

# Presencia de alteraciones en otros sistemas asociados a escoliosis congénita

Dr. José Bernardo Vaca Villanueva\*, Dr. Carlos Montero Silva\*\*, Dr. David Meneses\*\*\*

\* Médico y Cirujano Universidad Javeriana. Ortopedia y Traumatología Universidad Javeriana. Entrenamiento especial en Cirugía de Columna Universidad Javeriana

\*\* Médico Ortopedista. Cirujano de Columna. Jefe de la Clínica de Columna del Hospital Universitario San Ignacio. Jefe de la Clínica de Columna del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Profesor Titular. Facultad De Medicina Universidad Javeriana

\*\*\* Médico Ortopedista. Cirujano de Columna. Clínica de Columna del Hospital Universitario de San Ignacio. Clínica de Columna del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Profesor Asistente. Facultad de Medicina Universidad Javeriana  
Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Departamento de Ortopedia y Traumatología. Clínica de Columna

Correspondencia:  
jbvaca@hotmail.com

## Resumen

Realizamos un estudio observacional, tipo serie de casos, para determinar la asociación entre la escoliosis congénita y los defectos congénitos: intra espinales, cardíacos y renales; evaluando así la utilidad de solicitar en todos los pacientes con diagnóstico de escoliosis congénita: una resonancia magnética de columna total, un ecocardiograma y una ecografía renal como estudios rutinarios una vez diagnosticada la escoliosis.

Se revisaron 57 pacientes tratados en el Instituto Roosevelt con diagnóstico de escoliosis congénita desde enero de 1994 hasta diciembre de 2004. Todos los pacientes presentaban por lo menos una alteración en algún sistema diferente al músculo esquelético. Las alteraciones intra espinales (64,91%), los defectos congénitos cardíacos (40,35%) y renales (28,07%), mostraron porcentajes elevados de asociación. Consideramos que dado el alto porcentaje de concordancia entre la escoliosis y los defectos congénitos en otros sistemas, se justifica la realización rutinaria de estudios complementarios.

**Palabras clave:** Escoliosis congénita, anomalías renales, anomalías cardíacas, anomalías intra espinales.

## Abstract

An observational, case type study, was performed in order to determine the association between congenital scoliosis and the congenital failures: intraspinal, heart and renal; assessing in this way the utility to request for all congenital scoliosis patients: a magnetic resonance of the whole spine cord, an echocardiogram and renal echography as routine study when the scoliosis is diagnosed.

57 patients treated at the Roosevelt Institute with congenital scoliosis diagnosis from January 1994 to December 2004 were reviewed. All patients had at least one alteration in a different system than the skeletal muscle system. The intraspinal alterations (64,91%), the heart congenital failures (40,35%) and the renal failures (28,07%) demonstrated a higher rate of association.

We consider that due to the high percentage of concordance between scoliosis and congenital failures in other systems, the routine realization of complementary studies is justified.

**Key words:** Congenital scoliosis, renal failures, heart failures, intraspinal failures.

## Introducción

Las anomalías congénitas de las vértebras producen un desequilibrio en el crecimiento de la columna que se desarrolla en la niñez temprana, con un grado de severidad que va desde pequeñas curvas asintomáticas hasta severas curvas que requieren cirugía en los primeros años.

La escoliosis congénita tiene una mayor incidencia en las mujeres en relación de 2,5:1 a los hombres. La mayor parte de las curvas se hacen evidentes en el nacimiento o en el primer año de vida y su progresión presenta porcentajes variables que van hasta la madurez esquelética. Más del 95%

de las curvas son curvas simples estructuradas con una curva compensatoria asociada.<sup>1</sup>

Las anomalías de las vértebras que causan este tipo de escoliosis se describen como defectos embriológicos en la formación de las vértebras o defectos en la segmentación de las mismas, y fueron clasificados posteriormente por MacEwen con modificación por Winter y colaboradores en 1968.<sup>2,3</sup>

Los defectos en la columna vertebral se derivan de anomalías de los pares de somitas los cuales aparecen en la tercera se-

mana de gestación. Los somitas son segmentos mesenquimales que se encuentran a ambos lados del tubo neural, la pared antero interna de los somitas se denomina esclerotoma.

