

Escoliosis congénita. Reporte de 49 casos

David Gerardo Miranda Gómez*, Alfredo Cardoso Monterrubio,** Enrique Rosales***

RESUMEN

Se evaluaron los resultados del tratamiento quirúrgico, realizados en 49 pacientes pediátricos, con escoliosis congénita, con un seguimiento mínimo de dos años. Se midió con el método de Cobb la escoliosis pre y posquirúrgica. Se determinó la oblicuidad pélvica, la desalineación de la columna, el nivel afectado, el tratamiento quirúrgico realizado y las complicaciones posquirúrgicas. De los pacientes, 32 fueron femeninos y 17 masculinos, el promedio de edad de diagnóstico fue de 1.6 años y de tratamiento quirúrgico de 7.6 años, el promedio de seguimiento quirúrgico fue de 7.9 años. La escoliosis promedio prequirúrgica fue de 62°, la posquirúrgica inmediata 42°, a los dos años de 50° sin mostrar cambios en el promedio a los cuatro y seis años, manteniéndose en 50°. La oblicuidad pélvica en promedio fue de 8° prequirúrgica y de 6° posquirúrgica, la desalineación de la columna de 40 mm prequirúrgica y de 20 mm posquirúrgica. Se realizaron 37 vías de abordaje anteriores, 16 posteriores y tres por ambas vías. Se presentó como complicación una fistula de LCR, una pseudoartrosis con fatiga de material y dos exposición de barra. La progresión de la curva depende del tipo de defecto y del sitio en que se encuentre. La principal indicación quirúrgica es la descompensación rígida de la columna, con progresión rápida. El objetivo de la cirugía es prevenir la progresión rápida de la curva, obtener y mantener la corrección de la escoliosis.

Palabras clave: Escoliosis congénita, progresión de la curva, tratamiento quirúrgico.

ABSTRACT

The results of surgical treatment carried out in 49 pediatric patients with congenital scoliosis were evaluated, and a follow-up at 2 years minimum. The pre and postoperative scoliosis was measured with Cobb's method; pelvic bias was determined, spine malalignment, affected level, surgical treatment carried out and postoperative complications. There were 32 female and 17 male patients, with an average age at the time of diagnosis of 1.6 years l.6 years and 7.6 years at surgical treatment. The average follow-up at surgical treatment was 7.9 years. The scoliosis averages preoperatively it was of 62°, 42° at immediate postoperatively and 50° at follow-up average at 2 years. No changes showed in average at 4 and 6 years follow-up postoperatively. Pelvic bias averages preoperatively was 8° and 6 postoperatively. The spine malalignment was measured in 40 mm and 20 mm pre and postoperative respectively. 37 anterior approach, 16 posterior approach and 3 both were carried out. There were a water-pipe of CSF, 1 nonunion by material fatigue and 2 bar protrusions like complications. The curve progression depend of kind and place located of defect. The spine malalignment with quick progression is the main surgical indication. The surgical objective is to avoid the quick curve progression and obtain and maintain the scoliosis correction.

Key words: Congenital scoliosis, progression of the curve, surgical treatment.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías vertebrales congénitas abarcan una amplia variedad de defectos, Moe y cols. proponen una clasificación basada en la morfología radiológica revisada por la Sociedad de Ortopedia y la Academia Americana de Cirugía Ortopédica. Moe y cols. utilizaron dos conceptos básicos de la patogénesis para definir las anomalías:

1. Defecto de la formación.

2. Defecto de la segmentación.^{1,2}

Sin embargo, la clasificación propuesta por Mac Ewen y cols., y posteriormente por Winter y cols., en 1960, es la más uniformemente aceptada, la escoliosis congénita se clasifica:

Según el tipo de defecto:

- Falla en la formación, la cual puede ser parcial (vértebra en cuña) o completa (hemivértebra).
- Falla en la segmentación, la cual puede ser unilateral (barra no segmentada unilateral), fallo de la segmentación bilateral (vértebra en bloque) (Figura 1).

* Residente 5 año de Ortopedia, Hospital Shriners para Niños. México, D.F.
** Jefe del Servicio de Columna del Hospital Shriners para Niños. México, D.F.
*** Cirujano ortopedista, Hospital Shriners para Niños. México, D.F.

