

## COMUNICACIONES

Sesión del 29 de mayo de 1965 \*

### ESCOLIOSIS INFANTIL Etiología y Patología

DR. L. GUBERN SALISACHS

Barcelona

—¿Podría precisarnos el DR. GUBERN el concepto de escoliosis congénita e indicarnos brevemente su etiología y patología?

Por definición es congénito todo lo que existe en el momento del nacimiento y no es provocado por el traumatismo del parto. Por consiguiente sólo tenemos que aplicar este concepto general a la escoliosis.

En cualquier edad de la vida se denomina actitud escoliótica a una posición asimétrica en el plano frontal, no acompañada de alteraciones estructurales óseas y corregible activamente (cuando el paciente flexiona el tronco). En el recién nacido el diagnóstico diferencial entre actitud escoliótica y escoliosis verdadera puede resultar difícil: 1.º, Porque puede existir una desviación lateral del raquis, difícil de corregir si no se hace una excesiva fuerza, debido a una posición intrauterina potenciada o no por las características del parto. 2.º, Porque las alteraciones estructurales pueden no ser visibles radiológicamente debido al estado fisiológico de la osificación y a que, como es lógico, las alteraciones concomitantes de las partes blandas no son visibles en la placa. Ahora bien, en las escoliosis congénitas el que la radiografía no nos muestre alteraciones estructurales es la excepción y no la regla.

En diversas ocasiones hemos insistido en el concepto de anatomía funcional del desarrollo, que para nosotros significa las variaciones de

---

\* Intervención en la Mesa redonda sobre "Rehabilitación" organizada por la SOCIEDAD CATALANA DE PEDIATRÍA, celebrada en Palma de Mallorca, formando parte de la V Reunión anual de la Academia de Ciencias Médicas de Barcelona.

la estructura y función desde el momento de la fecundación hasta que termina el crecimiento. Como, según BOSTOK, la vida fetal termina con la locomoción cuadrúpeda, y en el hombre con la bípeda, nuestra especie, después del período de gestación interna y un primer nacimiento, tendría un período de gestación externa y un segundo nacimiento, en cuyo momento nuestra maduración neurobiológica sería equiparable a la de los mamíferos que inmediatamente después del nacimiento pueden desplazarse por sus propios medios. Por todo lo expuesto los cuatro primeros períodos de la anatomía funcional del desarrollo humano son: 1.º Período embrionario, en el cual se originan las malformaciones óseas que tanta importancia tienen en la génesis de la escoliosis congénita. 2.º Período fetal intrauterino, en el cual se originan posturas defectuosas que, teniendo en cuenta la intensidad de los procesos de maduración y crecimiento, pueden provocar alteraciones estructurales. 3.º Con el nacimiento pasamos de la gestación interna a la gestación externa (de duración equiparable o algo mayor que la interna), en la cual pueden existir desviaciones laterales del raquis, cuyo diagnóstico de actitud escoliótica o escoliosis verdadera y pronóstico será a veces difícil. 4.º Es el período de feto libre que se inicia con la actitud erecta y la deambulación. En este período se inician las curvaturas laterales fisiológicas del raquis, y puede ocurrir que la actitud erecta corrija espontáneamente las desviaciones del período anterior o que, al contrario, las agrave.

Es muy interesante lo que ocurre en el período embrionario para explicarnos las alteraciones estructurales que provoca la escoliosis. Las vértebras definitivas se forman por la unión de la parte inferior de una protovértebra con la parte superior de la protovértebra subyacente.

Para que se forme el cuerpo vertebral definitivo tienen que haber aparecido dos líneas horizontales (una de soldadura de los semiesclerotomas o semiprotovértebras y otra de separación o lugar donde aparece el esbozo del futuro disco intervertebral) y una vertical que representa el lugar donde pueden fraguarse anomalías en el desarrollo de los cuerpos vertebrales. La que cronológicamente es primera línea horizontal parece tener poca importancia en la génesis de las malformaciones vertebrales, ya que la segmentación transversal de los cuerpos es muy rara. Sólo se observan en casos de anomalías muy complejas del raquis. La segmentación basal de la odontoides corresponde a este tipo de malformación. La segunda línea horizontal, que es la que separa las vértebras membranosas definitivas, tiene mayor interés clínico, ya que su ausencia da lugar a las sinóstosis vertebrales, que son relativamente frecuentes.

