

Cifosis toracolumbar en la acondroplasia

Thoracolumbar kyphosis in achondroplasia

Institut Universitari Dexeus
ICATME
Barcelona

Gómez Prat A.†
Ginebreda Martí I.
Roca Burniol J.
Vilarrubias J. M.

RESUMEN

La cifosis toracolumbar es una entidad que se presentará en un 10-15% de los acondroplásicos, lo que condiciona la presencia de graves complicaciones neurológicas. El conocimiento de su evolución, prevención y tratamiento son de gran importancia en estos individuos. En este artículo hacemos una revisión de diversos aspectos de esta entidad, con el fin de conseguir una mejor comprensión de la misma. Con ello intentamos mejorar la estrategia que se siguen en los acondroplásicos con el fin de evitar la aparición de las complicaciones neurológicas derivadas de la cifosis, que tanto imposibilitan a estos individuos.

Palabras clave: *Acondroplasia, cifosis.*

Gómez Prat A, Ginebreda Martí I, Roca Burniol J, Vilarrubias J M
Cifosis toracolumbar en la acondroplasia
Mapfre Medicina, 2001; 121: 27-32

ABSTRACT

The thoracolumbar kyphosis is an entity that presents 10-15% of achondroplastics, condition a severe neurological complications. The knowledge of evolution, prevention and treatment have a great importance. In these article have a revision of different aspects of the kyphosis, for try to achieve a best compresion of these entity, and improve the therapy to realize in achondroplastic patients.

Key words: *Achondroplasia, kyphosis.*

Gómez Prat A, Ginebreda Martí I, Roca Burniol J, Vilarrubias J M
Thoracolumbar kyphosis in achondroplasia
Mapfre Medicina, 2001; 12: 27-32

Correspondencia:
Institut Universitari Dexeus
Pº Bonchova, 67
08017 Barcelona

Fecha de recepción: 4 de febrero de 1999

INTRODUCCIÓN

Frecuencia

Desde hace setenta años se sabe de la presencia en algunos acondroplásicos de cifosis (1). Generalmente, la cifosis no suele ser observada al nacimiento y suele presentarse asociada a la sedestación (2-4). En un porcentaje mayor al 90% (alrededor del 95%), aparece una deformidad cifótica transitoria en niños acondroplásicos menores de un año (2, 5-7). En muchos de estos individuos se resolverá espontáneamente en los primeros años de vida. Aun así, en aproximadamente un 10-15% de adultos se desarrollará una cifosis angular toraco-lumbar (8). El desarrollo de un acuñaamiento angular de la vértebra ápex es indicativo de riesgo de persistencia o progresión de la deformidad (2, 9). Sin embargo, el desarrollo del acuñaamiento sólo se da después del primer año de vida.

La persistencia o progresión de la curvatura angular da lugar a un elevado riesgo de secuelas neurológicas en la adolescencia y en adultos jóvenes (10-12).

Kopits (6) revisó su experiencia clínica con 197 acondroplásicos e informó sobre la frecuencia de cifosis por edades. Así, encuentra: 97% antes del primer año de vida; 87% de 1 a 2 años; 39% de 2 a 5 años; 11% de 5 a 10 años; 20% de 10 a 15 años y 35% de 20 a 50 años. El aparente aumento después de los diez años de edad es probablemente engañoso y resulta por las diferentes muestras utilizadas en los diferentes grupos de edad. Por tanto, es más probable que el 11% de cifosis persistente refleje lo que nosotros anticiparíamos en una serie no seleccionada (14). Frecuencias similares han sido descritas en otros estudios con diseños variables (retrospectivos, etc.). Si nosotros limitamos los resultados para los que presentan cifosis marcada o sintomática, Bailey (10) informa de que en 6 de 65 adultos (9,2%) existe una cifosis severa con acuñaamiento, Nelson (7) en 8 de 71 adultos (11,3%), Bethem *et al* (13) en 10 de 25 adultos (40%), Wynne-Davis *et al* (14) en 3 de 27 adultos (11%) y Nelson (1986) en 12 de 84 adultos (14,3%). Revisando nuestros pacientes hemos obtenido una incidencia del 36%, con una evolución a la curación espontánea en un 45% de los casos.

