

Experiencia en el manejo de la Escoliosis Congénita en el Hospital Pediátrico de la Misericordia

Autor: Fabián Herrera Espinosa*
Coautor: Nelson Reyes Bocanegra**

RESUMEN

En el Hospital Pediátrico de la Misericordia existe desde hace 22 años la Clínica de Columna Vertebral, fundada por el Dr. José María Rodríguez, quien actualmente es orientador de la misma en compañía del Dr. Nelson Reyes Bocanegra. En esta clínica la escoliosis congénita es la anomalía más común entre las deformidades de la columna vertebral.

Se calcula una incidencia de aproximadamente cuatro casos nuevos por año, sin embargo existen factores que impiden un control estricto de estos pacientes, como es el hecho de que algunos proceden de fuera de Bogotá.

En el presente estudio se revisaron 53 historias clínicas de las cuales se seleccionaron 21; se utilizó el análisis retrospectivo con las siguientes variables: sexo, edad de la primera consulta, edad en que fue observada la anomalía por primera vez, edad de los padres, antecedentes familiares de escoliosis, tipo de deformidad, área comprometida, anomalías asociadas, valor en grados de la curva inicial, valor en grados de la curva final, extensión de la curva, tiempo de seguimiento, dirección de la curva, tipo de tratamiento, tracción preoperatoria, edad del tratamiento quirúrgico, tipo de inmovilización post-operatoria, compromiso neurológico prequirúrgico y complicaciones del tratamiento quirúrgico.

Fueron manejados con observación de la curva (seis), con corset tipo Risser (uno), y con tratamiento quirúrgico (catorce).

El grupo con curvas más severas fue el de anomalías mixtas. En todos los casos en que se colocó instrumentación de Harrington existió algún tipo de problema post-operatorio; sólo en un caso de barra unilateral no segmentada hubo corrección de 22 grados que se mantuvo por un período de 7 años.

INTRODUCCION

El primer trabajo de la clínica de columna del Hospital de la Misericordia fue presentado a la S.C.O.T.T., por el doctor J. Bermúdez en 1985². Con

* Ortopedia y Traumatología Universidad Nacional de Colombia.

** Profesor de Ortopedia y Traumatología Universidad Nacional de Colombia, Hospitales San Juan de Dios y La Misericordia, Bogotá.

este trabajo se vuelve al análisis retrospectivo de los casos manejados en el Hospital de la Misericordia y a la vez se hace una propuesta evaluativa que agiliza y centraliza los datos recogidos en los pacientes con escoliosis congénita, y así tener un registro adecuado para investigar y darle una continuidad al estudio y manejo de estos pacientes.

La escoliosis congénita tiene su origen en el período de desarrollo embriológico y dependiendo del defecto, en el período de desarrollo fetal²⁷

El estudio y comprensión de cómo ocurre el crecimiento vertebral con dos períodos de crecimiento rápido, el primero desde el nacimiento hasta los tres años y el segundo en el momento del llamado brote de crecimiento puberal, así como el poder determinar de una manera aproximada el potencial de acortamiento producido por la fusión espinal, ha sido de mucha ayuda para tomar la determinación de la fusión temprana.

Es importante resaltar que cuando se está frente a una escoliosis congénita se debe hacer un manejo agresivo temprano y que el médico general u ortopedista que no conozca el manejo de esta entidad deben hacer una remisión pronta a un centro especializado, para ofrecerle al paciente una mejor opción de tratamiento.

Este trabajo trata de continuar lo que anteriormente se hizo y hace una propuesta para la evaluación y seguimiento a largo plazo.

OBJETIVOS GENERALES

- Revisar la evolución de los pacientes con escoliosis congénita y tratamiento quirúrgico o no quirúrgico del Hospital de la Misericordia.
- Formación de un juicio crítico basado en esta experiencia sobre escoliosis congénita.
- Revisar el tema.

ESPECIFICOS

- Revisión de historias clínicas de pacientes con escoliosis congénita en el Hospital de la Misericordia.
- Revisión de artículos y libros sobre el tema.
- Presentar el trabajo a la Sociedad Colombiana de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
- Ingresar con este trabajo a la Sociedad Colombiana de Cirugía Ortopédica y Traumatología.

EMBRIOLOGIA DE LA COLUMNA VERTEBRAL

La ontogenia, el desarrollo del organismo individual, comienza con la fertilización del óvulo, momento en que se unen dos gametos haploides para formar un cigoto diploide, que en su material cromosómico lleva impresa toda la información necesaria para que una célula se convierta en un organismo complejo. La división progresiva conduce a la formación de una esfera de 32 células conocida como mórula, que es la forma con que la estructura llega a la cavidad uterina, a medida que las células de la mórula continúan dividiéndose penetra líquido de la cavidad uterina; en su interior y desplaza las células hacia la periferia; así se forma el blastocisto. Esta estructura es una esfera de células que rodea una cavidad ocupada por líquido, pero en uno de sus polos está modificada por la presencia de células acumuladas en varias capas, este acúmulo celular es conocido como masa celular interna y da lugar al desarrollo del embrión. La capa única de células que forma la periferia del blastocisto se denomina trofoblasto, el cual se adhiere a la mucosa uterina y se transforma en el corion embrionario y la placenta¹².

La masa celular interna se diferencia formando las capas germinales del embrión. Las células adyacentes al trofoblasto adoptan una forma columnar y se convierten en el ectodermo, otro grupo de células separa la superficie cavitaria de la masa celular interna y forma una segunda capa el endodermo primitivo (Figura 1).

En la cavidad quística se forma un tercer tipo celular que presumiblemente se origina a partir del trofoblasto. Esta población se conoce como mesodermo extraembrionario que contribuirá a la formación de células de sostén del embrión.

El duodécimo día después de la fecundación, el embrión está constituido por un disco bilaminar suspendido entre la cavidad amniótica dorsalmente y el saco vitelino ventralmente; toda la estructura está incluida dentro de una cavidad quística cuya pared está adherida por medio de su superficie externa a la mucosa uterina. El siguiente acontecimiento de importancia en la embriogénesis es la formación de la línea primitiva. En el extremo caudal del embrión, células originadas en el ectodermo proliferan y migran interponiéndose entre esa capa y el endodermo. Se extienden lateral y cranealmente para formar una tercera capa, el mesodermo intraembrionario; por la interposición de esta capa el disco se convierte en trilaminar y la superficie ectodérmica hace prominencia a ambos lados de la línea media. El surco axil entre las dos masas sobresalientes se conoce como línea primitiva; al mismo tiempo que se forma el mesodermo intraembrionario comienza a formarse la notocorda.