En la génesis de las malformaciones vertebrales quizá tiene mayor importancia la línea vertical, que representa la unión de todos los puntos donde se efectúa la soldadura de las dos hemivértebras membranosas,

cartilaginosas y posiblemente también óseas (RABAUER cree que el primitivo núcleo de osificación del cuerpo vertebral está primeramente dividido en dos porciones que después se unen). Hay dos hechos que explican la génesis y frecuencia de la hemivértebra: 1.º La segmentación de ambas partes laterales de la columna vertebral es independiente. 2.º La unión de las hemivértebras primitivas no se hace siempre con la correspondiente del otro lado; puede hacerlo con un segmento supra o subyacente, o con ambos.

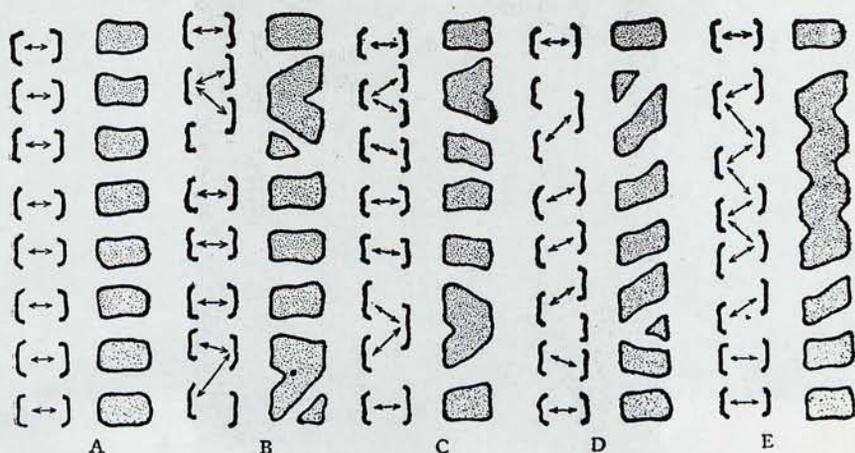


FIG. 1. — A. Segmentación normal de la columna vertebral. B, C, D y E. Segmentaciones anormales con el mismo número de segmentos en ambos lados (W. MULLER).

Normalmente (WALTHER MULLER) las dos mitades vertebrales se unen par a par. Sin embargo, si la segmentación vertebral es normal, puede ocurrir que ambas mitades tengan igual número de segmentos, pudiendo suceder que dos segmentos vecinos se unan a un segmento del otro lado, dando lugar a un bloque vertebral simple y a una vértebra en cuña (hemivértebra) en el lado impar. También puede formarse solamente una sinóstosis vertebral, con asimetría de la columna, pues los límites superiores e inferior del bloque serán oblicuos (fig. 1).

Las mismas malformaciones pueden presentarse, como es natural, si existe un desigual número de segmentos en ambas mitades de la columna vertebral.

La vascularización, hasta cierto punto independiente, de ambas mitades laterales de la vértebra, explica el que una obliteración o aplasia vascular en un lado impida o dificulte el desarrollo de la hemivértebra correspondiente.



FIG. 2. — En la región dorsal alta se comprueba una unión asimétrica y no proporcional de las hemivértabras dorsales superiores. Una hemivértebra se une con la correspondiente a la superior del otro lado, lo que da lugar a una escoliosis (Caso procedente del Instituto de Puericultura de la Casa Provincial de Maternidad de Barcelona, Servicio del Dr. M. CARBONELL JUANICO).

Puede observarse una falta de unión en el plano sagital de algunas hemivértabras dorsales, sin asimetría y, por ende, tampoco escoliosis. En la figura 2 se comprueba en la región dorsal alta una unión asimétrica y no proporcional de las hemivértabras. Una hemivértebra se une con la correspondiente y la superior, lo que da lugar a una escoliosis.

En la etiología de la escoliosis intervienen, durante el período embrionario, los mismos factores que provocan malformaciones congénitas en general. Como curiosidad citaremos que en Rusia, durante la revolución, se observaron un mayor número de escoliosis congénitas en regiones en las cuales el pan se confeccionaba con harina de acacia.

