

Resolución Quirúrgica de Escoliosis Congénita. Reporte de caso

Surgical Resolution of Congenital Scoliosis. Case Report

Fernando Culqui Carvajal¹; Tatiana Carolina Paz Sarabia²; Walter Alcívar Choez³ & Gabriela Espín¹

CULQUI, C. F.; PAZ, S. T. C.; ALCÍVAR, C. W. & ESPÍN, G. Resolución quirúrgica de escoliosis congénita. Reporte de caso. *J. health med. sci.*, 5(1):75-79, 2019.

RESUMEN: Las deformidades congénitas de la columna vertebral, constituyen uno de los trastornos musculoesqueléticos no traumáticos de difícil manejo clínico quirúrgico, por el alto grado de deformidad que producen y porque su incidencia es menor que las idiopáticas. Se presenta el caso de una paciente de 14 años de edad, quien fue valorada en una consulta externa del Hospital Carlos Andrade Marín de la ciudad de Quito, Ecuador, con una deformidad severa toracolumbar, presente desde el nacimiento, que ha ido progresando hasta causar dolor a la movilidad y limitando sus actividades diarias, impidiendo un desarrollo social adecuado, por lo que, se decide su resolución quirúrgica mediante artrodesis posterior instrumentada, osteotomías correctivas y resección de hemivértebra y barra espinal, posterior a lo cual se realizó fisioterapia y un seguimiento por consulta externa de un año. Su evolución fue favorable, mejorando su sintomatología y movilidad.

PALABRAS CLAVE: escoliosis, columna vertebral, hemivértebra.

INTRODUCCIÓN

La escoliosis congénita es una malformación de la columna vertebral que presenta un desbalance longitudinal y rotacional, con un ángulo de Cobb mayor a 10° en el plano sagital, debido a defectos en la formación vertebral o pélvica, que tienden a agravarse con el crecimiento y, cuando llegan a ser severas, su tratamiento resulta complejo (Weiss & Moramarco, 2016).

Este tipo de escoliosis representa al 10 % de esta patología y su causa puede ser de origen osteogénico o neuropático dependiendo del tejido afectado (Cunin, 2015).

Durante el desarrollo embriológico de la columna vertebral, la mayoría de las malformaciones o alteraciones se producen entre la 4^{ta} y 6^{ta} semana de gestación, por fallos en la formación o fusión de componentes vertebrales del esclerotomo o en proceso de segmentación; además, coincide

con la organogénesis del sistema genitourinario, cardiovascular, etc., por lo que se debe realizar una valoración integral para detectar posibles patologías o síndromes asociados como VACTERL, Klippel Feil, Sprengel, entre otros (Lawson & Harfe, 2017).

Aproximadamente el 80 % de las malformaciones de la columna vertebral son por fallas en la segmentación o formación y el 20 % son mixtos. Entre los defectos por segmentación podemos tener barras óseas segmentarias o bloques vertebrales por falta de segmentación bilateral, los cuales no contienen placa fisiaria y, por ende, no se elongan. Los defectos por formación son por vértebras en ala de mariposa y las hemivértebras. Las alas en mariposa se producen por falta de formación en una parte de la vértebra, pero mantiene sus dos pedículos; en comparación con las hemivértebras que son una falta de formación de la mitad vertebral, las cuales pueden ser totalmente segmentadas (65 %), parcialmente segmentada (22%)

¹ Médico Postgradista de Ortopedia y Traumatología, Residente 4^{to} Año, Hospital Carlos Andrade Marín, Universidad San Francisco de Quito, Quito, Ecuador.

² Médico Postgradista de Medicina Familiar y Comunitaria, Residente 1^{er} Año, Hospital Padre Carolo, Pontificia Universidad Católica del Ecuador, Quito, Ecuador.

³ Médico Cirujano de Columna, Hospital Carlos Andrade Marín, Universidad San Francisco de Quito, Quito, Ecuador.

y no segmentada encarcelada (12 %) (Hedequist & Emans, 2004; Cho *et al.*, 2018).

