

Escoliosis congénitas causadas por hemivertebras

E. VILLANUEVA GARCIA, C. PEREZ BELMONTE, I. ESCRIBA ROCA, L. A. PEREZ MILLAN
y J. L. BAS CONESA

Servicio de Ortopedia y Traumatología. Unidad de Raquis. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

Resumen.—Presentamos un estudio retrospectivo de 26 pacientes diagnosticados de escoliosis congénitas causadas por hemivertebras, liemos analizado la evolución de las curvas según el tipo de hemivértebra, su localización y el tratamiento recibido. Se han obtenido los peores resultados en las niñas, cuando el diagnóstico se realizó después de los 10 años de edad, en las curvas localizadas en la región toracolumbar, en las hemivértebras múltiples y, dentro de ellas, en las unilaterales segmentadas no adyacentes y en los pacientes tratados ortopédicamente.

CONGENITAL SCOLIOSIS CAUSED BY HEMIVERTEBRA

Summary.—A retrospective study of 26 patients with congenital scoliosis due to hemivertebra was conducted. Curve progression was analysed regarding the type of hemivertebra, its localization, and the applied treatment. The worst results were found in girls, in cases who were diagnosed with more than 10 years of age, in thoraco-lumbar curves, in multiple hemivertebra, especially in non-adjacent segmented unilateral hemivertebra and, finally, in patients treated with orthopaedic methods.

INTRODUCCIÓN

Las escoliosis congénitas se definen como curvas laterales de la columna provocadas por el desarrollo anómalo de los cuerpos vertebrales. Estas alteraciones se producen durante las primeras 6 semanas de vida intrauterina. Las malformaciones vertebrales están presentes al nacimiento, pero las deformidades espinales pueden hacerse evidentes con posterioridad. El grado de deformidad depende de la severidad y magnitud del tipo de anomalía vertebral y de su localización (1, 2).

En este trabajo presentamos la experiencia de nuestra Unidad de Raquis en el tratamiento de las escoliosis congénitas causadas por hemivértebras durante un período de 8 años.

MATERIAL Y MÉTODOS

Durante el período 1982-1989 26 pacientes han sido diagnosticados de escoliosis causadas por hemivértebras.

Correspondencia:

Dr. E. VILLANUEVA GARCIA
Doctor Manuel Candela, 17-9
46021 Valencia

La serie la componen 14 niños y 12 niñas. Solamente hemos analizado las deformidades causadas por hemivértebras, excluyendo los defectos mixtos. También liemos excluido las 2 únicas curvas cervicotorácicas por ser las de mayor magnitud y de este modo obtener resultados homogéneos.

La edad media en el momento de efectuarse el diagnóstico fue de 7 años y 3 meses (1-16 años). En 11 pacientes (42%) el diagnóstico se realizó en los primeros 4 años de vida.

Según las clasificaciones de Cotrel y Winter (3, 4), 19 pacientes han sido diagnosticados de hemivértebras simples: libres en 6 casos, fusionadas no segmentadas en 2, fusionadas parcialmente segmentadas en 10 e incarcerated en 1 (Fig. 1). En 7 ocasiones encontramos hemivertebras múltiples, correspondiendo a 1 compensada adyacente, 2 compensadas no adyacentes y 4 unilaterales segmentadas no adyacentes, en las que las hemivertebras se localizan en el mismo lado de la columna, pero a diferente nivel.

El 50% se localizaron en la zona toracolumbar (T10-L1)(Fig.2).

En el momento de realizarse el diagnóstico la magnitud media de la curva principal era de 32° (5-69°) y las secundarias de 26,4° (5-58°), con cifosis de 38,4° y lordosis de 47,8°. El desequilibrio medio fue de 9,6 mm, estando el 50% de los raquis equilibrados.



Figura 1. Hemivértebra fusionada parcialmente segmentada. La hemivertebra está fusionada a 1 de las 2 vértebras y separada de la otra por un disco intervertebral.

En 9 pacientes las malformaciones vertebrales se acompañaban de alteraciones a otros niveles, concretamente a nivel cardíaco y renal.