En la figura 3 puede verse una escoliosis en un recién nacido, provocada por un tumor de mieloplaxias de la pared torácica, que ocupaba

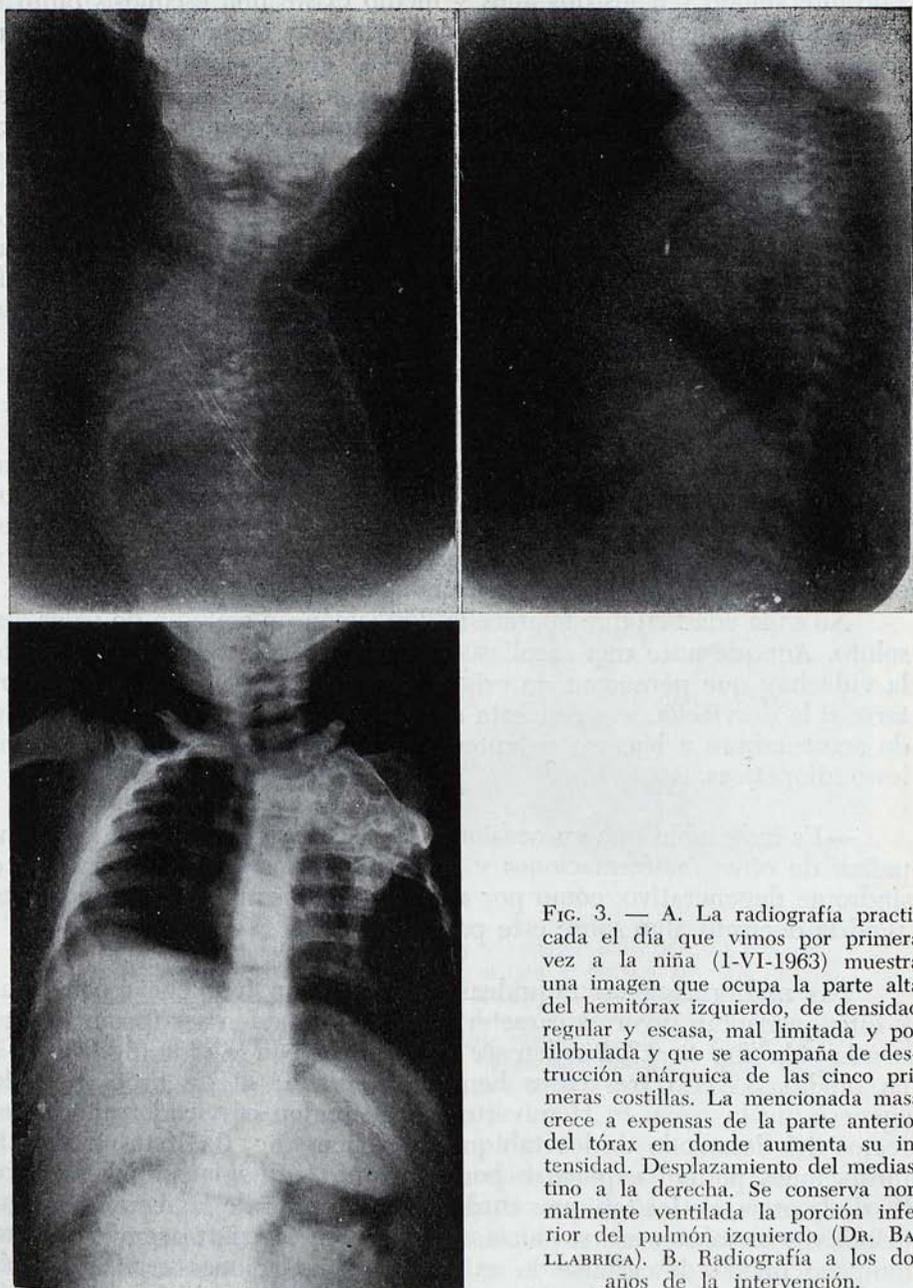


FIG. 3. — A. La radiografía practicada el día que vimos por primera vez a la niña (1-VI-1963) muestra una imagen que ocupa la parte alta del hemitórax izquierdo, de densidad regular y escasa, mal limitada y polilobulada y que se acompaña de destrucción anárquica de las cinco primeras costillas. La mencionada masa crece a expensas de la parte anterior del tórax en donde aumenta su intensidad. Desplazamiento del mediastino a la derecha. Se conserva normalmente ventilada la porción inferior del pulmón izquierdo (DR. BALLABRICA). B. Radiografía a los dos años de la intervención.

gran parte del hemitórax correspondiente y rechazaba el mediastino. Fue intervenido y a los dos años y medio existe una escoliosis tanto o más manifiesta, debido a la osificación de la zona de la pared en la cual se había originado el tumor.