Existen varias teorías para explicar las malformaciones vertebrales congénitas que incluyen fallas en osificación que causan defectos en la formación de las vértebras, metaplasia ósea de los anulos fibrosos que causan defectos en la segmentación, alteraciones en la vascularidad por las arterias inter segmentarias durante la etapa de resegmentación y en la condricificación temprana y alteraciones persistentes en la notocorda.<sup>4</sup>

Un importante aspecto de la escoliosis congénita es el reconocimiento de la presencia de anomalías asociadas en la médula espinal, los riñones y el corazón con una incidencia que va desde el 30% al 60%. Se explican estas asociaciones al hecho que el desarrollo embriológico de la columna coincide con el desarrollo de otros órganos de diferentes sistemas.<sup>5</sup>

Dentro de las anomalías intraespinales descritas se encuentran la diastematomielia, la diplomielia, siringomielia y médula anclada que se pueden presentar en 18 a 38% de los pacientes aún con exámen neurológico normal. Otras lesiones asociadas pueden incluir quistes dermoides, quistes epidermoides, teratomas y lipomas que deben ser manejados con anterioridad a los procedimientos correctivos de la escoliosis congénita.<sup>6</sup>

Por estos hallazgos se recomienda que sea realizado un estudio de resonancia nuclear magnética previo a la realización de cualquier procedimiento quirúrgico, para descartar su presencia y evitar complicaciones.<sup>7,8</sup>

La incidencia de anomalías urogenitales en pacientes con escoliosis congénita varía entre el 25 y el 33%, donde se incluyen la agenesia renal unilateral, la duplicación renal y la obstrucción ureteral. Por ello se debería incluir la realización de pielografías intravenosas o ecografías renales, para estudio complementario de los pacientes con escoliosis congénita.<sup>9,10</sup>

La incidencia de patologías cardíacas asociadas a escoliosis congénita es 26%, observándose una mayor incidencia en la cifosis congénita 33% y en los defectos mixtos 37%, muchos de ellos se encuentran asintomáticos y sin diagnóstico claro hasta la realización de un ecocardiograma prequirúrgico, de aquí la importancia de la realización del mismo en el momento del diagnóstico de escoliosis.<sup>11,12</sup>

La gran mayoría de los pacientes con escoliosis son valorados inicialmente por médicos generales o pediatras, los cuales no realizan estudios complementarios al no considerarlos necesarios, por ser pacientes asintomáticos en la revisión por sistemas; no realizándose los diagnósticos y pudiendo pasar por alto importantes patologías: como insuficiencias cardíacas o agenesias renales, con el alto riesgo sistémico que estas conllevan, o alteraciones intramedulares que pueden cambiar por completo el plan quirúrgico y el pronóstico de las alteraciones en la columna.

Con nuestro estudio buscamos determinar cual es la asociación en términos porcentuales entre la escoliosis congénita y las alteraciones congénitas a nivel intraespinal, cardíaco y renal en nuestro medio. Se pretende justificar o no, la toma de resonancia magnética de columna total, ecocardiograma y ecografía renal en todos los pacientes diagnosticados con escoliosis congénita, es decir, convertirlos en estudios de rutina para todos ellos.

Para este fin realizamos un estudio observacional tipo serie de casos para determinar si existe o no en nuestro medio la misma magnitud de asociación entre las patologías y la importancia de realizar o no estudios en otros sistemas.

## Materiales y métodos

Realizamos un estudio observacional tipo serie de casos, en el cual se evaluaron las historias clínicas de los pacientes que fueron llevados a cirugía de columna en el Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt de Bogotá, entre Enero 1 de 1994 y el 31 de Diciembre del 2005 con el diagnóstico de escoliosis congénita.

Para ser incluidos en el estudio se requería que tuvieran claramente definida su escoliosis como congénita, la clasificación de la misma teniendo en cuenta: las fallas en la formación, fallas en la segmentación o defectos combinados; y la ubicación anatómica de la alteración congénita.

Debían tener como estudio preoperatorio una resonancia magnética de toda la columna, ecografía renal, ecocardiograma y una valoración realizada por pediatría.

Se excluyeron del estudio los pacientes que no cumplieran con los requisitos anteriores.

Puesto que no eran objeto del presente estudio, no se tomaron en cuenta, la progresión de la escoliosis, el tipo de intervención realizada, las complicaciones inherentes al procedimiento, ni el resultado del mismo.

## Resultados

Se revisaron un total de 317 historias clínicas, tomando el número de la historia de los libros de procedimientos realizados en salas de cirugía del Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt entre las fechas definidas y haciendo un posterior análisis de las mismas, tomando cada una por separado del archivo la institución.

Dentro de estas se encontró que de los 317 pacientes operados en este lapso de tiempo, 108 pacientes fueron llevados a cirugía con diagnóstico de escoliosis congénita y de estos 57, cumplían con los criterios de inclusión en el estudio. En los demás pacientes no se encontraron completos los datos requeridos.

