

INSTRUCCIÓN ORTOPÉDICA DE POSGRADO

# Escoliosis infantiles

## Deformidades espinales en los niños pequeños

CARLOS TELLO

*Profesor Asociado. Hospital de Pediatría Garrahan*

### ESQUEMA

#### ETIOLOGÍA

- CONGÉNITA
- NEUROMUSCULAR
- SINDRÓMICA
  - MARFAN, NF, PRADER - WILLI
- DISPLASIAS ÓSEAS
- POSTRAUMÁTICA
- POSQUIRÚRGICA
- POSINFECCIOSA
- IDIOPÁTICA INFANTIL

#### EVOLUCIÓN NATURAL

#### SÍNDROME DE INSUFICIENCIA TORÁCICA

#### TRATAMIENTOS

- INCRUENTOS
  - YESOS
  - ORTESIS
  - OTROS
- QUIRÚRGICOS
  - DISTRACCIONES SUCESIVAS ESPINALES (GROWING ROD)
    - UNILATERAL
    - BILATERAL
  - CRECIMIENTO BAJO TUTORES (TROLLEY-LUQUE, SHILLA)
  - DISTRACCIONES SUCESIVAS TORÁCICAS (VEPTR)
  - DISTRACCIONES SUCESIVAS MIXTAS
  - HEMIEPIFISIODESIS
  - RESECCIÓN DE LA HEMIVÉRTEBRA
  - ARTRODESIS DEFINITIVAS

Las deformidades de la columna de instalación temprana representan un serio problema desde el punto de vista de su enfoque y tratamiento.

Una de las primeras precisiones es establecer el significado de temprana. La definición clásica<sup>1</sup> de la escoliosis idiopática, según su aparición, en infantil (antes de los 3 años de edad), juvenil (entre los 3 y los 8 años) y adolescente (después de los 10 años) podría aportar un antecedente. Estos tres períodos corresponden a distintas etapas del crecimiento. La infantil y la del adolescente están relacionadas con momentos de aceleración del crecimiento, mientras que el período juvenil se corresponde con una menor velocidad de éste. Quizá para ello, de seguir con ese esquema, sería más útil establecer el límite entre infantil y juvenil a los 2 años, dado que después de esta edad la velocidad de crecimiento disminuye y se estabiliza. Otros autores<sup>8,13</sup> consideran que tempranas serían las deformidades de aparición antes de los 5 años. Así, Dickson usa los términos *early onset scoliosis* cuando la deformidad aparece antes de los 5 años y *late onset scoliosis* cuando lo hace después.

### Etiología

Otro de los problemas son las causas. Las etiologías que producen deformidad de la columna en la infancia son diversas. Algunas de ellas provocan trastornos localizados en la columna y el tórax, mientras que otras son patologías que comprometen todo el organismo.

La etiología más frecuente es la congénita osteopática. Las malformaciones de la columna vertebral, casi siempre adjudicadas a una alteración embriopática alrededor de la quinta semana de vida intrauterina, pueden ser fenómenos disruptivos por la presencia de una patología génica o bien puramente malformativos, entendiéndose por tal aquellas alteraciones que se desarrollan por la acción de agentes aleatorios. Las fusiones costales, junto con las

Recibido el 22-4-2008.

Correspondencia:

Dr. CARLOS TELLO  
tello@fibertel.com.ar

barras óseas vertebrales, constituyen los defectos de la segmentación toracoespinal, en tanto las hemivértebras son el prototipo de los defectos de formación. Ambos ocasionan acortamiento del tronco, en relación directa con la cantidad de segmentos envueltos y la magnitud de las curvas, que se incrementará a medida que el niño crezca.

Las causas neuromusculares pueden provocar escoliosis por colapso desde temprana edad. Este es el caso de las atrofiás espinales infantiles, niños con debilidad muscular generalizada (*floppy baby*) y también paraplejías neonatales. Las encefalopatías crónicas no evolutivas (ECNE o PC) suelen generar escoliosis a edades algo más tardías. De manera similar se comportan las escoliosis consecutivas a anomalías del eje neural. Una de las más frecuentes es la siringomielia, asociada o no con la afeción de Chiari o descenso de las amígdalas cerebelosas. Esta situación, presente en los niños de baja edad y muchas veces subclínica, tiene una preferencia genérica por los varones, con curvas torácicas de localización izquierda y asimetría de los reflejos cutáneo-abdominales. Aunque suele detectarse alrededor de la edad juvenil tardía, hay niños de 4 o 5 años con diagnósticos de siringomielia de este tipo.

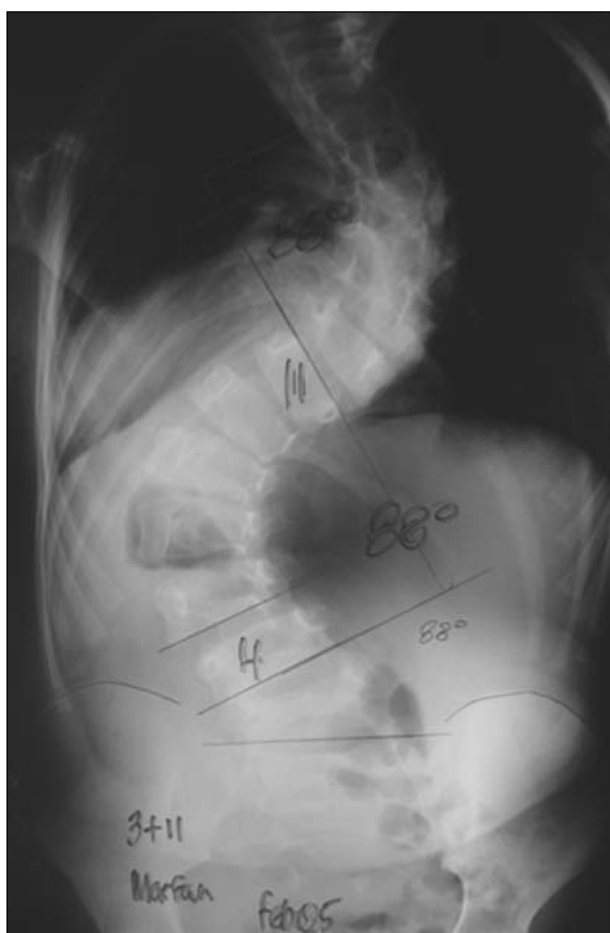
Existen otras situaciones en las cuales la escoliosis suele formar parte, ser un signo, de un cuadro universal; son las escoliosis sindrómicas, como las escoliosis por el síndrome de Marfan, por neurofibromatosis (NF) o bien en el caso del síndrome de Prader-Willi, entre otras. En el síndrome de Marfan la incidencia de escoliosis es del 55%, de las cuales el 44% comienza en la infancia y la edad juvenil (Fig. 1).

En la neurofibromatosis de tipo 1 se observa escoliosis en un 28% de los casos. El síndrome de Prader-Willi, una afeción genética caracterizada principalmente por hiperlaxitud y obesidad, provoca escoliosis; su incidencia varía, con gran dispersión entre el 20% y el 60% según los autores. Para nosotros la frecuencia fue del 18,5%. Las displasias óseas, nombre genérico en el cual se agrupan diversas afeciones, muchas de ellas con enanismos, también producen escoliosis y a menudo cifoescoliosis que suelen ser de radio corto (Fig. 2). La displasia punctata es una afeción que ocasiona escoliosis en los primeros años de vida.