Si la escoliosis es debida a una hemivértebra, la escoliosis, al menos inicialmente, es más angular que las de otro origen. Según MOUCHET y ROEDERER, las escoliosis congénitas presentan determinadas características que pueden orientar al clínico, como gibosidad paramediana de consistencia ósea irreductible, cierta rigidez del raquis y ausencia de dolor provocado o espontáneo. A veces existe una flexión brusca en bayoneta, por atresia de las apófisis espinosas. En algunos casos, a la palpación existe el denominado agujero espinoso (signo de GOURDON), que demuestra la existencia de una espina bífida.

Las escoliosis congénitas cervicales se nos presentan con un cuadro de tortícolis en el cual, al menos inicialmente, no existe retracción del esternocleidomastoideo.

Una complicación grave de la escoliosis congénita es la paraplegía, que se presenta con mayor frecuencia que en los otros tipos de escoliosis. Nosotros observamos un caso con luxación completa vertebral anterior a nivel de la unión dorsolumbar. Las características del mismo inclinan a considerar como agentes etiológicos a factores mecánicos.

No es la edad en que aparece la desviación un síntoma de valor absoluto. Aunque ante una escoliosis observada en los primeros años de la vida hay que pensar en un origen congénito, éste no puede descartarse si la desviación se manifiesta en la pubertad y adolescencia. Cuando acostumbran a hacerse patentes las denominadas escoliosis esenciales o idiopáticas.

—Es indudable que en ocasiones las escoliosis congénitas se acompañan de otras malformaciones y forman parte de una enfermedad o síndrome degenerativo, como por ejemplo el Morquio y el Gorgolismo. ¿Podría decirnos algo sobre este particular?

Las malformaciones raquídeas coexisten con frecuencia con otras y éstas presentan diversas características: 1.º Pueden ser incompatibles con la vida (fig. 4). 2.º Pueden ser compatibles con la vida (fig. 5) (espina bífida). 3.º En tres casos hemos observado: a) La asociación de agenesia de la oreja. b) Hemivértebras en región cervicodorsal. c) Defectos del desarrollo de los tabiques cardíacos (fig. 6). Estas tres malformaciones podían explicarse por relaciones *cronológicas* (el desarrollo de la oreja, de los tabiques cardíacos y la unión de las hemivértebras primitivas membranosas se inicia alrededor de la cuarta semana). Pero tampoco puede descartarse la existencia de relaciones *espaciales* debido a la proximidad del tubo cardíaco primitivo con la porción cérvico-

codorsal de la columna. Si en lugar de haber visto tres casos hubiéramos observado algunos más, nos atreveríamos a hablar de un síndrome otovertebrocardíaco, a pesar de que las hemivértebra, con cierta frecuencia, van acompañadas de otras malformaciones.