Analizando los valores según el tipo de hemivertebra comprobamos que en las simples la mayor magnitud se ha producido en las curvas toracolumbares, con $34,7^\circ$ de media, y el mayor desequilibrio en las lumbares, con una media de 17,6 mm. (Tabla I).

En las hemivertebras múltiples las curvas más amplias se localizaron a nivel toracolumbar ($44,5^\circ$) y lumbar (45°), y el desequilibrio fue mayor en las curvas torácicas, con 13 mm. (Tabla II).

En 12 pacientes se realizó un tratamiento ortopédico y en los otros 12 quirúrgico.

En todos los pacientes tratados ortopédicamente se utilizó un corsé de Milwaukee, complementándose en una ocasión con un corsé de Boston (Fig. 3). La duración media del tratamiento ha sido de 8 años y medio (mínimo: 3; máximo: 14 años).

De los pacientes tratados quirúrgicamente, en 5 ocasiones se realizó una vía posterior y en 7 doble vía, ins-



Figura 2. Hemivértebra libre localizada entre T-10 y T-11.

trumentándose 10 pacientes (5 C-D, 5 Harrington). En todos los abordajes posteriores se realizó una artrodesis posterolateral. En las 7 dobles vías se practicó artrodesis circunferencial y en 2 de ellas somatectomía. La artrodesis posterior se realizó con una media de 16 días después del abordaje anterior (Fig. 4). Todos los pacientes fueron inmovilizados después de la intervención.

Sólo hubo 2 complicaciones, una extrusión de una uña y una infección superficial resuelta satisfactoriamente con antibiótico según antibiograma.

Tabla I: Número de curvas, magnitud y desequilibrio de las hemivertebras simples al diagnóstico

| | N.º | Grados | Desequilibrio (mm) |
|--------------|-----|--------|--------------------|
| Torácica | 7 | 26,7 | 0,5 |
| Toracolumbar | 8 | 34,7 | 9,3 |
| Lumbar | 3 | 23,6 | 17,6 |

Tabla II: Número de curvas, magnitud de las mismas vértebras y desequilibrio de las hemivertebras múltiples en el momento del diagnóstico

| | N.º | Grados | Desequilibrio (mm) |
|--------------|-----|--------|--------------------|
| Torácica | 3 | 32,5 | 13 |
| Toracolumbar | 2 | 44,5 | 7,5 |
| Lumbar | 1 | 47 | 0 |

RESULTADOS

Los resultados obtenidos según el tipo de hemivertebra, su localización y tratamiento recibido han sido los siguientes:

En las hemivertebras simples se han obtenido las curvas más amplias a nivel toracolumbar, siendo la magnitud media de 31,5° y el desequilibrio medio de 9 mm.

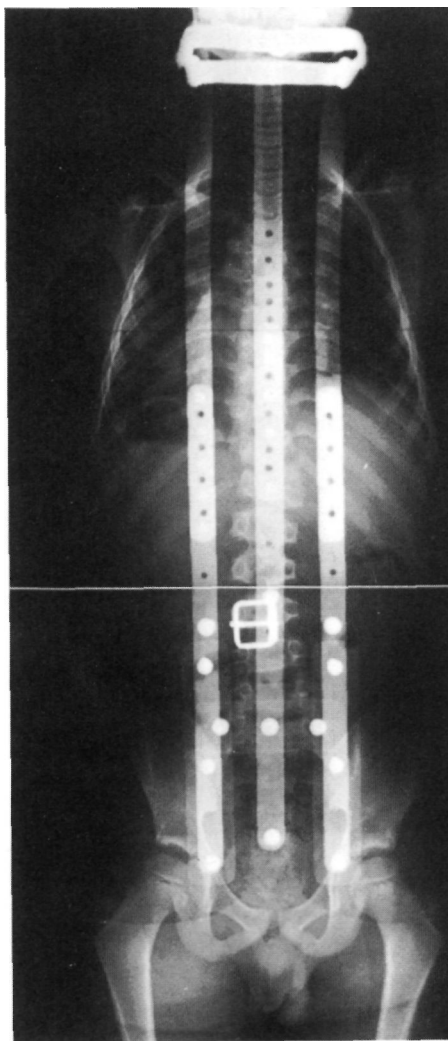


Figura 3. Estudio radiográfico de un paciente tratado con un corsé de Milwaukee.