De los pacientes con diagnóstico de escoliosis congénita (n=108), 58 eran de sexo masculino (n=58) y 50 de sexo femenino (n=50). La relación de hombre : mujer en los evaluados fue de 1,16:1.

Dentro de los 57 pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión se encontró que 31 eran hombres y 26 mujeres. Al momento de la cirugía el promedio de edad era de 8,7 años (variación entre 1 y 32 años).

Es de gran importancia anotar que todos los pacientes presentaban alguna alteración, fuera única o combinada y 3 pacientes se encontraban incluidos en algún tipo de asociación (2 con asociación VACTER y 1 con asociación HURLER) (5,26%). 2 pacientes presentaban alteraciones renales únicamente (3,50%), 14 presentaban alteraciones cardíacas solamente (24,56%), 19 presentaban alteraciones intraespinales solamente (33,33%), 1 alteraciones renales y cardíacas (1,75%), 10 alteraciones renales e intraespinales (17,54%), 5 alteraciones espinales y cardíacas (8,77%) y 3 alteraciones cardíacas, renales e intraespinales (5,26%) (Tabla 1 y 2).

De los 57 pacientes que cumplían los criterios, 9 presentaban defectos en la segmentación (15%): barra unilateral (n=6) y bloque unilateral (n=3). Defectos en la formación se encontraron en 28 pacientes (50%): hemivertebra segmentada (n=20) y hemivertebra semisegmentada (n=8). Defectos

mixtos se presentaron en 20 pacientes (35%): hemivertebra y barra contralateral (n=20). (Tabla 3 y 4)

**Tabla 1**  
**Asociación entre las lesiones en otros sistemas**

Tipo de Asociación	No. de pacientes	Porcentaje
Renales Solas	2	3.5%
Espinales Solas	19	33.33%
Cardíacas Solas	14	24.56%
Renales + Cardíacas	1	1.75%
Renales + Espinales	10	17.54%
Espinales + Cardíacas	5	8.77%
Espinales + Renales + Cardíacas	3	5.26%
Asociados a Síndromes	3	5.26%

**Tabla 2**  
**Pacientes diagnosticados dentro de algún tipo de asociación**

Tipo de Asociación	No. de pacientes
Asociación VACTER	2
Asociación HURLER	1

**Tabla 3**  
**Tipos de defectos**

Alteración	Total de casos	Porcentaje
Fallas Segmentación	9	15. %
Fallas de formación	28	50 %
Defectos combinados	20	35 %

**Tabla 4**  
**Clasificación de los defectos**

Barra	6
Bloque	3
Hemivertebra mas Barra	20
Hemivertebra Segmentada	20
Hemivertebra Semisegmentada	8

Por localización anatómica se encontró que el defecto vertebral correspondía a columna cervical en 12 pacientes (21%), columna torácica 32 pacientes (56%), lumbar 13 pacientes (23%). (Tabla 5). 37 pacientes (64.91%) presentaban alteraciones intraespinales (Tabla 6). Discriminado por patologías así: atrofia medular 6 (16.21%), médula anclada 12 (34.21%), dimelia 6 (16.21%), diastematomielia 8 (21.63%) y siringomielia 5 pacientes (11.52%).

Localización	Número	Porcentaje
Cervical	12	21 %
Torácica	25	56 %
Lumbar	13	23 %

Según el tipo de escoliosis congénita, 20 (54.05%) correspondían a defectos de formación, 14 (37.83%) a defectos mixtos y 3 (9.02%) a defectos de segmentación.

Tipo de Alteración	Número de Pacientes
Atrofia Medular	6
Medula Anclada	12
Diplomielia	6
Diastematomielia	8
Siringomielia	5

De los 57 pacientes, 23 presentaban alteraciones cardíacas (40,35%), discriminadas en insuficiencia aórtica 9 (39,13%), insuficiencia mitral 4 (17,39%), insuficiencia tricuspídea 2 (8,69%), foramen oval permeable 2 (8,69%), CIA 3 (13,04%), CIV 2 (8,69%) y cor triatriatum 1 (4,37%). (Tabla 7).

Según el tipo de escoliosis congénita, 15 correspondían a defectos en la formación (65,21%) y 8 a defectos mixtos (34,79%).

Dentro de las alteraciones renales se encontraron 16 pacientes (28,07%), 6 con riñón ectópico (37,5%), 5 con agenesia renal unilateral (31,25%), 3 con riñón en herradura (18,75%) y

2 con hidronefrosis (12,60%). (Tabla 8). Todas las alteraciones renales se encontraron en pacientes con defectos mixtos.