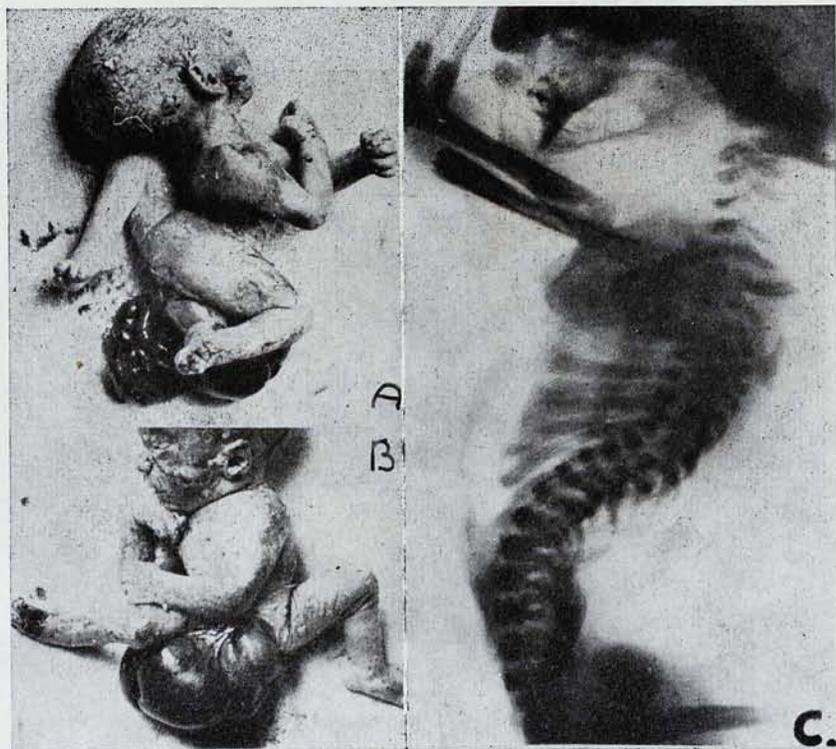


FIG. 4. — A. y B. Da la impresión como si, además de existir una aplasia completa de las paredes laterales y anterior del abdomen con prominencia de las vísceras abdominales, el feto se hubiera dividido en dos segmentos; uno superior formado por la cabeza, tórax y extremidades superiores, y otro, el inferior, por el abdomen y extremidades inferiores, y que dichos segmentos se hubieran unido previo giro de 45 grados, cada uno de ellos en sentido opuesto. C. Acentuada lordosis angular en la unión dorsolumbar; se observa la ausencia de la cavidad abdominal

En lo que se refiere a la enfermedad de Morquio, al Gargolismo y otras mucopolisacaridosis, como el síndrome de Marfan, la cifoescoliosis sólo representa una alteración localizada en la columna vertebral de la osteodistrofia que presentan estos enfermos (fig. 7). Según I. F. GORDANICH y L. LENZI, en la mucopolisacaridosis un gen patológico provo-

caría una enzimopatía que afectaría a los mucopolisacáridos. Como consecuencia de ello se provocaría una tesarismosis conectiva intra y extracelular, y una eliminación aumentada de polisacáridos en la orina. La acumulación excesiva de polisacáridos provocaría una acción dismetabólica sobre procesos fisiológicos del tejido conjuntivo (fibrogénesis, etc.), lo que daría lugar a la osteocondrodistrofia.

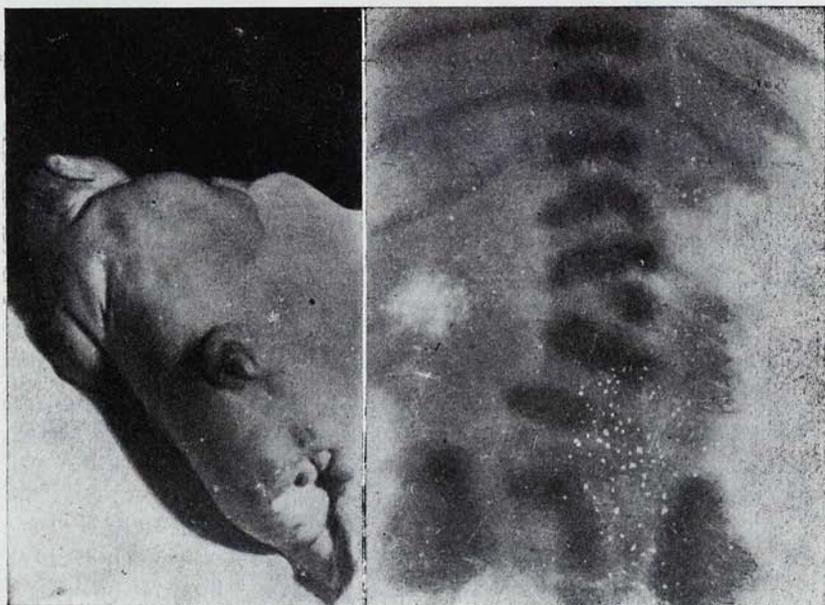


FIG. 5. — Mielomeningocele con malformaciones vertebrales (hemivértebras).

—¿Puede decirnos algo referente al diagnóstico, especialmente precoz, y al pronóstico de estas formas congénitas de escoliosis?

La radiografía sistemática del recién nacido permitiría eliminar la existencia de toda alteración ósea vertebral en el momento del nacimiento. Esta exploración, en contra de lo que se había creído, no tiene ningún peligro, ya que la cantidad de radiaciones que representa una sola radiografía no tiene valor nocivo alguno. Ahora bien, esta exploración sistemática, sobre cuya utilidad hemos insistido en diversas publicaciones, representa una sobrecarga de trabajo que no la hacen factible. De todos modos, la radiografía debe practicarse en todos los casos en que exista una evidente desviación raquídea en el plano frontal,

aunque ésta sea fácilmente corregible. También consideramos conveniente la práctica de la radiografía siempre que se observe una agenesia de la oreja y, por supuesto, una paraplejía congénita.