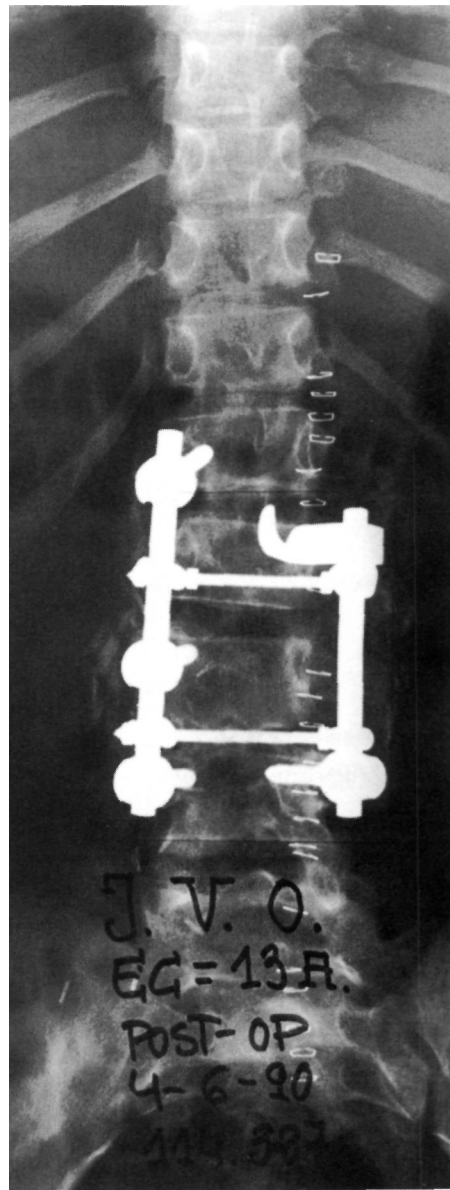


Figura 4. Control postoperatorio de un paciente tratado con resección de la hemivertebra, artrodesis y fijación con sistema C-D.

En las múltiples los resultados han sido uniformes. La media de las curvas torácicas ha sido de 35,6°, de las toracolumbares de 31,5° y de las lumbares de 30°. El desequilibrio más alto se ha producido en las curvas toracolumbares, con 22,5 mm. de media.

Independientemente del tratamiento recibido, las hemivertebras simples han mejorado, excepto en las curvas localizadas en la región torácica, que han pasado de 26,7° de media a 29,4°. El desequilibrio en las hemivertebras simples ha sido mayor en las localizaciones torácicas, aumentando desde 0,5 hasta 5 mm. no variando en las toracolumbares, pasando de 9,3 a 9 mm.

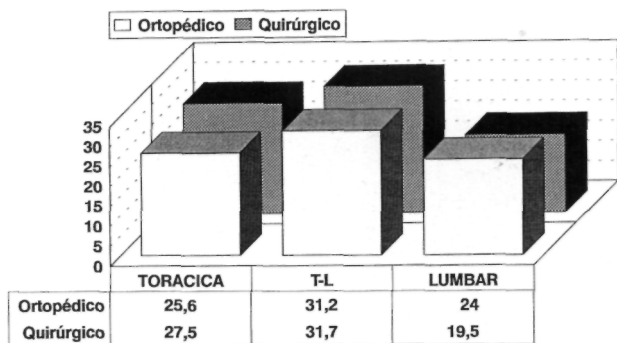


Figura 5. Resultado final obtenido en las hemivértebras simples según el tratamiento.

Comparando las hemivertebras múltiples observamos nuevamente una mejoría en todas las localizaciones, excepto en las torácicas, las cuales han evolucionado de 32,3 a 35,6°. Respecto al desequilibrio, el empeoramiento más significativo se ha producido en las curvas toracolumbares, siendo al diagnóstico de 7,5 mm. y al finalizar el tratamiento de 22,5 mm.

En las simples, independientemente del tratamiento recibido, los resultados han sido homogéneos, siendo los peores en las curvas toracolumbares, donde se han obtenido al alta 31,7° de media con el tratamiento ortopédico y 31,2° con el quirúrgico (Fig. 5).