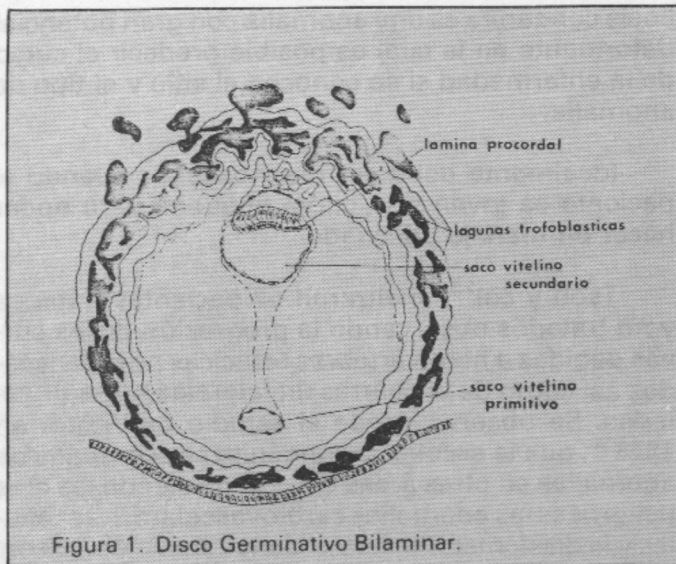


Figura 1. Disco Germinativo Bilaminar.

El desarrollo del mesodermo intraembrionario y de la notocorda constituyen los elementos principales de la embriogénesis en la fase presomítica del desarrollo que ocupa el período comprendido entre los días 15 y 21 después de la fecundación.

El día 21 el embrión entra en la etapa somítica del desarrollo, el mesodermo paraxil se segmenta a ambos lados y forma uno cubos conocidos como somitas (Figura 2).

En el desarrollo del ser humano el primer par de somitas es el primero occipital y en dirección caudal se forman pares sucesivos de somitas hasta formar entre 42 y 44 pares, no obstante en ningún momento todas las somitas están presentes simultáneamente.

El esclerotoma es la porción de las somitas situada ventromedialmente, este tejido da origen al esqueleto axial. Las células de cada par de esclerotomas se extienden medialmente hasta fusionarse en la línea media alrededor de la notocorda, cada esclerotoma posee un componente craneal y uno caudal; en el caudal hay un movimiento en sentido craneal hasta el centro de cada par de miotomas y se transforma en disco intervertebral, el resto de este componente caudal se fusiona con el adyacente para formar el rudimento del cuerpo vertebral; en la parte dorsolateral del esclerotoma los componentes menos condensados dan origen a los arcos neurales y las apófisis transversas, el componente más condensado se transforma en ligamentos intervertebrales.

En cada rudimento del cuerpo vertebral se desarrollan dos centros de condricificación que se fusionan a través de la línea media para formar el modelo de cartílago de aquella estructura, la condricificación del modelo cartilaginoso comienza en la séptima

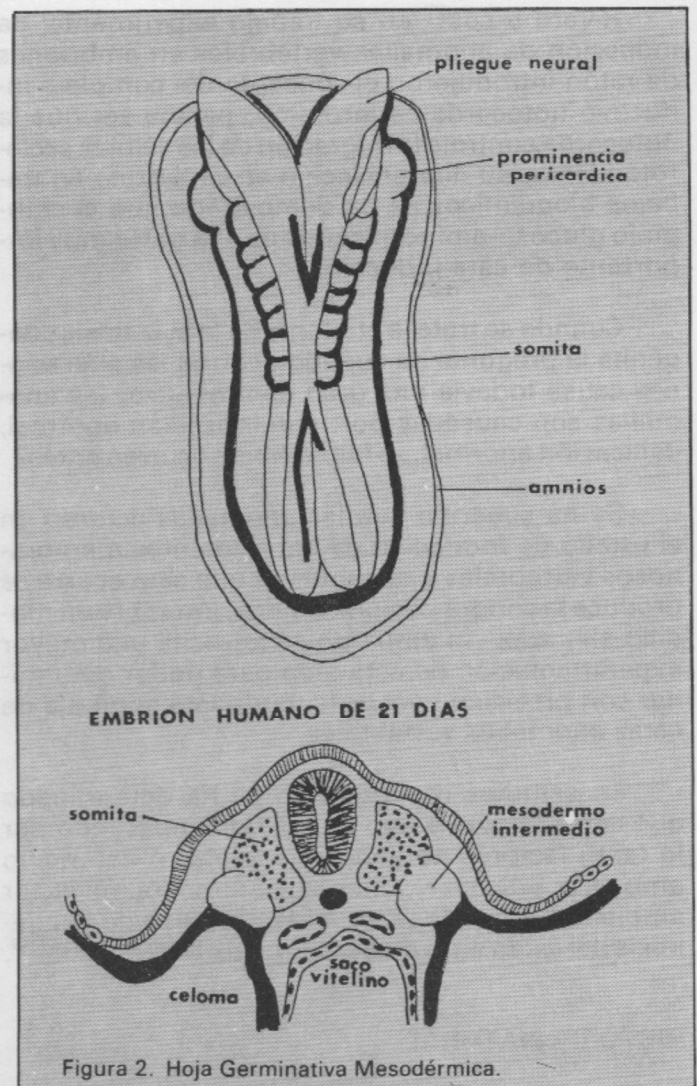


Figura 2. Hoja Germinativa Mesodérmica.

semana; de acuerdo con Schmorl y Junghanns la osificación del cuerpo vertebral se torna evidente radiológicamente alrededor del tercer mes¹².

CONTROL DE LA DIFERENCIACION

La formación de estructuras y tejidos en el embrión se encuentran bajo control local y están sujetos a interacciones entre los componentes del embrión²⁷.

Parece ser que las células causan o inducen cambios en las células que las rodean, a la vez controlando su diferenciación, esta inducción puede ser hecha por interacciones químicas, cargas eléctricas o algún otro mecanismo desconocido hasta ahora. En el desarrollo embriogénico temprano, el disco bilaminar no tiene ninguna orientación hasta que se desarrolla la notocorda la cual tiene un papel muy importante en el desarrollo del tubo neural y de las vértebras. La diferenciación esclerotómica de las somitas parece estar bajo el control de la notocorda y del tubo neural ventral.

Rivard y col.²⁷ en su trabajo experimental de inducción de anomalías vertebrales en embriones de ratón introdujeron el concepto del complejo inductivo notocorda-esclerotoma; parece ser que la notocorda controla la migración de las células esclerotómicas y su diferenciación en vértebras; en trabajos bioquímicos se ha demostrado que el complejo glucosa-aminoglicanos es una parte muy importante de esta inducción.

Cuando se trata la etiología de la escoliosis congénita la pregunta de cuándo ocurren las alteraciones causa todavía una gran controversia; las anomalías son causadas por: condricificación anormal, osificación anormal, ¿o los cambios ocurren antes?

