

Recomendaciones para la evaluación quirúrgica de la escoliosis en niños con enfermedad neuromuscular

Dr. Francisco Prado^(1,2), E.U. Pamela Salinas⁽¹⁾, Dra. Carolina García⁽³⁾

1. Unidad de Niños y Adolescentes con Necesidades Especiales en Salud. Hospital Clínico San Borja Arriarán.

2. Departamento de Pediatría Campus Centro, Facultad de Medicina Universidad de Chile.

3. Unidad de Rehabilitación MINSAL, Chile.

Resumen

El compromiso respiratorio de los pacientes con enfermedad neuromuscular (ENM) incide en la historia natural de la enfermedad y en la calidad de vida del niño y su familia. La falla respiratoria es responsable de un número significativo de muertes prevenibles con una intervención precoz. Frecuentemente estos pacientes tienen escoliosis, que al progresar sin un tratamiento quirúrgico oportuno, aumenta la morbimortalidad por causa respiratoria, aumenta el compromiso cardiovascular e impide lograr posicionamiento sin dolor al perder la marcha y bipedestación. En este artículo se abordan recomendaciones para la evaluación quirúrgica en niños con ENM, haciendo especial consideración de aspectos respiratorios, como la evaluación funcional y los coadyuvantes terapéuticos perioperatorios incluyendo la asistencia ventilatoria no invasiva y el entrenamiento respiratorio.

Palabras Claves: Niños, enfermedades neuromusculares, escoliosis, compromiso respiratorio, cirugía.

CONCEPTOS CLAVES

1. Las enfermedades neuromusculares (ENM) son un conjunto de patologías con compromiso muscular primario o secundario, por denervación. Se asocian frecuentemente a escoliosis. Esta suele determinar mayor deterioro clínico y funcional respiratorio que incrementa la morbimortalidad.
2. Cifoescoliosis es la deformidad de la caja torácica condicionada por una curvatura lateral anormal de la columna, pero que además provoca rotación en el eje axial de los cuerpos vertebrales.
3. El manejo con órtesis que faciliten la bipedestación, o alineen los ejes, no logran evitar la progresión del defecto.
4. La artrodesis debe ser considerada el tratamiento de elección en la cifoescoliosis de los niños con ENM.
5. El rol del traumatólogo, fisiatra, anestesista, broncopulmonar, intensivista, conjuntamente con el equipo de rehabilitación respiratoria son fundamentales para la evaluación y tratamiento oportuno de la cifoescoliosis en pacientes con ENM.
6. La bipedestación, mantener los rangos articulares y el entrenamiento de la marcha para conservarla el mayor tiempo posible, ayudara a evitar la progresión de la cifoescoliosis.

RECOMENDACIONES CLAVES

1. La artrodesis está indicada en escoliosis con ángulos de Cobb $> 30^\circ$.
2. Se requiere evaluación broncopulmonar prequirúrgica. Muy posiblemente se deba considerar la indicación de asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI) domiciliaria nocturna si la escoliosis es severa (ángulos de Cobb $> 40^\circ$), especialmente si la capacidad vital forzada (CVF) es $< 40\%$ del valor predicho.
3. Se recomienda el entrenamiento muscular inspiratorio con válvulas de umbral regulable (IMT) iniciado previo a la cirugía. Protocolos con seis semanas de IMT han demostrado resultados favorables en el postoperatorio inmediato de pacientes con enfermedad muscular de Duchenne (EMD), cifoescoliosis y restricción pulmonar severa.

INTRODUCCIÓN

El compromiso respiratorio es la principal causa de morbilidad y mortalidad en pacientes portadores de enfermedades neuromusculares (ENM). La intensidad y precocidad se vincula con los grados de afectación de los grupos musculares inspiratorios, espiratorios y deglutorios⁽¹⁾. No obstante, e independiente del tipo de ENM, es la cifoescoliosis la que acelera la caída en la función y reserva pulmonar, generalmente cuando la bipedestación se pierde y comienza la vida en silla. Es por ello que su apropiado enfrentamiento diagnóstico y manejo quirúrgico oportuno determina aumento en sobrevida y calidad de vida relacionada con salud (CVRS)⁽²⁾.

