

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO
POSGRADO EN ORTOPEDIA Y TRAUMATOLOGÍA

TRABAJO DE GRADUACIÓN PARA OPTAR POR LA
ESPECIALIDAD EN ORTOPEDIA Y
TRAUMATOLOGÍA

Análisis Retrospectivo de casos de Escoliosis Congénita
atendidos en el Hospital Nacional de Niños del 2008 al 2013

JOSÉ LUIS VARGAS CASTILLO

ABRIL DE 2016

Agradecimientos

A mi familia: por su apoyo a lo largo de este sendero.

Al Dr. Jorge F. Alpízar Arias: por sus consejos y enseñanzas, así como por facilitarme los datos de su casuística para realizar este trabajo.

Al Servicio de Ortopedia del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica: por su ayuda y apoyo incondicional.

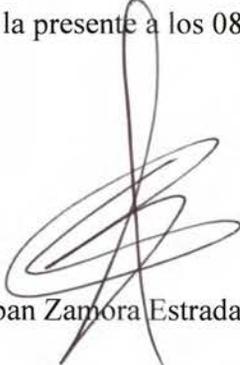
Programa de Posgrado en Especialidades Médicas

Posgrado en Ortopedia y Traumatología

Trabajo de Graduación

El Posgrado en Ortopedia y Traumatología y este Tribunal que lo representa, hace constar que el Dr. José Luis Vargas Castillo, cédula 2-0624- 0779, estudiante de este Posgrado ha cumplido con la realización y presentación del Trabajo Final de Graduación: “Análisis Retrospectivo de casos de Escoliosis Congénita atendidos en Costa Rica” el cual se da por aprobado.

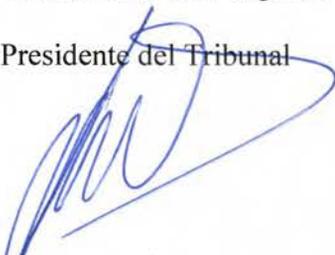
Se firma la presente a los 08 días del mes de abril del 2016, en la ciudad de San José, Costa Rica.



Dr. Esteban Zamora Estrada

Coordinador del Posgrado Ortopedia

Presidente del Tribunal



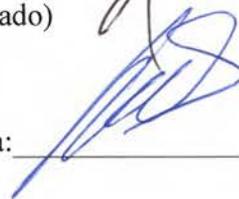
Dr. Jorge Alpizar Arias

Ortopedia y Traumatología

Tutor del Trabajo

Este trabajo final fue aceptado por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Ortopedia y Traumatología de la Universidad de Costa Rica, como resultado parcial para optar al grado y título de Especialista en Ortopedia y Traumatología.

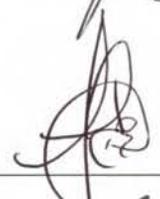
Nombre: Esteban Zamora Firma: 
(Representante Sistema de estudios de Posgrado)

Nombre: Jorge F. Alpízar Firma: 
(Tutor de Tesis)

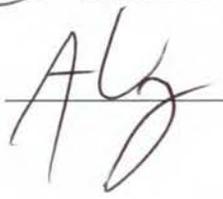
Nombre: Andrés Jacobo García Firma: 
(Asesor)

Nombre: Juan José Quirós Firma: 
(Asesor)

Nombre: Alexander Valverde Peláez Firma: 
(Asesor)

Nombre: Luis Diego Rodríguez Canillo Firma: 
(Asesor)

Fabrizio Arguedas Monge 

Nombre: José Luis Vargas Cortillo Firma: 
(Candidato)

Tutor:



Dr. Jorge F. Alpizar Arias

Lectores:



Dr. Gary Sanabria Ávila



Dr. Luis E. Brenes Rojas

Índice

Agradecimiento.....	i
Carta de Aceptación	ii
Jurado Calificador	iii
I. Resumen.....	7
II. Palabras Clave y Abreviaciones:	8
III. Planteamiento del Problema.....	9
IV. Justificación	11
V. Fundamento Teórico	
Definición y Epidemiología	13
Etiología	13
Clasificación.....	15
Diagnóstico.....	17
Evolución y Manejo	19
VI. Objetivo general.....	22
VII. Objetivos específicos	22
VIII. Metodología.....	24
IX. Resultados	26
X. Discusión	31
XI. Conclusiones	42
XII. Referencias	44
XIII. Anexos.....	46

I. Resumen

La escoliosis congénita es una condición relativamente rara en la población general, sin embargo, en centros de referencia es un diagnóstico frecuente. Esta enfermedad puede tener consecuencias potencialmente discapacitantes o, incluso, mortales.

La incidencia de escoliosis congénita es relativamente constante en el mundo, no obstante, se presentan ciertas diferencias según la localización geográfica. En el caso de Costa Rica, no hay documentos publicados en revistas científicas, solamente revisiones del Servicio de Ortopedia del Hospital Nacional de Niños de este país.

En consecuencia, se realiza una revisión de los expedientes de quienes son atendidos por primera vez en el Hospital Nacional de Niños y a los cuales se les diagnostica escoliosis congénita, entre los años 2008 y 2013. Se obtienen un total de ochenta pacientes tras aplicar los criterios de inclusión y exclusión. La mayoría de ellos, varones. Las deformidades detectadas con mayor frecuencia son hemivértebras y la localización más común de las curvas ocasionadas por una malformación congénita es la torácica.

En general, se encontraron discretas variaciones respecto a las características en la presentación de escoliosis congénita en comparación con lo reportado en otras partes del mundo.

II. Palabras Clave y Abreviaciones

Escoliosis, Escoliosis congénita, Hospital Nacional de Niños de Costa Rica, malformaciones vertebrales, hemivértebra, columna, dolor, malformaciones vertebrales, defectos congénitos, malformaciones genitourinarias.

Escoliosis Congénita: EC

Costa Rica: CR

Hospital Nacional de Niños de Costa Rica: HNN

Hemivértebra: H1/2V

Barra Unilateral: BU

Hemivértebra con Barra Unilateral: H1/2V+BU

Mezcla de Deformidades Identificables: MID

Mezcla de Deformidades No Identificables: MNID

Artrodesis in situ: Ais

Artrodesis Anterior: AA

Artrodesis Posterior con Instrumentación: API

Artrodesis Anterior y Posterior: AAP

Costilla Protésica Vertical Expansible de Titanio(Synthes®): VEPTR

VACTER(L): Asociación de malformaciones que incluye defectos vertebrales, en el ano, cardíacas, traqueoesofágicas, renales y en extremidades inferiores.

III. Planteamiento del Problema

La escoliosis congénita es una entidad poco común en la población general con una incidencia real desconocida, pero con estimados que rondan un caso por cada mil nacidos vivos,⁴ con una clara predilección por el sexo femenino^{7,8,10,11,12}. Si bien es una condición infrecuente, sus consecuencias son devastadoras si se deja evolucionar hacia su historia natural. La progresión de la curva depende del tipo de anomalía, su localización en la columna y la edad del paciente.^{7,8,11,12}

No se han identificado regiones del orbe con mayor incidencia, sin embargo, países con registros médicos más ordenados y antiguos ofrecen mayor cantidad de casos. Cerca del 70% de los pacientes con escoliosis congénita presentan progresión de la curva durante el desarrollo y más del 85%, una curva escoliótica de más de 41 grados.^{7,8}

No hay una causa clara que ocasione estas malformaciones vertebrales, pero sí se ha logrado demostrar una asociación directa con la exposición de la madre a tóxicos durante el embarazo (como el monóxido de carbono)^{3,5,6} y, en modelos animales, se ha demostrado que alteraciones en las vías *notch*, *wnt* y FGF se asocian con el desarrollo de anomalías en la columna vertebral, aunque no se han identificado genes específicos que produzcan tales alteraciones.^{5,6,9}

La incidencia y distribución de esta entidad según las variaciones anatómicas que la causan han sido descritas en documentos clásicos como el de McMaster^{7,8}, pero nunca se

han publicado en forma oficial en CR, salvo en reportes del servicio de Ortopedia del HNN de CR¹. Por ende, es fundamental conocer acerca de la epidemiología de esta condición para entender mejor la patología, sus posibles causas e incluso realizar investigaciones que estudien el pronóstico de estos pacientes en Costa Rica.