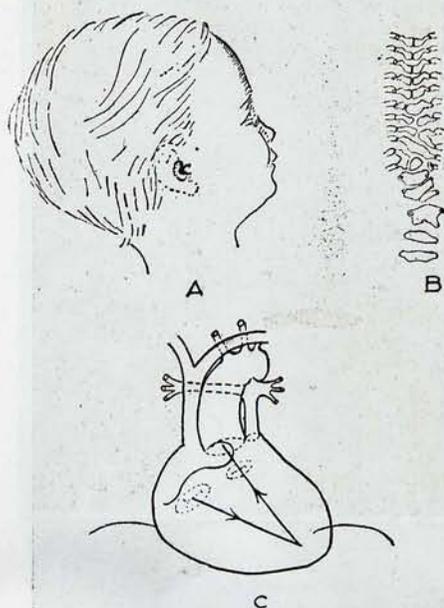


FIG. 6. — Hemos comprobado con relativa frecuencia la coexistencia de estas malformaciones. Agenesia del pabellón de oreja (A), falta de soldadura de las hemivértebra —espina bífida anterior— en región dorsal (B), y cardiopatías congénitas (C) (expresada gráficamente en la figura con un diagrama de un caso de tetralogía de Fallot). Hay que advertir que el desarrollo de la oreja, la fusión de las primitivas hemivértebra membranosas y el desarrollo de los tabiques cardíacos se inician en la cuarta semana del embrión. En esta época el agente lesivo provocó un trastorno regional —alteraciones vertebrales cervicodorsales y cardíacas— y otro a distancia —agenesia de la oreja—. Ello plantea la existencia de relaciones cronológicas y espaciales en la génesis de malformaciones congénitas múltiples. (Para más detalles y casos demostrativos, véase *Revista Española de Pediatría*, tomo IV, núm. 5, págs. 638-654, septiembre-octubre de 1948).

Por lo general, el pronóstico de la escoliosis congénita se considera como bueno, lo que corresponde a la verdad con ciertas excepciones (fig. 8). Los factores más importantes que agravan el pronóstico son: 1.º La localización sacrolumbar de la escoliosis, pues entonces no es posible que por debajo de la misma se forme una curvatura de compensación. 2.º La agenesia o hipoplasia de la parte posterior de las vértebras, láminas y pedículos, lo que da lugar a una lordoescoliosis de evolución grave. 3.º La falta de costillas y sobre todo la soldadura de las mismas, pues entonces en este último caso el crecimiento acentúa de un modo extraordinario la enfermedad (fig. 9). 4.º La existencia de una paraplejía que, como ya hemos dicho, es más frecuente en la escoliosis congénita que en la de otros tipos.

—¿Puede añadirnos algo en relación con el tratamiento de la escoliosis congénita?

El tratamiento fundamental es el postural y aún mejor el posturofuncional. Por ejemplo, a partir de los dos meses el niño es capaz de