Cualquier estrategia quirúrgica que se recomiende debe demostrar un cambio en la historia natural de la cifosis observada en la acondroplasia. El tratamiento debería reducir la incidencia por debajo de un 10-15% de la tasa de la historia natural.

Historia natural

La curva suele volverse más pronunciada y alcanza su máxima expresión cuando el niño empieza a sentarse, entre los 6 y los 18 meses de edad (Figura 1). Aunque suele mejorar o desaparecer en muchos niños simultáneamente con el desarrollo de la lordosis lumbosacra. Aun así, algunos niños desarrollarán un acuñaamiento de la vértebra apical que instaura la permanencia de una curva estructurada residual. Otros acondroplásicos adoptan una postura cifótica a la sedestación que no será estructurada, apareciendo clínicamente una cifosis a la bipedestación.

Radiológicamente la cifosis toraco-lumbar del recién nacido se extiende de T8 a L4 (ápex en T12-L2) y con rangos de 15 a 25°.



Figura 1

El núcleo de osificación de los cuerpos vertebrales incluidos en la curva son invariablemente rectangulares, de tamaño uniforme y realmente alineados en visión lateral.

Durante la fase de sedestación la curva aumenta entre 60 y 70° o incluso más. El límite inferior de la curva cambia desde L4 a L3 y el límite superior desde T8 a T10-T11, tan pronto como el niño empieza la bipedestación. En los acondroplásicos revisados en nuestro servicio el valor promedio era de 34,8° de T10 a L3.

En general, L2 se convierte en la vértebra apical, compartiendo este rol con L1. El acuñamiento anterior de la vértebra apical L2-L1 suele desarrollarse durante esta fase (Figura 2).

Una vez estabilizada la curva, ello será responsable de la persistencia de la curva cifótica y desempeñará un papel más importante en la patogénesis de la estenosis de canal sintomática en edades más avanzadas, resultando la sustitución de un segmento de curva larga y flexible con deformidad angular en la unión toraco-lumbar, llegando a un punto crítico donde la compresión anterior dará lugar a una deformidad progresiva e irreversible (15) (Figura 3).

Las secuelas neurológicas que se originan a partir de ello pueden surgir a medida que el crecimiento continuo provoca cambios a nivel de la médula espinal distal o como resultado de cambios isquémicos relacionados con la compresión de los vasos anteriores.

Por tanto, ha sido postulado que hay un tipo de competición temporal entre el desarrollo del acuñamiento anterior de la vértebra, la fijación consecuente de la curva, el desarrollo del tronco adecuado y la estabilidad ligamentosa para aguantar la columna vertebral. Si esto es cierto, entonces puede ser que intervenciones relativamente pequeñas para disminuir la duración de las fuerzas anómalas en los cuerpos vertebrales anteriores puedan eliminar el riesgo de alcanzar el punto crítico.

Beighton y Bathfield (5) muestran la evidencia de que este posicionamiento durante un período temprano de la vida puede ser crítico. Observan que 9 de 17 negros sudafricanos desarrollaron una cifosis angular, donde sólo 1 de 20 de origen europeo o mixto desarrollaron esta deformidad. Asimismo, observan que niños negros sudafricanos eran cargados con su espalda en posición flexionada y postulan que la diferencia entre los dos grupos es debida a la postura sentada de los niños.

Kopits (6) señala que los signos precoces de acuñamiento anterior del centro de osificación vertebral son:

1. La convergencia anterior fija del espacio intervertebral entre la vértebra marcada por el acuñamiento y la vértebra inmediatamente por encima. Ello ocurre entre L2 y L1 y normalmente en menor frecuencia entre L1 y T12. Este tipo de relación que converge anteriormente no se corrige, aunque sí el total de la curva por presión manual.



Figura 2



Figura 3

2. Fallo de los núcleos de osificación de la vértebra apical, o el mismo tamaño de las vértebras vecinas. El núcleo de osificación de la vértebra apical puede aparecer más corta en la dimensión antero-posterior. Esta falta de osificación vertebral afecta selectivamente el borde antero-superior de la vértebra apical, mientras hay un progreso en la osificación de la región posterior de la epífisis vertebral. La porción horizontal del platillo vertebral superior se convierte en un 25-50% más corto que la porción inferior. Así, existe una osificación selectiva de la mitad posterior (25-40%) del núcleo vertebral, sin progresión en la osificación de la mitad anterior del cuerpo vertebral.

