

El signo del “Festón” o “Scalping”, vertebral en la Neurofibromatosis

Por los Dres. Otto Hernández-Cossio, Esperanza Barroso García ¹⁷

Se hace una revisión de 45 casos de neurofibromatosis, entre los que aparecen 4 portadores de una concavidad exagerada de la cara posterior de los cuerpos vertebrales, en forma de festón, signo que debe ser añadido al grupo de las alteraciones óseas que acompañan a la enfermedad de Von Recklinghausen. Se revisan las diferentes causas que pueden dar lugar a un festón vertebral, destacándose la posibilidad de que se presente en la neurofibromatosis solo, asociado, a un neurofibroma o a un meningocele anterior en el lugar del defecto.

La neurofibromatosis o enfermedad de von Recklinghausen está integrada por los siguientes elementos:

- a) Lesiones cutáneas (manchas color “café con leche”, fibromas, moluscum pendulum.
- b) Neurofibromas desarrollados sobre el tejido nervioso.
- c) Trastornos nerviosos y psíquicos.¹
- d) Frecuentes lesiones óseas (cifoescoliosis,² trastornos del crecimiento óseo asociado a elefantiasis del tejido blando,⁴ lesiones quísticas,⁶ pseudoartrosis,²¹ defectos óseos de tipo erosivo,²⁶ liperostosis de los huesos de la cara,¹⁹ defectos de la pared orbital,¹² etc).

En un análisis de alteraciones óseas encontradas en 192 casos de neurofibromatosis estudiados, *Hunt y Pugh*¹¹ refieren que el 51% de los mismos presentaban anomalías esqueléticas que consistían en: escoliosis angular severa con displasia de cuerpos vertebrales (14 casos), escoliosis leve (14 casos), defectos de la pared

orbitaria posterosuperior (13 casos), trastornos del crecimiento óseo con elefantiasis del tejido blando subyacente (18 casos), pseudoartrosis (4 casos), defecto erosivo causado por tumor neurogénico contiguo (36 casos), meningocele intratorácica (1 caso) y lesiones quísticas intraóseas (10 casos). Todo ello reafirma la importancia del estudio de las estructuras óseas de estos pacientes, dada la multiplicidad lesional que pueden albergar.

El objetivo de este trabajo es llamar a la atención sobre una lesión ósea frecuente en la neurofibromatosis, que consiste en la exageración de la ligera concavidad de la superficie posterior de los cuerpos vertebrales, a la cual los autores sajones dan el nombre de “*soalloping*” y nosotros proponemos el de “festón”. Lo más importante en el análisis de este signo, es que contra la opinión sostenida hasta hace poco en la que se explica que los cambios en los cuerpos vertebrales eran debidos a la compresión por un neurofibroma adyacente,^{2,14} se ha podido comprobar que el “festón” vertebral no se asocia necesariamente a una tumoración,^{13,22}

¹⁶ Residente de 3er. año de neurología, Instituto de Neurología y Neurocirugía, 29 y D Habana 4, Cuba.

¹⁷ Especialista de 1er. grado en radiología, instructora de radiología, Escuela de Medicina de la Habana, jefa del departamento de radiología del Instituto de Neurología y Neurocirugía.

Fueron revisadas 45 historias clínicas,

MATERIAL ANALIZADO

correspondientes a pacientes con el diagnóstico de neurofibromatosis o enfermedad de von Recklinghausen. Esto revela una incidencia de 1 caso por cada 1 000 pacientes registrados en el Hospital de Neurología y Neurocirugía. Debe señalarse que *Preiser y Davenport*¹⁸ calcularon una incidencia en su población de 1: 2 000 y *Penrose*¹⁷ entre un grupo de 1 280 personas con defecto mental, halló 6 casos de neurofibromatosis. Del grupo revisado por nosotros, 24 tenían estudio radiológico de columna (53%) y entre ellos encontramos 4 casos positivos de "festón" (16,5%).

Resumen de los casos estudiados



Fig. 1—Escoliosis dorsal derecha con hemivértebras.

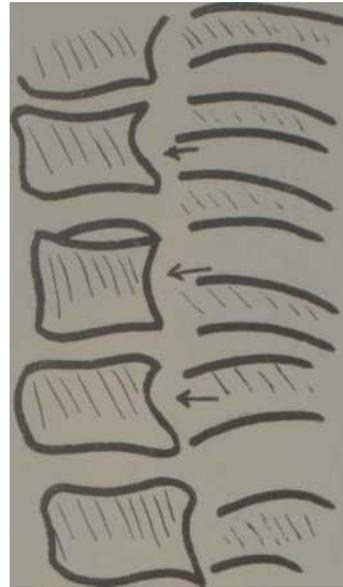
D.

CASO NO. 1.