El presente escrito hace recomendaciones practicas respecto al momento de la indicación quirúrgica de la cifoescoliosis en

Correspondencia: Dr. Francisco Prado A. Departamento de Pediatría Campus Centro. Facultad de Medicina Universidad de Chile. Santa Rosa 1234 - Fono Fax. 556 67 92 E-mail: panchoprado2004@gmail.com

niños con ENM y de las acciones complementarias como asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI)⁽¹⁻³⁾ y entrenamiento de la musculatura respiratoria inspiratoria (IMT), destinadas a optimizar el manejo peri y postoperatorio de la artrodesis de columna. Estas recomendaciones han sido revisadas por el Programa Chileno de Asistencia Ventilatoria No Invasiva⁽⁴⁾ y tienen su principal utilidad en pacientes con enfermedad muscular de Duchenne (EMD) y atrofia espinal congénita (AEC) tipo 2⁽²⁾.

DEFINICIONES

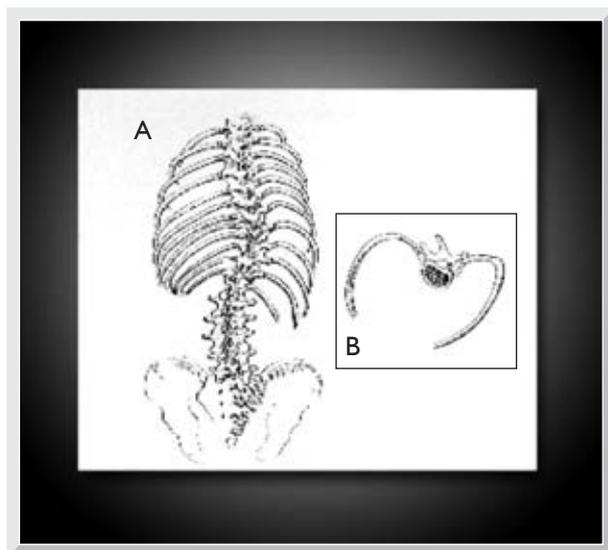
Las ENM son un conjunto de patologías con compromiso muscular primario o secundario por denervación. En ambas condiciones están afectados en grado variable los músculos inspiratorios, espiratorios o deglutorios, condicionando morbilidad respiratoria. Es decir, se incluyen enfermedades con compromiso de las motoneuronas (atrofias espinales), nervio motor (neuropatías), compromiso de la placa motora (síndromes miasténicos) y enfermedades musculares primarias (miopatías congénitas, metabólicas, distrofias).

Las enfermedades que mayor información tienen respecto al enfoque quirúrgico, como tratamiento estándar definitivo de la cifoescoliosis severa; como también del manejo ortopédico preoperatorio, son la AEC tipo 2, entidad clínica que requiere artrodesis en la totalidad de los pacientes⁽²⁾ y la EMD que requiere cirugía en el 85% de los pacientes antes de completar la adolescencia⁽⁵⁾.

Cifoescoliosis es la deformidad de la caja torácica condicionada por una curvatura lateral anormal de la columna, pero que además provoca rotación en el eje axial de los cuerpos vertebrales (Figura 1).

Las ENM tienen generalmente compromiso de la región toracolumbar con deformidad en "C" en el plano coronal (frontal), exageración de la lordosis lumbar y de la cifosis

Figura 1.- Cifoescoliosis



A: Desviación lateral de la columna, B: Efecto rotatorio sobre eje axial de las vertebrales que deforma la caja torácica

Figura 2.- Paciente con ENM con compromiso de la región toracolumbar con deformidad en "C", exageración de la lordosis lumbar y de la cifosis cervical, obliquidad de la pelvis.



cervical. Además se produce obliquidad de la pelvis (Figura 2). Esto se traduce en acortamiento del tronco, inestabilidad para adquirir la posición sentada acompañado de dolor y rigidez de la caja torácica con menor distensibilidad de la parrilla costal. La rotación y curvatura de la columna puede provocar además compresión de la vía aérea, especialmente del bronquio-fuente izquierdo.