IV. Justificación

La escoliosis congénita es una deformidad que se presenta de forma regular en centros de referencia como el Hospital Nacional de Niños de Costa Rica¹. Es una patología que ha sido descrita detalladamente y su historia natural es conocida desde hace más de tres décadas.^{11,12}

No existen datos publicados de la incidencia de la EC en CR, así como tampoco de su evolución. Estos parámetros siempre son fundamentales para iniciar la investigación de cualquier entidad en un determinado contexto geográfico o social y plantear acciones que repercutan de manera positiva en los pacientes afectados por esta enfermedad.

Dado el sistema de seguridad social de Costa Rica, las cirugías no siempre se pueden realizar a los pacientes en el momento que lo requieren. De hecho, en algunas ocasiones se realiza la cirugía cuando la patología ha progresado hacia una curva de manejo más laborioso o incorregible. Esto repercute en la deformidad y en la calidad de vida de los pacientes portadores de esta enfermedad¹.

El impacto económico ocasionado por la EC es importante, tanto por el tratamiento directo como por los costos indirectos de este conjunto de malformaciones. Los costos directamente asociados con esta patología son elevados, pues incluyen atención médica periódica, uso de corsés, cirugías (que pueden ser más de una), medicamentos y el costo de períodos prolongados de hospitalización que estos pacientes pueden tener, incluso varias

veces durante su infancia. Los costos indirectos abarcan aquellos en los que incurren los padres o el sistema de salud por esta patología y son tan variados como transporte, gastos en terapia psicológica para pacientes y padres, retrasos escolares, entre otros.

La divulgación de la incidencia de esta enfermedad, su evolución en Costa Rica y la importancia del tratamiento adecuado son imprescindibles para que las autoridades administrativas tomen acciones con el fin de garantizar el tratamiento oportuno a estos pacientes. De igual forma, la divulgación del conocimiento acerca de esta patología puede favorecer un diagnóstico temprano con los beneficios que esto y una intervención temprana puedan traer.

El Hospital Nacional de Niños es el centro de referencia nacional de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica para la población pediátrica, de ahí la importancia que ha tenido este centro médico en el impacto sobre esta condición a lo largo de los años desde su fundación en 1964.

V. Fundamento Teórico

Definición y Epidemiología

La curvatura lateral de la columna vertebral con alteración del crecimiento longitudinal de la misma asociada a anomalías en las vértebras se denomina, escoliosis congénita. Su incidencia reportada es de 0.5 a 1 caso por cada 1000 nacidos vivos^{2,7,8,11,12} con una clara predilección por el sexo femenino.^{7,8,10,11,12}

Para incluir a un paciente en este grupo debe presentar no solo la deformidad del plano coronal de la columna, sino también una alteración morfológica en las vértebras. La curvatura que se presenta desde el nacimiento, sin asociar defectos en la segmentación de cada vértebra, se denomina escoliosis infantil y en muchas ocasiones pacientes con defectos vertebrales no nacen con curvaturas en el plano sagital en la columna vertebral de relevancia clínica y pasan desapercibidos en los primeros exámenes físicos y desarrollarán la curvatura hasta más adelante en sus vidas.^{2,4,5,7,8}

Etiología

No hay un patrón de herencia claro para la escoliosis congénita. Para un defecto vertebral aislado, el riesgo de un familiar de primer grado de desarrollar esta patología es de cerca de 1 en 100 y con anomalías múltiples, el riesgo aumenta a 1-1.5 en 100.⁸ Otros

autores reducen el riesgo de recurrencia a 2-3% para hermanos de pacientes con anomalías múltiples.⁶

Las causas no han sido bien definidas. Hay evidencia que vincula la exposición materna a monóxido de carbono y otras toxinas con la aparición de escoliosis congénita. La diabetes gestacional y el consumo de drogas anticonvulsivantes durante el embarazo también se han vinculado con el desarrollo de escoliosis congénita, así como el Síndrome Alcohol Fetal también se ha asociado con defectos en la segmentación vertebral.^{2,5,6,9}

El defecto en la EC puede deberse a un trastorno de la formación, fusión o segmentación de las vértebras. Estas se desarrollan en el embrión a partir de somitas, que aparecen cerca de la tercera semana de gestación. Las somitas son segmentos pares de tejido mesenquimal que se encuentran a cada lado del tubo neural. Se forman durante un proceso denominado somitogénesis.⁶

Cerca del día 14 del desarrollo embrionario aparecen las células mesenquimales y entre el día 20 y el 30, las que se encuentran cercanas al tubo neural se diferencian en estructuras esféricas denominadas somitas, que se forman en pares. Estas somitas luego se dividen en tres tejidos embrionarios: el esclerotomo, que más adelante forma las vértebras y las costillas; el miotomo, que forma la musculatura axial y el dermatomo que contribuye a formar la dermis de la espalda. Esto se considera el primer proceso de segmentación del esclerotomo.⁶

Más adelante, cada nivel de esclerotomo se divide a su vez en su extremo caudal y rostral. Las prolongaciones del tejido neuroectodérmico, que más adelante se diferenciarán

en la médula espinal y las raíces nerviosas, pasan cerca del extremo rostral en el proceso de crecimiento de estas estructuras desde el tubo neural hacia fuera.⁶

La formación de somitas está relacionada con un ciclo controlado por un “oscilador molecular” que proviene de la familia de marcadores tipo notch. Las alteraciones selectivas en genes de esta vía molecular han demostrado, en modelos animales, reproducir alteraciones morfológicas en las vértebras. La morfología de cada vértebra, viene también definida desde la formación de su somita precursora, según el espacio que ocupe esta vértebra en la columna en el sentido cefalocaudal. Esta diferenciación morfológica está regulada por la familia de genes Hox.⁶

Asimismo, se ha estudiado la asociación entre la segmentación de las somitas y los niveles del factor relacionado con fibroblastos 8 (FGF8). Todas estas señales moleculares interactúan en una delicada relación entre el proceso de segmentación de las somitas y la diferenciación morfológica de cada vértebra.⁶

Clasificación

Una de las primeras clasificaciones de la escoliosis congénita fue descrita en 1968 por Winter, basado en características morfológicas en una radiografía AP y lateral de la columna. Se dividió así en defectos de la segmentación, fallas en la formación y un tipo mixto.^{11,12} Esta clasificación inicial incluyó la localización del defecto y la presencia de disco intervertebral. Con estos hallazgos se logró establecer la historia natural de esta enfermedad para cada subgrupo y, hasta la fecha, esta información recopilada en los

artículos clásicos de Winter y McMaster de la segunda mitad del siglo XX sirve como guía para definir el manejo de la escoliosis congénita.^{7,8,11,12}

En el 2004, Imagama describe una clasificación más exhaustiva de los defectos de la formación que toma en cuenta las características de los elementos posteriores de las vértebras; para ello se valieron de tomografías axiales con reconstrucciones volumétricas.³ En el 2009, Kawakami formula una nueva clasificación utilizando este mismo recurso radiológico. Estudia 150 pacientes y los clasifica en 4 tipos, a saber: malformación congénita solitaria simple, anomalías múltiples simples, anomalías complejas o discordantes y las fallas en la segmentación.³

Recientemente, autores de Rumania describieron una nueva clasificación, tras haber estudiado cincuenta y seis casos a lo largo de trece años. Se le denomina clasificación Burnei Gavriiliu y separa primero las deformidades con desbalance longitudinal de aquellas con desbalance rotacional. Subdivide las primeras en falla de la formación, con tres subtipos, falla de la segmentación con dos subtipos y un patrón mixto con dos subtipos a su vez. Las deformidades con desbalance rotacional las clasifica en tres tipos: efecto de tracción espinal, efecto de empuje espinal y patrón mixto.³

En general, dentro de las fallas en la formación se incluyen aquellos defectos de los cuerpos vertebrales como las hemivértebras y las vértebras en cuña. Estas dos se pueden diferenciar por la presencia de un pedículo en el lado hipoplásico de la vértebra en cuña y por la ausencia del mismo, si se trata de una hemivértebra. Las hemivértebras a su vez pueden estar totalmente segmentadas, parcialmente segmentadas o no segmentadas.^{2,3,7,8,10}

Las hemivértebras siempre constituyen un segmento espinal adicional y si se presentan en el tórax, presentan una costilla adicional.^{7,8}