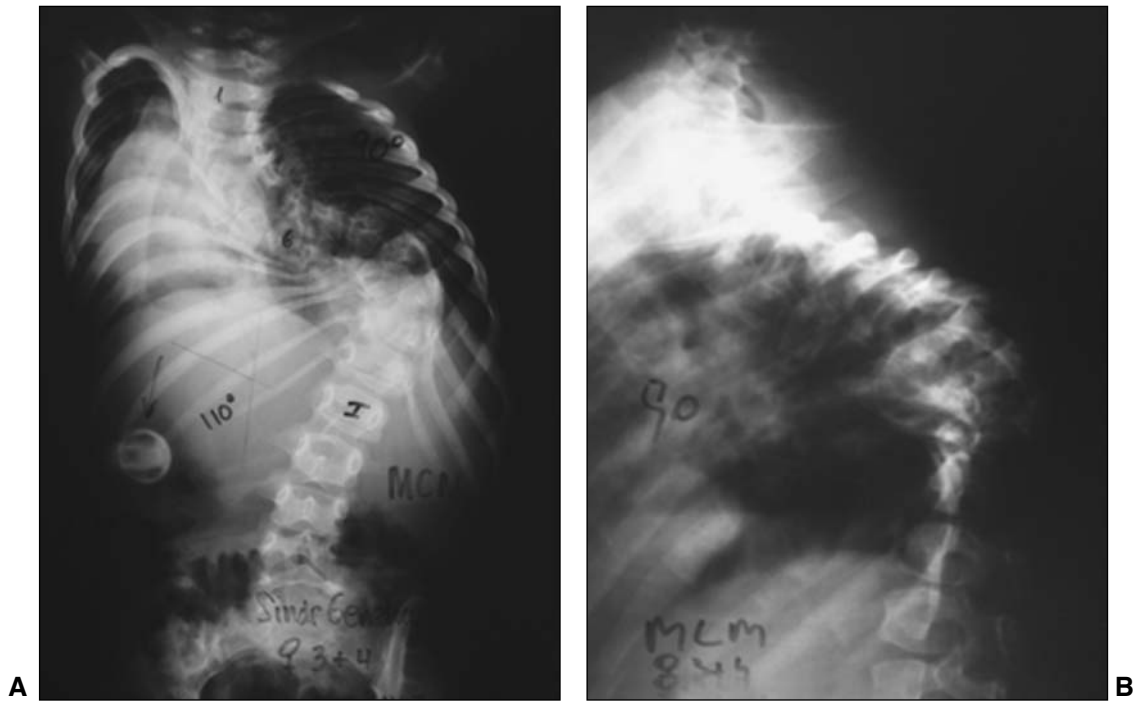
Las deformidades de la columna consecutivas a traumatismos son bastante infrecuentes. Las fracturas vertebrales son excepcionales en la infancia antes de los 5 años y no suelen provocar deformidades por el gran potencial regenerativo de los niños. En cambio, las lesiones neurológicas, presentes en un 50% de las fracturas vertebrales en la infancia, pueden provocar deformidades en el crecimiento en relación directamente proporcional con la magnitud de la secuela neurológica. Probablemente casi el 100% de las lesiones medulares antes de los 2 años originarán una deformidad espinal.

Las causas consecutivas a tratamientos vertebrales son motivo de deformidades iatrogénicas. Los abordajes costovertebrales amplios por tumores medulares o aun óseos pueden ocasionar deformidades por desestabilización. Las laminectomías por tumores medulares pueden dar origen a cifosis a pequeña edad. Dentro de las etiologías infecciosas la más llamativa en la infancia suele ser la espondilitis inespecífica consecutiva a sepsis, que en los lactantes puede provocar destrucción corporal y así el desarrollo de cifosis; ésta, en la región torácica, puede causar compresión medular con el crecimiento. También se pueden considerar las espondilitis específicas, por tuberculosis, que ocasionan cifosis.

Escoliosis idiopática infantil se denomina a aquella presente antes de los 2-3 años y en la cual no es posible identificar ninguna etiología. Por lo tanto, es un diagnóstico de exclusión. No es frecuente y hasta, en lo personal y por lo expresado, es dudosa su existencia como entidad nosológica similar a las escoliosis idiopáticas de mayor edad. Se acepta que su frecuencia es mayor en algunos países europeos, pero no está aún claro el grado de esa



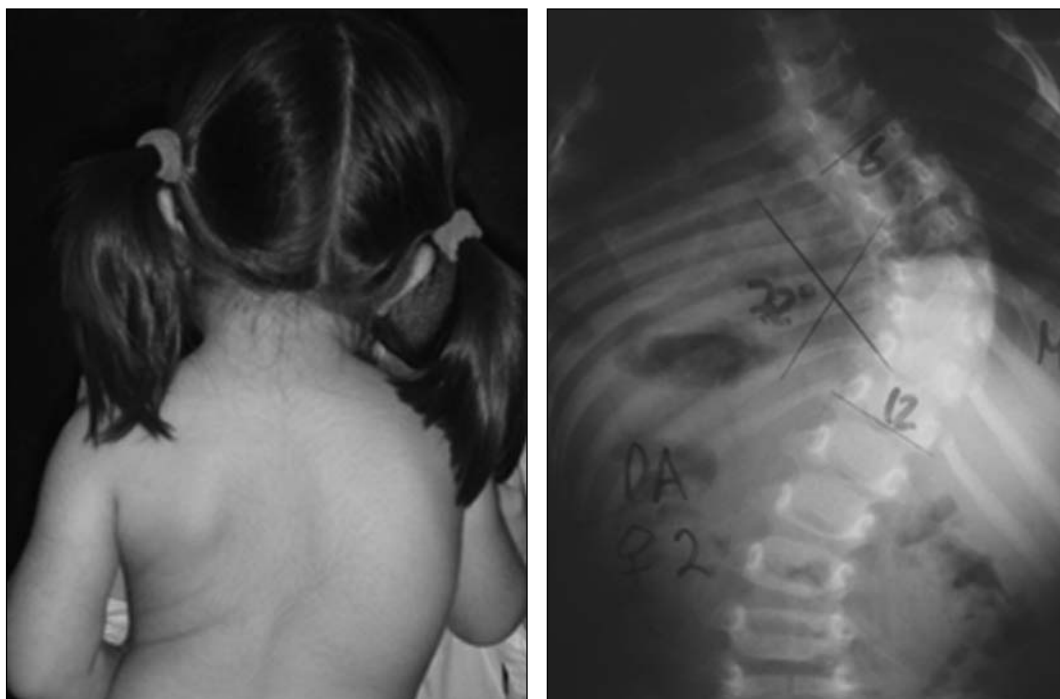
**Figura 1.** Síndrome de Marfan. Escoliosis severa con patrón de doble curva (86° torácica derecha y 88° lumbar izquierda) a los 3 años y 11 meses.



**Figura 2.** Cifoescoliosis severa de radio corto a los 3 años en un paciente con síndrome genético no definido. Radiografías AP (A) y perfil (B).

evidencia. En realidad, cuando se profundiza la investigación clínica, neurológica, genética y con imágenes se hallan casi siempre causas subclínicas (Fig. 3). Pero habitualmente en las situaciones en las cuales ninguna etiología puede demostrarse, las escoliosis tienen un patrón y

un comportamiento distintos de los de las idiopáticas de mayor edad. Varios autores comunicaron su asociación con plagiocefalia, displasia de cadera y asimetría costal, todas ellas transitorias, lo que sugiere una teoría de modelado en el niño.<sup>4</sup> También es cierto que retrasos menta-



**Figura 3.** Clínica y radiografía AP de una niña de 2 años con diagnóstico de escoliosis idiopática infantil progresiva.

les y epilepsias se encuentran en casi el 13% de los niños con estas presentaciones tempranas.

Pueden observarse, además, curvaturas posnatales posicionales con escasa torsión vertebral, que suelen revertir en forma espontánea.

## Evolución

La evolución natural de las deformidades es variada. De hecho, el crecimiento tiende siempre a incrementar las curvaturas espinales anormales, mientras las distintas etiologías implican un pronóstico diferente.

Las escoliosis idiopáticas infantiles pueden evolucionar hacia la progresión o la resolución espontánea. Mehta<sup>12</sup> describió la diferencia entre las mediciones del ángulo costovertebral en el ápex de la curva (RVAD) y la relación entre la cabeza costal y el cuerpo vertebral (fases I y II) como método radiográfico para diferenciar las escoliosis infantiles resolutivas de las progresivas. En realidad, la sobreposición de la cabeza costal sobre el cuerpo vertebral (fase II) y una diferencia mayor de 20° (siendo menor el ángulo del lado convexo) constituyen signos de mayor riesgo pronóstico. Si duda, están relacionados con la rotación vertebral y con la caída costal respectivamente. También se observó que las curvas resolutivas eran más frecuentes en los niños con aparición antes del año de edad. Las escoliosis idiopáticas infantiles que se resuelven en forma espontánea no parecen tender a presentarse nuevamente a edades posteriores aunque queden grados residuales.

Con respecto a las progresivas, son las que provocan mayor deformidad, que suele alcanzar los 100°, y las que tienen mayor deterioro pulmonar y, en consecuencia, cardíaco, por el desarrollo de sobrecarga como respuesta a la hipoxemia por restricción pulmonar. Son los pacientes que presentarán capacidades ventilatorias bajas, a diferencia de lo que se observa en las niñas con escoliosis torácica idiopática del adolescente. En suma, los niños con escoliosis de aparición después del año, con RVAD > 20°, vértebra apical en fase II y también las dobles curvas deben considerarse pasibles de tener incremento en sus curvaturas espinales. Se acepta que alrededor de los 2 años las curvas ya definen su carácter evolutivo o de resolución.<sup>9</sup>

Las escoliosis congénitas se desarrollan a partir de malformaciones y alteración del crecimiento posnatal. Las hemivértebras (HV) múltiples unilaterales, las barras óseas unilaterales, así como la asociación de HV con barra ósea opuesta, constituyen situaciones de creciente agresividad. Las asomías vertebrales producen también deformidades tempranas que conducen a la cifosis aguda y con la posibilidad de desencadenar fenómenos neurológicos compresivos a edades más tardías. Las HV en esquina ocasionan cifoescoliosis importantes que no sólo

provocan las deformidades más severas, sino también la posibilidad de estenosis del conducto y compresión medular, aunque a edades mayores. En todas estas situaciones la problemática es el crecimiento en situaciones anormales. Es la problemática del defecto. También existen otras variables, como la cantidad de elementos envueltos, el lugar de la columna en que están presentes y la edad del propósito.