3. La pared anterior del núcleo de osificación se vuelve al mismo tiempo cóncava y más corta en una visión céfalo-caudal, en vez de ser recta y

vertical, como las vértebras vecinas. Estos cambios son, a menudo, observados en combinación y afectan primariamente a L2, secundariamente a L1 y raramente a T12 y L3.

4. La extrusión posterior del cuerpo vertebral acuñado hacia el interior del canal causa compresión selectiva del cono medular o cauda equina. La retrolistesis de L3-L4 ocurre por la actuación de la fuerza de gravedad sobre el disco L3-L4, que es casi vertical, siendo ésta una complicación tardía que puede acontecer en la cifosis toraco-lumbar persistente. El acuñamiento vertebral anterior es un fenómeno del desarrollo nunca observado en el nacimiento y los signos radiológicos más precoces son observados a los ocho meses. La asociación con escoliosis a veces está presente.

MODELOS DE DESARROLLO Y PERSISTENCIA DE LA CIFOSIS

Las teorías biofísicas del origen de la cifosis en niños acondroplásicos sugieren que una serie de factores contribuyen a la alta frecuencia, con la cual se desarrollan las curvas. Primero, todos los niños acondroplásicos son hipotónicos, con afección particular en el tronco (3, 16). Ello, en combinación con una cabeza grande y la laxitud ligamentosa generalizada, significa que un niño acondroplásico en sedestación responderá con una postura en «C» a la fuerza gravitatoria normal. Fuerzas como éstas actuando en una espalda intrínsecamente anormal darán lugar con el tiempo a un remodelaje de las vértebras sujetas a estas fuerzas.

RECOMENDACIONES PREVIAS. ORTESIS

Se recomienda, basándose en las observaciones clínicas ya postuladas, la prohibición de adoptar la posición sentada hasta que se desarrolle un adecuado tono, con lo que disminuirá el riesgo de cifosis neurológica consecuente. Hall (4) es particularmente agresivo en este aspecto. Si esta prescripción tiene éxito, sería un buen ejemplo de una medicina preventiva, conservadora, segura y barata, en previsión de una complicación cara y grave. Estas recomendaciones no están basadas en evidencias objetivas, por lo que faltarán datos convincentes.

La evidencia de que el posicionamiento por el uso del corsé de TLSO (16) o corsés similares es efectivo, cada vez es más convincente (7, 8, 17).

En particular Kopits (6) utiliza el corsé modificado de Knight siempre y cuando está presente el acúñamiento vertebral. Se empieza a colocar el corsé a 76 acondroplásicos entre los 8 y los 26 meses, con un promedio de 29 meses. Muestran una mejoría o estabilización al menos 64 de ellos (84,2%). Kopits refiere que sólo en tres casos hubo una iniciación oportuna y un seguimiento adecuado, pero un resultado negativo.

Pauli *et al* (16), tras realizar un estudio con 85 acondroplásicos afectados de cifosis en los que siguen su evolución aplicando primero el corsé TLSO y en los casos en los que no es suficiente realizando tratamiento quirúrgico, llegan a describir un algoritmo de valoración y tratamiento de la cifosis

y recomiendan que debe ser aplicada a todos los acondroplásicos (Tabla I).