DG.C, historia clínica 8787, paciente del sexo femenino, blanca, de 6 años de edad, que ingresó por presentar deformación de la columna vertebral y tumoración en región occipital, de unos 6 meses de evolución según refieren. Entre sus familiares había un hermano oligofrénico. Al examen se apreciaron manchas numerosas en piel, de color "café con leche" y una tumoración de unos 3,5 cm de diámetro, blanda, depresible y no dolorosa, situada en región occipital, no palpándose hueso por debajo de ella; así como deformidad torácica producida por escoliosis dorsal derecha, siendo el resto del examen normal. Un E.E.G. realizado el 19 de diciembre de 1963 fue anormal, lento, asimétrico, con descargas de gran voltaje de tipo sincrónico. En las radiografías de cráneo apareció un defecto óseo en región occipitoparietotemporal izquierda; en las de columna, en la vista frontal, se apreció marcada escoliosis dorsal derecha en relación con anomalías de los cuerpos vertebrales (hemivértebra de D7 y D8) (fig. 1), en la vista lateral presentaba rectificación de la columna con museas en forma de "festón" en el contorno posterior de los cuerpos vertebrales dorsales (fig. 2).

CASO No. 2.

M.G.N., historia clínica 21691, paciente del sexo masculino, de la raza blanca, de 53 años de edad, quien fue hospitalizado por presentar crisis convulsivas focales de hemicuerpo derecho, con antecedentes de padecerlas desde hacía 11 años y además de presentar lesiones nodulares en piel desde 20 años atrás. Entre sus familiares hay un hermano demente. Al examen observamos lesiones nodulares cutáneas pequeñas, y manchas color "café con leche" diseminadas por todo el cuerpo; tórax deformado por una cifoescoliosis dorsolumbar derecha muy acentuada, acortamiento de los miembros superiores e inferior derecho respecto a sus homólogos izquierdos; su pensamiento era lento y disgregado, con indiferencia hacia su enfermedad^ habiendo disminución discreta de la fuerza muscular en los miembros superiores. El E.E.G. fue normal. En el estudio radiológico de cráneo no se observaron alteraciones, y en



ver

Fig. 2.—Deformidad en forma de "festón" en el contorno posterior de las tebras dorsales.

la vista frontal do columna presentó marcada escoliosis lumbar izquierda, con rotación de los cuerpos vertebrales y escoliosis dorsal derecha (fig. 3), en la vista lateral se apreciaba cifosis lumbar con poco desarrollo de los cuerpos vertebrales L3 y L4 que tenían un diámetro anteroposterior disminuido con relación a las vértebras vecinas con "festón" en el contorno posterior de los mismos (fig. 4). Se le realizó biopsia de un nódulo cutáneo confirmándose por el examen microscópico el diagnóstico de neurofibroma.

CASO No. 3.

M.R.P., historia clínica 24762, paciente del sexo femenino, de la raza blanca, de 25 años de edad, quien desde su nacimiento presentaba manchas en piel de color "café con leche" y pequeña tumoración en fosa supraclavicular izquierda; se le encontró a los 6 años un quiste óseo en tibia izquierda; a los 11 años se le notaba deformidad torácica que se fue acentuando de forma progresiva, llegando a presentar a los 16 años dificultad para la marcha. A su ingreso en nuestro hospital presentaba múltiples manchas de color "café con leche"

en todo el cuerpo, alargamiento del miembro inferior izquierdo, escoliosis dorsal izquierda, marcha paratoespástica, disminución de la fuerza muscular e hiperreflexia en los cuatro miembros, con Babinski bilateral disminución de la sensibilidad en los miembros inferiores. El estudio del líquido cefalorraquídeo y el E.E.G. fueron normales.

La radiografía de columna mostró aumento de la escoliosis cervical inferior y dorsal, con marcada cifosis cervical media, que hace un ángulo agudo a nivel de C3-C4-C5; estos cuerpos vertebrales cervicales aparecen lipoplásticos y se aprecia "festón" en el contorno posterior de las últimas vértebras cervicales y las primeras dorsales (fig. 5). Una mielografía realizada, descartaba la presencia de neurofibroma en médula.

CASO No. 4.

Y.T.M., historia clínica 45626, paciente del sexo femenino de la raza blanca, de 3 años de edad, quien desde el nacimiento presentaba asimetría facial por predominio de la hondonada derecha, lo que ha ido aumentando progresivamente, así como crisis convulsivas al inicio

En estos pacientes, además de las lesiones típicas de la columna, ya desde hace mucho tiempo conocidas, como son la escoliosis hemivértabras, etc. Se hace notar la presencia del "festón", que aparece en columna cervical en un caso, dorsal en dos, y lumbar en dos, habiéndose probado en el primero mediante la mielografía, la ausencia de neurofibroma coir presencia de meningocele anterolateral.