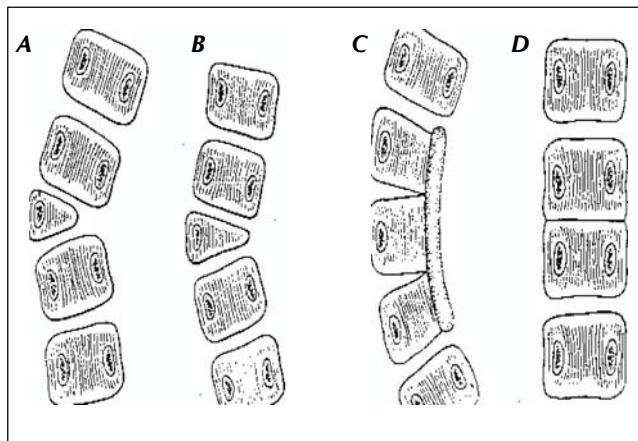


Figura 1. **A.** Presencia de una hemivértebra. **B.** Vértebra en cuña. **C y D.** Tipos de falla de segmentación. **C.** Presencia de una barra unilateral. **D.** Vértebra en bloque.

Según su localización:

- Cervicotorácico.
- Torácico.
- Toracolumbar.
- Lumbosacro^{3,4}

Varios estudios han analizado la historia natural de la escoliosis congénita; Mc-Master y Ohtsuka siguieron 216 pacientes no tratados durante cinco años y encontraron que la tasa de deterioro y gravedad de la curva depende del tipo de la malformación y de la localización de la misma.^{2,5}

La anomalía más progresiva fue la barra unilateral no segmentada, con hemivértebra convexa, la segunda en orden de gravedad fue barra no segmentada unilateral y la siguiente la hemivértebra doble. Para cada tipo de malformación la tasa de deterioro era por lo general menos grave, si la malformación se localiza en la región torácica alta, grave en la región torácica y muy grave para la región toracolumbar.⁶⁻⁸ Estudios sobre la evolución espontánea realizados por Nasca y cols. y Winter y cols. (1962) confirman estos hallazgos. La escoliosis menos grave es la producida por una vértebra en bloque.^{1,6-10}

Además de la exploración física normal de columna, en los pacientes con escoliosis congénita, se deben buscar algunos hallazgos físicos específicos. Se debe explorar con atención la piel de la espalda, en busca de mechones de pelo, lipomas, depresiones, y cicatrices, que puedan indicar la presencia de vértebras anómalas subyacentes. La exploración neurológica debe ser completa, para descartar la presencia de afección neurológica.¹¹⁻¹³ Muchos niños con escoliosis congénita, tienen otras anomalías, Mac Ewen,

Winter y Hardy mencionan la importancia de la evolución completa del sistema genitourinario, ya que 18% de sus pacientes presentaron anomalías urológicas; incluyendo 2.5% con uropatía obstructiva. Winter y cols.⁴ en 1968, detectaron cardiopatías congénitas en 7% de los pacientes y en 5% diastomatomelia.^{4,13} Todas las curvas congénitas deben medirse con atención a la técnica de Cobb,^{14,15} incluyendo las curvas compensatorias y secundarias, en regiones aparentemente normales.

La TAC y la RMN son útiles para descartar la presencia de diastomatomelia u otras anomalías neurológicas (10% disrafismo medular).^{11,13}

MATERIAL Y MÉTODOS

De 283 pacientes con escoliosis congénita, 143 pacientes fueron intervenidos quirúrgicamente, de estos pacientes 49 tenían un seguimiento mínimo de dos años, con expediente clínico radiográfico completo y se mantenían activos como pacientes del Hospital Shriners. Se realizó un estudio retrospectivo, transversal y observacional en donde se llevó un registro de los datos demográficos; las notas operatorias, los resultados de los estudios diagnósticos preoperatorios, tipo de abordaje y tipo de instrumentación, nivel de artrodesis, tipo de inmovilización externa, manejo postoperatorio, y complicaciones. Se realizó valoración cardiológica y renal, así como estudios con RMN. Las proyecciones radiográficas preoperatorias frontal y sagital (Figuras 2A, 2B y 3), se midieron con el método de Cobb, además se midió el grado de desalineación de la columna y la oblicuidad pélvica (Figuras 4 y 5).¹⁵⁻¹⁷ Se descartaron a todos los pacientes con mielomeningocele, a los pacientes no ambulatorios prequirúrgicos y a los que se acompañaban de otras malformaciones congénitas.