La cantidad de elementos malformados se potencia cuando su ubicación es unilateral y puede compensarse cuando es alterna, aunque también dependerá de la distancia que los separe entre sí. El lugar de la columna donde están situados tiene importancia para el desarrollo de deformidades específicas, como arranques oblicuos en la cabeza o pelvianos por defectos occipitocervicales o lumbosacros. La ubicación en la región torácica de una asomía vertebral tendrá un pronóstico más serio por la posibilidad de compresión medular, que si se halla ubicada en la región lumbar. Antes de los 2 años la velocidad de crecimiento es acelerada y es entonces cuando las deformidades se hacen más ostensibles, para luego de esa edad seguir con un crecimiento más estable, pero, en todo caso, las fuerzas de crecimiento estarán siempre desequilibradas.<sup>18</sup>

En las formas neuromusculares, la atrofia muscular espinal (AME) en sus formas precoces, es una causa habitual de deformidad de la columna. La AME es una afección genética de la neurona motora y su frecuencia es de 8 por cada 100.000 niños nacidos vivos. Ocasiona alta mortalidad en los dos primeros años de vida en sus formas graves (Werdnig-Hoffman). Las formas intermedias (Dubowicz) de comienzo muy temprano suelen presentar escoliosis que evolucionan severamente con independencia del tratamiento que se realice. También las escoliosis presentes en los niños con debilidad muscular generalizada o con paraplejías en la infancia suelen progresar severamente.

Desde ya que la presencia de deformidad espinal temprana en los niños que tienen patología sistémica puede implicar el carácter agresivo de la enfermedad subyacente. Las escoliosis están presentes en la NF 1 y en el síndrome de Marfan, pero si ya lo están y, más aún, si son severas en la infancia, todo ello denota un carácter muy florido de la enfermedad genérica.

En las NF la existencia de modulación es un fuerte índice para pronosticar la evolución de las deformidades (Fig. 4). La modulación es la habilidad de la deformidad de columna para transformarse adquiriendo signos distróficos como rotación vertebral, *penciling* costal, acuñaamiento vertebral, *scalloping* de los márgenes vertebrales y agrandamiento del conducto (ectasia dural) o de las foráminas. La presencia de uno o más de estos signos supone un alto riesgo de progresión de las curvas.<sup>6</sup>

El síndrome de Marfan se caracteriza por la presencia de altura mayor, hiperdistensibilidad articular, alteracio-

nes oftálmicas, tórax carinado o excavado, paladar ojival y alteraciones vasculares. Sponseller<sup>14</sup> comunicó la presencia de escoliosis infantil en 14 niños menores de 3 años en un total de 600 pacientes con diagnóstico de síndrome de Marfan. Su característica era la ausencia de historia familiar de la enfermedad, algo inusual en este patrón de herencia autosómica dominante. En todos ellos la presencia de aneurismas aórticos y luxación del cristalino era prevalente. Las escoliosis eran progresivas y la tasa de mortalidad fue alta en este grupo.

En todo caso, y en la mayoría de las etiologías, el agravamiento de las deformidades espinales se halla en relación directa con las etapas de crecimiento acelerado de la columna.<sup>9</sup> Como corolario, cuanto más temprana es la aparición de la deformidad más agresivo será su pronóstico y mayor el impacto funcional.

### ***Síndrome de insuficiencia torácica***

El establecimiento de la edad no es una necesidad menor y no sólo tiene influencia en el crecimiento del tronco y la altura del propósito, sino además, el desarrollo pulmonar está muy influido por las deformidades espinales. El número de alvéolos definitivo se obtiene alrededor de los 8 años y después sólo cabe esperar su crecimiento.<sup>3</sup> La deformidad escoliótica tridimensional, con torsión y lordosis, causa depleción del volumen, así como inhibición del crecimiento torácico con efectos adversos en el desarrollo pulmonar. El síndrome de insuficiencia torácica enfatizado por Campbell<sup>4</sup> lleva a la insuficiencia respiratoria. Este mismo autor resume en el concepto de “escoliosis exóticas” a las escoliosis con desarrollo temprano y deformidad compleja, las cuales repercuten en el aparato respiratorio en forma directa por la disminución del volumen torácico e indirecta por la inhibición del desarrollo alveolar. En el momento del nacimiento, el ser humano tiene el 7% del volumen torácico final. A los 5 años, alcanza el 30% y a los 10 años, el 50%, con el máximo a la terminación del crecimiento. No hay que confundir volumen torácico, volumen pulmonar y funcionalismo pulmonar. El 85% de las células alveolares están formadas a los 2 años. Las depleciones del volumen torácico son clasificadas por Campbell en tres tipos: tipo 1, con ausencia costal y escoliosis; tipo 2, con fusiones costales y escoliosis; y tipo 3, que es el constrictivo tanto a) vertical (síndrome de Jarcho-Levin) como b) transversal (Jeune).<sup>4</sup>

## **Tratamiento**

La elección del tratamiento dependerá de la gravedad de las curvaturas y de la edad del niño. Otras variables, como el ambiente social y la distinta dependencia médica que implica cada tratamiento, pueden también considerarse.

No hemos efectuado tratamiento en los primeros meses de la vida. En la bibliografía se describen valvas enyesadas, posturales o corsé-férulas del tipo Browne, que no hemos utilizado. La mayoría de los tratamientos suelen comenzar después de los 6 meses o bien cuando los niños empiezan a sentarse. El uso de corsés enyesados puede ser útil como medida transitoria, alternándolos con ortesis. Los corsés enyesados se colocan bajo anestesia y deben ser ampliamente abiertos, aventanados.

Las ortesis, con conceptos antigraavitatorios, se utilizan en los niños que ya tienen la posición erecta aun cuando no deambulen. Lo usual es después de los 6 meses, aunque muchos de estos niños tienen retrasos madurativos que difieren las posiciones sedentes. La más utilizada en los niños pequeños es el corsé de Milwaukee. Estos corsés, conocidos como CTLSO, son preferibles a los de contacto total, como el TLSO, termoplásticos, que tienden al modelado costal y del tronco. Si las curvas son pronunciadas, se suele efectuar primero un corsé enyesado, tipo Risser, bajo anestesia, intentando corregir la deformidad y luego de un mes se comienza con el uso del corsé de Milwaukee. Así, este procedimiento puede repetirse en forma variable. Curvas de entre 30° y 60°, si son flexibles, pueden ser tratadas desde el inicio con corsé. Si fueran rígidas o con valores ligeramente más altos, se utilizan primero corsés enyesados de corrección extemporánea. El corsé se usa a tiempo completo. Las ortesis se indican en curvas idiopáticas, algunas curvas neurológicas y curvas sindrómicas, como en el caso de los síndromes de Marfan y de Prader-Willi. No se utilizan en las curvas congénitas, son de discutible uso en las curvas neuromusculares en general y tampoco en la NF con características moduladoras. Los pacientes con displasias óseas suelen tener desequilibrio sagital, con cifosis toracolumbar y hiperlordosis lumbar, lo cual complica el uso de ortesis.

Se comunicaron experiencias preliminares con Botox para controlar o diferir los tratamientos convencionales en las escoliosis neurológicas debidas a espasticidad.

Hay distintas opciones en el tratamiento quirúrgico. La elección depende de varios factores: edad, etiología, severidad de la curva, presencia de cifosis, estado general y factores sociales.

Los tratamientos que solemos indicar son:

- Distracciones sucesivas espinales (*growing rod*), que pueden ser unilaterales o bilaterales.
- Crecimiento bajo tutores (Trolley-Luque, Shilla).
- Distracciones sucesivas torácicas (VEPTR).
- Distracciones sucesivas mixtas.
- Hemiepifisiodesis.
- Resección de la hemivértebra.
- Artrodesis definitivas.