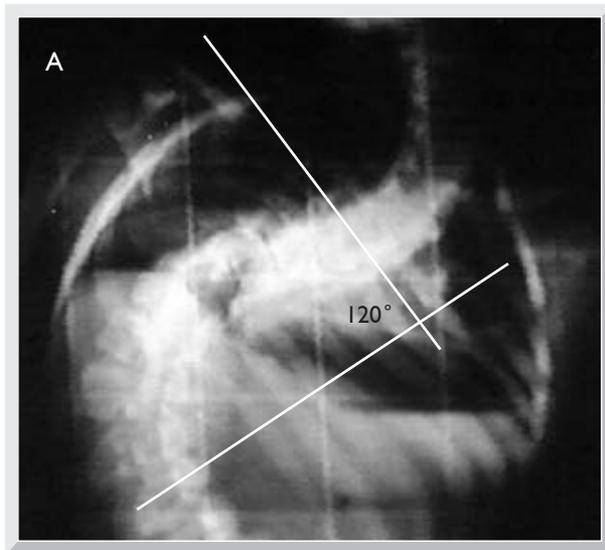
FISIOPATOLOGÍA

Los pacientes con ENM presentan habitualmente cifoescoliosis, condición que disminuye la capacidad de reserva funcional (CRF) a medida que progresa la curvatura torácica (ángulo de Cobb). La debilidad de los músculos, principalmente espiratorios disminuye la eficacia de la tos, incrementando el riesgo de desarrollar atelectasias y neumonías secundarias. El compromiso diafragmático progresivo y la incapacidad para caminar, deterioran la ventilación alveolar y aceleran la progresión de la escoliosis respectivamente⁽¹⁾.

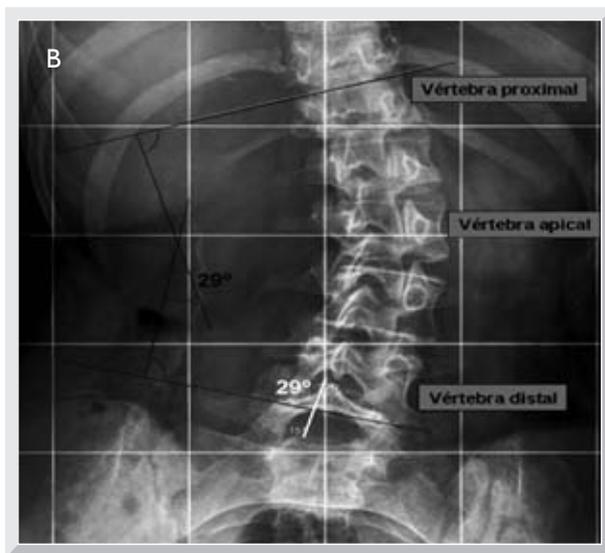
El ángulo de Cobb mide el grado de angulación de la columna vertebral. Este se calcula midiendo el ángulo que producen la intersección de líneas perpendiculares al plano de la primera y última vertebra que encierran la curvatura anormal de la columna, determinando de esta forma la severidad de la escoliosis (Figura 3 A y B). Esta puede ser categorizada en leve: curva < 20°, moderada: 20° - 40° y severa > 40°.

La pérdida de la función pulmonar se relaciona con la severidad del defecto o angulación. Si el ángulo de Cobb es < 40° la capacidad vital forzada (CVF) es normal; entre 40° y 70° existe disminución de la fuerza muscular y luego caída importante de la CVF, pero manteniéndose aún asintomáticos en reposo. Con angulación > 90° existe disnea de ejercicio

Figura 3.- Medición de la curvatura de la escoliosis. Angulo de Cobb



A: Método directo mediante intersección de 2 líneas paralelas a los platillos de la vértebra proximal y distal.