Se ha sugerido que las anomalías ocurren en el estado de formación de los elementos membranosos vertebrales y que una vez que esto ocurre se produce la condricificación y osificación sobre un modelo alterado, sin embargo se necesita una mayor experimentación de esta área para poder determinar con precisión cuál es la verdadera etiología de estas anomalías vertebrales.

En estudios con gemelos se ha determinado que compromete a uno de los dos implicando por lo tanto factores no genéticos fetales o del medio ambiente. Sólo en algunos casos se conoce el factor ambiental, como la talidomida o el caso de la agenesia del sacro en la diabetes materna^{1,3,21,23,27,28,33}.

HISTORIA NATURAL

Múltiples anomalías congénitas resultan en múltiples historias naturales, esta es la frase con que se inicia el capítulo dedicado a este tema en el libro sobre anomalías congénitas que publicó Winter en 1983²⁷. Esta frase pensamos resume la historia natural de la escoliosis congénita. Existen numerosos reportes en la literatura, sin embargo a partir del artículo publicado por Winter y Moe en 1968³⁰, así como el artículo de Mac Ewen¹³, de ese mismo año, se establecen las bases de la clasificación actual y se observan pacientes no tratados y tratados, demostrando los diversos patrones de evolución de cada una de estas anomalías. Posteriormente Naska en 1975¹⁷, publica un artículo donde se analizan 315 casos de escoliosis congénita debida a hemivértebra y hemivértebra con barra concluyendo que la localización y la presencia de una barra unilateral son los factores que determinan la deformidad, que estas anomalías siempre progresan y la progresión varía entre 1 y 33 grados por año excepto en curvas cervicotorácicas por múltiples hemivértebras, así mismo recomienda la fusión temprana en estos casos y la no resección de la hemivértebra. en 1982 aparece otro estudio¹⁶ de gran importancia hecho con 251 pacientes en donde concluyen que la escoliosis

congénita es una anomalía con gran potencial deformante en la cual es posible predecir el curso de la enfermedad si se conocen el sitio y el tipo de anomalía.

Idealmente debe ser diagnosticada cuando el paciente es joven y la curva pequeña para poder hacer un manejo adecuado.

Tsou y col²⁴, analizaron 52 pacientes tratados y no tratados observando la progresión de las curvas debidas a hemivértebras torácicas no balanceadas así como de las barras unilaterales no segmentadas. Se observó desde el estudio de Winter en 1968³⁰, que la escoliosis congénita se acompaña de anomalías en otras áreas del cuerpo siendo las más peligrosas las anomalías cardiovasculares, las renales y la diastematomielia y el denominado disrafismo espinal o mielodisplasia que incluye malformaciones congénitas de la columna y del eje neural.

El tratamiento de esta entidad ha sido controvertido hasta que se hizo un adecuado estudio de su historia natural. Es así como Kuhns en 1952¹¹ revisó la progresión de la escoliosis congénita y concluyó que la progresión de las curvas era lenta y que lo indicado era el tratamiento conservador y la observación continua. En 1963 se publica el artículo de Roaf²⁰, para el tratamiento con hemiepifisiodesis de la convexidad para varios tipos de escoliosis incluyendo la congénita siendo su principio frenar el crecimiento del lado convexo. En 1982 Bradford⁵, publica un artículo en donde se le suma a esta técnica la instrumentación de Harrington subcutánea de distracción para obtener corrección de la deformidad. En este mismo año se publica el artículo de Winter²⁹, reportando el resultado de la artrodesis posterior en pacientes menores de 5 años encontrando que es una técnica eficaz para la escoliosis congénita y que se produce un tronco pequeño no por la cirugía sino por la deformidad.

Se ha establecido en centros como el Gillette Children's que aproximadamente el 25% de estas anomalías no progresan, el 25% progresan poco (entre 5 y 30 grados) y el 50% tienen un progreso significativo mayor de 30 grados²⁸.

DEFECTOS DE SEGMENTACION

Las barras unilaterales no segmentadas se consideran malignamente progresivas y muestran progresión tempranamente en los niños y rápida progresión durante los períodos de crecimiento. Estas curvas pueden llegar a producir Cor Pulmonare y muerte a la edad de 25 a 30 años.

Estas anomalías son más comunes en la columna torácica, menos comunes en la columna lumbar y muy raras en la región cervical.

En la región lumbar tienden a producir oblicuidad pélvica rígida y curvas de radio corto, sin embargo no se asocian a luxación o subluxación de la cadera. En la región cervical producen tortícolis con curva compensatoria; cuando se localiza posterior la barra unilateral no segmentada produce por lo general cuadro de lordosis.

La falla de segmentación bilateral produce la llamada vértebra en bloque, la cual en sentido teórico no debería producir escoliosis pero en ocasiones puede verse y se atribuye al acuñaamiento de una o más de las vértebras en el bloque óseo no segmentado.

La falla de segmentación bilateral posterior con las placas de crecimiento anteriores intactas producirá lordosis, la cual si se produce en el área torácica causará compromiso respiratorio severo.

La falla de segmentación anterior producirá cifosis y la severidad estará relacionada con la longitud del defecto y el potencial de crecimiento posterior que exista.

DEFECTOS DE FORMACION

La hemivértebra no encarcelada, completamente segmentada (la hemivértebra libre de Cotrel) se supone que tiene dos placas de crecimiento y que a medida que crece produce angulación en las vértebras adyacentes.

Si la hemivértebra es deficiente anterior y lateral se producirá cifoescoliosis; ésta ha sido denominada hemivértebra del cuadrante posterior o hemivértebra de esquina posterior, esta anomalía es común, produce deformidades malignas y puede producir parálisis en su historia natural.

La hemivértebra que tiene intacta una placa de crecimiento y fraccionada la otra se denomina semi-segmentada y tiene un cuadro más benigno pero progresará con el crecimiento, ésta es de muy difícil predicción.

La hemivértebra no segmentada no tiene imbalance en el crecimiento así que es típica la no progresión, sin embargo las vértebras adyacentes tienen una ligera curvatura que producirá curvatura secundaria.

La hemivértebra lumbosacra produce problemas especiales, por no existir vértebra flexible por debajo en la cual ocurra compensación. Algunas veces el sacro es anormal y compensa la hemivértebra L-5, si no se produce una descompensación de la columna.

La hemivértebra doble del mismo lado (hemivértebra doble no balanceada) producirá progresión dependiendo del potencial de crecimiento en el lado convexo. Pueden estar adyacentes o separadas una de la otra por una o más vértebras. La hemivértebra doble en lados opuestos relativamente común y es la expresión de un desplazamiento segmentario hemimetamérico. Cuando están separadas por una vértebra normal, rara vez hay curva significativa. Entre más separadas es más probable la creación de dos curvas cada una con un potencial de crecimiento que depende de los mismos factores ya enumerados.