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

El tratamiento quirúrgico es fundamental, debido a que 75% de las curvas congénitas son progresivas y sólo 5 a 10% pueden tratarse mediante ortesis.^{2,5,7,18} Winter ha protocolizado los diferentes tipos de cirugía para estos trastornos:

- **Artrodesis posterior sin instrumentación:** Es adecuada para la mayoría de los pacientes con escoliosis congénita (de cinco a 19 años). El problema más frecuente es la flexión de la masa de fusión en los niños en crecimiento, las ventajas de la artrodesis posterior sin instrumentación son su simplicidad, seguridad y fiabilidad.¹⁹⁻²¹ Los inconvenientes consisten en la necesidad de corrección con escayola, aumento de la incidencia de pseu-

dointrosis, la posibilidad de inclinación (flexión) tardía, la posibilidad del fenómeno del cigüeñal,^{19,20} y que la corrección posible es menor. La artrodesis posterior se utiliza con frecuencia en curvas leves, en las que se prevé una progresión lenta.

- **Artrodesis posterior con instrumentación:** Las ventajas de la instrumentación en la escoliosis congénita son:

- Se puede conseguir una corrección mejor.
- La incidencia de pseudoartrosis es más reducida.
- La necesidad de escayola o la ortesis posquirúrgica es menor.

Se debe reservar la instrumentación, para las curvas más severas, en niños mayores, en quienes es más difícil mantener la corrección de la curva con escayola u ortesis. Las curvas deben ser flexibles, y no deben existir malformaciones intramedulares, es obligatorio realizar una prueba del despertar en estos pacientes.^{9,19,20,22-24} La instrumentación se emplea, para aumentar la probabilidad de conseguir la artrodesis y como elemento estabilizador, más que para conseguir una corrección muy pronunciada.

- **Artrodesis anterior y posterior combinada:** Las indicaciones principales de artrodesis anterior y posterior son:

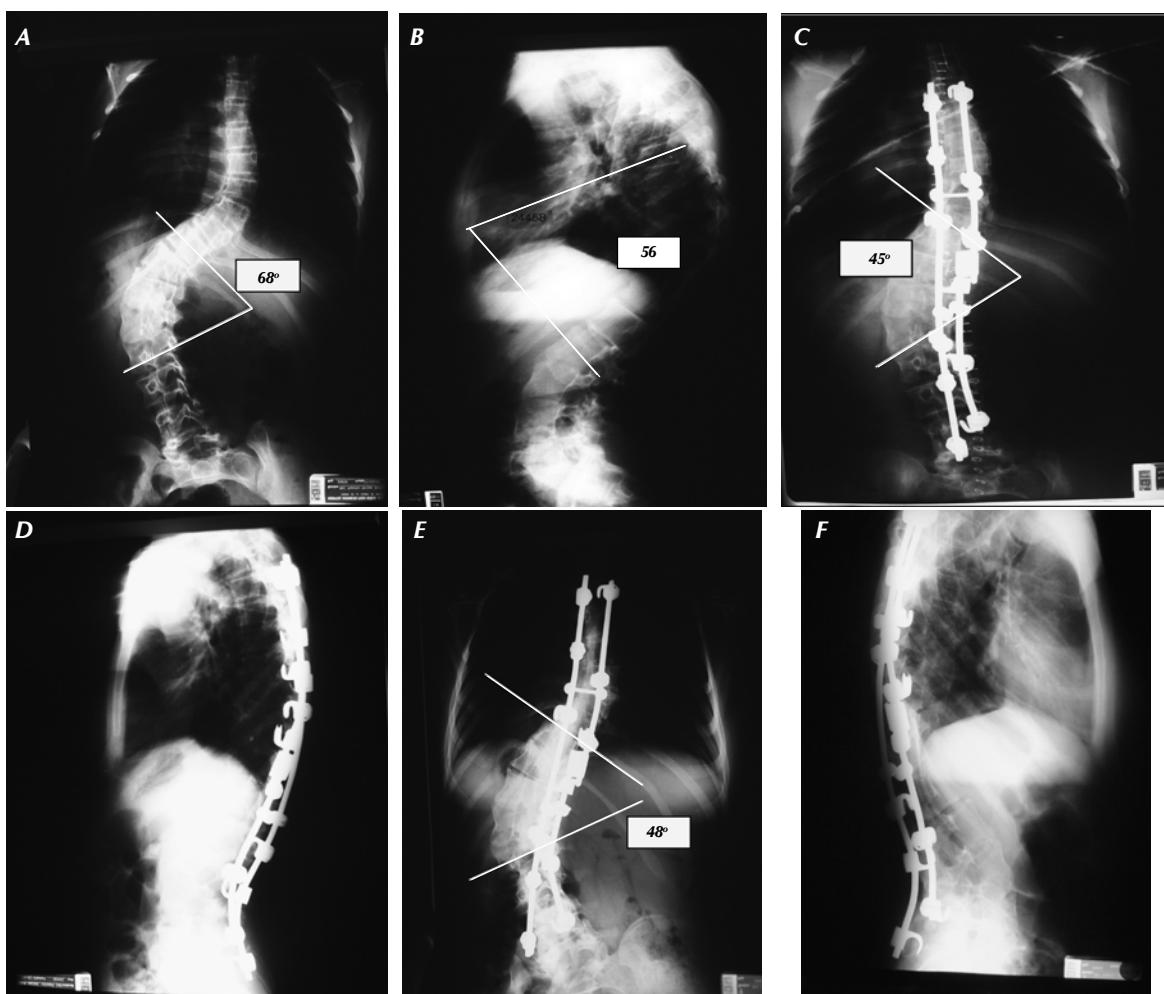


Figura 2. Caso de Masculino 12 años, en el cual se muestra una escoliosis toracolumbar izquierda secundaria a defecto de formación, por hemivertebrales a nivel del segmento torácico bajo y lumbar alto. En A y B se muestran las radiografías preoperatorias, con una escoliosis de 68° y una cifosis de 56°. C y D. Radiografías postoperatorias inmediatas, en donde se observa una disminución de la escoliosis a 45° y corrección de la cifosis, mediante el uso del sistema de Moss Miami. E y F. Radiografías a los tres años de postquirúrgico, una escoliosis de 48° y se mantiene la corrección de la cifosis.