B: Método 4 líneas (perpendiculares a las del método directo). Útil en ángulos menores. Las vértebras proximal y distal son las que tienen mayor inclinación hacia el lado cóncavo.

y cuando ésta supera los 120° existe hipoventilación alveolar franca con insuficiencia ventilatoria en vigilia.

Los pacientes con ENM y cifoescoliosis requieren disminución $> 50\%$ de la fuerza muscular (ángulo Cobb $> 40^\circ$) para tener compromiso significativo de la CVF; hipoventilación alveolar nocturna como fase inicial en que existe aumento de la PaCO_2 durante el sueño, pero presentan gases sanguíneos normales en vigilia. Es por ello que la disminución de la CVF (valores $< 80\%$ del valor predicho) es un parámetro tardío en la evaluación de la función pulmonar y se asocia a cifoescoliosis severas. Del punto de vista práctico para la evaluación de estos niños, tener CVF normal o

levemente disminuida, no contraindica la indicación de artrodesis.

EVALUACIÓN RESPIRATORIA

Es importante que el equipo de respiratorio infantil (neumólogo, kinesiólogo y enfermera) conozca a los pacientes con ENM en una etapa precoz para participar, como unidad de apoyo, en el manejo integral de estos niños y realizar precozmente métodos de evaluación de la función pulmonar, fuerza y fatigabilidad de los músculos respiratorios, estudio de trastornos respiratorios del sueño, y saturación de Oxígeno (SpO_2) nocturna extendida.

Además de protocolos de rehabilitación respiratoria, especialmente el entrenamiento de la musculatura inspiratoria con válvulas de umbral regulable y técnicas de AVNI, junto con estrategias complementarias como tos asistida, manual y mecánica⁽²⁾.

La evaluación funcional respiratoria bianual con espirometría, en aquellos niños mayores de 5 años y sin compromiso neurocognitivo, debe por lo tanto complementarse con medición de la fuerza muscular respiratoria: presión inspiratoria máxima (Pimax), presión espiratoria máxima (Pemax); fatigabilidad a través de test de carga máxima o tiempo límite (T_{lim}), evaluables con las mismas válvulas de umbral regulables (IMT) destinadas para entrenamiento de los músculos inspiratorios; SpO_2 nocturna y mediciones no invasivas de la PCO_2 , aisladas o incluidas en estudios de sueño, poligrafías o polisomnografías⁽¹⁾.