Las fallas en la segmentación corresponden a aquellos defectos en los que se pueden observar conexiones óseas anómalas entre las vértebras. Estas pueden ser bilaterales y simétricas, que resultan en vértebras en bloque o unilaterales que ocasionan una fusión ósea anormal conocida como barra ósea.^{7,8,11,12}

Un grupo mixto adicional se describe en el que las malformaciones óseas son tan severas que no es distinguible un patrón claro de deformidad y pueden asociar también deformidades en las costillas.^{7,8,11,12}

Estos defectos vertebrales funcionan a modo de un verdadero motor de crecimiento, en donde la deformidad se ubica en el ápice de la curva, cuando se trata de una deformidad única. Cuando se detectan discos intervertebrales en las imágenes de radiología, esto traduce un plato de crecimiento vertebral. De esta manera, una hemivértebra completamente segmentada tiene mayor potencial de generar una curva escoliótica que una hemivértebra encarcelada o una vértebra en bloque.^{2,11,12}

Diagnóstico

La escoliosis congénita no siempre se diagnostica desde el nacimiento, aunque por definición bien podría serlo.⁶ Suele ser detectada en uno de tres periodos de la vida: al nacer, en los primeros años o en la adolescencia temprana. Aquellos que se diagnostican en

los primeros años suelen tener una evolución más tórpida asociado a un defecto tan importante que es reconocible desde el nacimiento.^{2,5,7,8}

El valor de una curva se determina por medio de su valor angular de Cobb, el cual se calcula por medio de ángulos complementarios respecto a una línea paralela al plato terminal de las dos vértebras límites de una curva determinada. Se expresa en grados y se calcula ya sea por medio de la medición directa o por software especializado para esta causa.²

El potencial de crecimiento de la escoliosis congénita depende de varios factores como la edad del paciente, el tipo de defecto vertebral y la localización del mismo. Estudios retrospectivos realizados en la segunda mitad del siglo XX han caracterizado cada curva según sexo, edad y defecto vertebral; se han obtenido patrones de crecimiento bien caracterizados y hasta la fecha se usan para definir la conducta terapéutica.^{7,8,10,11,12}

El crecimiento de las curvas por escoliosis congénita ocurre principalmente en los primeros cinco años de vida y después entran en una fase de crecimiento más lento con otro pico de desarrollo rápido durante la pubertad, asociado con las fases de crecimiento esquelético más importantes del desarrollo.^{7,8,11,12}

McMaster en su trabajo de 1982 describe seis anomalías vertebrales que causan la escoliosis congénita. La más frecuente es la barra no segmentada unilateral, seguida de hemivértebras, deformidades inclasificables por su complejidad y mezcla de defectos, barra

no segmentada con hemivértebra contralateral y la vértebra en bloque que es la menos común.^{7,8}

Evolución y Manejo

El 95 % de las curvas son únicas, debidas a un defecto vertebral en solo un nivel. Si se presentan dos curvas en segmentos cercanos o adyacentes de la columna, estas suelen balancearse entre sí por lo que no suelen requerir de tratamiento. Si se presentan dos curvas, pero en lugares distantes de la columna éstas pueden ser desbalanceadas y requieren tratamiento.^{7,8}

Por su localización en la columna también se han definido cuáles son más frecuentes: las curvas torácicas bajas, seguidas de las torácicas altas, las toracolumbares, lumbares y las más raras son las lumbosacras. Se ha visto que las toracolumbares son las más deformantes, mientras que las torácicas altas suelen ser menos deformantes.^{7,8} Algunos autores retratan en sus series que son las curvas torácicas bajas las más deformantes.^{10,11,12}

Otro factor que afecta el crecimiento de la curva y su pronóstico y, que probablemente sea el más importante en este sentido, es el tipo de malformación que ocasiona la curva. Aquellas que avanzan más rápidamente son las curvas formadas por barras segmentadas con una hemivértebra contralateral en el mismo nivel seguidas de las formadas por una barra ósea, luego las hemivértebras, entre estas, son de peor pronóstico dos unilaterales, pues tienen mayor potencial de crecimiento y deformidad. Finalmente, las

vértebras en cuña tienen el mejor pronóstico con excepción de las vértebras en bloque.

2,7,8,11,12

El conocimiento acerca del tipo de curva más deformante está relacionado con el momento en el que se debe ofrecer una cirugía al paciente y el tipo de esta. Así, las deformidades que generan una curva de progresión más rápida, es decir, la barra ósea no segmentada y la barra ósea no segmentada con hemivértebra contralateral, deberían someterse a tratamiento quirúrgico en el momento de ser detectadas para evitar la progresión hacia una curva que dificulte el manejo.^{2,7,8}

Las hemivértebras aisladas generan curvas, que progresan más lentamente, aproximadamente dos o tres grados por año. Si se presentan dos hemivértebras seguidas unilaterales, las curvas pueden crecer de forma más veloz.^{7,8} Las curvas por hemivértebras aisladas que se presentan en la parte alta de la columna torácica no suelen requerir tratamiento quirúrgico. Las curvas toracolumbares ocasionadas por hemivértebras pueden requerir de una cirugía cerca del pico de crecimiento en la adolescencia.^{7,8}

Las vértebras en cuña generan escoliosis que progresan pocos grados por año, cerca de un grado y suelen ser de manejo conservador, salvo cuando durante la fase de crecimiento acelerado de la adolescencia se presenta algún cambio deformante radical sobre todo en las curvas de la región toracolumbar.⁷ Las vértebras en bloque producen deformidades que acostumbran ser de buen pronóstico y en éstas, el tratamiento quirúrgico está indicado en raras ocasiones.⁷

El tratamiento quirúrgico ideal varía según el defecto y la edad del paciente. En algunos casos se plantea una Ais, particularmente en pacientes jóvenes, esqueléticamente inmaduros y en defectos aislados.^{7,8} Este procedimiento consiste en resecar el cartílago que forma el plato vertebral y eliminar así el potencial de crecimiento de una vértebra o hemivértebra.^{1,5} Cuando el defecto es una hemivértebra aislada se puede realizar una resección selectiva de ésta, ya sea por vía anterior o posterior o, incluso, por ambas vías y puede asociar una instrumentación corta un nivel por encima o por debajo del nivel intervenido.⁵

En pacientes cerca de la madurez esquelética se suele ofrecer una instrumentación posterior con artrodesis, que puede incluir maniobras de compresión o distracción para alinear las curvas vertebrales. El procedimiento más empleado actualmente consiste en la API, en el cual se colocan tornillos transpediculares o ganchos sublaminares o una mezcla de ambos a modo de instrumentación y se decortican los elementos posteriores de las vértebras para favorecer su artrodesis.

Esta última cirugía no se recomienda en pacientes esqueléticamente inmaduros por el riesgo de deformidades subsecuentes y por dejar un tórax insuficiente (en caso de tener un tórax corto en el momento de la cirugía).⁵ En estos procesos es factible y con fines humanitarios, según la Federación Norteamericana de Comidas y Drogas, el uso del sistema VEPTR, el cual si bien está diseñado para casos de insuficiencia torácica, se puede utilizar para expandir el tórax e indirectamente evitar o endentecer la progresión de la curva en pacientes esqueléticamente inmaduros.

VI. Objetivo general

Analizar la prevalencia y evolución de escoliosis congénita, así como la distribución en los diferentes tipos de anomalías morfológicas que la ocasionan en la población diagnosticada por primera vez en el Hospital Nacional de Niños del 2008 al 2013.

VII. Objetivos específicos

1. Comparar la deformidad más frecuentemente encontrada como causa de escoliosis congénita en Costa Rica con lo descrito en la literatura internacional.
2. Analizar el tipo de tratamiento brindado a pacientes con escoliosis congénita según la causa de su deformidad.
3. Relacionar el tipo de curva con el estado de nivel de los hombros.
4. Valorar la presencia de dolor en estos pacientes y la evolución del mismo según el tratamiento.
5. Analizar la cifosis prequirúrgica y postquirúrgica de acuerdo con el tipo de curva.

6. Establecer las comorbilidades más frecuentemente asociadas a cada tipo de deformidad.

7. Analizar la presencia de curvas únicas o múltiples y las características morfológicas de las mismas.

VIII. Metodología

En el presente trabajo, se toma como definición de caso todo paciente que haya sido valorado en el Hospital Nacional de Niños y al que se le haya asignado por primera vez el diagnóstico de escoliosis congénita durante el periodo de 2008 al 2013. Se realiza un estudio retrospectivo de los expedientes de los pacientes que cumplan con la definición de caso.