En las múltiples los resultados del tratamiento quirúrgico han sido peores (50° en las curvas torácicas y 52° en las toracolumbares), aunque se han intervenido las de mayor gravedad (Fig. 6).

Comparando los valores al inicio y final del tratamiento, en las hemivertebras simples se aprecia un empeoramiento con el tratamiento ortopédico, pasando en las curvas torácicas de 20,6 a 25,6°, en las toracolumbares de 25 a 31,2° y en las lumbares de 22 a 24°, y una mejoría con el quirúrgico (Figs. 7 y 8).

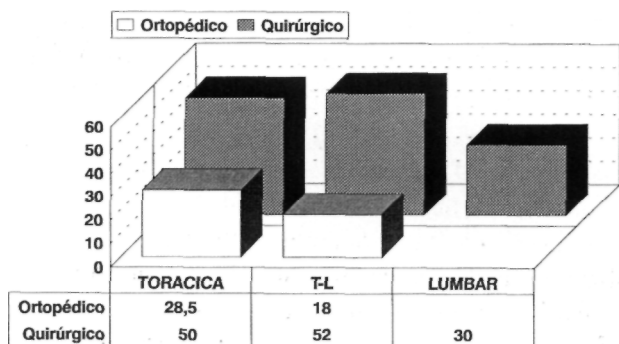


Figura 6. Resultado de las hemivértebras múltiples.

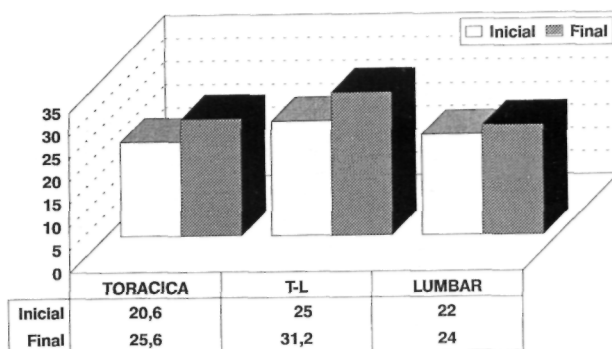


Figura 7. Comparación de resultados iniciales y finales obtenidos en las hemivertebras simples con tratamiento ortopédico.

En las múltiples, con el tratamiento ortopédico han empeorado las torácicas, pasando de 24,5 a 28,5°. y mejorado las toracolumbares, que al diagnóstico tenían una media de 28° y al alta era de 18°. Con el quirúrgico han mejorado todas (Figs. 9 y 10).

Del análisis de estos resultados comprobamos que se han obtenido los peores resultados en los siguientes casos: en el sexo femenino, en diagnósticos realizados después de los 10 años de edad, en las curvas toracolumbares, en las hemivertebras múltiples y, dentro de éstas, en los casos de hemivertebras unilaterales segmentadas no adyacentes y en los tratados ortopédicamente.

DISCUSIÓN

Feller y Sternberg (5) pensaban que las hemivertebras eran debidas a una falta de esbozo cartilaginoso del cuerpo vertebral y que la notocorda era la responsable de la malformación.

Junghanns (6) propuso que el fallo de formación era debido a una falta de osificación secundaria a un defecto de vascularización. Estudios posteriores realizados en fetos y embriones han demostrado que las hemivertebras no son el resultado de

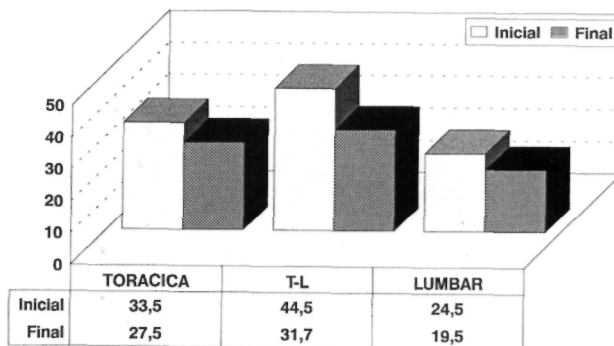


Figura 8. Comparación de resultados en las hemivertebras simples tratadas quirúrgicamente.