Existen en la actualidad tratamientos que no implican artrodesis (*fusion-less techniques*), como los engrapados intervertebrales, que se hallan en etapas preliminares.<sup>2</sup>

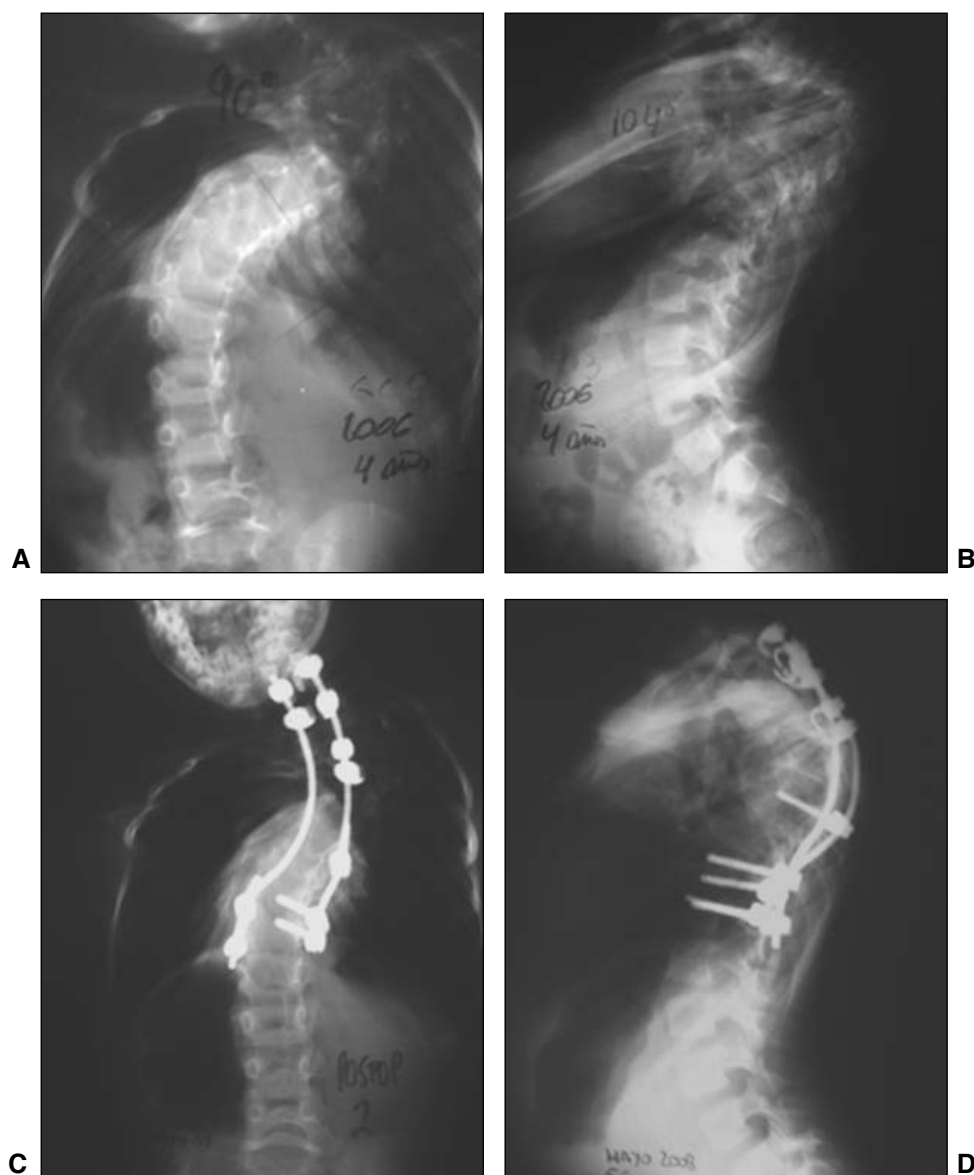
Estos procedimientos en realidad se conocen con el nombre de técnicas de modulación del crecimiento y se basan en principios parecidos a los del engrapado epifisario. Otros utilizan tornillos corporales y cables plásticos para efectuar tensión en la convexidad, lo que permite los movimientos. Estos tratamientos son para pacientes de mayor edad.

### *Distracciones sucesivas en la columna*

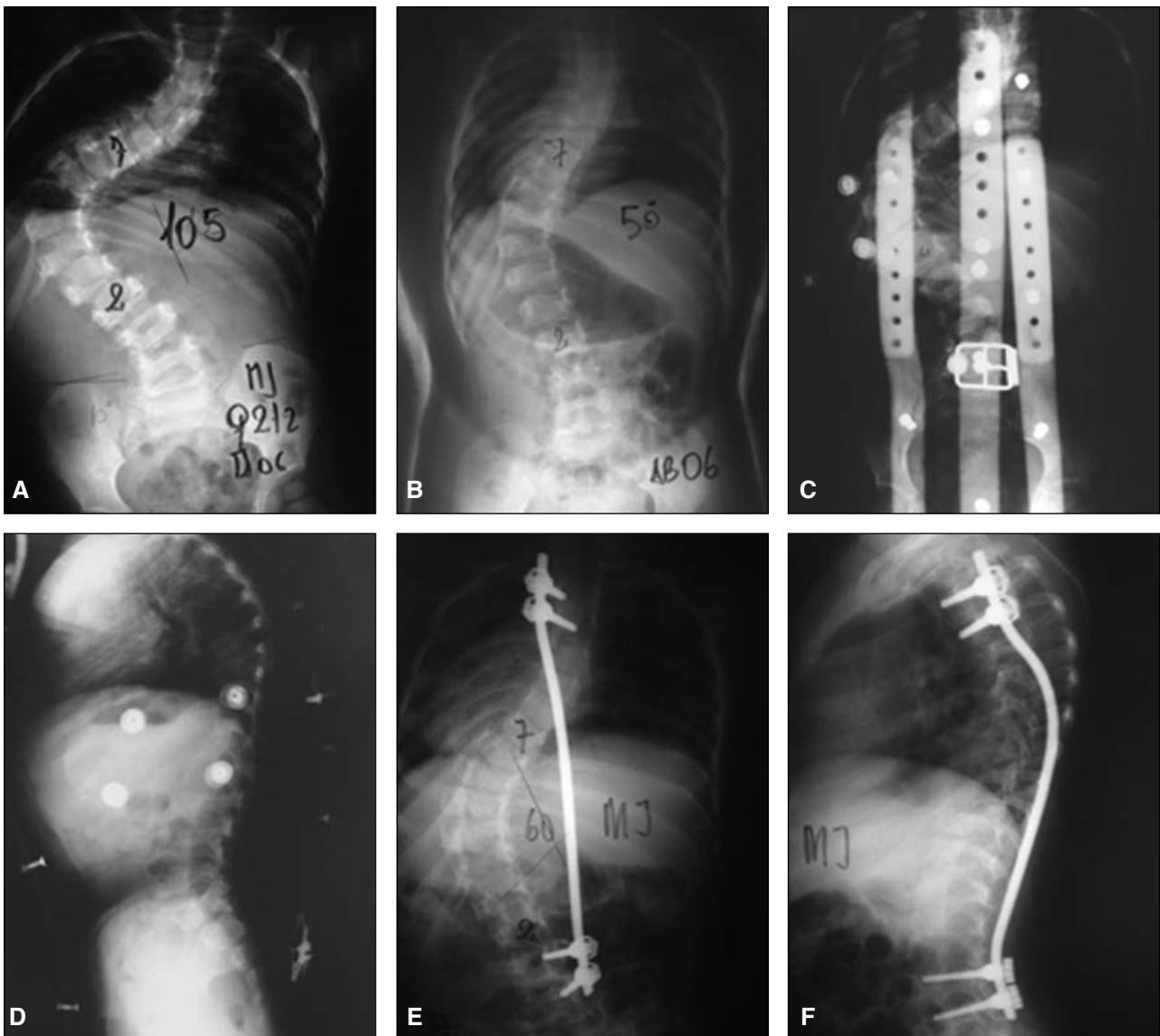
Este procedimiento, propuesto por Marchetti y Faldini, en 1977, es muy utilizado en la actualidad. Hay distintas técnicas e instrumentaciones. Se puede utilizar una sola

barra con uno o dos anclajes proximal y distal, o bien dos barras expansibles, con similares anclajes, como propone Akbarnia<sup>1</sup> en un estudio multicéntrico. Algunos autores realizan fusión alrededor de la zona de apoyo de los implantes, mientras que otros efectúan artrodesis anterior en la convexidad. La columna se va estirando mediante sucesivas distracciones efectuadas con tiempos variables según los autores. Algunos realizan distracción con criterio cronológico cada 6 meses y otros se basan en las pérdidas de corrección y, por ende, con tiempos variables.<sup>17</sup>

Miladi y Dubousset publicaron resultados preliminares con la barra Phenix M, un dispositivo de elongación externa permanente, transcutánea, a través de un dispositi-



**Figura 4.** Neurofibromatosis con severa cifoesciosis de radio corto, sin alteración neurológica periférica a los 4 años. En la parte inferior se observa el tratamiento quirúrgico efectuado con 2 años de evolución. Artrodesis anterior a través de toracotomía posterior seguida de artrodesis posterior instrumentada. El paciente fue inmovilizado con halo-yeso en el posoperatorio y se le realizó refuerzo de artrodesis a los 6 meses.