Los defectos de formación anterior (la denominada hemivértebra posterior) producen cifosis, la severidad de la cual depende de la cantidad de pérdida corporal, y del número de vértebras comprometidas. Estos defectos pueden producir paraplejia por lo que se consideran malignos. La época en que ésta se produce es durante el brote de crecimiento puberal.

DEFECTOS MIXTOS

Los defectos mixtos (de formación y segmentación) son muy difíciles de predecir y casi siempre habrá un período de observación para establecer su historia natural. La mejor manera de estudiarlos es la evaluación cuidadosa de toda la columna y del área de la deformidad, analizar los factores de crecimiento en cada lado así como por delante y por detrás, tratando de establecer por dónde va a ocurrir la progresión.

CONCLUSION DE LA HISTORIA NATURAL

El pronóstico para un niño con deformidad congénita es difícil de establecer, sin embargo los factores que al parecer están implicados son: sexo, edad, patrón de deformidad (cifosis, lordosis, escoliosis), área de la deformidad y tipo de anomalía.

El análisis general del potencial de crecimiento de un lado comparado con el otro puede ser la mejor guía. Las mujeres tienen una mayor tendencia a la progresión durante el brote de crecimiento puberal que los hombres.

La escoliosis torácica tiende a ser más severa que en otro nivel y la cifosis tiende a ser más progresiva que la escoliosis.

Las anomalías con mayor capacidad de crecimiento asimétrico son: la barra unilateral no segmentada, y la hemivértebra convexa doble. La más benigna de éstas anomalías es la vértebra en bloque que produce un acortamiento de la columna y la de más difícil predicción es la hemivértebra de las

cuales la que tiene peor pronóstico es la hemivértebra libre o completamente segmentada²⁸.

MATERIALES Y METODOS

Se revisaron 53 historias de pacientes con escoliosis congénita diagnosticada clínica y radiológicamente, atendidos durante el período que comprende este estudio. Sólo 21 tuvieron todos los datos y radiografías para ser seleccionados.

Se utilizó el análisis retrospectivo de 21 pacientes durante el período comprendido entre julio 1975 y diciembre de 1988. Estos pacientes fueron controlados periódicamente en la clínica de escoliosis del Hospital de la Misericordia y fueron operados en su mayoría por uno de los asesores de este estudio y por el doctor J.M. Rodríguez.

Se registraron las siguientes variables: sexo, edad de la primera consulta, edad en que fue observada la anomalía por primera vez, edad de los padres, antecedentes familiares de escoliosis congénita, tipo de deformidad, área comprometida, anomalías asociadas, valor en grados de la curva inicial, valor en grados de la curva final, extensión de la curva, dirección de la curva, tiempo de seguimiento, tipo de tratamiento, tracción preoperatoria, edad del tratamiento quirúrgico, tipo de inmovilización post-operatoria, compromiso neurológico prequirúrgico, tiempo de inmovilización, complicaciones de tratamiento quirúrgico. Se utilizó la clasificación de malformaciones congénitas propuesta por la Sociedad para la investigación de la Escoliosis. (Ver Anexo 1).

A todos los pacientes del estudio se les practicaron radiografías con proyección A-P y lateral de la columna estando de pie. En algunos casos con test de inclinación lateral para determinar la flexibilidad de la curva, en todos los pacientes se solicitó tomografía lineal del apex. La medición de las curvas se realizó con el método de Cobb, el signo de Risser con graduación de 1 a 5 en la apófisis del ilíaco sirvió para determinar la madurez esquelética.

La valoración prequirúrgica incluyó los exámenes de rutina y una valoración cardiológica para descartar malformaciones cardiovasculares asociadas; se practicó urografía excretora en *estos pacientes* con el objeto de descartar anomalías de las vías urinarias.

Se practicó la mielografía en aquellos pacientes a quienes se les realizó tratamiento quirúrgico, se recomienda cuando hay sospecha de disrafismo espinal, el cual puede estar dado por signos clínicos como: parches cutáneos dorsales, hipertriosis, déficit neurológico y pie cavo; o por signos radiológicos como ensanchamiento de la línea interpedicu-

lar, áreas de osificación intracanal o con menor frecuencia la asociación con espina bífida oculta.

Los pacientes fueron manejados con tratamiento conservador o quirúrgico, de acuerdo con el análisis individual teniendo en cuenta: la edad, el tipo de anomalía, la severidad de la curva, área comprometida, progresión demostrada de la deformidad.

En el tratamiento quirúrgico se utilizaron como técnicas: la fusión posterior, la fusión posterior con instrumentación de Harrington, la fusión anterior y posterior, la hemiepifisiodesis anterior y posterior, osteotomía de la barra, e instrumentación de Luque. Cuando se realizó instrumentación se ejecutó la prueba del despertar transoperatorio (Stagnara) para verificar la integridad de la médula espinal.

El tratamiento conservador consistió en observación de la curva o el uso de una ortesis y el tiempo mínimo de seguimiento fue de 1 año desde la consulta inicial.

RESULTADOS

Los resultados fueron analizados para cada una de las variables observadas y se utilizó la presentación narrativa y las gráficas.

EDAD Y SEXO

Encontramos que hubo 11 pacientes del sexo femenino y 10 del sexo masculino dando un porcentaje del 52.3% de mujeres y de 47.6% de varones.

La edad en que fue observada la deformidad por primera vez en 8 pacientes fue antes del primer año de vida. Entre el primero y los seis años 5 pacientes y entre los seis y los trece años fueron 8 pacientes.

La edad de la primera consulta estuvo comprendida en un intervalo entre 6 meses y 13 años con un promedio de 6.2 años. 9 pacientes consultaron antes de los 5 años y 12 pacientes a los 5 años o más.

La edad promedio de la madre en el momento de la primera consulta fue de 33.2 años con un rango entre 20 y 45 años. La edad promedio del padre fue de 37.2 años con un rango entre 25 y 58 años. No se encontró ningún antecedente familiar positivo de escoliosis congénita.

TIPO DE DEFORMIDAD Y AREA COMPROMETIDA

Encontramos en nuestra población de pacientes 3 con defectos de segmentación que correspondieron a barra unilateral no segmentada, 5 pacientes con

defectos de formación que correspondieron a hemivértebra semisegmentada, 6 pacientes con defectos de formación asociados a otro tipo de anomalía que correspondió a barra unilateral no segmentada en cinco ocasiones y en una ocasión a una anomalía mixta, y 7 pacientes con anomalías mixtas.

El área comprometida con mayor frecuencia fue la torácica en 9 pacientes, le siguió en orden de frecuencia el área toraco-lumbar en 4 pacientes, las áreas lumbar y cervico-torácica estuvieron comprometidas en 3 pacientes cada una y en 2 pacientes el área cervical.