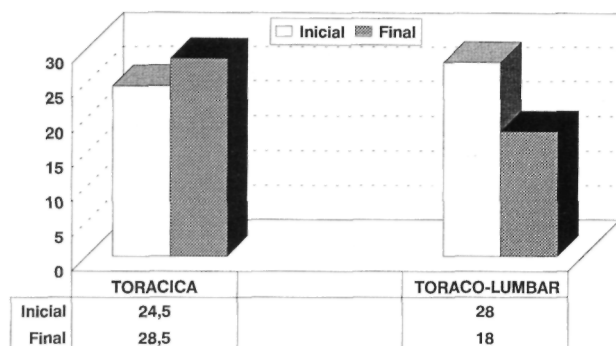


Figura 9. Comparación de resultados obtenidos con tratamiento ortopédico en las hemivertebras múltiples.

un fallo en la osificación. Los defectos de formación del cuerpo vertebral son causados por una anormal proliferación de las células mesenquimales, lo que supondría un fallo en el proceso de condricificación (7).

Las hemivertebras son causadas por un defecto de formación vertebral. Se trata de un defecto unilateral completo, estando la hemivertebra formada por la mitad lateral del cuerpo vertebral y por su correspondiente arco posterior, por esta razón nunca sobrepasa el eje medio de los 2 cuerpos vertebrales adyacentes (8).

Aproximadamente un tercio de los pacientes con escoliosis congénitas presentan malformaciones asociadas, siendo las más frecuentes las anomalías genitourinarias y cardíacas (4). En la serie que presentamos las malformaciones asociadas han estado presentes en el 34,6%.

El potencial de las hemivertebras para provocar una escoliosis depende de 4 factores: el primero y más importante es el tipo de hemivertebra, el segundo es su localización, el tercero es el número de hemivertebras y la relación entre ellas y, finalmente, la edad del paciente (9).

Las curvas torácicas altas (hemivertebra T1-T4) progresan lentamente, produciendo un defecto estético al elevar el hombro. Pueden alcanzar los 40° al llegar a la madurez esquelética (9). En la revisión que presentamos el valor angular medio al diagnóstico ha sido de 27°.

Las curvas torácicas bajas y toracolumbares (T5-L1) progresan más rápidamente y pueden sobrepasar los 45° (9). En nuestra serie la media fue de 36°.

Las curvas lumbares (L2-L4) progresan lentamente, causando poco defecto estético. Las 4 curvas con estas características de nuestro trabajo ob-

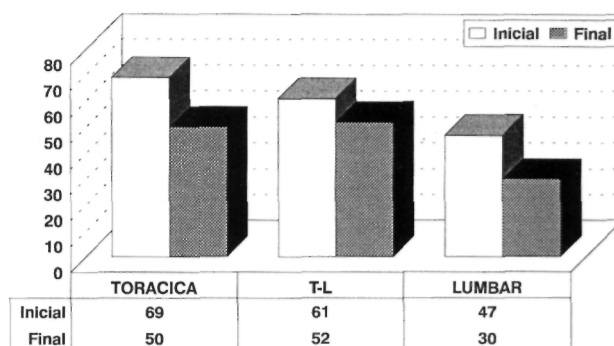


Figura 10. Resultados obtenidos con el tratamiento quirúrgico en las hemivertebras múltiples.

tuvieron una media de 43°. Las curvas lumbosacras son importantes porque producen una oblicuidad del sacro y desarrollan una curva secundaria estructurada toracolumbar (9).

Las hemivertebras encarceradas y parcialmente segmentadas habitualmente no requieren tratamiento. Las hemivertebras libres pueden requerir tratamiento dependiendo de su localización, número y relación entre ellas (9).

Las hemivertebras encarceradas producen curvas que no suelen alcanzar los 20° (2). La única hemivertebra encarcerada de nuestra serie alcanzó los 16°.

Las hemivertebras libres en localización torácica alta y lumbar progresan 1° por año, produciendo curvas menores de 40° (2). En nuestro trabajo, en estas 2 localizaciones la curva más amplia fue de 39°, con una progresión media por año de 0,47°.