La radiografía simple sigue siendo la prueba de diagnóstico esencial en este tipo de patología y para su seguimiento posterior, pero debido a la complejidad de las malformaciones vertebrales que se pueden presentar se hace indispensable contar con técnicas más sofisticadas como son: la tomografía computarizada simple y la tomografía computarizada con reconstrucción 3D, la cual permite valorar los elementos posteriores y su relación con los pedículos y cuerpos vertebrales. La utilización de la resonancia magnética tiene un rol fundamental en la localización y valoración del estado de la médula espinal y el compromiso del canal vertebral y es esencial cuando el paciente presenta síntomas neurológicos, presentaciones atípicas, anomalías medulares o en síndromes asociados (de Baat *et al.*, 2012a).

La progresión de las curvas congénitas pueden ser rápidas, por lo que se debe realizar un tratamiento temprano para evitar complicaciones. Además, son curvas no flexibles y resistentes al tratamiento con dispositivos ortopédicos, por lo que el objetivo principal es prevenir la progresión y la formación de curvas compensatorias proximales o distales al de la curva escoliótica, que pueden llegar a dar más desequilibrio (Alsiddiky, 2015; Weiss & Moramarco, 2016).

Generalmente para la escoliosis congénita se sugiere cirugía temprana en los primeros tres años de vida, aunque no existe bibliografía que respalde resultados a largo plazo o con maduración esquelética alcanzada (de Baat *et al.*, 2012a; 2012b).

Relato del caso

Se presenta el caso de un paciente de sexo femenino de 14 años de edad, con deformidad toracolumbar desde el nacimiento, que ha ido progresando en los últimos años, acompañándose de dolor a la movilidad, limitación para realizar actividades diarias y un desarrollo social inadecuado con episodios ansiosos depresivos. Es valorada en un consulta externa del Hospital Carlos Andrade Marín de la ciudad de Quito, Ecuador, en el área de traumatología, cirugía de columna. La valoración con la escala de Tanner muestra Tanner III, con menarquia hace 2 años. Presenta asimetría de altura en hombros, prominencia de escápula izquierda,



Fig. 1. Paciente en bipedestación con escoliosis estructural. Se aprecia deformidad toracolumbar.



Fig. 2. Test de Adam positivo con gibosidad hacia la derecha de paciente con escoliosis estructural.

asimetría del flanco izquierdo con prominencia de reborde iliaco (Fig. 1), test de Adams positivo, con giba hacia la derecha, por lo que se cataloga como una escoliosis estructural (Fig. 2).

Se realizan los estudios de imagen (radiografía toracolumbar de pie, espinograma y tomografía axial computarizada), en las que se visualiza una escoliosis congénita con presencia

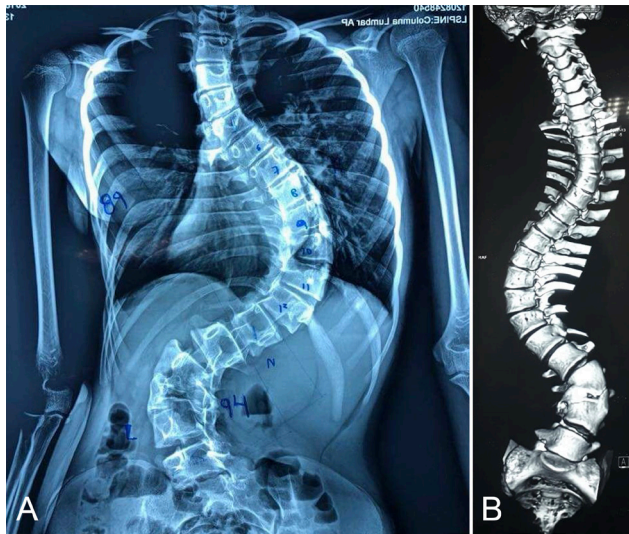


Fig. 3. A. Radiografía de toracolumbar en bipedestación. B. Tomografía axial computarizada donde se aprecia el patrón de escoliosis congénita.