En los pacientes atendidos entre los años 1975 y 1979 se observó que se les tomó una gran cantidad de radiografías, en ocasiones por problemas técnicos y en otras por pedido del ortopedista.

ANOMALIAS ASOCIADAS

Encontramos que 17 pacientes (80.95%) presentaron algún tipo de malformación asociada, y en 4 (19.05%) no se encontró patología asociada.

Anormalidades de cabeza y cuello

Microtia, hipertelorismo, pterigium colli, prognatismo superior, tortícolis congénita, síndrome de Klippel-Feil, deformidad de Sprengel, retrognatia, ptosis palpebral, retardo psicomotor y síndrome convulsivo fueron hallados en 14 pacientes (82.35%).

Anormalidades del tronco:

Costillas ausentes, costillas fusionadas, pectus excavatum, pectus carinatum en 6 pacientes (25%).

Anormalidades de las extremidades:

Pie plano laxo, clinodactilia, en 2 pacientes (11.76%).

Anormalidades genitourinarias:

Se encontró riñón pélvico izquierdo en 1 paciente (4.17%).

Anormalidades cardíacas

Se encontró 1 paciente con comunicación interventricular C.I.V. (4.17%).

VALOR EN GRADOS DE LAS CURVAS INICIAL Y FINAL

El valor en grados de la curva inicial varió en un rango entre 8 grados y 66 grados, para un promedio de 30.57 grados y el valor en grados de la curva

final varió en un rango entre 16 grados y 60 grados para un promedio de 36.09 grados.

De estas curvas según el valor inicial se consideraron leves 11 (valor entre 0 y 30 grados), y graves 5 (valor mayor de 40 grados).

EXTENSION Y DIRECCION DE LA CURVA

El 38% de los pacientes tuvo una curva de 3 niveles o menos, el 33.3% de los pacientes tuvo una curva entre 4 y 6 niveles y el 218.5% de los pacientes tuvo una curva entre 7 y 8 niveles. La dirección fue hacia la izquierda en once ocasiones y hacia la derecha en diez ocasiones.

TIEMPO DE SEGUIMIENTO

El tiempo de seguimiento mínimo fue de un año y el máximo de diez años con un promedio de 4.6 años.

TIPO DE TRATAMIENTO

En 7 pacientes se llevó a cabo un tratamiento conservador que consistió en observación en 6 pacientes y corset de yeso tipo Risser en 1 paciente. A todos los demás (14 pacientes) se les practicó tratamiento de acuerdo con el tipo de anomalía y deformidad.

En 1 paciente se practicó osteotomía de la barra por vía posterior más artrodesis posterior. En 3 pacientes se realizó artrodesis posterior como procedimiento único. En 2 pacientes se realizó artrodesis posterior más instrumentación de Harrington.

En 1 paciente se realizó la artrodesis anterior más instrumentación de Luque y fusión posterior. En 4 pacientes se realizó hemiepifisiodesis anterior de la convexidad más hemiepifisiodesis posterior de la convexidad y fusión. En 3 pacientes se realizó artrodesis anterior y posterior.

TIPO DE INMOVILIZACION POSTOPERATORIA

El tipo de inmovilización post-operatoria fue el corset de yeso tipo Risser para todos los procedimientos, el cual se colocaba incluyendo el cuello cuando el procedimiento se efectuaba por encima del nivel T4 e incluyendo el muslo si el procedimiento se efectuaba por debajo del nivel L2. El tiempo promedio de inmovilización fue de 9.07 meses con un rango entre 32 y 15 meses.

COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO

El paciente número 1 presentaba barra posterior con deformidad escoliótica de 60 grados, por lo

cual se le practicó osteotomía de la barra, fue colocado en tracción y después se le hizo fusión posterior. La escoliosis corrigió a 44 grados, pero tuvo como complicación lordosis siendo necesario, 5 años más tarde, practicar artrodesis por vía anterior y vía posterior, colocando instrumentación de Luque, con lo cual se detuvo la deformidad. Tuvo un tiempo de seguimiento total de 8 años y presentó en la segunda cirugía paresia del cuádriceps que recuperó por completo.

Al paciente número 9 con una edad de 12 años se le practicó fusión torácica posterior y colocación de una barra de Harrington que se soltó tempranamente de su gancho superior en el postoperatorio, requirió reintervención.

El paciente número 15 con una anomalía mixta localizada en el área toracolumbar consultó a los 8 años de edad con una curva cifoescoliótica moderada, fue manejado inicialmente con observación pero la cifosis tuvo una tendencia exagerada a progresar, por lo cual se le practicó instrumentación de Harrington con artrodesis posterior T4 y L2 que detuvo el progreso de la curva, sin embargo el paciente presentó paraparesia en el postoperatorio inmediato que recuperó por completo sin ningún otro procedimiento.

El paciente número 17 presentó una anomalía inclasificable en el área cervicotorácica con gran componente cifótico por lo cual se le practicó fusión posterior C5 a T5, (a estos niveles se le colocaron los ganchos marcadores de plata). En su evolución se observó que la fusión se extendió 2 niveles por encima del nivel señalado. Hizo posteriormente un cuadro de lordosis que requirió practicarle, 3 años más tarde, una fusión por vía anterior con el objeto de frenar su progresión.

El paciente número 19 a quien se le practicó doble vía en el mismo acto operatorio presentó una necrosis de más o menos 3 cm en la cicatriz de la vía anterior, la cual se solucionó con tratamiento médico.

DISCUSION Y ANALISIS

Se desconoce por completo la incidencia de la escoliosis congénita en nuestro medio, debido a múltiples causas; entre ellas, que aunque la anomalía vertebral esté presente al nacimiento puede causar una deformidad tan leve que no sea detectada, no todos los pacientes consultan por esta causa, el Ministerio de Salud no lleva estadísticas de esta enfermedad. En el Hospital de la Misericordia la escoliosis congénita ocupa el primer lugar entre las causas de escoliosis, seguida por la neurofibromatosis y la idiopática.

Con respecto al sexo la incidencia fue casi igual para ambos, masculino y femenino, en otros estudios (Mc Master, Bermúdez) hubo una incidencia mayor para el sexo femenino no existiendo explicación de esta predominancia hasta el momento.

Se encontró que existe un lapso de tiempo variable entre el momento en que se observa la deformidad y la consulta especializada. Este tiene que ver con factores sociológicos y culturales, en nuestro medio un paciente casi siempre es visto inicialmente por el empírico antes de llegar a un centro donde se le puede resolver el problema, debido a lo cual se retrasa en ocasiones el manejo especializado.