Cuando se localizan en la región torácica baja y toracolumbar la progresión es mayor, alcanzando los 2° por año, con curvas que sobrepasan los 40 y 50° (2). En nuestra serie 2 de los 3 pacientes alcanzaron 35 y 50°, respectivamente, siendo la progresión media de 1,21° por año.

Cuando se trata de hemivertebras múltiples de localización unilateral la progresión a nivel torácico alto es de 2° por año y en la zona toracolumbar de 5° (2). La progresión en nuestra serie ha sido de 4° por año, alcanzando un valor angular medio de 52,6°.

Respecto a la localización de las curvas, la progresión es menos severa en la región torácica alta, más severa en la torácica baja y mayor en la toracolumbar (2, 4).

Los datos anteriores, obtenidos de la bibliografía revisada, concuerdan con los resultados de nuestro trabajo. Hay que prestar especial atención a las localizaciones torácicas bajas y toracolumba-

res y cuando se traten de hemivertebra múltiples unilaterales segmentadas.

De las diversas técnicas descritas en el tratamiento de las escoliosis causadas por hemivertebra (4, 10-13), la fusión posterior *in situ* ha sido la técnica más utilizada (4). En la serie que presentamos hemos utilizado este procedimiento en 5 de los 12 casos tratados quirúrgicamente.

La excisión de la vértebra realizada en 2 tiempos con 2 semanas de diferencia, complementándose

se con una epifisiodesis anterior y una fusión posterior (11). ha sido utilizada en 2 ocasiones en nuestros pacientes. En los 5 pacientes quirúrgicos restantes se realizó artrodesis circunferencial sin vertebrectomía.

Actualmente en nuestro Servicio, siguiendo las indicaciones de Bradford (12), las escoliosis congénitas por hemivertebra aisladas se tratan en un solo acto quirúrgico, realizando una doble vía. con resección vertebral y artrodesis.

Bibliografía

1. **Martin J, Laguía M.** Deformidades congénitas de la columna vertebral. Clasificación y enfoque terapéutico. *Rev Esp Cir Osteoart* 1993;28:101-114.
2. **McMaster MJ, Ohtsuka K.** The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg* 1982;64A:1128-1 147.
3. **Cotrel Y, Dubousset J, Queneau P, Sauvegrain J.** Scolioses par malformations vertébrales chez l'enfant: étude clinique et radiologique, propositions thérapeutiques. *Conférences 1970*. Paris: L'Expansion Scientifiques, 1971:79-112.
4. **Winter RB, Moe JH, Eilers VE.** Congenital scoliosis. A study of 234 patients treated and untreated. *J Bone Joint Surg* 1968;50A:1-47.
5. **Feller A, Sternberg H.** Zur Keuntnis der fehlbildungen der wirbelsäule. *Virchows Arch* 1930;278:506-009.
6. **Junghanns, H.** Die fehlbildungen der wirbelkörper. *Arch Orthop Unfallchir* 1937;28:1-24.
7. **Tanaka T, Uhthoff HK.** The pathogeneus of congenital vertebral malformations. *Acta Orthop Scand* 1981;52:413-425.
8. **Padua S, Aulisa E, Serra F, Cianfanelli M, La Floresta P.** Terminology and classification of congenital scoliosis. Vol. 3. *Progress in spinal pathology*. Bologna: Auto Gaggi Editore, 1988:9-15.
9. **McMaster MJ, David CV.** Hemivertebra as a cause of scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1986;68B:588-595.
10. **Roaf B.** The treatment of progressive scoliosis by unilateral growth arrest. *J Bone Joint Surg* 1963;45B:637-651.
11. **Leathermann KD, Dickson KA.** Two-stage corrective surgery for congenital deformities of the spine. *J Bone Joint Surg* 1979;6113:324-328.
12. **Bradford DS, Boachie-Adjei O.** One-stage anterior and posterior hemivertebral resection and arthrodesis for congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1990;72A:536-540.
13. **Heinig CF** Eggshell procedure. *Segmental spinal instrumentation*. New Jersey: Slack, Luque ER, ed, 1984:221-234.