Las variables asociadas que se recopilan son: comorbilidades, sexo, malformación identificada como causante de la escoliosis; el valor angular de Cobb, previo a la cirugía de la curva escoliótica principal; el valor angular de Cobb, previo a la cirugía de la curva escoliótica secundaria; el valor angular de Cobb, previo a la cirugía de la cifosis; el valor angular de Cobb, previo a la cirugía de la lordosis lumbar; así como todos estos mismos valores después de la cirugía, en caso de haberse sometido a una, el nivel de los hombros previo a la cirugía, el nivel de los hombros posterior a la cirugía, la presencia de dolor, el año en que se realizó la cirugía, su tipo y el uso de corsé.

La muestra seleccionada proviene del listado de pacientes que tienen consignado en su expediente el diagnóstico de escoliosis congénita, suministrado por la Oficina de Bioestadística del HNN y del registro del Servicio de Ortopedia y Traumatología del HNN. De esta lista, se realizó una revisión de los expedientes para confirmar que estos pacientes presenten esta patología. El estudio se conduce con la revisión de los expedientes

suministrados por el departamento de archivo del HNN, previa autorización escrita del director de dicho centro médico.

El criterio de inclusión para el estudio es haber sido diagnosticado por primera vez con escoliosis congénita durante el periodo 2008 al 2013, según lo consignado en el expediente clínico.

Los criterios de exclusión son:

-No presentar este diagnóstico en las citas médicas.

-Que solamente presente una cita, pues no se puede obtener toda la información necesaria de una sola entrada en el expediente para los propósitos de este trabajo.

Con el propósito de recabar los datos correspondientes a las variables asociadas se realiza una búsqueda en el expediente de cada paciente registrado en la lista obtenida del Servicio de Bioestadística y del registro del Servicio de Ortopedia. Se consulta tanto el expediente electrónico como el expediente físico. Para el análisis estadístico de la información recopilada y la elaboración de gráficos y cuadros, se utiliza el programa Microsoft Excel 2015.

IX. Resultados

De la revisión de expedientes, se obtiene un total de ciento tres pacientes que corresponden con la definición de caso planteada, según el registro brindado por el Servicio de Bioestadística del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica y el registro propio del Servicio de Ortopedia. De estos, son excluidos veintitrés, pues se constata que no presentan escoliosis congénita o que solo presentan una consulta. Por ende, un total de ochenta pacientes cumplen los requisitos de inclusión.

La prevalencia hallada es de 3.7 casos nuevos por millón de habitantes por año. La distribución por géneros es de cuarenta y cinco hombres y treinta y cinco mujeres. La edad promedio al momento del diagnóstico es de 5,3 años.

El número de curvas halladas es de noventa y nueve. La mayoría con una sola curva ocasionada por una malformación congénita: sesenta y cuatro de los casos. Trece presentan dos curvas ocasionadas por malformaciones congénitas y tres de los casos tienen tres curvas. De estos tres pacientes, dos presentan H1/2V como defectos causantes de sus curvas y un paciente, una MID.

Respecto a los pacientes con dos curvas, ocho de trece pacientes presentan H1/2V como defectos causantes de ambas curvas; para un paciente, una MID fue la responsable de sus dos curvas y en dos pacientes una curva fue causada por una H1/2V y la otra por H1/2V + BU.

El valor angular de Cobb promedio de todas las curvas causadas por las deformidades congénitas encontrado en la revisión es de 36°. Se encuentran sesenta y ocho curvas causadas por una H1/2V que promedian 31°. Catorce curvas son ocasionadas por una H1/2V + BU y su valor promedio es 59°. Las curvas ocasionadas por una BU son seis y en promedio miden 27°. Las causadas por una MID son diez y el promedio de su valor angular de Cobb es de 29°. Solamente se encuentra una curva ocasionada por una mezcla de defectos no clasificables cuyo valor es de 50°. El valor angular promedio de la cifosis torácica en los expedientes revisados es de 41° prequirúrgico y 45° postquirúrgico.

La localización más frecuente de la deformidad dentro de la columna es la torácica con cincuenta y dos curvas localizadas en este nivel. Entre las torácicas, la mayoría corresponde a una curva torácica inferior (treinta y seis) y solo dieciséis se localizan en la región torácica superior. La región lumbar es la segunda con más anomalías encontradas: diecisiete curvas. Posteriormente, la lumbosacra, con doce; la toracolumbar, con once y la cervicotorácica, ocho curvas.

Los pacientes que se sometieron a una intervención quirúrgica suman en total veintisiete, pero a uno de ellos se le realizan dos procedimientos por lo que se recogen datos de veintiocho cirugías. El valor angular de Cobb de la escoliosis entre los pacientes sometidos a una cirugía es de 45° en promedio. De estos pacientes, a diez se les practica una artrodesis in situ, a cuatro se les coloca un VEPTR, doce fueron sometidos a una fusión

posterior con instrumentación y a dos pacientes se les realiza una fusión anterior y posterior. Solo a un paciente se le aplica corsé, sin obtener buenos resultados.

Con respecto a los pacientes que ameritaron cirugía, se obtiene que seis de los catorce pacientes con curvas ocasionadas por una H1/2V + BU son intervenidos. Dieciocho de los cincuenta y seis pacientes con curvas, cuyo defecto es una H1/2V, se someten a cirugía. Tres de los seis pacientes que presentan BU son sometidos a una intervención quirúrgica y un paciente con una curva por una MID es sometido a cirugía.

De los pacientes con H1/2V, diecisiete de dieciocho son sometidos a una cirugía y un paciente se interviene quirúrgicamente en dos ocasiones. Seis pacientes se someten a una artrodesis in situ, ocho a API, dos a una artrodesis por vía anterior y posterior. Finalmente, un paciente se somete a una Ais primero y, once años después, a una API por progresión de la curva. Este último paciente presenta tres curvas causadas por hemivértebras. Un paciente que presenta dos curvas, una asociada a una hemivértebra y otra asociada a una hemivértebra con barra ósea contralateral no segmentada, se somete a la colocación de un VEPTR.

Entre los pacientes con hemivértebras asociadas a barras óseas no segmentadas contralaterales, se obtiene que: a cuatro se les coloca el sistema VEPTR, uno de ellos mencionado en el párrafo anterior. A uno se le realiza una artrodesis posterior con instrumentación y otro se somete a una artrodesis in situ. Un paciente con una barra ósea no segmentada se somete a una API y dos a una artrodesis in situ. Finalmente, a un

paciente con una malformación congénita, que consiste de una mezcla de defectos, se le realiza una API.

Un total de cincuenta y dos casos no se ha sometido a una cirugía al final del período evaluado y, en promedio, el valor angular de Cobb de estos pacientes sin antecedente quirúrgico por la deformidad de su columna es de 31°. La deformidad más frecuente entre estos pacientes que no se han operado también la constituyen las hemivértebras.

De la totalidad de la muestra, el 72% no aquejan dolor en el momento de su última evaluación. De los pacientes que se intervienen quirúrgicamente, el 75% se encuentra libres de dolor previo a su intervención. De los cinco pacientes que aquejaban dolor antes de la cirugía, tres están sin dolor en la última evaluación y dos se mantienen con algún grado de dolor. Al comparar la población que se somete a una cirugía, el 25% de ellos presenta dolor antes y el 20% refiere dolor tras la intervención.

La totalidad de los pacientes sometidos a una cirugía por el defecto congénito vertebral presentan un desbalance en los hombros previo a su procedimiento quirúrgico. Nueve de quince pacientes con el balance de hombros reportado en el expediente, tienen el hombro derecho elevado y seis, el izquierdo. Tras la intervención, cinco tienen los hombros nivelados. De los pacientes que no han sido operados y que cuentan con el registro del nivel de sus hombros, el 36% los tiene nivelados y 59%, un desnivel con el hombro derecho más elevado. Esto se correlaciona con la convexidad de la mayoría de las curvas encontradas en nuestra revisión, la cual se ubica hacia la derecha.