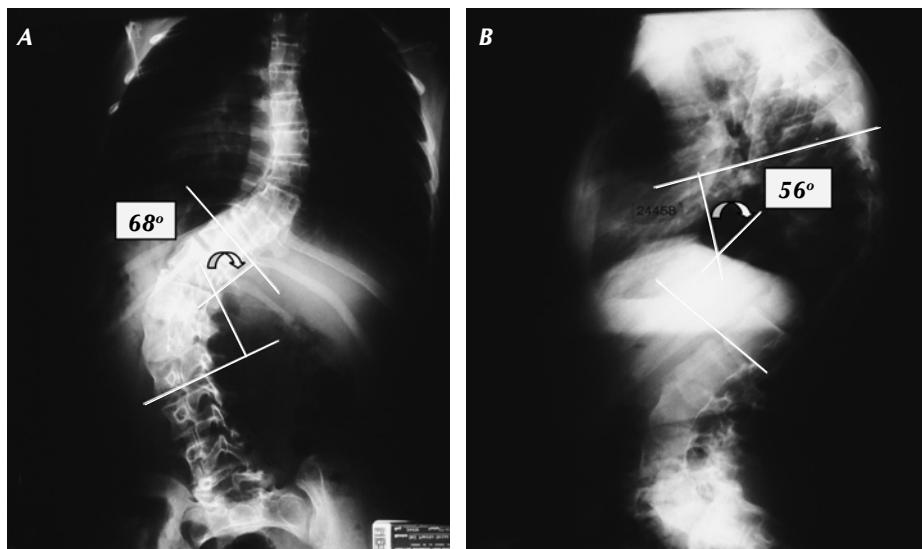


Figura 3. **A.** Medición de la escoliosis con método de Cobb Lippman. Se traza una línea que prolongue la superficie articular superior de la vértebra transicional proximal hacia la concavidad de la curva, y otra línea que prolongue la plataforma inferior de la vértebra transicional distal hacia la concavidad de la curva. En seguida se trazan líneas perpendiculares a las primeras, la intersección forma el ángulo de la curvatura. **B.** Medición de la cifosis con método de Cobb. Se traza una línea que prolongue el borde superior del cuerpo vertebral transicional (donde empieza la cifosis) y otra línea que prolongue el borde inferior (donde termina la cifosis). En seguida se trazan líneas perpendiculares a las primeras, la intersección forma el ángulo de la curvatura.

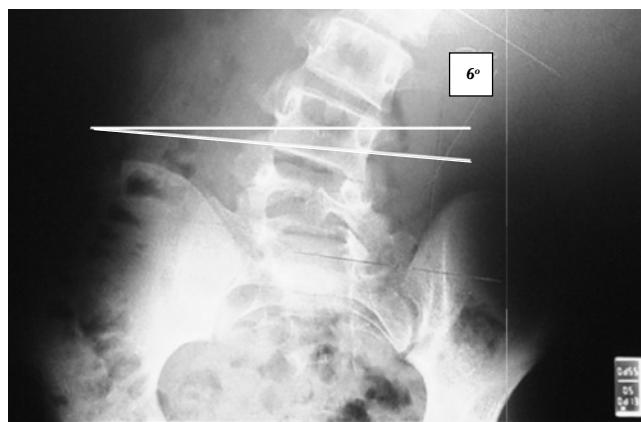


Figura 4. Muestra cómo determinar la oblicuidad pélvica, trazando una línea que va del borde superior de la cresta ilíaca derecha, al borde superior de la izquierda, posteriormente se traza una línea paralela a la horizontal, sobre el borde superior de la cresta ilíaca que se encuentre más alta, de esta forma se obtiene un ángulo que nos determina la oblicuidad.

- Tratar las desviaciones en el plano sagital.
- Aumentar la flexibilidad de la curva, mediante disquectomía.



Figura 5. Línea vertical trazada a partir de la apófisis espinosa de la 7a. cervical y otra línea trazada igual en forma vertical, sobre la apófisis espinosa de la primera sacra, nos determina en mm el grado de desalineación de la columna.

- Eliminar la fisis anterior, para evitar la inclinación o torsión de la masa de fusión con crecimiento adicional (fenómeno del cigüeñal).
- Tratar curvas con riesgo potencial de progresión sustancial²¹ “en pacientes jóvenes antes de un Risser 0

y una deformidad residual de 30° y con 10° de rotación.

- **Hemiepifisiodesis convexa anterior y posterior combinada** (detección del crecimiento): Andrew y Piggot mencionan, que esta técnica es apropiada en niños menores de cinco años de edad que cumplan los siguientes criterios.
 - Una curva con progresión documentada.
 - Una curva menor de 60°.
 - Una curva de seis segmentos o menos.
 - Potencial de crecimiento en el lado cóncavo.
 - Sin cifosis ni lordosis patológicas congénitas.²⁵⁻²⁷
- **Extirpación de hemivértebra:** Se reserva, por lo general, para pacientes con oblicuidad pélvica y desplazamiento lateral del tórax, que no se pueden corregir por otros medios. Las indicaciones más apropiadas, para la extirpación de hemivértebra, son las curvas en las que la hemivértebra se localiza en el vértice de la misma, el nivel L3 o L4, por debajo del nivel del cono medular, es nivel más seguro para la extirpación de una hemivértebra.^{17,28,29} Heining describió una técnica de retirada de hueso esponjoso, con cucharillas a través del pedículo. Este procedimiento de “Cáscara de huevo” puede estar indicado para evitar la necesidad de un abordaje anterior y sus potenciales complicaciones.