El "festón" o "scaloping" puede reconocer en su origen diversas causas, pudiendo éstas agruparse de la siguiente forma y de acuerdo al mecanismo patológico en juego:

- I) Como variante normal, aunque siempre limitada a la columna lumbar y sin que se acompañe de aumento de la distancia interpedicular.¹³
- II) Por trastornos congénitos esqueléticos, en los que el mecanismo es incierto, como ocurre en el Morquio y en el Hurler.
- III) Por pequeñez del canal raquídeo, como se ve en la acoudroplasia.
- IV) De mecanismo desconocido, posiblemente no congénito, como en la acromegalia.¹⁶
- V) Por aumento de la presión en el canal raquídeo, que puede ser:
 - A. *focalizado* como en la siringomielia,²⁸ hidromielia, quistes intrarraquídeos o neoplasias intradurales;³ en estos caeos la lesión raquídea localizada va aumentando la distancia interpedicular, deformando los pedículos⁸ y posteriormente formando el "festón", pudiendo verse también en el mieloma múltiple y carcinomas metastásicos⁰ en los que el tumor puede erodar el cuerpo y los arcos de las vértebras adyacentes; y

B. *generalizado* como en la hidrocefalia comunicante no controlada.²⁴

- VI) Por ectasia dural, como en el síndrome de Marfan,¹⁶ el de Ehlers-Danlos y la náurofibromatosis, en los que el "festón" sería secundario a un trastorno hereditario del tejido conjuntivo, expresado por la pérdida de la protección que ofrece la dura normal a la superficie del cuerpo vertebral.¹⁰ Anormalidad causada por la debilidad de la duramadre que permite la transmisión de las pulsaciones del líquido cefalorraquídeo al hueso,⁷ produciendo su erosión secundaria tal como ocurre en los aneurismas de la aorta,²⁰ explicación ésta que parece más razonable que la de Laws¹³ quien opina que este defecto óseo consiste en una displasia ósea solamente. La asociación del "festón" con meningocele anterior pudiera interpretarse como relacionada con la predisposición que se causa para la herniación meníngea.^{10,23} El "festón" puede hallarse en la neurofibromatosis, aun en ausencia no sólo de tumor, sino de meningocele, como

lo señala *Heard*⁹ en su examen de dos casos autopsia dos, habiendo demostrado la mielografía que el único cambio consistía en el aumento del canal raquídeo sin signos de neurofibroma local.

Como vemos, el "festón" no obedece a una sola causa o mecanismo de producción, pero debemos destacar su presencia en la neurofibromatosis y la posibilidad de que se presente solo o asociado a un neurofibroma o a un meningocele anterior en igual localización.

SIMMARY

13. —MUS, J.W. y Pallis, E. Spinal deformities in neurofibromatosis, *J. Bone Joint Surg.* 45: 674, 1963.
14. —Levene, L.J. Bone changes in neurofibromatosis: Report of a case with coincidental osteitis deformans and review of the literature. *Archs. Intern. Med.* 103: 570, 1959.
15. —Mitchell, G.E., Lourie, H. y Burne, A.S. The various causes of scalloped vertebrae with notes on their pathogenesis, *Radiology* 39: 67, 1967.
16. —Nelson, J. The Marfan syndrome, with special reference to congenital enlargement of the spinal canal, *Br. J. Radiol.* 31: 561, 1958.
17. —Penrose, L.S. Autosomal mutation and modification in man with special reference to mental defect. *Ann. Eugenics* 1: 1, 1936.
18. —Preiser, S.A. y Davenport, C.B. Multiple neurofibromatosis and its inheritance, *Am. Sci.* 156: 507, 1918.
19. —Puech, A. Les manifestations osseuses dans la neurofibromatose, *Paris méd.* 15: 502, 1925.
20. —Rovira, M., Yaya, R. y Torrent, O. Un caso de interés diagnóstico. Meningocele lumbar de proyección anterior. *Ural. Ba. diologia, Madr.* 13: 179, 1971.
21. —Ruppe, C. A propos de quelques tumeurs de sclérose osseuse, *Annl. Anat. path.* 5: 41, 1923.
22. —Salerno, A.R. y Eideken, J. Vertebral scalloping in neurofibromatosis, *Radiology* 97: 509, 1970.
23. —Shealy, C.N. y LeMay, M. Intrathoracic meningocele; a additional case of this rare entity, *J. Neurosurg.* 21: 880, 1964.
24. —Shealy, C.N., LeMay, M. y Fried, H.F.S. Posterior scalloping of vertebral bodies in an uncontrolled hydrocephalus, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 27: 567, 1964.
25. —Stuber, J.L. y Palacios, E. Vertebral scalloping in acromegaly, *Am. J. Roentg.* 112: 397, 1971.
26. —Valle, R. Neurofibromatosis, *Revta. Clin. esp.* 60: 181, 1956.
27. —Valledor, T., Expósito, L., Fera, A. y Sainz, A. Enfermedad de Recklinghausen en una niña de 3 años y medio, *Boh. Soc. Cub. Pediat.* 13: 357, 1941.
28. —Wells, C.E., Spillane, J.D. y Raligh, A.S. The cervical spinal canal in syringomyelia, *Brain* 82: 23, 1959.