Las comorbilidades más frecuentemente encontradas en estos pacientes son los trastornos del sistema genitourinario con veintitrés casos, seguido de patología intrarraquídea y disrafismos medulares con dieciséis. Posteriormente, se encuentran casos de la asociación VACTER (L) (nueve pacientes), síndrome de línea media (once), asma (ocho) y síndrome de Klippel Feil (ocho). Solamente hay dos casos de pie equino varo aducto (PEVA)/pie bott. Otras comorbilidades infrecuentemente encontradas en la población son sífilis congénita, síndrome de Klinefelter, síndrome de Goldenhar, agenesia sacra, tortícolis congénita y síndrome de Holt Oram. Entre los trastornos intrarraquídeos más frecuentes destaca la siringomielia y el mielomeningocele. También llama la atención la presencia de dos pacientes con lipomas intramedulares.

X. Discusión

La escoliosis congénita es una entidad infrecuente en la población en general, sin embargo, en centros de referencia como el Hospital Nacional de Niños de Costa Rica, en la consulta de Ortopedia, no es así. Se decide recopilar información entre los años 2008 y 2013, para tratar de incluir en la muestra el mayor número de registros y así brindarle importancia estadística. No se extiende el periodo antes del 2008 debido a la mala recolección de los datos en los expedientes físicos del Hospital, muchos de ellos inexistentes. A partir de esa fecha, se encuentran todos los casos en el sistema de archivo digital del Hospital.

En el periodo evaluado se registraron un total de ciento tres casos nuevos de escoliosis congénita, de los cuales solo ochenta cumplen con los criterios de inclusión por lo que solo estos son sometidos a análisis. El promedio de edad al diagnóstico de 5,3 años, con un rango de 5 meses hasta los 12 años y 6 meses. Por esta razón no se puede extrapolar este número a la tasa de nacimientos de ese periodo, pues no es una patología que se tamiza al nacer por lo que su detección puede retardarse por diferentes condiciones: desconocimiento del cuerpo médico encargado de la consulta en los centros de salud regionales, desconocimiento de los padres o familiares y personal educativo, retraso en el arribo de la referencia del centro de atención regional al HNN, difícil acceso a profesionales de salud en zonas muy alejadas o porque la patología no se hace evidente hasta el desarrollo longitudinal de la adolescencia.¹

Por esta razón, se compara el número obtenido de nuevos diagnósticos de escoliosis congénita con la población de Costa Rica, en los años del 2008 al 2013. De esta forma se obtiene una prevalencia de 3.76 diagnósticos por cada millón de habitantes, que en total suman dieciocho casos diagnosticados cada año. Este número es inferior al reportado por otros autores, sin embargo, se deben recordar las causas de subdiagnóstico antes mencionadas que podrían explicar esta diferencia en nuestro medio.

Los hallazgos encontrados en nuestra muestra son bastante similares a los reportados por autores internacionales^{1,7,8,10,11,12} aunque sí se dan variaciones significativas en algunos rubros. Se debe tener presente el sesgo estadístico que siempre está presente y, además, el hecho de que se trata de una población estudiada en una región geográfica distinta, de una etnia y con patrones de consanguinidad entre los padres diferentes. Se debe tener presente que en Costa Rica se ha estimado una importante relación de consanguinidad en la población lo que podría favorecer la aparición de mutaciones que serían infrecuentes en otras poblaciones. Otro sesgo es el ocasionado por las listas de espera que pueden retrasar el que un paciente se someta a una cirugía, aunque esta ya se haya ofrecido al paciente.

La distribución por sexo encontrada en el Hospital Nacional de Niños es distinta a la reportada en centros extranjeros, pues en estos hay una mayor número de casos en mujeres que en varones^{7,8,10,11,12}. En consecuencia, este es el primer reporte en la literatura que evidencia preponderancia entre varones respecto a las mujeres.

Se encontraron un total de ochenta pacientes que corresponden con la definición de caso planteada para esta revisión. De estos, el 64% presentan una sola curva, mientras que el 13%, dos curvas y el 3%, tres. Estos hallazgos son acordes con lo reportado por autores internacionales^{7,8,10}, quienes reportan esta misma tendencia. Estos datos son claros en el predominio en esta patología de curvas únicas causadas por malformaciones congénitas y que dos o más curvas directamente causadas por deformidades congénitas son relativamente raras en un mismo paciente.

Para esta revisión se utiliza la clasificación topográfica de Winter^{11,12} según el tipo de deformidad causante, con una discreta variación, pues este autor no incluye curvas cervicotorácicas que a nuestro parecer deben ser estudiadas por aparte, ya que presentan un pronóstico bien distinto por sí mismas. Tanto Winter como McMaster excluyen de sus trabajos cualquier paciente, que además de la EC, presente un Síndrome de Klippel Feil. Para nosotros esta decisión es llamativa, pues el pronóstico de curvas cervicales o cervicotorácicas se ve afectado por cualquier sinostosis cervical y, lo que es más importante aún, curvas en la parte superior de la columna vertebral pueden ocasionar curvas secundarias estructuradas en el resto de la columna septentrional y causar así arcos muy deformantes.

A diferencia de los hallazgos de otros autores^{7,8}, la principal deformidad que ocasiona curvas escolióticas en la muestra del presente análisis, son las H1/2V, seguidas de las H1/2V + BU. Otros autores encontraron los mismos hallazgos descritos en este trabajo, en cuanto a que las hemivértebras son el defecto más común seguido de hemivértebras con barras óseas no segmentadas contralaterales.¹⁰

La región torácica es la más comúnmente afectada (52%), igual que lo reportado por autores internacionales^{7,8,10}. Asimismo, la mayoría de las curvas encontradas son derechas, al igual que lo reportado en otras latitudes.^{7,8,10}

Como es de esperarse, el valor de la cifosis torácica de los pacientes no es particularmente bajo, más bien se encuentra por encima de los de valores usuales (41°). Se debe tener presente que la escoliosis congénita ocasionada por hemivértebras, a diferencia de la escoliosis idiopática, no es lordotizante en el tórax, sino que más bien se acompaña en muchas ocasiones de cifosis congénita por barras anteriores, por lo tanto, se pueden encontrar incluso, valores elevados en este rubro. Las H1/2V funcionan como una cuña posterolateral por lo que favorecen la cifosis en los casos en los que se presenta este defecto congénito. Las BU en cambio, tienden a provocar más lordosis de manera segmentaria, debido al proceso de arresto de crecimiento que propician.^{7,8} Al separar el promedio de cifosis de ambos grupos de curvas podemos obtener evidencia de este concepto. En el grupo de las H1/2V, el valor promedio de cifosis es de 43° y en el grupo de las BU, el valor promedio de cifosis es de 31°.

Los pacientes sometidos a intervenciones quirúrgicas corresponden al 33% de la muestra obtenida. Esto se correlaciona con lo publicado por varios autores^{7,8,10} quienes se refieren a la gravedad de estos defectos y la progresión rápida de las curvas asociadas, así como la necesidad de una intervención quirúrgica temprana y en la mayoría de los pacientes antes de alcanzar la madurez esquelética. Por otro lado, otras publicaciones más

antiguas^{11,12} expresan que las curvas secundarias a esta deformidad tienen un riesgo bajo de progresión, por lo que recomiendan en contra intervenciones quirúrgicas en los más de los casos. Este dato ha sido cuestionado por múltiples publicaciones desde la década sexta del siglo anterior.^{3,4,7,8,10,}

Como era de esperarse el valor angular de Cobb en los pacientes que se sometieron a una cirugía es mayor que en aquellos en los que no se han realizado intervenciones quirúrgicas. La mayoría de los pacientes sometidos a cirugías son portadores de H1/2V (64%), seguido por H1/2V + BU (21%), BU (10%) y MID (3%).

De las hemivértebras, el promedio del ángulo de Cobb es de 31°. La principal localización de la curva en estos pacientes ha sido la torácica inferior y toracolumbar, seguido de torácica superior y cervicotorácica. Otros autores^{7,8,10} encontraron que la mayoría de los pacientes a los que se les practica una cirugía antes de la madurez esquelética por hemivértebras presentan estos defectos a nivel toracolumbar, seguido de torácicos, lumbares, lumbosacros y cervicotorácicos. En el presente estudio no hubo diferencia en este parámetro, respecto a lo publicado por autores internacionales.^{7,8,10}

Entre las curvas causadas por hemivértebras, se debe tener presente que la progresión de estas no es necesariamente igual para todas. En algunos casos las hemivértebras se encuentran completamente segmentadas, por lo que estas cuñas muestran dos platillos terminales o placas de crecimiento. En otros casos, solamente se encuentran parcialmente segmentadas, tienen solamente una placa de crecimiento, razón por la cual las curvas ocasionadas por estos defectos progresan mucho más despacio que las causadas por

aquellas hemivértebras completamente segmentadas. En los expedientes no se anota de forma rutinaria esta característica de las hemivértebras por lo que no es posible diferenciar entre estos dos grupos de curvas escolióticas en este análisis.