Tipo de Alteración	Número de Pacientes
Insuficiencia Tricuspídea	2
Insuficiencia Mitral	4
Insuficiencia Aórtica	9
Foramen Oval Permeable	2
CIA	3
CIV	2
Cor Triatriatum	1

Tipo de Alteración	Número de Pacientes
Agenesia Renal Unilateral	5
Riñón en Herradura	3
Hidronefrosis	2
Riñón Ectópico	6

## Discusión

En nuestro estudio la relación hombre: mujer (1.16:1) es inversa a la reportada por la literatura mundial, en donde la relación de mujer: hombre (2.5:1)<sup>1</sup>, presenta una mayor incidencia en el sexo femenino.

El resto de alteraciones intraespinales, renales y cardíacas en relación con la escoliosis congénita son mayores en nuestro estudio respecto a lo descrito en la literatura.

En la población evaluada todos los pacientes presentaban por lo menos una alteración en otro sistema diferente al músculo esquelético y solo 3 pacientes (5.26%) presentaban asociaciones a síndromes.

Las alteraciones intraespinales son las más frecuentes con el 64,91%, siendo la médula anclada la de mayor incidencia

(34,43%), seguida por la diastematomielia (21,63%) la atrofia medular y diplomielia (16,21%) y la siringomielia (11,52%), todas ellas con exámenes neurológicos normales y sin diagnóstico previo a la realización de la resonancia nuclear magnética pre operatoria.

Los porcentajes encontrados en nuestros pacientes se encuentran por encima de los índices descritos en las series mundiales, Bradford reportó 38% en una serie de 42 pacientes<sup>6</sup> y Prahinsky 30% de incidencia en una serie de 30 pacientes<sup>10</sup>. Para nuestro medio es más frecuentemente la escoliosis congénita y la alteración intraespinal con una serie mayor de pacientes a las mencionadas.

Los defectos vertebrales que más presentaban esta relación son los defectos en la formación y los mixtos, siendo la columna torácica la de mayor incidencia de esta relación.

Las alteraciones cardíacas, mostraron una mayor frecuencia de presentación que la reportada mundialmente, 26%<sup>12,13</sup> contra 40,35%, siendo mas frecuentes las asociadas a defectos de formación (65,21%), seguidos por los defectos mixtos (34,79%).

Las insuficiencias valvulares (aórtica, mitral y tricuspídea son las patologías mas encontradas, igualmente con pacientes clínicamente asintomáticos y sin diagnóstico al momento de la realización de ecocardiograma. Contra una tendencia a presentar mayores alteraciones septales tanto aurículo como ventriculares en la literatura mundial<sup>11</sup>.

Por regiones anatómicas la columna la torácica mostró la mayor frecuencia de la relación escoliosis congénita y defectos congénitos cardíacos.

Las alteraciones renales (28,07%) se encontraron dentro de la incidencia reportada mundialmente (22 al 34%), el riñón ectópico es el de mayor frecuencia de aparición (37,5%), seguido por la agenesia renal y el riñón en herradura, todos diagnosticados por ecografía renal. Llamando la atención que para los artículos escritos la hipoplasia renal y el riñón en herradura son los de mayor incidencia.<sup>11,14</sup>

La columna la torácica mostró la mayor frecuencia de la relación escoliosis congénita y defectos congénitos renales.

Dieciséis pacientes (28,07%) presentaron defectos congénitos en dos sistemas distintos, siendo la asociación

intraespinal - renal la de mayor presentación, 3 pacientes (5,26%) presentaban alteraciones en los tres sistemas, sin estar incluidos en algún síndrome luego de la evaluación por pediatría y genética.

Con los resultados obtenidos consideramos que se cumple con los objetivos trazados para el estudio en términos de resolución de los interrogantes sobre el porcentaje de la relación entre la escoliosis congénita y otros defectos congénitos en sistemas diferentes y la recomendación del empleo de exámenes complementarios en todos los pacientes con este diagnóstico.

Como limitaciones de nuestro estudio, encontramos que la serie de casos no es el mejor tipo de estudio para determinar resultados contundentes, pero que en nuestro caso dado lo poco común de la patología y la imposibilidad de llevar a cabo estudios prospectivos; la serie de casos es un nivel de evidencia bueno para realizar recomendaciones sobre las preguntas formuladas por el estudio y en la literatura mundial tampoco se encuentran estudios con niveles de evidencia diferentes al del nuestro.