**Figura 5.** A. Paciente de 2 + 2 con escoliosis de etiología sindrómica. B, C, D. Inicialmente flexible fue tratada con corsés enyesados y alternados con CTLSO. E, F. Su curvatura se incrementó y a los 4 años comenzó con el protocolo de distracción sucesiva.

vo magnético. Nuestra indicación actual para este tipo de tratamiento es en las escoliosis con curvas superiores a 70°, rígidas, con etiologías del tipo congénito, idiopáticas, de Marfan y algunos síndromes genéticos. Las edades de comienzo oscilan desde los 2 hasta los 7 años. La técnica que utilizamos consiste en una sola barra en el lado cóncavo que se extiende a casi toda la columna (habitualmente desde T2 hasta L4), con anclaje proximal de dos tornillos o ganchos y distal de dos tornillos pediculares. Usamos implantes pediátricos (Fig. 5). La mayoría de nuestros pacientes utilizan CTLSO. Se efectúa la distracción cuando la pérdida de corrección es superior a 15°, lo que suele observarse aproximadamente cada 18 meses. La incidencia de complicaciones es alta en este grupo de pacientes. La infección, la salida del implante,

la rotura de la barra y la cifosis de transición son las complicaciones más habituales. La existencia de cifosis agrega mayor complejidad al tratamiento de la escoliosis con estas técnicas, ya que el doblado de las barras limita las correcciones y la columna suele quedar suspendida de su apoyo superior. En la última revisión que se hizo de 56 pacientes con escoliosis infantiles severas tratados con distracciones sucesivas, se analizaron retrospectivamente 38 de ellos que habían tenido ya la fusión definitiva.<sup>15</sup> La edad media del comienzo del programa fue 7 + 6 y la edad de la artrodesis final fue 13 + 4. Se efectuaron en promedio 3,4 distracciones por paciente, con un promedio entre ellas de 1 + 1. El valor angular preoperatorio fue 78°, el último de la distracción fue de 75,5° y después de la corrección definitiva, de 54,4°.

### ***Crecimiento bajo tutores (Trolley-Luque, Shilla)***

Luque recomendó tratar las escoliosis neuromusculares en los niños pequeños instrumentando la columna con alambres sublaminares y dos barras sin realizar artrodesis.

El crecimiento espinal se efectúa, sin ulteriores distracciones, bajo este tutor. Esta es la técnica del Trolley-Luque. Hemos reservado este procedimiento para niños mayores de 3 años, en quienes los arcos neurales ya están cerrados, pero en realidad se ha utilizado sólo en pacientes mayores, con afecciones neuromusculares en que la sollicitación mecánica de la columna es menor. Algunos autores lo complementan con fusiones periaxiales anteriores. Sin embargo, se comunicaron varias complicaciones con este tratamiento, como la fusión prematura. Lo cierto es que la rotura de las barras, si se practica en pacientes con sollicitación mecánica importante, acarrea serios problemas en las eventuales reoperaciones por la fibrosis y el manejo de los alambres sublaminares. Hemos realizado este procedimiento en escoliosis consecutivas a atrofia espinal infantil sin emplear la artrodesis anterior apical. Los niveles se instrumentaron entre T2 y L5 si la oblicuidad pelviana era menor de 10°, llegando hasta el sacro cuando la inclinación era mayor. En estos pacientes, la escasa sollicitación mecánica no provoca la rotura de los elementos metálicos y no suelen necesitar una fusión definitiva. En los pacientes con mielomeningocele solemos realizar la fusión lumbosacra con tornillos pediculares y el sistema de Trolley-Luque superior torácico. Los resultados han sido buenos y se observa con el tiempo el crecimiento de la columna al deslizarse las barras dejando los alambres torácicos superiores sueltos. A estos pacientes tampoco les hemos realizado la fusión definitiva.

McCarthy sugirió el uso de tornillos pediculares y barras que se deslizan sobre los anteriores. En este procedimiento, llamado Shilla, es también el crecimiento y alargamiento de la columna el que se realiza con un tutor interno sin ulteriores procedimientos. No tenemos experiencia con este tratamiento.

### ***Distracciones sucesivas torácicas (VEPTR)***

Campbell<sup>16</sup> propone la toracoplastia y la distracción sucesiva costal para el tratamiento de los síndromes de insuficiencia torácica en casos de escoliosis congénitas con barras costales y en el síndrome asfíctico de Jeune. El objetivo de este tipo de tratamiento es evitar la potencial insuficiencia respiratoria, inevitable consecuencia de la insuficiencia torácica por las malformaciones vertebrocostales, y obtener el crecimiento del tórax.<sup>6</sup> Pero también la insuficiencia respiratoria podría ser la consecuencia de fusiones tempranas de escoliosis severas en la infancia. Por ello, este tratamiento es una alternativa a las distracciones sucesivas de columna. Sin embargo, faltan aún tra-

tamientos con análisis prospectivos que demuestren no sólo el crecimiento torácico y el del volumen pulmonar sino aun el del funcionalismo pulmonar.

El procedimiento conocido como *vertical expandable prosthetic titanium rib* (VEPTR) está diseñado para estabilizar y distraer mecánicamente el tórax en los niños esqueléticamente inmaduros. Nuestra indicación actual es sólo para pacientes con malformaciones vertebrocostales. Se puede comenzar con el procedimiento después de los 6 meses de edad en los niños con buena cobertura cutánea y más de 10 kg de peso.

Al principio, y a través de una incisión en jota, se realiza una costotomía en el medio del plastrón costal del lado cóncavo. Se colocan ganchos armados sobre las costillas superiores, por debajo de la primera costilla. Distalmente se colocan también ganchos armados sobre las costillas inferiores y se procede, entre ambos, a la distracción del tórax.

En forma periódica, cada 6 meses se efectúa la distracción o bien el cambio del sistema cuando éste queda corto. Los pacientes no llevan ortesis alguna. Nuestra experiencia es temprana y los pacientes toleran muy bien el implante sin mayores inconvenientes cutáneos (Fig. 6).

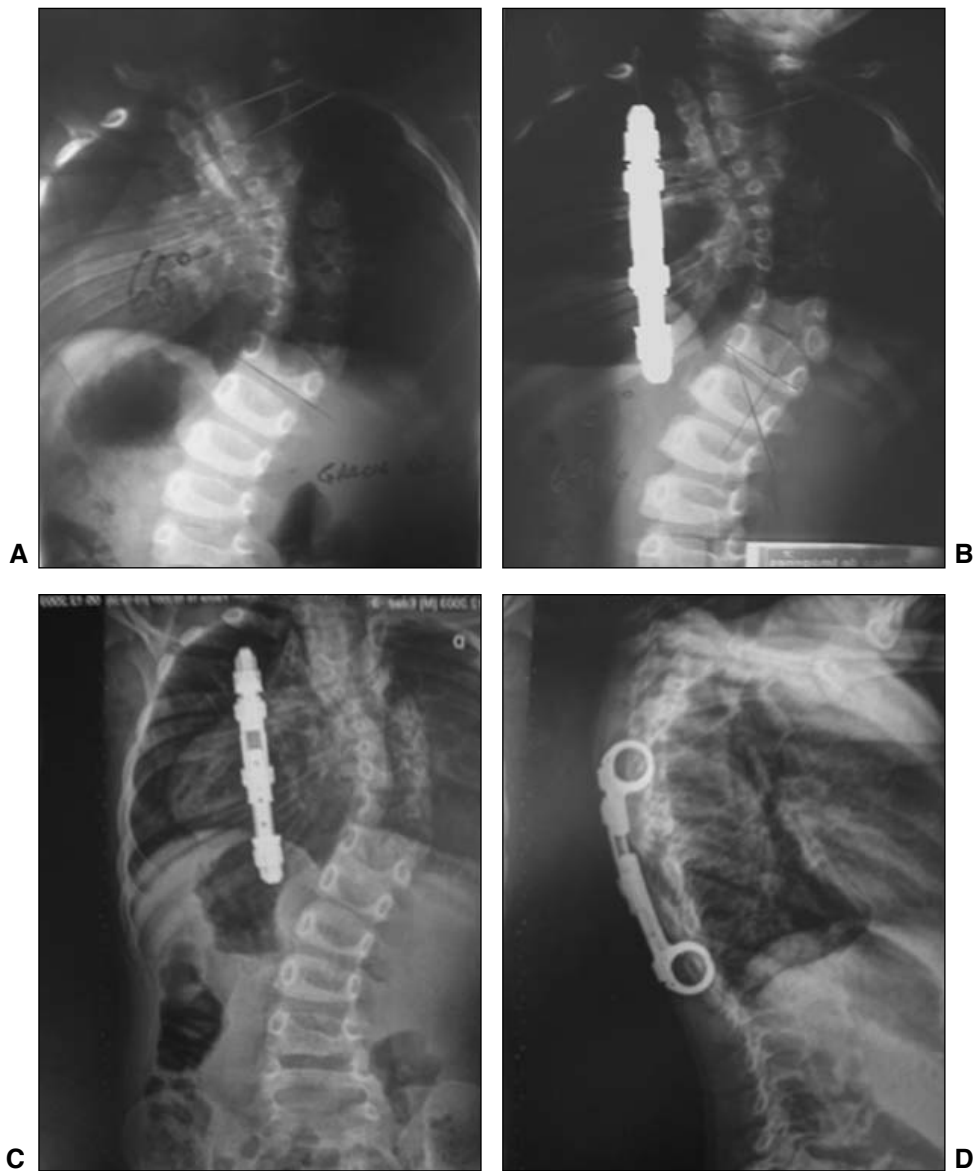
### ***Distracciones sucesivas mixtas***