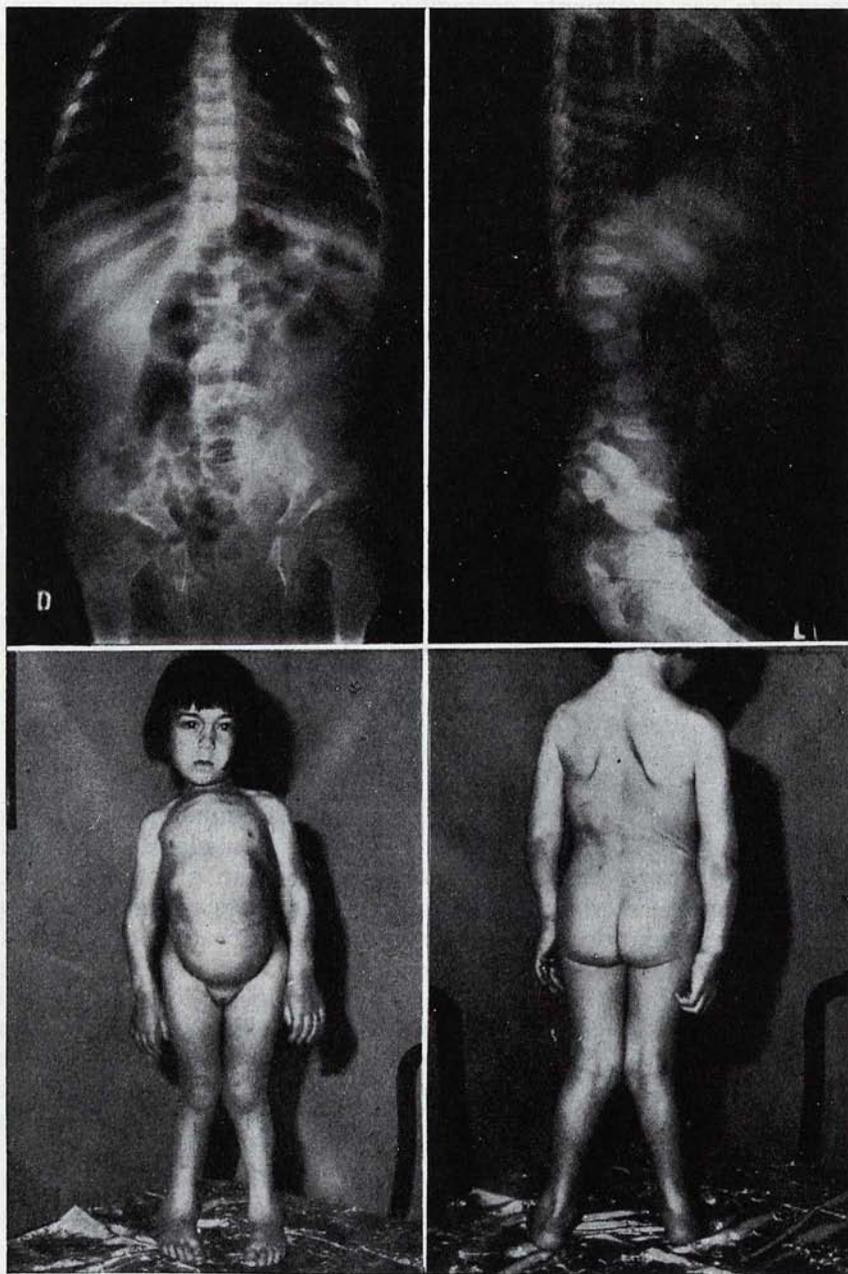


FIG. 7. — Gargolismo o síndrome de HURLER. Obsérvese la disposición en anzuelo —espólón dirigido hacia abajo— de algunas vértebras lumbares.

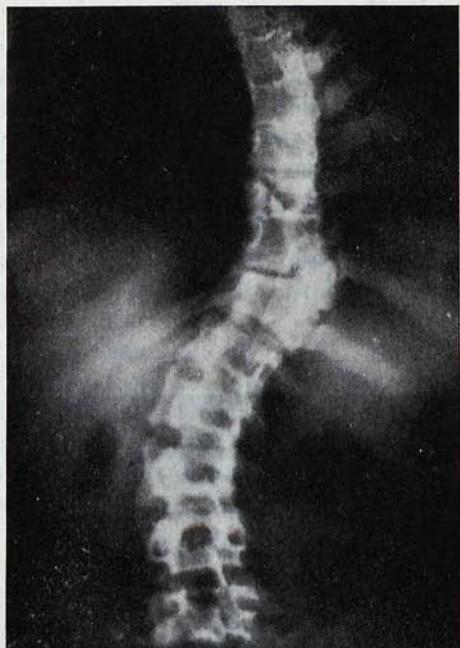


FIG. 8. — La localización dorsal de la escoliosis congénita permite, en muchos casos, una curvatura de compensación por encima y debajo del ángulo que forman las vértebras próximas a la zona malconformada.

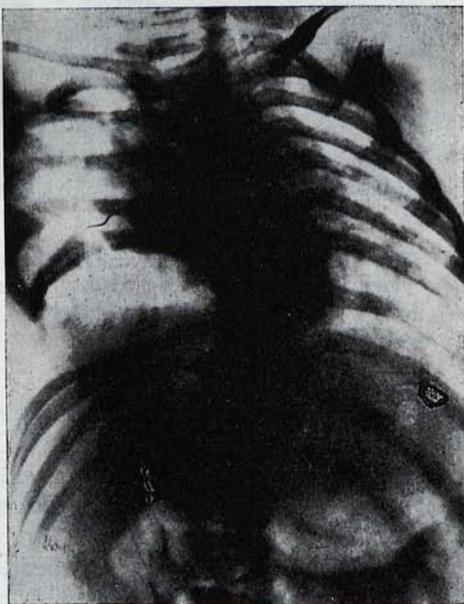


FIG. 9. — Soldadura de la novena y décima costillas, hasta cierto punto compensada por la ausencia de la octava; ausencia que puede favorecer del tratamiento ortopédico.

