una paciente femenina de 17 años que acudió al cuerpo de guardia con cuadro clínico de dolor a nivel de la cadera derecha, después de sufrir un trauma menor. Tenía antecedentes de NF-1, con historia familiar, pues su padre mostraba evidentes características clínicas de la enfermedad: manchas en la piel tipo café con leche y nódulos de Lisch. La paciente tenía, además, historia de similar episodio en dos ocasiones anteriores.

En el examen físico se apreciaron manchas en la piel tipo café con leche, acortamiento del miembro inferior derecho acompañado de posición en abducción y rotación externa de dicho miembro. A la movilidad articular había limitación de 5 grados en la rotación interna y de 10 grados en la aducción de la cadera derecha. La radiografía de pelvis mostró una pérdida de la relación anatómica entre la cabeza femoral y la cavidad acetabular de la cadera derecha (Fig. 1).



Fig. 1 - Radiografía simple preoperatoria en vista anteroposterior de la cadera derecha que muestra una pérdida de la relación anatómica entre la cabeza femoral y la cavidad acetabular.

Debido que se trataba de una urgencia, se procedió a realizar el tratamiento correspondiente de forma rápida. La cadera fue reducida a cielo cerrado bajo anestesia general, con posterior tracción de partes blandas durante cuatro semanas. La radiografía realizada después del proceder mostró la reducción lograda. Se observaron, además, lesiones osteolíticas a nivel de la región trocántérica y cuello femoral (Fig. 2)



Fig. 2 - Radiografía simple intraoperatoria en vista antero-posterior de pelvis que muestra la reducción de la luxación de la cadera derecha.

Como se trató de una luxación de cadera atípica, a punto de partida de una enfermedad sospechada (NF-1), se decidió completar el estudio realizando una tomografía axial computarizada (TAC) de cadera derecha, así como una imagen por resonancia magnética (IRM) de la misma región.

La tomografía axial computarizada (TAC) con técnica de reconstrucción mostró alteraciones tanto a nivel del cuello como de la cabeza femoral (Fig. 3).

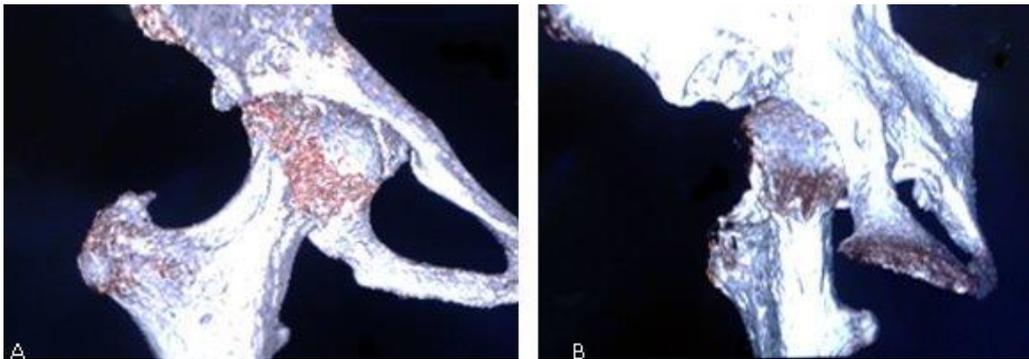


Fig. 3 - Tomografía axial computarizada de la cadera derecha con técnica de reconstrucción que muestra deformidad, asimetría y erosión de la cabeza femoral, así como estrechamiento del cuello femoral. A) Plano frontal, B) Plano lateral.

Las imágenes de resonancia magnética (IRM) confirmaron la presencia de alteraciones intraarticulares (Fig. 4).

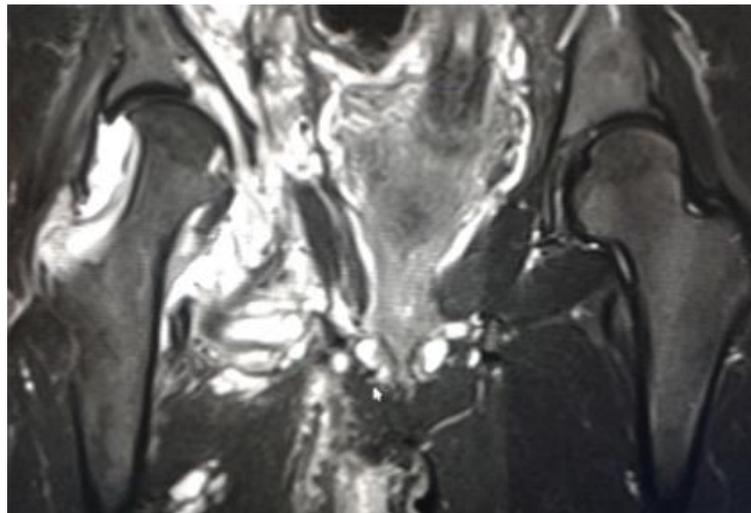


Fig. 4 - IRM que muestra inflamación de partes blandas, así como presencia de neurofibromas intraarticulares.

El caso fue seguido por consulta externa durante un año sin presentar un nuevo episodio de luxación de cadera.