El sistema VEPTR también utiliza ganchos vertebrales o bien apoyo en la cresta ilíaca cuando los componentes escolióticos son severos. Esto produce un sistema mixto de distracción toracoespinal o toracopelviano en grados variables. El sistema de anclaje costal superior se acopla a una barra que se ubica por medio de gancho en forma supralaminar en la columna lumbar. Si existe pelvis oblicua el asentamiento se produce sobre la cresta ilíaca por medio de anclaje tipo Dunn. El mismo paciente puede tener un distractor torácico junto con uno toracoespinal o toracopelviano. En general, la distracción mixta comienza después de los 18 meses.

### ***Hemiepifisiodesis***

Las artrodesis, sea por vía anterior o posterior o bien combinadas, realizadas en forma asimétrica se conocen como hemiepifisiodesis. En realidad son artrodesis in situ. Su objetivo es detener el crecimiento en un plano para permitir, al menos teóricamente, el crecimiento de su contraparte cuando existen anomalías en el crecimiento. Este concepto de tratamiento se ha utilizado de manera ideal en las cifoescoliosis congénitas y ha sido el método de referencia (*gold standard*) hasta la actualidad.<sup>19</sup> El advenimiento de los implantes pediátricos ha permitido también que se utilizaran osteosíntesis para favorecer la fusión e interrumpir el uso de yesos u ortesis, así como para corregir. Son cirugías que suelen tomar pocos niveles y limitarse al área de conflicto; sin embargo, la decisión de cuáles



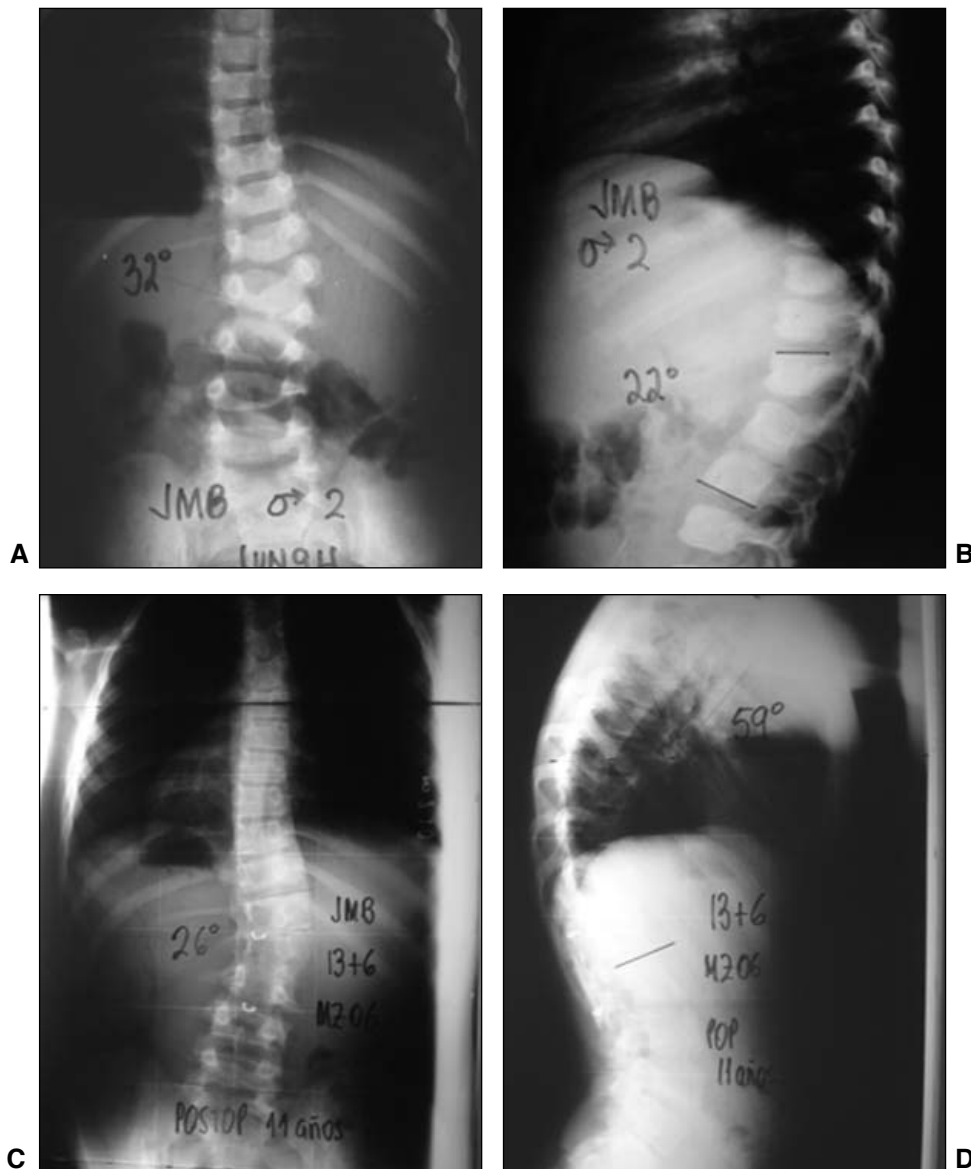


**Figura 6.** A. Paciente con escoliosis congénita debida a defectos mixtos y fusión costal. B. Toracostomía y colocación de VEPTR costilla-costilla. C, D. Alargamiento del expansor.

curvas deben ser fusionadas no siempre es sencilla. En los casos de escoliosis por defectos de segmentación, la más usual es la barra ósea, la fusión se realiza del lado opuesto para balancear su crecimiento. En las situaciones de fusiones anteriores o barras óseas anteriores, así como en las asomías vertebrales, en que la deformidad consecuente será la cifosis, la epifisiodesis debe ser posterior bilateral. En los raros casos de lordosis congénita la artrodesis intersomática anterior está indicada. Estas cirugías las realizamos por vía posterior a partir de los 6 meses de edad, mientras que efectuamos las vías anteriores casi siempre después de los 2 años, cuando el constituyente cartilaginoso vertebral es menor (Fig. 7). En la actualidad aceptamos que la artrodesis in situ debe ser, en los casos

de escoliosis, anterior y posterior. La artrodesis posterior suele realizarse sin exponer el lado opuesto y se efectúa decorticación de láminas, transversas y resección de articulares. Solemos utilizar injerto autólogo. Por vía anterior se realiza discectomía que suele dejar, al resecar el cartílago, un defecto amplio que se rellena con la misma costilla.