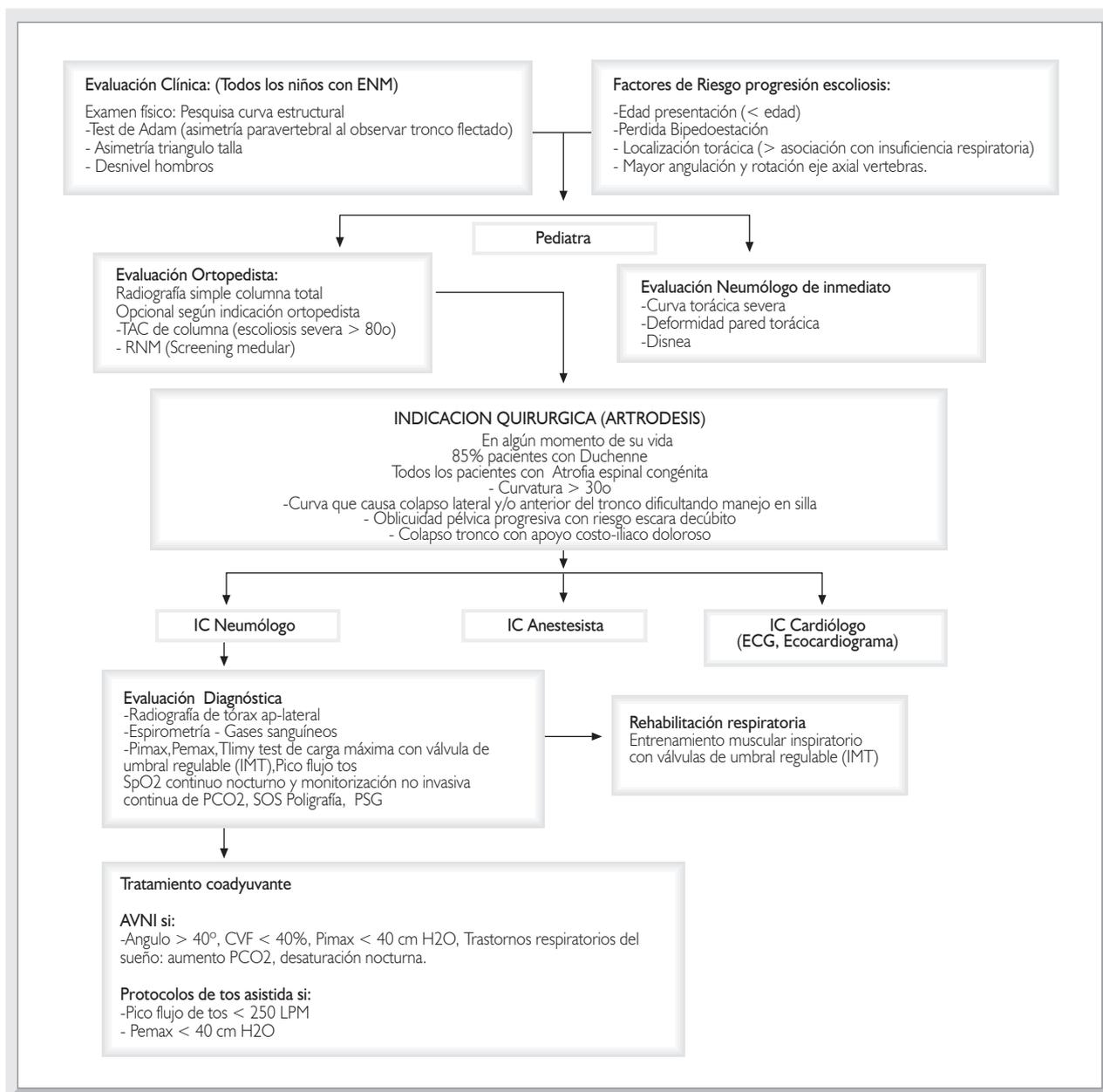
La evaluación exclusiva con espirometría y gases sanguíneos en vigilia es insuficiente, con sesgos importantes en las etapas más precoces de la enfermedad. Este enfoque, incluyendo aspectos de diagnóstico funcional, asistencia y rehabilitación respiratoria se sintetizan en la figura 4.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA ESCOLIOSIS: ARTRODESIS

La artrodesis es el tratamiento de elección en la cifoescoliosis de los niños con ENM y está indicada en escoliosis con ángulos de Cobb $> 30^\circ$ ⁽²⁾. Evita la progresión o agravamiento de la deformidad al establecer la fusión de los cuerpos vertebrales con implantes metálicos, logrando la máxima corrección que resulte seguro obtener con indemnidad neurológica (Figura 5 A y B).

Si es posible se difiere hasta después de la pubertad⁽⁵⁾ por el crecimiento acelerado que ocurre en esa etapa. Como se ha mencionado, existe correlación entre la severidad del defecto (ángulo de Cobb) y el compromiso funcional respiratorio (CVF), en pacientes con EMD y Becker son predictores de la progresión de la cifoescoliosis^(5,6). La ENM de debut temprano como AEC tipo 2, en que se observan angulaciones antes de los 4 años de edad (1-3 años) son un desafío adicional^(7,8). Todos los pacientes con AEC tipo 2 requerirán artrodesis en algún momento de su evolución⁽²⁾. Aquellos pacientes que presentan escoliosis significativa entre

Figura 4.- Algoritmo para la evaluación de la escoliosis en niños con enfermedad neuromuscular.



los 4 - 7 años suelen mantener la flexibilidad suficiente para retardar la artrodesis posterior hasta los 7-9 años⁽²⁾.