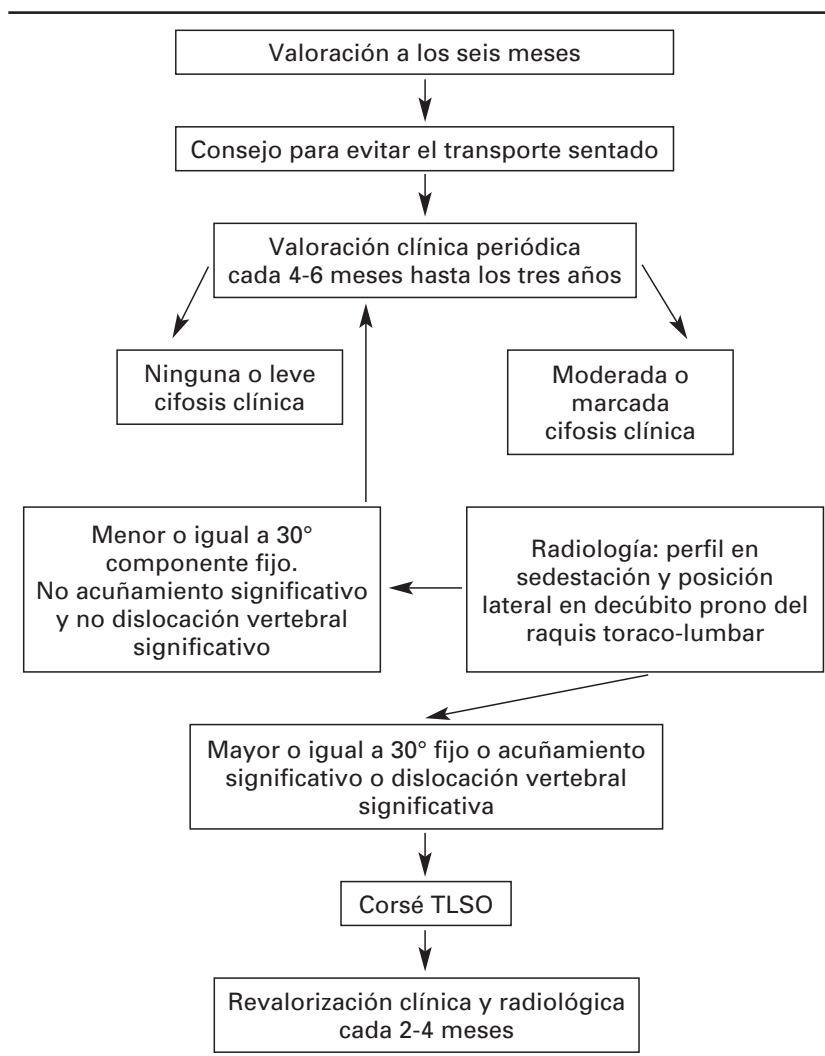
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Así la cirugía en la cifosis del acondroplásico estará indicada cuando el tratamiento ortésico es inefectivo en estas cifosis estructuradas angulares agudas y ante cualquier cifosis progresiva.

Cualquier cifosis tóraco-lumbar aguda angular (8, 18) requiere ser tratada quirúrgicamente.

Puede ser que la cifosis aumente durante el crecimiento o, más comúnmente, que el aumen-

TABLA I. Algoritmo recomendado para la prevención del desarrollo de la cifosis fija y angular en acondroplásicos



to se produzca tras una laminectomía por compresión neurológica. Al tiempo de la laminectomía, si existe una deformidad cifótica previa, debería realizarse la fusión al mismo tiempo que la descompresión para prevenir la subsiguiente progresión de la cifosis. Deformidades cifóticas significativas de alrededor de 60-70° en el niño requieren estabilización.

Para estas deformidades cifóticas, como en cualquier deformidad cifótica, es necesaria la práctica de dos abordajes combinados anterior y posterior (4). Anteriormente, con un abordaje toracolumbar, se divide el ligamento longitudinal anterior y se exciden los discos intervertebrales. La costilla reseca es cortada en trozos pequeños y es utilizada como injerto autólogo para la fusión entre los cuerpos vertebrales, pudiendo añadir un injerto procedente de la cresta ilíaca o, en algunos casos, un injerto de banco de huesos, cuando es necesario injerto óseo adicional.

Si existe una deformidad angular, está indicada la utilización de un injerto en forma de puntal (*strut*) usando la costilla o el peroné, añadiéndolo a la fusión entre cuerpos. Una semana después se realiza la fusión postero-lateral. No es beneficiosa la práctica de tracción de cualquier tipo antes del abordaje anterior o entre los dos abordajes, ya que no aumenta la corrección obtenida.