La edad promedio de los padres y sobre todo de la madre (33.2 años) no es considerada de alto riesgo en países con avanzado desarrollo tecnológico, sin embargo en nuestro medio la mujer tiene hijos desde una edad más temprana, aquí se cuestiona si el factor nutricional y el alcohol tienen alguna incidencia en la aparición de la anomalía; a este respecto se consultó el estudio publicado por la Escuela Nacional de Salud Pública de Medellín en donde se descarta como factor causal de anomalías congénitas en la población de bajos recursos.

La severidad de la curva en la edad del diagnóstico no tuvo una correlación lineal y así se pudieron observar curvas graves a edad temprana y curvas leves a edad tardía. Lo cual nos indica que el parámetro de edad se correlaciona más con el potencial de crecimiento y la gravedad de la curva con el tipo de anomalía. Se recomienda hacer un control clínico por lo menos cada tres meses y radiológico cada seis, ya que estos pacientes van a recibir durante su vida una gran cantidad de irradiación. En las mujeres se recomienda la proyección posteroanterior y no AP debido a que la irradiación de la mama se asocia con cáncer del seno²⁷.

En conjunto los defectos de formación fueron la anomalía más común con una incidencia del 52.38% y el área comprometida con mayor frecuencia fue la torácica con una incidencia del 42.86%. La hemivértebra es la anomalía de más difícil predicción, de las cuales la que tiene peor pronóstico es la hemivértebra libre o completamente segmentada sobre todo cuando se localiza en el área lumbosacra. Con respecto al área la que tiene peor pronóstico es la torácica.

El valor en grados de la curva inicial fue en promedio de 30.57 grados y el valor en grados de la curva final fue en promedio 36.09, con un tiempo promedio de seguimiento de 4.6 años, lo cual consideramos un excelente resultado.

La extensión de la curva fue de tres niveles o menos en el 38% de los pacientes, y la dirección de la curva fue indiferentemente igual a la derecha o izquierda. La extensión de la curva se relaciona con su gravedad, (entre más larga mayor gravedad); hubo 4 curvas de siete niveles y 2 curvas de ocho niveles, de estos pacientes todos requirieron tratamiento quirúrgico excepto el número 21, quien a pesar de tener ocho niveles comprometidos se encuentra en observación.

El tratamiento llevado a cabo dependió del tipo de anomalía, la edad, la severidad de la curva, el área comprometida, y la progresión demostrada de la deformidad. La artrodesis posterior se llevó a cabo en pacientes con escoliosis y componente cifótico. Cuando existió asociación entre lordosis y escoliosis se realizó doble vía como en los casos 16 y 17. La instrumentación de Harrington y la de Luque asociada a fusión posterior se hizo en los pacientes mayorcitos, casi en edad puberal, pero se observó que siempre que se utilizó, a pesar de hacer la prueba del despertar transoperatorio para verificar la integridad de la médula espinal, presentaron algún tipo de problema neurológico en el postoperatorio. Existen los potenciales evocados somatosensoriales, los cuales se pueden utilizar intraoperatoriamente, sin embargo tienen el inconveniente de que sólo se le hace monitoreo a la vía sensitiva, es un equipo bastante costoso, no sirve cuando se utiliza el halothano y no informa intraoperatoriamente. Daños en la vía motora: los reportes sobre esta alternativa de monitoreo no son concluyentes en cuanto a una mayor utilidad que la prueba del despertar intraoperatorio.

El tipo de inmovilización postoperatoria fue el corset de yeso tipo Risser, el cual se utilizó durante un tiempo promedio de 9.07 meses con un rango entre 3 y 15 meses, y los pacientes con menor rango fueron aquellos a los que se les realizó instrumentación, excepto para el paciente número 9 a quien se le soltó la barra.

Las anomalías asociadas estuvieron presentes en diecisiete pacientes (80.95%) y de éstas la mayor parte se localizaron en cabeza y cuello (82.35%). Así mismo se encontraron anomalías de los tractos genitourinario y cardiovascular en un paciente (con una incidencia de 4.17%). El reporte de Mac Ewen sobre anomalías genitourinarias es de 18% y el de Reckless sobre anomalías cardíacas es del 5% en los pacientes con escoliosis congénita. No se encontró ningún caso de diastematomielia cuya incidencia es del 4.9% según Winter. No se encontraron antecedentes familiares positivos, (el único caso en que se describen es en el síndrome de Jarcho-Levin o Displasia Espondilotorácica).

Con respecto a las complicaciones del tratamiento quirúrgico observamos que aquellos pacientes a quienes se les realizó instrumentación, a pesar de que se hizo la prueba del despertar transoperatorio tuvieron algún tipo de compromiso neurológico. La disección en pacientes con gran potencial de crecimiento debe hacerse con extremado cuidado para no producir fusión en niveles no deseados.

CONCLUSIONES

1. Los pacientes con escoliosis congénita acuden tardíamente a la consulta especializada del Hospital la Misericordia.
2. El comportamiento de la escoliosis congénita es muy variable, por lo cual requiere observación clínica cada 3 meses y radiológica cada 6 meses.
3. No existe un tiempo óptimo para el tratamiento quirúrgico temprano, esta decisión depende de la edad del paciente, la evolución de la curva, la gravedad de la curva, el patrón de la deformidad, el área de la deformidad y el tipo de anomalía.
4. Con respecto a la técnica quirúrgica la disección de la masa muscular paravertebral en niños, debe hacerse con mucho cuidado para no producir osificación en áreas no deseadas.
5. No se aconsejan instrumentaciones correctivas de distracción de la curva por el riesgo de complicaciones neurológicas.
6. El tratamiento con ortesis sirve para controlar curvas secundarias y curvas leves flexibles o moderadamente flexibles.
7. La verificación de la integridad neurológica en el transoperatorio con la prueba del despertar no descarta complicaciones neurológicas en el post-operatorio.

RECOMENDACIONES

Es ideal que los pacientes con escoliosis congénita acudan en edad temprana (menos de 3 años) a la primera consulta permitiendo un manejo adecuado.

Descartar siempre anomalías asociadas

Informar adecuadamente a los servicios de salud, al pediatra, y al médico general sobre la enfer-

medad e insistir en su pronta remisión a un centro de manejo especializado.

SUMMARY

In this paper there is a review of 21 patients treated at Misericordia Hospital in Bogotá for CONGENITAL

SCOLIOSIS. The results were considered excellent in 14 patients that were managed quirurgically. The others had conservative treatment.

We found that many patients (7) had mixed anomalies and come to the Hospital too late.