RESULTADOS

Se estudiaron 49 pacientes, 32 femeninos y 17 masculinos, el promedio de edad de diagnóstico fue de 1.6 años, con un rango de 0 a 9 años de edad y de tratamiento quirúrgico fue a los 7.6 años, con un rango de 1 a 15 años de edad, el promedio de seguimiento fue de 7.9 años, con un rango de 2 a 13 años, 33 pacientes presentaron escoliosis, sin deformidad agregada y 16 presentaron escoliosis más cifosis; en cuanto al tipo de defecto, seis presentaron falla de la segmentación, 32 de formación y 11 fueron mixta (Figura 6); en cuanto al nivel de la deformidad, uno fue cervical, cuatro cervicotorácico, 30 torácico, siete toracolumbar, cinco lumbar y dos lumbosacro (Figura 7); la oblicuidad pélvica en promedio fue de 8° prequirúrgica, con un rango de 4° a 32° y de 6° posquirúrgica, con un rango de 2° a 30°; la desalineación de la columna, de 40 mm prequirúrgica, con un rango de 18 mm a 160 mm y 20 mm posquirúrgica, con un rango de 10 mm a 33 mm. La curva promedio preoperatoria fue de 62°, con un rango de 24° a 130°, la curva postquirúrgica inmediata fue de 42°, con un rango 6° a 115° y una corrección de la curva promedio de 20°, que equivale al 32%, a los dos años de

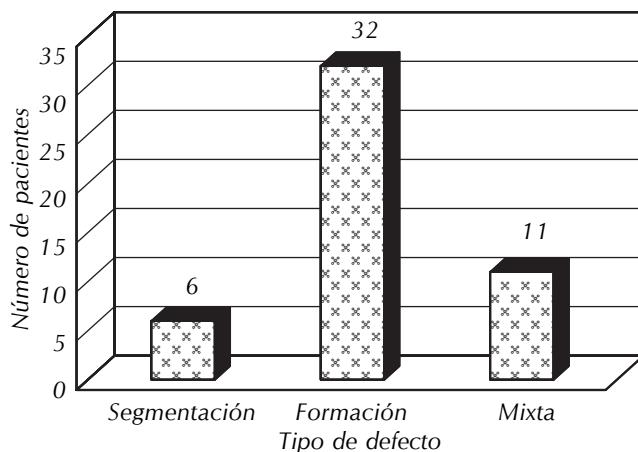


Figura 6. Se observa que el defecto de formación se presenta con mayor frecuencia, en este estudio se observó en 32 casos.

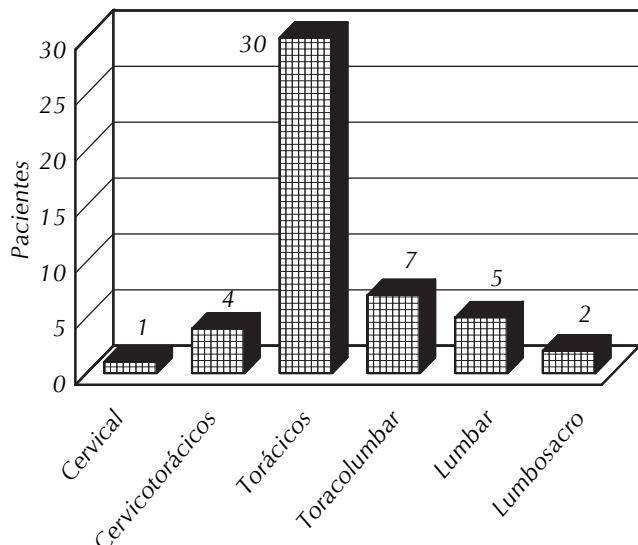


Figura 7. Muestra el nivel de la columna vertebral más afectado por las deformidades, que condicionan escoliosis congénita. En este estudio su mayoría fue en el segmento torácico, 30 casos que corresponde al 58%.

seguimiento, la curva promedio fue de 50°, con un rango de 18° a 118°, manteniéndose una corrección de 12°(19%) promedio de la curva original preoperatoria, es decir, se perdió una corrección de 8° en el transcurso de dos años, en relación con la curva original. A los cuatro y seis años de seguimiento, el promedio de corrección se mantuvo en 19%.