Estos procedimientos siempre se efectúan en los niños pequeños y cuando la deformidad no es importante. Hemos evaluado a 31 pacientes con epifisiodesis antes de los 5 años y alcanzados los 16 años. El 49% de ellos presentaron alargamiento de la curva inicial, 19% tuvieron deformidad tipo cigüeñal y 32% fueron reoperados. Los mejores resultados se observaron con las fusiones anteriores



**Figura 7. A, B.** Hemivértebra lumbar con vértebra cuneiforme lumbar distal. Se prefirió no extirpar la HV por la patología distal. **C y D.** Posoperatorio alejado (11 años) de fusión posterior simple y artrodesis anterior limitada.

y posteriores en términos de escoliosis y mayores reoperaciones con la fusión posterior aislada.<sup>16</sup> La crítica de siempre a estas técnicas de fusión parcial ha sido el potencial acortamiento del tronco. Winter difundió una fórmula para predecir ese acortamiento según la cantidad de elementos fusionados, la edad del paciente y una constante 0,07 que resulta de dividir el crecimiento de la columna entre los 2 y 16 años y el número de vértebras. No obstante, en las escoliosis congénitas éste no debería ser un problema por considerar, dado que la anomalía vertebral de por sí conduce a un tronco corto. Más actuales son las consideraciones acerca de la insuficiencia respiratoria cuando las fusiones, aun parciales, se realizan en la región torácica. Ahora están siendo reemplazadas por las resecciones vertebrales en el caso de las hemivértebras y por

los procesos de expansión costal y vertebral (*fusion-less techniques*) en los defectos de segmentación.

### **Resección de la hemivértebra**

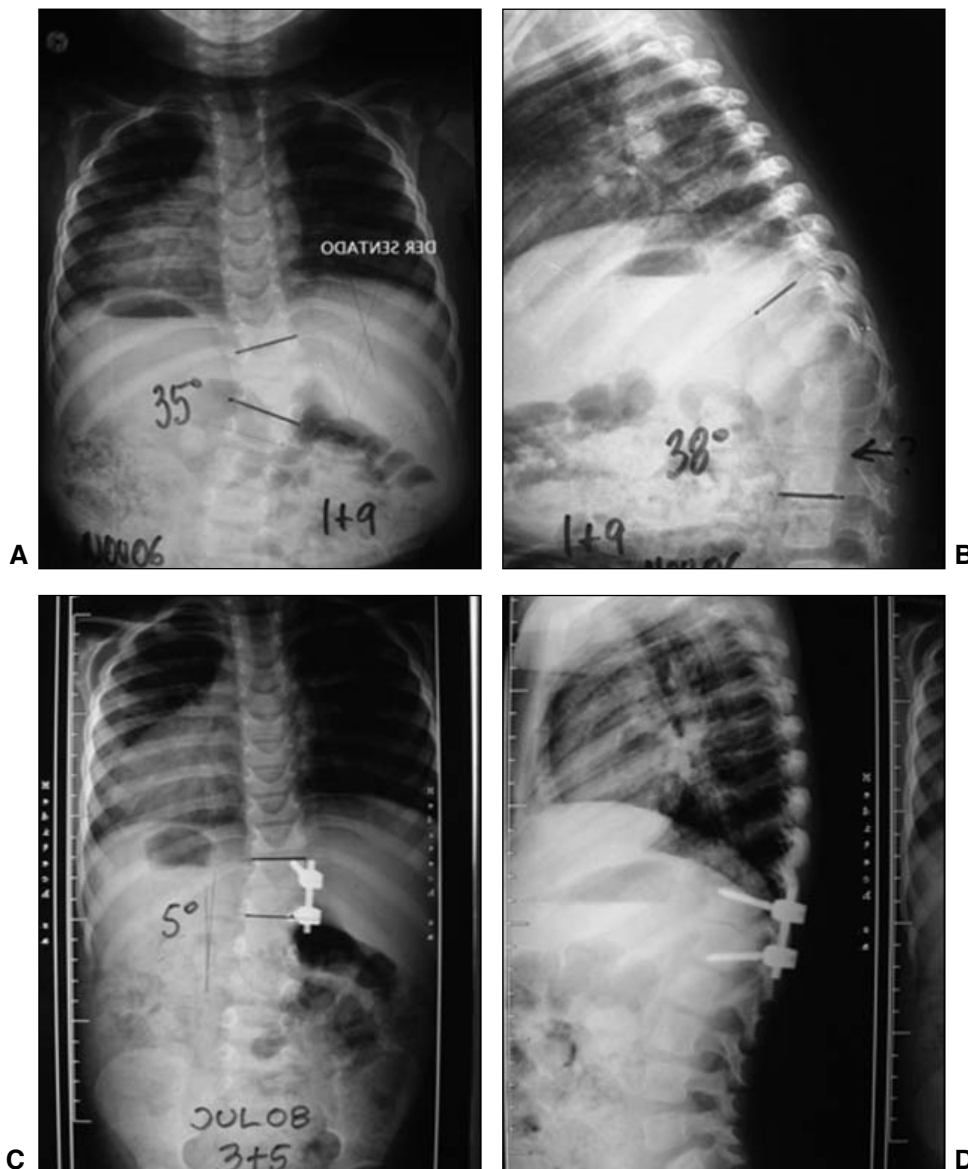
La resección de la hemivértebra (HV) no es un procedimiento nuevo. Fue descrita por Royle en 1928. Desde entonces, hubo distintas comunicaciones, como las de Compere, von Lackum, Bergoin, Bradford y Boachie, todas ellas con resección anterior y posterior.

Harás, en 1994, comunicó sobre el procedimiento por vía posterior. Nosotros hemos atravesado las dos etapas. Al principio, fue la resección por vías anterior y posterior combinadas en el mismo acto quirúrgico.<sup>17</sup> En la actualidad, realizamos el procedimiento sólo por vía posterior. La in-

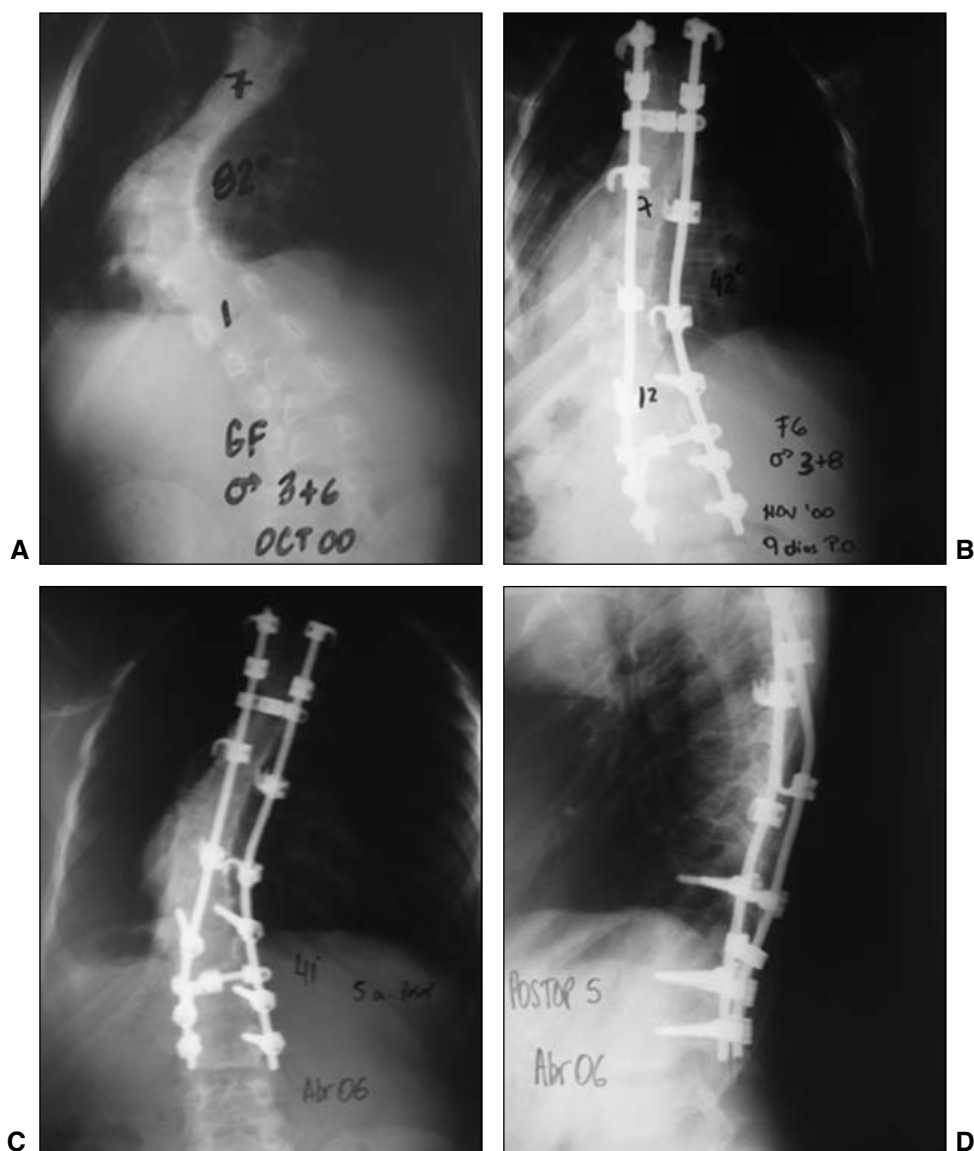
dicación más habitual son las HV móviles 2 o, con menor frecuencia la 1, ubicadas en la región lumbar y torácica, cuando hay descompensación del tronco y en los niños pequeños que, en teoría, no presenten vértebras sanas ya estructuradas e incorporadas a la curva inicial. Indicamos esta cirugía a partir del año y medio de edad.