BIBLIOGRAFIA

1. BEALS R.K., Nosologic and Genetic Aspects of Scoliosis. Clin Orthop., 1973, 93: 23-32.
2. BERMUDEZ J.E. Estudio de escoliosis congénita. Hospital Pediátrico de la Misericordia, 1985.
3. BRADFORD D. HESINGER R., The pediatric spine, 1a. edición, New York, Thieme Inc., 1985, 3, 181
4. BRADFORD D., LONSTEIN J., MOE J. *et al.* Patient evaluation; w.e. saunders company; MOE'S TEXT-BOOK OF SCOLIOSIS; 2a. ed.; Philadelphia; 1987; 47-88.
5. BRANDFORD D.S. Partial Epiphyseal Arrest and Supplemental Fixation for Progressive Correction of Congenital Spinal Deformity, J.B.J.S., 1982, 64-A, 4, 610-614.
6. CAMPBELL'S. Operative Orthopaedics. Seventh Edition., Volumen four., edited by A.H. Crenshaw Mosby. 1987
7. GOLDBERG C., FEWLON G. and BLACKE. Diastematomyelia: A critical review of the natural history and treatment. SPINE 1984, 9: 367-372.
8. HALL J.E., HERNDON W.A. Surgical Treatment of Congenital Scoliosis with or without Harrington Instrumentation. J.B.J.S. 1981, 63-A, 608-619.
9. HEILBRONNER D.M., RENSHAW T.S. Spondylothoracic Dysplasia A Case Report. J.B.J.S., 1984, 66-A, 302-303.
10. HOOD R.W., RISEBOROUGH E.J. *et al.* Diastematomyelia and structural spinal deformities. J.B.J.S. 1980, 62A: 520-529.
11. KAHANOVITZ N. The operative treatment of congenital scoliosis. Clin Orthop, 1979, 143: 174-182.
12. LARocca H: Embriología del Sistema Musculoesquelético. En LOVELL W.W., WINTER R.B. (eds): Ortopedia Pediátrica. J.b. Lippincott, Philadelphia. 1978.
13. MACEWEN G.D., CONWAY J.J., MILLERE W.T. Congenital Scoliosis with a Unilateral Bar. RADIOLOGY 90: 1968. 711-715.
14. MACEWEN G.D., WINTER R.B., HARDY J.J. Evaluation of Kidney Anomalies in Congenital Scoliosis. J.B.J.S., 1972, 7, 14-1454.
15. MC MASTER M.J., Occult Intraspinial Anomalies and Congenital Scoliosis. J.B.J.S., 1984, 66-A, 4, 588-601.
16. MC MASTER M.J. and OHTSUKA K. The natural history of congenital scoliosis a study of two hundred and fifty-one patients. J.B.J.S. 1982, 64A: 1128-1147.
17. NASCA R.J. STELLING F.H. *et al.* Progression on Congenital Scoliosis due to Hemivertebra and Hemivertebra with Bars. J.B.J.S. 1975, 57-A, 456-466.
18. RAPPAPORT M., HOPKINS K. Effects of Corrective Scoliosis Surgery on Somatosensory Evoked Potentials. SPINE., 1982, 7, 404-406.
19. RECKLES L.N., PETERSON H.A., BIANCO A.J. *et al.* The association of scoliosis and congenital heart defects. J.B.J.S. 1975, 57A: 4, 449.
20. ROAF R. The treatment of progressive scoliosis by unilateral growth arrest. J.B.J.S., 1963, 45B: 637-651.
21. SALTER R.B. Anomalías congénitas; trastornos y lesiones del sistema-músculo esquelético, Barcelona, Salvat ed S.A.: 1980:94.
22. SHAPIRO F. and EYRE D. Congenital scoliosis a histopathologic study. SPINE 1981, 6: 107-117.
23. TACHJAN M.O. Ortopedia pediátrica, 1a. Edición, MEXICO, D.F., Nueva Editorial Panamericana, 1987, 1137.
24. TSOU P.M., YAU A.C. and HODGSON A.R. Congenital spinal deformities: Natural history, clasification and the role of anterior spinal surgery management. J.B.J.S. 1974, 56A:1767.
25. WILBERG R.G., THOMPSON G.H. *et al.* Postoperative neurologic deficits in segmental spinal instrumentation a study using cord monitoring. J.B.J.S. 1984, 66A: 1178-1182.
26. WINTER R.B. Congenital spine deformity, for AAOS Deformity of the vertebral column., Septiembre 29, 1988.

27. WINTER R.B. Clasificación and terminology, Thieme Stratton Inc, Congenital deformities of the Spine, 1a. Edition, New York, 1983: 11-18.
28. WINTER R.B. Congenital scoliosis. Orthop. Clin. North Am., 1988. 19: 395-408.
29. WINTER R.B., and MOE J.H. The results of spinal arthrodesis for congenital spinal deformity in patients younger than five years old. J.B.J.S., 1982, 64A: 419-432.
30. WINTER R.B., MOE J.H., EILERS V.E. Congenital scoliosis a study of 234 patients treated and untreated. J.B.J.S. 1968, 50A:15.
31. WINTER R.B., HAVEN J.J., MOE J.H., *et al.* Diastematomyelia and Congenital Spine Deformities. J.B.J.S., 1984, 56-A, 1, 27-39.
32. WINTER R.B., MOE J.H., LONSTEIN J.E., Posterior Spinal Arthrodesis for Congenital Scoliosis. J.B.J.S., 1984, 66-A, 8, 1188-1197.
33. VELANDIA J.G., CALDERON J.H., y *col.* Determinación de factores de riesgo en malformaciones congénitas en la ciudad de Medellín, Rev. E.N.S.P. (Medellín) 1980, 6; 123-136
34. VAUZELLE C., STAGNARA P., JOUVIN-ROUX P. Functional monitoring of spinal cord activity during spinal surgery. Clin. Orthop., 1973, 93173-178.

ANEXO 1 CLASIFICACION

Existen muchos tipos de clasificación² pero se decidió utilizar la clasificación que propone la Sociedad para la Investigación de la Escoliosis²⁷. Así la localización de la curva se identifica por la localización del Apex independiente del final de la curva.

Los términos precisos para identificarlas son:

SEGUN LA LOCALIZACION

Occipitocervical: El apex de la curva se localiza en C1 o en la unión del occipucio y C1.

Cervical: El apex se localiza desde C2 a C6.

Cervicotorácica: El apex de la curva está en C7-T1 o en el espacio C7-T1.

Torácica: El apex se localiza entre T2 y T11.

Toracolumbar: El apex de la curva está en T12-L1 o en el espacio T12-L1.