levantar su cabeza en posición de decúbito prono. Podemos enseñar al niño objetos que llamen su atención por el lado que resulte más conveniente para que la contracción de los músculos cervicodorsales tienda a corregir la desviación. Las características del tiempo biológico, sobre el cual hemos insistido en muchas ocasiones, potenciará nuestras acciones terapéuticas (fig. 10). Hemos de tener presente que, según cálculos que efectuamos hace algunos años, inmovilizar en una posición determinada la columna vertebral durante un día del primer mes, equivale a hacerlo durante 500 días a los 14 años. Esto lo expresan magníficamente estos versos alemanes: "El árbol pequeño es fácil doblarlo, cuando sea leño no podrás lograrlo".

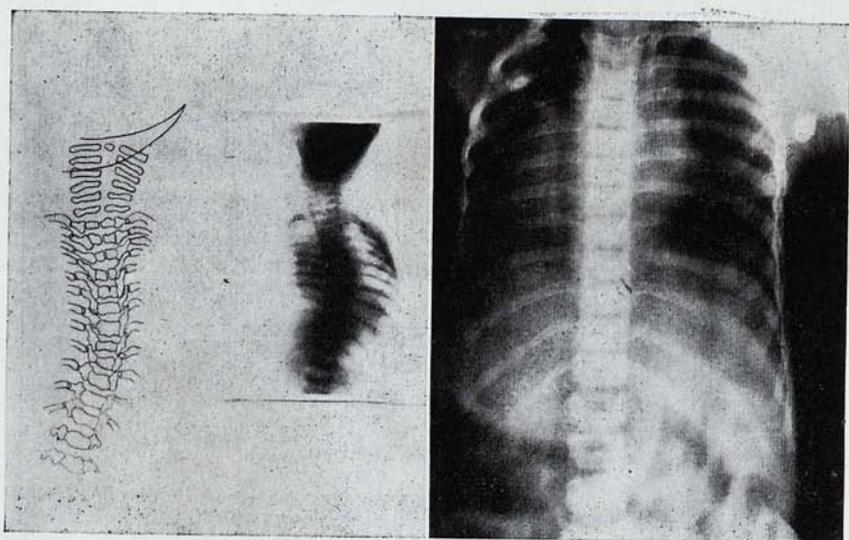


FIG. 10. — Escoliosis congénita. La radiografía de la izquierda corresponde a los tres meses de edad, y la de la derecha a los dos años. Corrección completa de la escoliosis.

El tratamiento quirúrgico puede estar indicado en ciertos casos y tendrá características especiales: 1.º Desde que ROYLE, en 1928, publicó el buen resultado que obtuvo extirpando parcialmente una vértebra en un niño de dos años y medio, se han publicado varios casos de extirpación de hemivértabras con buen resultado. Este procedimiento se efectuaba en dos etapas y se consideraba impracticable en la región dorsal. GOLDSTEIN, en 1964, considera que los recientes progresos en el abordaje de los cuerpos vertebrales por vía anterior, junto con los de la

anestesia y medicina paraquirúrgica, hacen factible, con un mínimo de riesgo, la resección de los segmentos vertebrales. 2.º La fusión precoz puede estar indicada en los casos de agenesias o hipoplasias manifiestas de los pedículos y las láminas. En estos casos uno puede verse obligado a intervenir a un enfermo de menos de 5 años. Debemos tener en cuenta que la fusión vertebral perturba muy poco el crecimiento, como hemos podido comprobar nosotros en un caso intervenido a los 4 años y que hemos podido volver a ver cuando tenía 18. 3.º La resección costal precoz está indicada cuando existen sinóstosis costales, ya que, como ya hemos apuntado, con el crecimiento se agrava extraordinariamente la escoliosis.

Es fundamental iniciar precozmente el tratamiento postural de toda actitud escoliótica o, aún con más razón, de toda escoliosis —el diagnóstico diferencial entre ambas ya hemos dicho que no siempre es fácil—. El ideal sería que al terminar el período de gestación externa, o sea cuando el niño adopta la actitud erecta, empieza a andar, y la columna vertebral inicia su función de sostén, no exista ninguna desviación patológica en el plano frontal o ésta sea todo lo mínima que permitan las características anatómicas del proceso. En esta forma, en algunos casos efectuaremos una auténtica profilaxis y, por supuesto, nos acercaremos a los postulados de la medicina ..... que es fundamentalmente preventiva.