Con el abordaje posterior, se realiza una fusión postero-lateral o posterior. Debido al canal raquídeo pequeño, es muy peligroso añadir instrumentación. Es recomendable el uso de un corsé de yeso u ortesis en hiperextensión para mantener la corrección, debiendo llevarlo hasta que la artrodesis sea sólida.

Otros autores como Tolo (18) practican también una laminectomía descompresiva extensa al realizar el abordaje posterior en aquellas cifosis toraco-lumbares mayores de 30° o cifosis torácicas de más de 50°, con una vértebra apical triangular y en individuos con una edad inferior a 5-6 años. Insiste en que la instrumentación es muy peligrosa, pero que utilizando el sistema pedicular de Cotrel-Dubousset en pacientes con laminectomía concomitante, puede ser seguro. Finalmente, dice que es esencial, en este tipo de cirugía, la monitorización de la médula espinal. También comenta la necesidad de que se realice la intervención quirúrgica lo más precozmente posible, ya que con ello se evitará el desarrollo de los déficit neurológicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. WHELLDON T F. A study of achondroplasia. Introducing a new symptom; a wedge-shaped vertebra. *Am J Dis Child.* 1920; 19: 1-37.
2. DUBOUSSET J, MASSON J C. Spinal disorders: kyphosis and lumbar stenosis. *Basic Life Sci.* 1988; 48: 299-303.
3. GOLDBERG M J. Orthopaedic aspects of bone dysplasias. *Orthop Clin North America.* 1976; 7: 445-456.
4. HALL J G. Kyphosis in achondroplasia: probably preventable. *J Pediatr.* 1988; 112 166-167.
5. BEIGHTON P, BATHFIELD C A. Gibbal achondroplasia. *J Bone Joint Surg (Br).* 1981; 63: 328-329.
6. KOPITS S E. Thoracolumbar kyphosis and lumbosacral hyperlordosis in achondroplastic children. En: *Human Achondroplasia.* New York: Plenum Press, 1966; 241-260.
7. NELSON M A. Spinal stenosis in achondroplasia. *J Bone Joint Surg.* 1970; 52: 1285.
8. LONSTEIN J E. Treatment of kyphosis and lumbar stenosis in achondroplasia. *Basic Life Sci.* 1988; 48: 283-292.
9. SIEBENS A A, HUNGERFORD D S, KIRBY N A. Achondroplasia: effectiveness of and orthosis in reducing deformity of the spine. *Arch Phys Med Rehab.* 1987; 68: 384-388.
10. BAILEY J A. Orthopaedic aspects of achondroplasia. *J Bone Joint Surg.* 1970; 52A: 1285-1301.
11. HENSINGER R M. Kyphosis secondary to skeletal dysplasias and metabolic diseases. *Clin Orthop.* 1977; 128: 115-128.
12. LEVIN T L, BERDON W E, LACHMAN R S, et al. Lumbar gibbus in storage diseases and bone dysplasia. *Pediatr Radiol.* 1997; 27: 289-294.
13. BETHEM D, WINTER R B, LUTTER L, et al. Spinal disorders of dwarfism. *J Bone Joint Surg.* 1981; 63A: 1412-1425.
14. WYNNE-DAVIS R, WALSH W K, GROMLEY I. Achondroplasia and hypochondroplasia. Clinical variations and spinal stenosis. *J Bone Joint Surg (Br).* 1981; 63B: 508-515.
15. HERRING J A, WINTER R B. Kyphosis in achondroplastic dwarfs. *J Pediatr Orthop.* 1983; 3: 250-252.
16. PAULI R M, BREED A, HORTON V K, et al. Prevention of fixed, angular kyphosis in achondroplasia. *J Pediatr Orthop.* 1997; 17: 726-733.
17. TOLO V. Spinal deformity in skeletal dysplasia. En: S L Weinstein (ed), *The pediatric spine: principles and practice.* New York: Raven Press, 1994; 339-376.
18. TOLO V. Surgical treatment of kyphosis in achondroplasia. En: *Human Achondroplasia.* New York: Plenum Press, 1986; 257-260.
19. BRADFORD D S, LONSTEIN J E, MOE J H, et al. *Moe's textbook of scoliosis and other spinal deformities.* Philadelphia: W B Saunders, 1987.