Se realizaron 37 vías posteriores, 15 técnicas de Moss Miami (Figuras 2C a 2F), 11 artrodesis *in situ*, seis con



barras de Luque, cuatro Luque Galveston y uno de hemivertebral transpedicular). Diecisésis vías anteriores (11 artrodesis con disquectomía, tres hemivertebral, dos corpectomía y una hemivertebral por toracoscopia) y tres por ambas vías. En 21 pacientes se utilizó corsé posquirúrgico. Se presentaron como complicación, una fístula de LCR, una pseudoartrosis con fatiga de material y dos protrusiones de barra.

DISCUSIÓN

Los resultados en el tratamiento de la escoliosis congénita, en los casos en los que se descarta el manejo conservador, por la rápida progresión de la curva y por el tipo de defecto, ya sea de formación o de segmentación, o en el peor de los casos, por la combinación de ambos, sobre todo en los que se presenta una barra unilateral no segmentada en el lado cóncavo y una hemivértebra en el lado convexo,^{1-6,10} y aunado a esto, la edad en la que se realice el diagnóstico y, sobre todo, el inicio de su manejo son factores importantes para una mejor resolución a este problema, que nos impone un gran reto.

Debido a que en nuestro estudio 76% de los pacientes presentaron el defecto congénito en la región torácica y toracolumbar, las cuales son las de peor pronóstico en cuanto a la progresión de la curva y, por ende, de un manejo más meticuloso, por lo que los resultados en cuanto la corrección de la curva son, aparentemente, poco satisfactorios; sin embargo, la edad a la que se realizó el diagnóstico, que fue en promedio de 1.6 y la edad de tratamiento quirúrgico de 7.6, se consideran bastante oportunos, por lo que se consiguió evitar la progresión de la curva, además de la corrección parcial de la misma, así como la corrección en forma importante, de la oblicuidad pélvica y de la desalineación de la columna, en cuanto a la presencia de complicaciones, fueron muy bajas, mismas que se corrigieron oportunamente. Cabe mencionar, que la pérdida de la corrección de la curva observada a los dos, cuatro, seis o más años de posquirúrgico, no mostró cambios significativos, por lo que los resultados obtenidos en este trabajo, concuerdan con lo descrito en la literatura y, por tanto, se consideran satisfactorios.^{17,25,28,29}

CONCLUSIÓN

La progresión de la curva depende del tipo de defecto y el sitio en que se encuentre. La asociación de la barra unilateral y la hemivértebra contra lateral, es igual a mayor progresión. El tratamiento debe ser individualizado, de acuerdo con la evolución de la curva y al tipo de deformidad. La indicación primaria, para la intervención quirúrgi-

ca, es la desalineación rígida de la curva y la progresión rápida de la misma, la presencia de una barra unilateral es indicación de tratamiento quirúrgico. Los objetivos de la cirugía son: prevenir la progresión de la curva, obtener y mantener la corrección de la escoliosis y compensar la alineación de la columna. La combinación de la artrodesis anterior y posterior del lado convexo de la curva es un excelente método para prevenir curvas mayores.