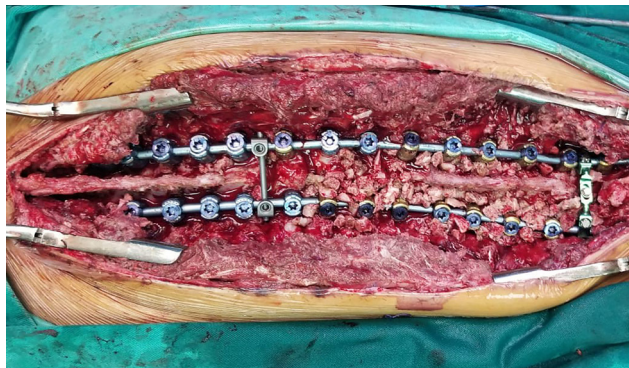


Fig. 4. Corrección quirúrgica de de paciente con escoliosis estructural.

de un componente mixto a nivel lumbar con hemivértebra a nivel de L3 y barra ósea L3-L4. Se midió la angulación de las curvas mediante el método de Cobb obteniéndose una curva toracolumbar principal de 68° , y una curva torácica proximal compensatoria de 40° (Fig. 3).

Se planificó la cirugía en conjunto con los Servicios de Traumatología, Cirugía de Columna y Neurofisiología. Se planificaron el abordaje y trayectorias que se iban a seguir para la colocación de los tornillos transpediculares.

La cirugía se realizó en la posición decúbito prono, fijando a la paciente con tracción de halocraneal hacia proximal y con pesas a nivel de los miembros inferiores hacia distal.

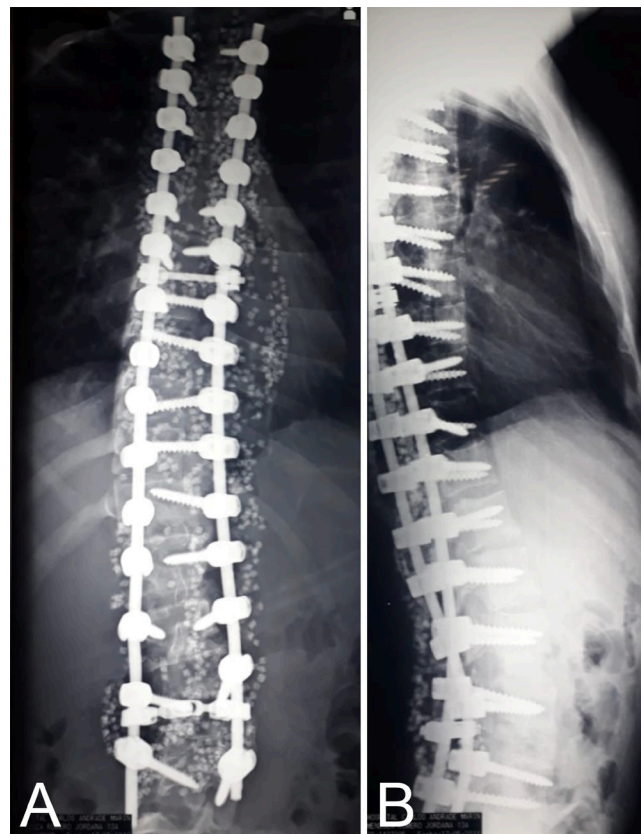


Fig. 5. A. Radiografía anteroposterior de columna toracolumbar. B. La Radiografía lateral de columna toracolumbar. Corrección quirúrgica de paciente con escoliosis estructural.

Tras una previa colocación de neuromonitoreo, se realizó una incisión longitudinal posterior de aproximadamente 45 cm que se extendió desde T2 a L5, posterior a lo cual se realizó la esqueletización toracolumbar con separación cuidadosa de los músculos paravertebrales; luego se efectuó osteotomías correctivas a nivel facetario desde T2 a L4, la resección de la hemivértebra en L3 y osteotomía y escisión de la barra ósea L3-L4, con lo cual se logró la corrección de las curvas escolióticas toracolumbares (Fig. 4).

Tras 24 horas de realizado el procedimiento quirúrgico se evaluó a la paciente quien se encontraba con movilidad a nivel de miembros superiores e inferiores, según Escala de Daniels de 5 / 5 y una sensibilidad normal en todos los dermatomas. Se realizó el respectivo control radiológico postquirúrgico en donde se apreció una adecuada resolución (Fig. 5).

Al tener una adecuada estabilización hemodinámica y metabólica por el tipo de intervención

realizada, se inició la rehabilitación, la que consistió en terapia respiratoria, movilidad de miembros superiores e inferiores y fortalecimiento de los músculos paravertebrales, por un periodo de seis meses de manera continua.

Se valoró los resultados postquirúrgicos por consulta externa apreciándose un incremento en la talla de 5 cm en comparación con la longitud tomada antes del procedimiento.