Otra limitante del estudio, la constituye el hecho de que el grupo de pacientes valorados, fue el mismo al cual se le realizaron procedimientos quirúrgicos en columna y el resto de pacientes de nuestra institución que no han requerido cirugía o han sido operados en otros centros que están por fuera de la muestra haciendo que al tamaño de la misma sea menor. Pero consideramos que con la muestra recolectada el estudio tiene suficiente fuerza y las recomendaciones son válidas.

## Conclusiones

Los resultados obtenidos nos permiten recomendar la utilización de la resonancia magnética de columna total, el ecocardiograma y la ecografía renal, como estudios rutinarios en todos los pacientes en quienes se confirme el diagnóstico de escoliosis congénita. En nuestro estudio la totalidad de los pacientes evaluados presentaban alteraciones asociadas en otros sistemas y los altos porcentajes de asociación entre las anomalías en estos órganos y la escoliosis, que en el caso de la médula superan la mitad de la población (64,91%) y en el corazón (40,35%) y riñones (28,07%) son muy significativas por las implicaciones vitales de estos órganos.

Estos hallazgos no solo son relevantes para los cirujanos de columna sino que también se deben tener en cuenta por parte de pediatras y médicos generales que son los profesionales que

tienen el primer contacto con estos pacientes y pueden iniciar el tratamiento global de todas las patologías diagnosticadas, sin pérdidas innecesarias de tiempo, mejorando con ello el manejo y el pronóstico de los mismos.

Los costos de la realización de los estudios (resonancia, ecocardiograma y eco renal) en todos los pacientes con escoliosis congénita, dada la baja población que es diagnosticada con esta patología y lo importante de evaluar alteraciones en otros sistemas para el manejo integral del paciente, los consideramos como aceptables.

Para determinar más exactamente la incidencia de esta patología. Debemos realizar una ampliación de la población evaluada, con un estudio que abarque la totalidad de los pacientes que consultan por la clínica de columna en nuestra institución, para determinar la incidencia real de la patología en nuestro medio. Una institución de remisión es el sitio ideal para encontrar una muestra poblacional adecuada, dado lo especializado del manejo.

## Bibliografía

1. McMaster M, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis: a study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg Am* 1982; 64: 1128 – 47.
2. Kose N, Cambell RM. Congenital scoliosis. *Med Sci Monit*. 2004 May; 10(5) 1004 – 10.
3. Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital scoliosis: A study of 234 patients treated and untreated. *J Bone Joint Surg*. 1968; 50 – A: 1 – 47.
4. O'Rahilly R, Muller F: *Human Embryology and Teratology*, 2nd ed. New York: Wiley-Liss, Inc, 1996; 300 – 34.
5. Jaskwlich D, Ali RM, Patel TCh, Green DW. Congenital scoliosis. *Current Opinion in Pediatrics*. 2000, 12: 61 – 66.
6. Bradford D, Heithoff K, Cohen M: Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: radiographic and MRI study. *J Pediatr Orthop*. 1991, 11: 36 – 41.
7. Hall J, Herndon W, Levine C: Surgical treatment of congenital scoliosis with or without Harrington instrumentation. *J Joint Bone Surg*, 1981; 63A: 608 – 19.
8. Dobbs MB, Lenke LG, Szymanski DA, Morcuende JA, Weinstein SL, Bridwell KH, Sponseller PD. Prevalence of neural axis abnormalities in patients with infantile idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2002 Dec; 84 A(12): 2230 – 4.
9. Rai AS, Taylor TK, Smith GH, Cumming RG, Plunicett-Cole M. Congenital abnormalities of the urogenital tract in association with congenital vertebral malformation. *J Bone Joint Surg Br*. 2002 Aug; 84(6): 891- 5.
10. Prahinski JR, Polly DW Jr, Mchale KA, Ellenbogen RG. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop*. 2000 Jan – Feb; 20(1): 59 – 63.
11. Basu PS, Elsebaie H, Noorden MH . Congenital spinal deformity. *Spine* 2002 Oct 15; 27(20): 2255 – 9.
12. Kawakami N, Mimatsu K, Deguchi M, Kato F, Maki S. Scoliosis and congenital heart disease. *Spine*. 1995 Jun 1; 20(11): 1252 – 5.
13. Hedequist D, Emans J. Congenital scoliosis. *J Am Acad Orthop Surg*. 2004 Jul – Aug; 12(4):268 – 75.
14. MacEwen GD, Winter RB, Hardy JH. Evaluation of kidney abnormalities in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 1972; 54: 1451 – 5.