REFERENCIAS

1. Akbarnia BA, Moe JH. Familial congenital scoliosis with unilateral unsegmented bar: case report of two siblings, *J Bone Joint Surg* 1978; 60-A: 259.
2. Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital scoliosis. A study of 234 patients treated and untreated Part II: treatment. *J Bone and Joint Surg* 1968; 50-A: 15-47.
3. Winter RB. Congenital scoliosis. *Clin Orthop* 1973; 93: 75.
4. Mac Ewen GD, Winter RB, Hardy JH. Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis, *J Bone Joint Surg* 1972; 54-A: 1341.
5. McMaster MJ, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis: a study of 251 patients, *J Bone Joint Surg* 1982; 64-A: 1128.
6. Asher M, Green P, Orrick J. A six year report: Spinal deformity screening in Kansas school children. *J Kans Med Soc* 1980; 81: 968-71.
7. Bick EM, Copel JW. Longitudinal Growth of the human vertebra. A contribution to human osteogeny. *J Bone Joint Surg* 1950; 32-A: 803-14.
8. Nasca RJ, Stelling FH, Steel HH. Progressión of congenital scoliosis due to hemivertebrae and hemivertebrae with bars, *J Bone Joint Surg* 1975; 57-A: 456.
9. Luque ER. The anatomic basis and development of segmental spinal instrumentation. *Spine* 1982; 7: 256-9.
10. Winter RB, Lonstein JE, Boachie-Adjei O. Instructional course lecture: Congenital deformity. *J Bone Joint Surg* 1996; 78A: 300-31.
11. Willis C, Campbell MD. Operative Orthopaedics. 9a. Ed. Vol 3. Mosby-Year Book; 1998.
12. Gillespie R, Faithful D, Roth A, et al. Intrapelvic anomalies and congenital scoliosis. *Clin Orthop* 1973; 93: 103.
13. Winter RB, Haven JJ, Moe JH, et al. Diastematomyelia and congenital spine deformities, *J Bone Joint Surg* 1974; 56-A: 27.
14. Anderson PE Jr, Anderson P, van der Kooy P. Dose reduction in radiography of the spine in scoliosis. *Acta Radiol [Diagn]* (Stockh) 1982; 23: 251-3.
15. Muñoz J. Atlas de Mediciones Radiográficas en ortopedia y traumatología. McGraw-Hill Interamericana; 1999.
16. Bassett GS, Bunnell WP. Influence of the Wilmington brace on spinal decompensation in adolescent idiopathic scoliosis. *Clin Orthop* 1987; 223: 164-9.



17. Holte DC, Winter RB. Excision of Hemivertebrae and Wedge Resection in the treatment of congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1995; 77-A: 2.
18. Arkin AM. Conservative management of scoliosis. *Clin Orthop* 1953; 1: 99-108.
19. Winter RB, Moe JH; Lonstein JE. Posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis. An analysis of the cases of two hundred and ninety patients, five to nineteen years old. *J Bone Joint Surg* 1984; 66-A: 1188-1197.
20. Winter RB, Moe JH. The results of spinal arthrodesis for congenital spinal deformity in patients younger than five years old. *J Bone Joint Surg* 1982; 64-A: 419-432.
21. Andrew T, Piggott H. Growth arrest for progressive scoliosis: combined anterior and posterior fusion of the convexity, *J Bone Joint Surg* 1985; 67-B: 193.
22. Armstrong GWD, Connock SHG. A transverse loading system applied to a modified Harrington instrumentation, *Clin Orthop* 1985; 108: 70-5.
23. Goll SR, Balderston RA, Stambough JL, et al. Depth of intraspinal wire penetration during passage of sublaminar wires. *Spine* 1988; 13: 503-9.
24. Wu ZK. Posterior vertebral instrumentation for correction of scoliosis. *Clin Orthop* 1987; 215: 40-6.
25. Dobousset J, Katti E, Seringe R. Epiphysiodesis of the spine in young children for congenital spinal deformations. *J Pediatr Orthop* 1993; 1: 123.
26. King AG, MacEwen GD, Bose WJ. Transpedicular convex anterior hemiepiphysiodesis and posterior arthrodesis for progressive congenital scoliosis. *Spine* 1992; 17: S-291,
27. Bradford DS. Partial epiphyseal arrest and supplemental fixation for progressive correction of congenital spine deformity, *J Bone Joint Surg* 1982; 64-A: 610.
28. King JD, Lowery GL. Results of lumbar hemivertebral excision for congenital scoliosis. *Spine* 1991; 16: 778.
29. Bollini G, Bergoin M, Labriet C, et al. Hemivertebrae excision and fusion in children aged less than five years. *J Pediatr Orthop* 1993; Part B, 1: 95.

Solicitud de sobretiros:

Dr. David G. Miranda Gómez
Hospital Juárez de México.
Av. Instituto Politécnico Nacional 5160,
Col. Magdalena de las Salinas,
Gustavo A Madero, CP 07760.
Tel.: 5747-7560 Ext. 7424.
Correo electrónico: davidmiranda7@hotmail.com