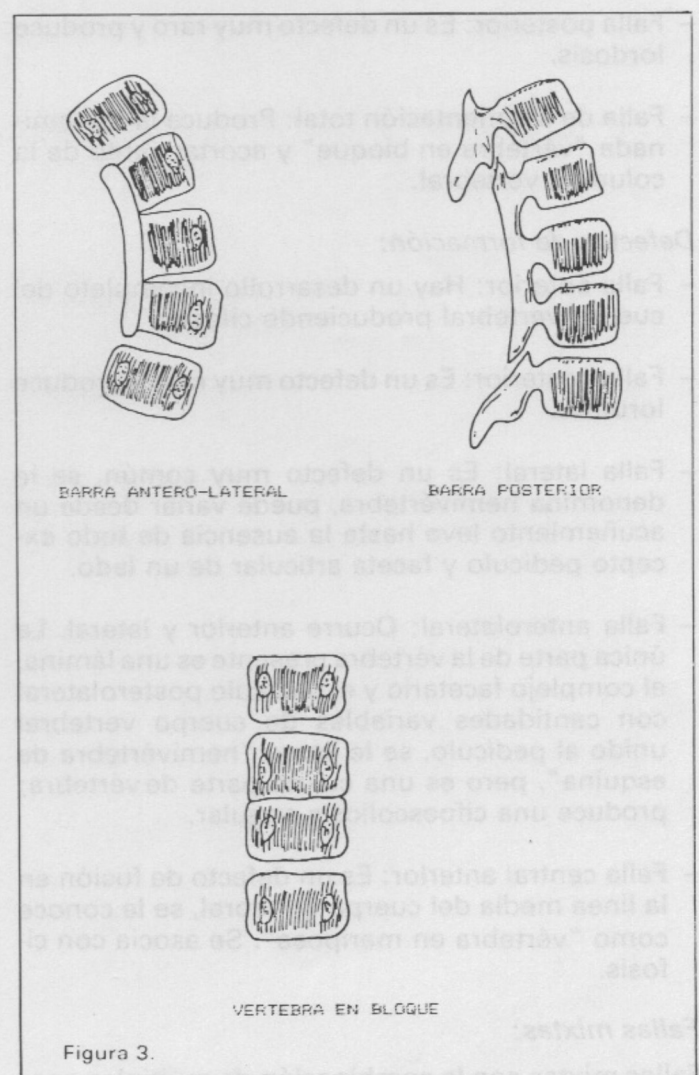
Lumbar: El apex se localiza entre L2 y L4.

Lumbosacro: El apex se localiza en la unión lumbosacra, esto es en L5, S1 o en el espacio L5-S1.

SEGUN LA MALFORMACION ANATOMICA

Defectos de segmentación: (Figura 3).

- Falla de segmentación anterior: Produce pérdida de crecimiento anterior con crecimiento posterior normal y se denomina "Barra no segmentada anterior".



- Falla de segmentación posterior: Cuando es simétrica de ambos lados produce lordosis y se denomina "sinostosis laminar", pero compromete faceta y láminas.
- Falla de segmentación lateral: Se denomina "Barra no segmentada unilateral", produce escoliosis severas.
- Falla de segmentación posterolateral: Ocurre en la lámina y faceta con crecimiento anterior y del lado opuesto produciendo lordoescoliosis.
- Falla de segmentación anterolateral: Es un defecto raro y produce cifo escoliosis.
- Falla de segmentación total: Produce la denominada "vértebra en bloque" y acortamiento de la columna vertebral.

Defectos de formación:

- Falla anterior: Hay un desarrollo incompleto del cuerpo vertebral produciendo cifosis.
- Falla posterior: Es un defecto muy raro y produce lordosis.
- Falla de segmentación total: Produce la denominada "vértebra en bloque" y acortamiento de la columna vertebral.

Defectos de formación:

- Falla anterior: Hay un desarrollo incompleto del cuerpo vertebral produciendo cifosis.
- Falla posterior: Es un defecto muy raro y produce lordosis.
- Falla lateral: Es un defecto muy común, se le denomina hemivértebra, puede variar desde un acuñaamiento leve hasta la ausencia de todo excepto pedículo y faceta articular de un lado.
- Falla anterolateral: Ocurre anterior y lateral. La única parte de la vértebra presente es una lámina, el complejo facetario y el pedículo posterolateral con cantidades variables de cuerpo vertebral unido al pedículo, se le llama "hemivértebra de esquina", pero es una cuarta parte de vértebra; produce una cifo escoliosis angular.
- Falla central anterior: Es un defecto de fusión en la línea media del cuerpo vertebral, se le conoce como "vértebra en mariposa". Se asocia con cifosis.

Fallas mixtas:

Fallas mixtas son la combinación de múltiples anomalías que en ocasiones son inclasificables.

Problemas especiales:

- Hemivértebra: Las variaciones de las hemivértebras son comunes, por lo que se han subdividido en varios grupos, los cuales se detallan así: (Figura 4):

- Hemivértebra encarcelada versus no encarcelada: La hemivértebra encarcelada es aquella que está incluida dentro de la columna vertebral y no produce distorsión.

La no encarcelada es aquella que forma el apex de una escoliosis y produce distorsión de la línea pedicular.

- Hemivértebra segmentada versus no segmentada: Una hemivértebra es segmentada cuando hay un espacio discal normal por encima y por debajo, se le denomina "hemivértebra libre".

La hemivértebra no segmentada es aquella en que hay defecto de segmentación por encima y por debajo.

La hemivértebra semisegmentada es aquella que tiene un espacio discal normal de un lado pero del otro es no segmentado a la vértebra contigua.

- Desplazamiento segmentario hemimetamérico: resulta de una falla en la unión de hemimetámeras en la línea media; ocurren una o más malas uniones resultando en dos hemivértebras, una en la parte superior y otra en la inferior de la mala unión.

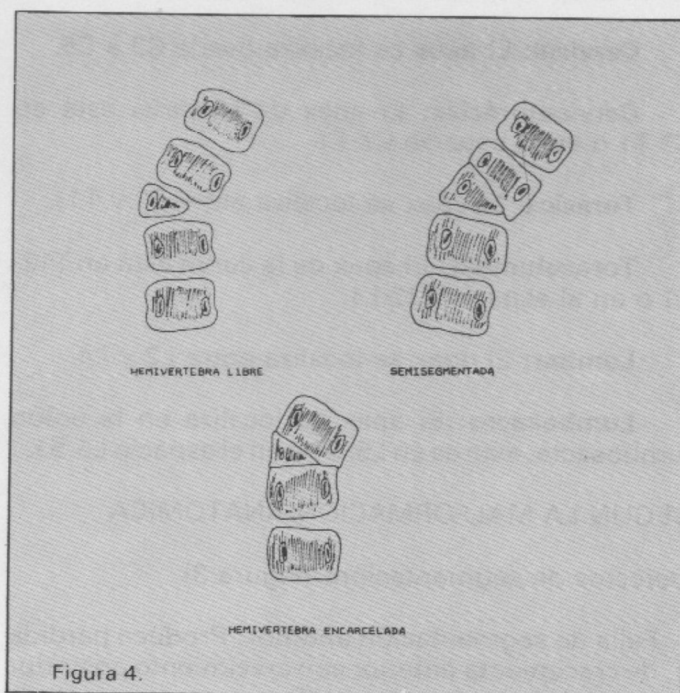


Figura 4.