DISCUSIÓN

La escoliosis congénita es una malformación de la columna vertebral que tiene una incidencia global de uno por cada 1000 nacidos vivos; las anomalías aisladas son esporádicas con una tendencia genética baja, sin embargo, se ha reportado que hermanos son futuros pacientes con anomalías vertebrales múltiples que pueden presentar este tipo de cuadro en un 5 al 10 % (Pahys & Guille, 2018).

La escoliosis congénita es una patología de mal pronóstico y su tratamiento se debe realizar desde los primeros días de vida. El 25 % tiene una baja tasa de progresión o defectos compensadores, sin embargo, el 75 % requiere un manejo quirúrgico, la cual se recomienda entre uno a cuatro años de edad (de Baat *et al.*, 2012a, 2012b; Johal *et al.*, 2016; Pahys & Guille, 2018).

El criterio para elegir el momento de la cirugía tiene relación con el ángulo de Cobb de la curva escoliótica; hasta los 40°, se debe realizar un monitoreo continuo cada cuatro a seis meses, pero por encima de los 40°, requiere una resolución quirúrgica, debido al alto compromiso respiratorio asociado que impide la supervivencia, pero si se acompaña de deformidades graves de la caja torácica con síndrome de insuficiencia respiratoria se debe operar entre los 8 a 12 meses de vida aunque el ángulo de Cobb sea menor de 40° (Alsiddiky, 2015; Fekete *et al.*, 2016; Weiss & Moramarca, 2016).

Existen diferentes técnicas quirúrgicas que se pueden utilizar para la operación de escoliosis congénita dependiendo del paciente, la edad y las comorbilidades que presenta, entre ellos: la Fusión *in situ* que está indicada en escoliosis

progresivas con deformidad mínima, no mayor de 25°, y con un área de no más de cinco vértebras. Esta artrodesis limita poco en el crecimiento longitudinal de la columna y se utiliza en niños con edades de uno a cuatro años (de Baat *et al.*, 2012a; Cunin, 2015; Eardley-Harris *et al.*, 2015; Johal *et al.*, 2016).

La hemiepifisiodesis convexa se realiza cuando se presentan defectos de formación con presencia de hemivértebra, mediante la ablación de los discos intervertebrales en el lado convexo y la corrección restante se realiza con el tiempo y la edad óptima, entre uno a cuatro años, con curva escoliótica de 20 a 25° (de Baat *et al.*, 2012a; Cunin, 2015; Eardley-Harris *et al.*, 2015; Johal *et al.*, 2016).

La resección de la hemivértebra se realiza entre uno a cuatro años, en cualquier posición torácica, lumbar o lumbosacral que se asocian a desequilibrios del tronco. Se puede realizar tanto por abordaje anterior como por posterior con una exposición circunferencial, que permita extirpar el hemicuerpo y el pedículo. Se ha reportado que con esta técnica la progresión de la deformidad es de tres a cuatro grados por año; por tal razón, en la pubertad se debe realizar una instrumentación posterior para estabilizar la columna (de Baat *et al.*, 2012a; Cunin, 2015; Eardley-Harris *et al.*, 2015; Johal *et al.*, 2016).

Algunos estudios han sugerido que la técnica combinada de la hemivértebra y fijación con tornillos pediculares en dos niveles en pacientes con malformaciones vertebrales, debe realizarse a una edad temprana. Sin embargo, se ha observado que esta técnica combinada presenta mayores complicaciones postquirúrgicas, lo que conllevaría un deterioro del paciente joven y afectación del crecimiento residual (de Baat *et al.*, 2012a; Cunin, 2015; Eardley-Harris *et al.*, 2015; Johal *et al.*, 2016).

En nuestro caso clínico la paciente tenía 12 años de edad, presentaba una escoliosis congénita con ángulo de Cobb superior a los 40°. Ella no se había realizado previamente ningún tipo de tratamiento, por lo que la corrección fue sumamente difícil y laboriosa. Requirió osteotomías y resección segmentaria de la hemivértebra y barra ósea lumbar con alto riesgo de lesión neurológica. Según datos estadísticos la tasa de éxito en este tipo de tratamiento es solo del 20 % y la corrección de la curva no se logra en el 50 al 60 % de los casos. Nuestro caso obtuvo una adecuada

resolución quirúrgica, sin lesión neurológica y con una corrección de la deformidad de un 90 %, lo que constituyó un éxito quirúrgico.