Los procedimientos más comúnmente realizados en los pacientes con hemivértebras son las API, seguidos de Ais, también por vía posterior. Esto se correlaciona con la técnica empleada por otros autores ante este defecto congénito¹⁰.

Cabe destacar dos paciente dentro del subgrupo que presenta tres curvas secundarias todas a hemivértebras. Uno de estos pacientes es sometido a la colocación de un sistema distractor tipo VEPTR y años después, a una fusión posterior con instrumentación. Este caso es interesante, en primera instancia, por ser el único que presenta tres curvas, porque se ha sometido a una cirugía y también por el método quirúrgico empleado que toma en cuenta el crecimiento restante del paciente y la necesidad de que se expanda el tórax antes de fusionar la columna, para evitar dos posibles efectos adversos de la cirugía: el fenómeno del cigüeñal encontrado, cuando hay un crecimiento de la columna anterior sin que la posterior y media la acompañe, lo que genera una rotación adicional a la de la deformidad ya existente. El otro efecto temible en artrodesis tempranas es limitar el crecimiento longitudinal del tórax que podría acarrear consecuencias como insuficiencia cardíaca, insuficiencia respiratoria, entre otras.

Los sistemas distractores como el VEPTR no tienen aprobación de las autoridades sanitarias de los Estados Unidos de Norteamérica para su uso en casos de escoliosis congénita, están aprobadas como dispositivo humanitario en el caso de síndrome de

insuficiencia respiratoria. A pesar de esto, se ha utilizado con éxito en algunos casos de escoliosis congénita en los que no hay otro dispositivo que se adapte a estos pacientes en crecimiento y que esté comercialmente disponible en Costa Rica y aprobado para su uso dentro de la Institución de la cual el Hospital Nacional de Niños es parte: la Caja Costarricense de Seguro Social.

De los pacientes con H1/2V + BU, el 42% de ellos se somete a una intervención quirúrgica. El valor angular de Cobb promedio entre los pacientes con esta deformidad que se operaron es de 59°. Estos hallazgos se relacionan con lo encontrado por otros autores^{7,8,10} que describen este defecto como el más propenso a progresar dada su fisiopatología, que funciona como un doble motor de crecimiento para la curva, al tener del lado de la hemivértebra una o dos placas de crecimiento y del lado contralateral, verdaderos restrictores o frenos para la expansión de la columna.

De esta manera, se encontraron curvas mucho más grandes en este grupo que en cualquier otro tipo de deformidad. El promedio de todas las curvas que presentan este defecto es de casi el doble que el de las hemivértebras, que promedian 31°. Para barras óseas no segmentadas es de 27°, en MNID una curva de 50° y 29° es el promedio. Estos hallazgos son predecibles por las causas mencionadas anteriormente y también coinciden con los hallazgos de otros autores^{7,8,10}.

En el subgrupo de H1/2V + BU, a la mitad de los pacientes operados se les coloca un VEPT. Estos cuatro pacientes presentan defectos que afectan el tórax, ya sea en su

extremo proximal o distal. De los otros dos pacientes operados de este grupo, uno se somete a una API y el otro, a una Ais.

De los pacientes que presentaban barras óseas no segmentadas, el 50% es sometido a intervenciones quirúrgicas. Si bien no fueron tan numerosos como describen autores anteriores^{7,8}, sí requirieron de intervenciones antes de alcanzar la madurez esquelética en el 100% de los casos operados.

Uno de estos pacientes se somete a una API y dos a una artrodesis in situ. Probablemente, la diferencia en el método de tratamiento se deba a la edad en la que fueron intervenidos. El paciente que se somete a la cirugía más invasiva, tiene más de doce años en el momento de la cirugía e inicia su control hospitalario a los diez años y medio. Por otro lado, los otros pacientes iniciaron su control antes de los diez años y son intervenidos a los 8 y 7 años. Creemos que esta diferencia en el momento de la cirugía puede significar la diferencia entre una cirugía efectiva menos invasiva como una artrodesis in situ y otra más invasiva y en la que se preserven menos segmentos móviles en la columna del paciente y que pueda acarrear consecuencias negativas como las mencionadas.

Finalmente, de los diez pacientes encontrados con una MID, solamente uno es sometido a una intervención quirúrgica, que consiste en una API. Los otros nueve no se habían sometido a una intervención quirúrgica en el momento de la última revisión. El valor angular de Cobb en los casos de MID es de 29° en promedio, lo que podría explicar que estas curvas más pequeñas no hayan requerido de una intervención quirúrgica a la fecha. El paciente que se sometió a una cirugía presentaba la deformidad a nivel torácico

inferior y tenía un arco de 54°. Esto puede explicar la necesidad de realizar una cirugía en ese paciente con una deformidad congénita en una localización que es más propensa a la progresión acelerada de la curva^{7,8,10}. Otra razón que explica el porqué un paciente se ha operado y el resto no, puede ser la edad de los mismos. El paciente que ya fue intervenido se captó mucho más tarde (diagnosticado a los 7 años) que los demás, cuyo promedio de edad al diagnóstico es de 5 años.

Con respecto a los pacientes que no se han sometido a ningún procedimiento quirúrgico, cabe resaltar que la mayoría son portadores de curvas secundarias a hemivértebras, esto se puede deber en parte a la naturaleza más benigna de estos defectos antes de la adolescencia. El promedio de las curvas de los pacientes no operados ronda los 31°, por lo que se denota también que los pacientes operados promedian casi 15° más que el grupo que no se ha operado. Cabe mencionar también que el valor angular de Cobb no es el único parámetro que ocasiona que unos pacientes se hayan operado o no. Se debe recordar el sistema de listas de espera que impera en el Hospital de donde se recopilaron estos datos, pues puede retrasar una cirugía a un paciente en varios años.¹

Solamente un paciente de este grupo utiliza el corsé por un periodo de doce meses. Según el reporte del expediente, no hubo adecuada corrección de la curva por este método, lo cual confirma lo esperado de acuerdo con publicaciones previas^{3,4,7,8,10} acerca de la pobre respuesta de las curvas escolióticas causadas por malformaciones congénitas al uso del corsé. Incluso está contraindicado su uso cuando se sospecha o se prevé un síndrome de insuficiencia torácica.

Llama la atención la falta de registros en los expedientes de los pacientes acerca del nivel de los hombros o de la presencia de dolor o satisfacción del paciente o familiares con la intervención. Este subregistro impide la obtención de valores acertados sobre los parámetros antes mencionados. Empero se puede apreciar una tendencia en el nivel de los hombros a estar elevado el derecho, que se correlaciona con la preponderancia de la dirección de las curvas hacia la derecha, contrario a lo que reportan otros autores¹⁰.

Las principales comorbilidades encontradas son, en orden decreciente, los trastornos genitourinarios, alteraciones intraraquídeas y disrafismos medulares, alteraciones del sistema cardiaco, síndrome de línea media, la asociación de VACTER (L) y el síndrome de Klippel Feil. Otras comorbilidades menos frecuentemente encontradas son el síndrome de Goldenhar, sífilis congénita, pie equino varo y aducto (PEVA) e inestabilidad C1-C2. Todos estos se presentaron en solo un paciente.

A diferencia de otros reportes¹⁰, los disrafismos medulares y trastornos intraraquídeos no es la patología más frecuentemente encontrada, sino más bien las alteraciones del sistema genitourinario. Se encuentra mayor incidencia de estas alteraciones que la reportada por otros autores.^{7,8,10,11,12}

De igual forma las alteraciones del sistema cardiovascular son importantes en nuestra serie, superadas solamente por trastornos intraraquídeos y disrafismos medulares. Estos hallazgos son congruentes con lo descrito por otros autores.^{7,8,10,11,12}

Llama la atención de manera similar, que solo dos pacientes asociaban malformaciones en pies (pie equino varo y aducto), lo cual es bajo incluso para una muestra pequeña como la de este análisis. Tradicionalmente, se ha pensado que estas dos entidades se correlacionan más, aunque no ha sido reportado formalmente. En esta investigación no se encuentra ningún dato que sugiera una asociación entre ambas entidades.