Se efectúa la excocleación o remoción del cuerpo de la HV a través del pedículo y la resección de las paredes del cuerpo, el disco, los pedículos y la hemilamina correspondiente. En la región torácica puede ser conveniente resecar también la cabeza costal. Se efectúa el cierre, a través de tornillos pediculares en las vértebras adyacentes a la reseca, con una barra pediátrica. Nuestra técnica consiste en la utilización de una sola barra. Hay autores

que practican el cierre bilateral. Realizamos artrodesis mínima en el sitio de la fusión unilateral (Fig. 8). Antes, cuando se utilizaban ganchos laminares de cierre no efectuábamos artrodesis y sí la extracción del implante en la adolescencia. La técnica actual del abordaje posterior es más tolerable para el paciente, ya que implica un solo abordaje y menor agresión, si bien la visualización puede ser menor. El disco remanente que toma la forma de una Y griega es difícil de resecar por vía posterior en el tratamiento de las HV torácicas. Por otra parte, el abordaje combinado anterior y posterior era mucho más traumático para el paciente e implicaba mayor tiempo de cirugía. Las complicaciones neurológicas no han sido significativas con ninguno de los dos procedimientos.



**Figura 8.** A, B. Hemivértebra toracolumbar, móvil 2 a los 1 + 9 (años + meses). C, D. Posoperatorio alejado de resección de HV por vía posterior y cierre unilateral con tornillos adyacentes.



**Figura 9.** A. Paciente de 3 + 6 años con escoliosis torácica izquierda de 82° secundaria a síndrome de Sotos, caracterizado por gigantismo cerebral. B. Se efectuó artrodesis anterior y corrección con artrodesis posterior instrumentada. C, D. Evolución a 5 años de la operación.

### Artrodesis definitivas

La corrección y artrodesis definitiva es un procedimiento alternativo para el tratamiento de las deformidades de la columna muy severas. Es un procedimiento que puede conducir al desarrollo de un tronco más corto y, fundamentalmente, a insuficiencia torácica que llevará a la insuficiencia respiratoria. Distintas comunicaciones destacan la disminución de la función respiratoria de 30% a 70% en los niños con fusión de más de cinco niveles y antes de los 5 años de edad y resaltan que a mayores niveles de fusión y edad más temprana existe mayor disminución de la capacidad ventilatoria. Está claro que la evolución natural de estas deformidades severas en la infancia también provocarán, per se, tronco corto e insuficien-

cia respiratoria y tal vez de mayor entidad. Se trata entonces, de qué tan corto resultará el tronco y cuánta sería la insuficiencia. Por ello, los procedimientos de distracciones sucesivas, espinales o torácicos, sin fusiones, son más aceptados. Por otro lado, algunos de estos últimos procedimientos tienen mayor dependencia médica. También los valores angulares son menores. Cuando no existen condiciones sociales para el tratamiento complejo de estos niños, cuando hay displasias óseas, cuando las deformidades son muy severas o cuando prima la cifosis se puede considerar la artrodesis definitiva a baja edad (Fig. 9). Muchas veces, aun en niños pequeños, los colocamos en tracción halo-suspensión por varias semanas hasta lograr un cierto enderezamiento del tronco y también mejorar las condiciones clínico-nutricionales, que suelen estar

afectadas. Suele realizarse la fusión por vía anterior y posterior. La primera se puede efectuar, en la región torácica, mediante una toracotomía posterior. El objetivo es realizar una liberación y artrodesis circunferencial para obtener mayor flexibilidad en la corrección y evitar el fenómeno del *crankshaft* o cigüeñal, por crecimiento anterior remanente de los cuerpos vertebrales. Este último aún es cuestionable y hemos observado la aparición de *crankshaft* en pacientes con una fusión anterior exitosa. Por ello, ahora colocamos tornillos pediculares en todo el lado convexo de la curva. La utilización de implantes pediátricos ha ayudado en la firme estabilización de la corrección.

En conclusión, las deformidades espinales infantiles, presentes en los niños pequeños, representan un desafiante problema y una pesada travesía a lo largo del tratamiento para el paciente, la familia y el equipo médico. La mayoría de estas deformidades son progresivas y tienen una relación directamente proporcional con el crecimiento. A diferencia de las escoliosis del adolescente, en quienes las idiopáticas son las frecuentes, en estas edades las

escoliosis secundarias a malformaciones, procesos neurológicos y sindrómicas son las habituales. Cada vez hay mayores posibilidades de precisar diagnósticos y, por ende, de conocer mejor la evolución natural de las afecciones subyacentes. Esto ayuda a la elección del tratamiento. Los tratamientos incruentos tienen poca presencia y su ayuda es menor, aunque hay circunstancias –curvas de hasta 60°, flexibles– en que, alternados, pueden utilizarse. Las hemiepifisiodesis se han planeado para balancear las fuerzas de crecimiento y son, aún hoy, el tratamiento de elección en las cifoescoliosis congénitas. Los procedimientos que limitan las fusiones extensas, como las distracciones sucesivas espinales o torácicas, están de moda, así como aquellos que tienen como objetivo la modulación del crecimiento, que se hallan aún en ciernes. No obstante, todos los tratamientos deben ser evaluados no sólo por su resultado inicial, sino en el largo tiempo que impone cualquier acción sobre la columna inmadura. En suma, los objetivos del tratamiento de los niños con escoliosis de comienzo temprano son controlar la deformidad y mantener el funcionalismo pulmonar.

## Bibliografía

1. Akbarnia B, Marks D, Boachie-Adjei O, et al. Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study. *Spine*. 2005;30(17 Suppl):S46-57.
2. Betz R, D'Andrea L, Mulcahey M, Chafetz R. Vertebral body stapling procedure for the treatment of scoliosis in the growing child. *Clin Orthop Relat Res*. 2005;434:55-60.
3. Burri P. Structural aspects of prenatal and postnatal development and growth of lung. In McDonald J, editor. *Lung growth and development*. New York: Dekker; 1997.
4. Campbell R, Smith M. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis. *J Bone Joint Surg* 2007;89-A, supp:108-22.
5. Campbell R, Smith M, Hell-Vocke A. Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge thoracostomy. *J Bone Joint Surg Am*. 2004;86 Suppl 1:51-64.
6. Campbell R, Hell-Vocke A. Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty. *J Bone Joint Surg Am*. 2003;85:409-20.
7. Crawford A, Parick S, Schorry E, Von Stein D. The immature spine in Type-1 Neurofibromatosis. *J Bone Joint Surg* 2007; 89-A, supp:123-142.
8. Dickson RA. Conservative treatment for idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg (Br)* 1985;67-B:176-81.
9. Dimeglio A, Bonnel F. *Le rachis en croissance*. Paris: Springer; 1990.
10. Fernandez P, Weinstein S. Natural history of early onset scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2007 89-A, 21-33.
11. James JIP. Idiopathic scoliosis: the prognosis, diagnosis and operative indications related to curve patterns and the age of onset. *J Bone Joint Surg (Br)*. 1954;36-B:36-49.
12. Mehta M. The rib vertebra angle in the early diagnosis between resolving and progressive infantile scoliosis. *J Bone Joint Surg (Br)*. 1972.
13. Ponseti IV, Friedman B. Prognosis in idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg (Am)* 1950;32-A:381-95.
14. Sponseller P, Sethi N, Cameron D, et al. Infantile scoliosis in Marfan syndrome. *Spine* 1997; 22(S):509-16.
15. Tello C, Bersusky E, Francheri A, et al. Severe infantile scoliosis treated with repetitive distractions followed by definitive arthrodesis. *Ann Meet Scoliosis Research Soc*, 2002, 92.
16. Tello C, Bersusky E, Francheri A. The long-term result of early spine fusion in children with vertebral malformations. *Ann Meet Pediatric Orthopaedics Soc North Am*, 1995, 138.
17. Tello C. Hemivertebra excision. *Ann Meet Scoliosis Research Soc*, 1983, 168.
18. Tello C. Harrington instrumentation without arthrodesis and consecutive distraction program for young children with severe spinal deformities. Experience and technical details. *Orthop Clin North Am*. 1994; 25:333-51.
19. Winter R. *Congenital defects of the spine*. New York: Thieme-Stratton; 1983.