Responsabilidades éticas

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. La paciente firmó el consentimiento informado (HCAM 2018) y autorizó la publicación de la imágenes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

CULQUI, C. F.; PAZ, S. T. C.; ALCÍVAR, C. W. & ESPÍN, G. Surgical resolution of congenital scoliosis. Case report. *J. health med. sci.*, 5(1):75-79, 2019.

ABSTRACT: Congenital deformities of the spine constitute one of the non-traumatic musculoskeletal disorders of difficult clinical surgical management, due to the high degree of deformity they produce and their incidence is lower than idiopathic ones. We present the case of a 14-year-old patient who was evaluated in the outpatient clinic of the Carlos Andrade Marín Hospital in the city of Quito, Ecuador, with a severe thoracolumbar deformity, present from birth, which has progressed to cause pain to mobility, limiting daily activities, preventing an adequate social development, for which, surgical resolution was decided through instrumented posterior arthrodesis, corrective osteotomies, and resection of hemivertebra and spinal rod, after which physiotherapy was performed and follow-up by external consultation for 1 year. Its evolution was favorable, improving its symptomatology and mobility.

KEY WORDS: scoliosis, spinal column, hemivertebra.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alsiddiky, A. M. An insight into early onset of scoliosis: new update information - a review. *Eur. Rev. Med. Pharmacol Sci.*, 9(15):2750-65, 2015.
- Cho, W.; Shepard, N. & Arlet, V. The etiology of congenital scoliosis: genetic vs. environmental-a report of three monozygotic twin cases. *Eur. Spine J.*, 27(Suppl 3):533-7, 2018.

- Cunin, V. Early-onset scoliosis: current treatment. *Orthop. Traumatol. Surg. Res.*, 101(1 Suppl):S109-18, 2015.
- de Baat, P.; van Biezen, F. C. & de Baat, C. [Scoliosis: review of types, aetiology, diagnostics, and treatment 2]. *Ned. Tijdschr. Tandheelkd*, 119(11):531-5, 2012a.
- de Baat, P.; van Biezen, E. C. & de Baat, C. [Scoliosis: review of types, aetiology, diagnostics, and treatment 1]. *Ned. Tijdschr. Tandheelkd*, 119(10):474-8, 2012b.
- Eardley-Harris, N.; Munn, Z.; Cundy, P. J. & Gieroba, T. J. The effectiveness of selective thoracic fusion for treating adolescent idiopathic scoliosis: a systematic review protocol. *JBI Database System Rev. Implement Rep.*, 13(11):4-16, 2015.
- Fekete, T. F.; Haschtmann, D.; Heyde, C. E.; Kleinstück, F. & Jeszenszky, D. [Congenital malformations of the growing spine : When should treatment be conservative and when should it be surgical?]. *Orthopade.*, 45(6):518-26, 2016.
- Johal, J.; Loukas, M.; Fisahn, C.; Chapman, J. R.; Oskouian, R. J. & Tubbs, R. S. Hemivertebrae: a comprehensive review of embryology, imaging, classification, and management. *Childs. Nerv. Syst.*, 32(11):2105-9, 2016.
- Hedequist, D. & Emans, J. Congenital scoliosis. *J. Am. Acad. Orthop. Surg.*, 12:266-75, 2004.
- Lawson, L. Y. & Harfe, B. D. Developmental mechanisms of intervertebral disc and vertebral column formation. *Wiley Interdiscip. Rev. Dev. Biol.* 6(6), 2017.
- Pahys, J. M. & Guille, J. T. What's New in Congenital Scoliosis? *J. Pediatr. Orthop.*, 38(3):e172-9, 2018.
- Weiss, H. R. & Moramarco, M. Congenital Scoliosis (Mini-review). *Curr. Pediatr. Rev.*, 12(1):43-7, 2016.

Dirección para Correspondencia:
Carlos Fernando Culqui Carvajal
Avenida Bolivia
Calle Enrique Ritter N°20 - 05.
Quito, Pichincha
Código Postal: EC170521
ECUADOR

Teléfono: +59 3 987360551

Email: fernandoculqui@hotmail.es

Recibido : 15-11-2018

Aceptado: 27-12-2018