XI. Conclusiones

- La prevalencia de escoliosis congénita en Costa Rica es de 3.7 casos nuevos por cada millón de habitantes por año.
- La escoliosis congénita tiene mayor incidencia entre varones que en mujeres en Costa Rica.
- La malformación congénita más comúnmente asociada a escoliosis en Costa Rica es la hemivértebra.
- La mayoría de los pacientes presentaron una curva única causada por una malformación congénita. Solamente 13%, dos curvas y 3% tres curvas.
- La mayoría de los pacientes presentan el hombro derecho elevado que corresponde con la convexidad de la mayoría de las curvas.
- Las curvas ocasionadas por hemivértebras con barras óseas no segmentadas contralaterales son más severas que cualquier otro tipo.
- La localización más frecuente de curvas secundarias a malformaciones congénitas en Costa Rica es la torácica.
- La edad promedio al diagnóstico de escoliosis congénita es a los 5,3 años.
- Existe un subregistro de parámetros como nivel de los hombros, dolor o satisfacción de los pacientes o padres. En cuanto al primero, parece haber mayor tendencia de que el hombro derecho sea elevado.
- El 50% de los pacientes con barra unilateral son sometidos a una intervención quirúrgica.
- El 32% de los pacientes con hemivértebras son sometidos a una cirugía.

- El 42% de los pacientes con una hemivértebra con barra ósea contralateral son intervenidos con cirugía.
- El procedimiento quirúrgico más frecuente es la instrumentación posterior con artrodesis por la misma vía, seguida de artrodesis in situ.
- La ubicación más frecuente de una malformación a la que se realiza una cirugía es la torácica inferior y la toracolumbar.
- El valor promedio de las curvas ocasionadas por hemivértebras con barras óseas contralaterales es aproximadamente el doble de cualquiera de las otras malformaciones.
- La cifosis torácica es mayor entre los pacientes con hemivértebras que entre los pacientes con barras unilaterales.
- El promedio del valor de cifosis en los pacientes con escoliosis congénita encontrado es de 45° y no varía en los pacientes operados antes y después de su intervención.
- Las comorbilidades más frecuentemente asociadas son los trastornos genitourinarios, disrafismos medulares, trastornos cardiacos, síndrome de línea media, asociación VACTER (L) y Síndrome de Klippel Feil.

XII. Referencias

1. Alpízar J, Álvarez P. *Experiencia en el Manejo de las deformidades Congénitas entre 1977 y 1994. Memorias del Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital Nacional de Niños.* No publicado, no indexado.
2. Batra S, Ahuja S. *Congenital scoliosis : Management and future directions.* Acta Orthopaedica Belga. 2008; 74: 147-160.
3. Ghita RA et.al. *Burnei Gavrilu classification of congenital scoliosis.* Journal of Medicine and Life. 2015; 8: 239-244.
4. Hedden D. *Management Themes in Congenital Scoliosis.* JBJS. 2007; 89-A: 72-78.
5. Hedquist D, Emans, J. *Congenital Scoliosis A Review and Update.* Journal of Pediatric Orthopaedics. 2007; 27: 106-116.
6. Kusumi K, Turnpenny P. *Formation Errors of the Vertebral Column.* JBJS. 2007; 89.
7. McMaster M, Ohtsuka K. *The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty one patients.* JBJS 1982; 64: 1128-1147.

8. McMaster M, Singh H. *Natural History of Congenital Kyphosis and Kyphoscoliosis. A Study of One Hundred and Twelve Patients*. JBJS 1999; 81:1367-83.
9. Qiu, X. Et. al. *Mutation Analysis of MESP2, HES7 and DUSP6 Gene Exons in Patients with Congenital Scoliosis. Research into Spinal Deformities*. IOS Press. 2012.
10. Shahcheraghi, Hossain. *Patrones y Progresión en Escoliosis Congénita*. Journal of Pediatric Orthopaedics. 1999; 19(6) p 766.
11. Winter R, Moe J, Eilers V. *Congenital Scoliosis A Study of 234 Patients Treated and Untreated. Part I: Natural History*. JBJS; 1968; 50: 1-15.
12. Winter R, Moe J, Eilers V. *Congenital Scoliosis A Study of 234 Patients Treated and Untreated. Part II: Treatment*. JBJS; 1968; 50: 15-47.
13. Xue X. Et.al. *Klippel-Feil Syndrome in Congenital Scoliosis*. Spine. 2014; 39: 1353-1358.

XIII. Anexos

Gráfico 1

Distribución de las curvas según el tipo de malformación congénita que las causa.



H1/2V: Hemivértebras

H1/2V + BU: Hemivértebras con barra unilateral contralateral

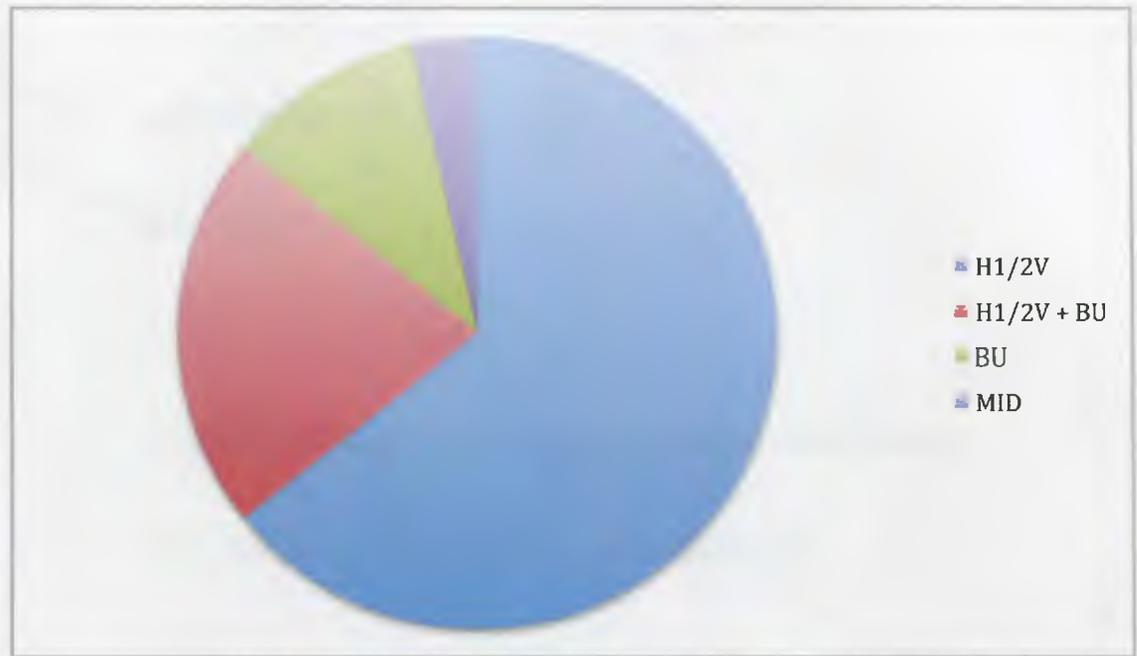
BU: Barra Unilateral

MID: Mezcla de deformidades identificables

MNID: Mezcla de deformidades no identificables

Gráfico 2

Distribución de pacientes operados según malformación congénita presente.