Discusión

La NF-1 puede tener tanto manifestaciones de tipos esqueléticas generalizadas como osteoporosis y baja estatura, y anomalías focales como displasia de la tibia y escoliosis. Las luxaciones de cadera debido a NF-1 han sido poco reportadas en la literatura. *Galbraith* y otros, hasta el momento de su estudio, solo encontraron 12 casos, 6 casos después de un trauma trivial y otros 6 sin historia de trauma.⁽⁴⁾ Otros autores también han descritos casos después de traumas leves,^(5,6,7,8,9) así como sin historia de traumas.^(10,11,12,13,14) En su trabajo, *Waheed W* y otros reportaron un caso de subluxación patológica de cadera en NF-1.⁽¹⁵⁾

La mayoría de los investigadores coinciden en que el mecanismo de producción de la luxación es el crecimiento intraarticular de neurofibromas.^(5,6,9,11,14) En nuestro caso, mediante la IRM se comprobó la presencia de estos neurofibromas.

El tratamiento que se le realizó al paciente fue el mismo utilizado por *Galbraith* y otros,⁽⁴⁾ reducción cerrada con posterior tracción por partes blandas durante cuatro semanas, aunque también se maneja el tratamiento quirúrgico con la artroplastía total de cadera⁽⁸⁾ y la resección de Girdlestone.⁽¹⁰⁾

Conclusiones

La luxación recidivante de cadera asociada con neurofibromatosis tipo 1 es una ocurrencia rara y está poco reportada en la literatura. Este caso ilustra las características clínicas y sobre todo imagenológicas de la neurofibromatosis tipo 1, mediante las radiografías, imágenes por resonancia magnética y tomografía axial computarizada con reconstrucción. El tratamiento realizado, reducción cerrada bajo anestesia general con posterior tracción por partes blandas durante cuatro semanas, fue satisfactorio.

Referencias bibliográficas

1. Fienman NL, Yakovac WC. Neurofibromatosis in childhood. J Pediatr. 1970 Mar;76(3):339-46.

2. Crawford AH Jr, Bagamery N. Osseous manifestations of neurofibromatosis in childhood. *J Pediatr Orthop*. 1986 Jan-Feb;6(1):72-88.
3. Vitale MG, Guha A, Skaggs DL. Orthopaedic manifestations of neurofibromatosis in children: an update. *Clin Orthop Relat Res*. 2002 Aug;(401):107-18. Doi: 10.1097/00003086-200208000-00013
4. Galbraith JG, Butler JS, Harty JA. Recurrent spontaneous hip dislocation in a patient with neurofibromatosis type 1: a case report. *J Med Case Reports*. 2011;5:106. Doi: 10.1186/1752-1947-5-106
5. Nakasone S, Norimatsu H, Hamasaki N, Kinjo S, Kinjo Y, Ibaraki K, et al. A case report of recurrent dislocation of the hip joint with neurofibromatosis. *Seikei-Saigaijeka Orthop Surg Traumatol*. 1989;38:511-4.
6. Lachiewicz PF, Salvati EA, Hely D, Ghelman B. Pathological dislocation of the hip in neurofibromatosis. A case report. *J Bone Joint Surg Am*. 1983;65(3):414-5.
7. Phillips JE, McMaster MJ. Pathological dislocation of the hip in neurofibromatosis. *J R Coll Surg Edinb*. 1987;32(3):180-2.
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 Jun;47(3):219-20.
9. 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 Jun 6;78(28):1269-71.
10. Lampasi M, Greggi T, Sudanese A. Pathological dislocation of the hip in neurofibromatosis: a case report. *Chir Organi Mov*. 2008 Apr;91(3):163-6. Doi: 10.1007/s12306-007-0027-y
11. Haga N, Nakamura S, Taniguchi K, Iwaya T. Pathologic dislocation of the hip in von Recklinghausen's disease: a report of two cases. *J Pediatr Orthop*. 1994 Sep-Oct;14(5):674-6.
12. Endo H, Mitani S, Sugihara S, Kuroda T, Nakahara S, Ozaki T. Nontraumatic subluxation of the hip after spine surgery for scoliosis in a patient with von Recklinghausen's disease. *J Orthop Sci*. 2007 Sep;12(5):510-4. Doi: 10.1007/s00776-007-1166-6
13. Lucet L, Elayoubi L, Defives T, Mejjad O, Le Loet X, Cambon-Michot C, et al. Anterior pathologic dislocation of the hip in adulthood complicating Von Recklinghausen neurofibromatosis. *Rev Rhum Ed Fr*. 1993 Jan;60(1):79-80.

14. Kuroda M, Nakase H, Yasui N, Ochi T, Takahashi Y, Hirabayashi S. Non-traumatic dislocation of the hip in von Recklinghausen's disease: a case report. *RinsyouSeikeigeka (Clinical Orthopaedic Surgery)*. 1999;34(9):1151-4.

15. Waheed W, Lemos DF, Nelms N, Tandan R. Multifactorial pathological hip subluxation in neurofibromatosis type-1 (NF1) due to intra-articular plexiform neurofibroma, lumbar radiculopathy and neurofibromatous polyneuropathy. *BMJ Case Report*. 2016 Dec 8;2016. Doi: 10.1136/bcr-2016-217971

Conflicto de intereses

Declaro que no hay conflicto de intereses en este estudio.