H1/2V: Hemivértebras

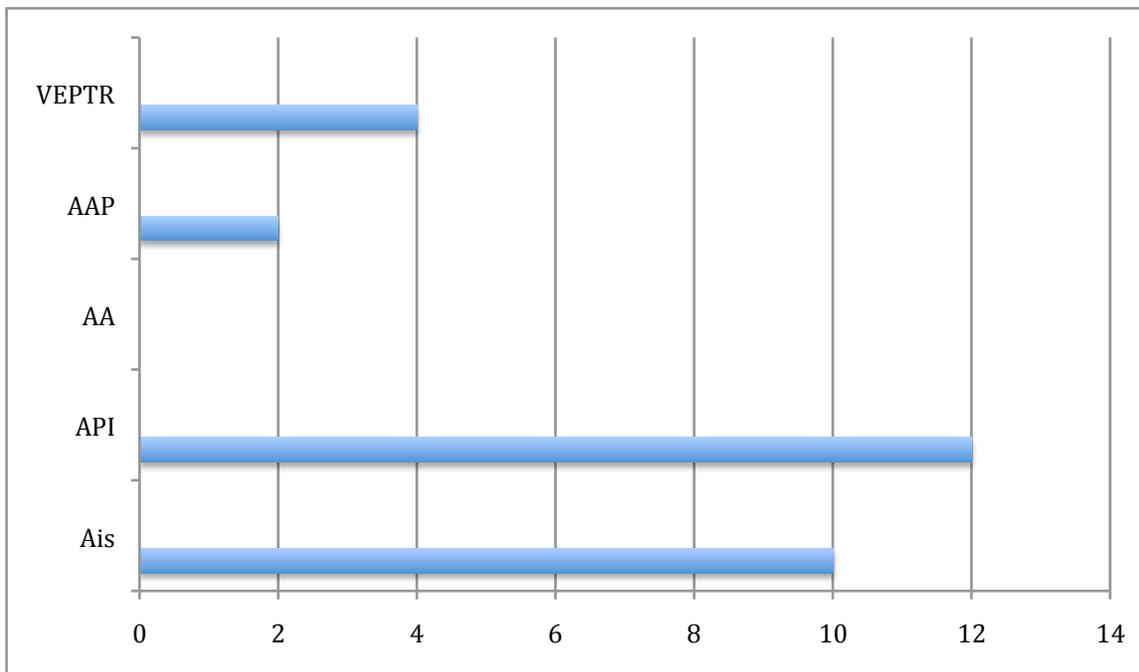
H1/2V + BU: Hemivértebras con barra unilateral contralateral

BU: Barra Unilateral

MID: Mezcla de deformidades identificables

Gráfico 3

Distribución de pacientes según procedimiento quirúrgico realizado.



VEPTR: Costilla Protésica Vertical Expansible de Titanio(Synthes®)

AAP: Artrodesis anterior y posterior

AA: Artrodesis anterior

API: Artrodesis Anterior con instrumentación

Ais: Artrodesis in situ

Gráfico 4

Distribución de las curvas según clasificación topográfica de Winter modificada.

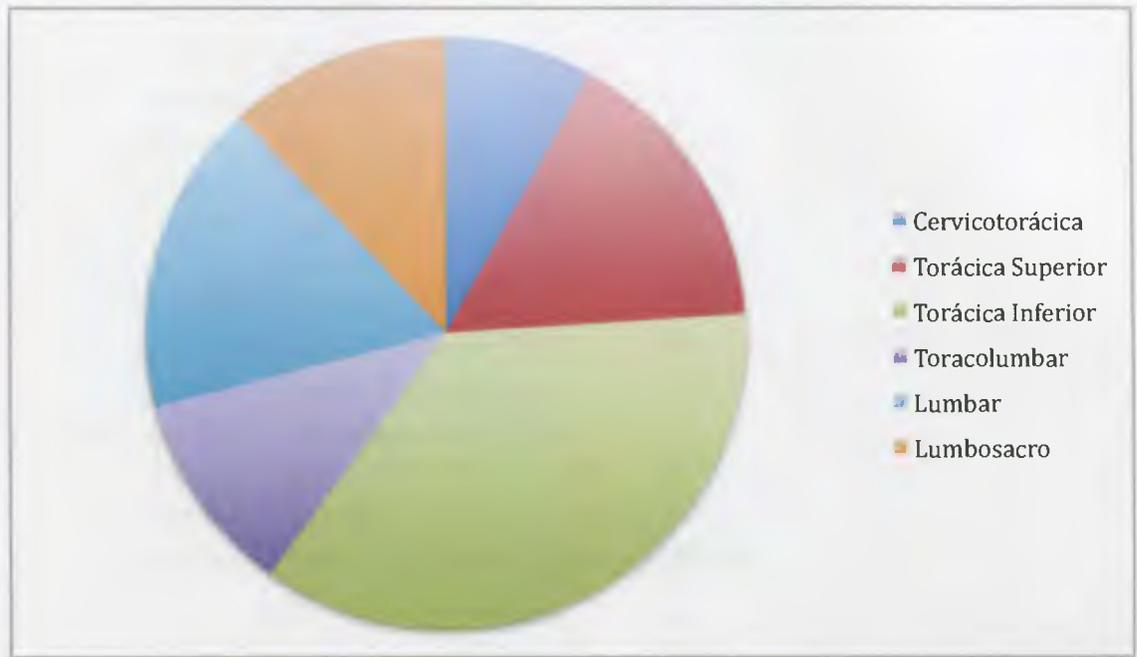
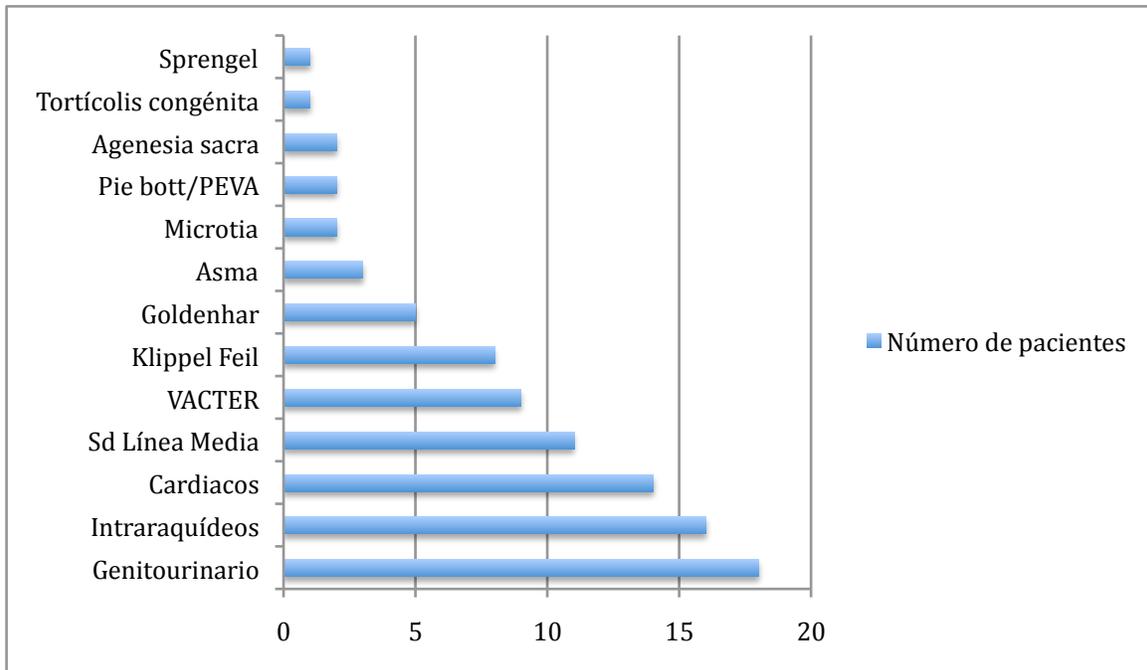


Gráfico 5

Comorbilidades más frecuentemente asociadas con escoliosis congénita.



Cuadro 1.
Clasificación Topográfica de Winter modificada.

Cervicotorácica	Ápex de la curva ubicada entre C6 y T1
Torácica	Ápex de la curva ubicada
Superior	entre T2 y T6
Inferior	entre T7 y T11
Toracolumbar	Ápex de la curva ubicada entre T12 y L1
Lumbar	Ápex de la curva ubicada entre L2 y L4
Lumbosacra	Ápex de la curva ubicada entre L5 y S1

Cuadro 2
Comparación del actual trabajo con reportes en la literatura internacional

Comparación Hallazgos Autores Internacionales y este trabajo				
Parámetro	Winter (1968)	McMaster (1982)	Shahcheraghi (1999)	Vargas (2016)
Número de pacientes	234	251	60	80
Género más frecuente	Mujeres	Mujeres	Mujeres	Varones
Deformidad más frecuente	Hemivértebra	Barra Unilateral	Hemivértebra	Hemivértebra
Localización más común	Torácicas	Torácicas	Torácicas	Torácicas Inferiores
Comorbilidad más frecuente	Disrafismos medulares	Disrafismos medulares	Disrafismos medulares	Trastornos Genitourinarios

Imagen 1

Ilustración de los defectos que originan curvas congénitas en la columna vertebral