La artrodesis no impide la progresión de la pérdida de la función pulmonar en miopatías como EMD y AEC tipo 2, pero sí permite aliviar el dolor, disminuye la escoliosis, mejora la función cardiorespiratoria, mejora la adaptación a la silla de ruedas (balance), mejora la CVRS y logra mejoría estética⁽²⁾. Es importante conocer que posterior a la cirugía, existe disminución de la CVF en el postoperatorio inmediato que se recupera dentro de los 3 meses de la artrodesis⁽⁹⁾. Este hecho ha estimulado el uso de AVNI nocturna en pacientes con insuficiencia ventilatoria en el manejo perioperatorio^(10,11). Las atelectasias son complicaciones frecuentes en el postoperatorio inmediato que pueden ser tratadas y evitadas

con protocolos combinados de AVNI y tos asistida (Figura 4).

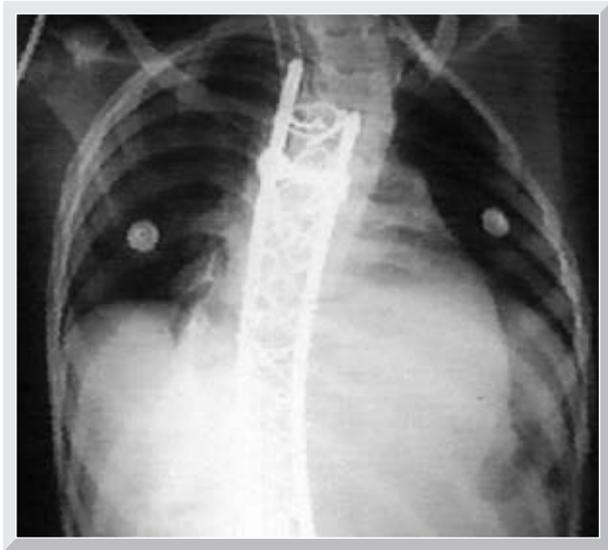
Beneficios de la AVNI y entrenamiento muscular respiratorio inspiratorio (IMT) como coadyuvantes del tratamiento quirúrgico de la escoliosis

Se requiere evaluación broncopulmonar prequirúrgica, que considere la indicación de AVNI en aquellos pacientes con ángulos entre 30 y 40°⁽²⁾. Los pacientes con escoliosis y ángulos > 50° muy posiblemente requieran iniciar AVNI nocturna en domicilio, especialmente si la CVF es inferior a 40% del valor predicho previo a la artrodesis⁽²⁾. En estas circunstancias el seguimiento postoperatorio a 48 meses demuestra estabilidad de la función pulmonar (disminución

Figura 5.-.- Paciente de sexo femenino, 10 años con miopatía congénita nemalínica con cifoescoliosis severa, progresión 70-120°. CVF: 30%, PIM: 26 cmH₂O, PEM 42 cmH₂O. VVM 23% predicho.



A: Radiografía de columna preoperatoria.



B: Radiografía columna pos artrodesis.

no significativa de la CVF) y ausencia de complicaciones cardiorespiratorias en el postoperatorio inmediato en pacientes con defectos severos (ángulos entre 55 y 85°) tratados previos a la artrodesis con AVNI^(10,11).

Del mismo modo, el entrenamiento muscular respiratorio con válvulas de umbral regulable (IMT) iniciado previo a la cirugía (seis semanas) ha demostrado resultados favorables en el postoperatorio inmediato de pacientes con EMD, cifoescoliosis severa (ángulo > 85°) y restricción pulmonar severa (CVF inferior a 30%)⁽¹²⁾.

Aún cuando no existen publicaciones que demuestren el efecto combinado de AVNI nocturna más IMT en el manejo peri-operatorio de la cifoescoliosis en niños y adolescentes con insuficiencia ventilatoria y ENM, ambas acciones podrían ser consideradas simultáneamente (Figura 6).

Consideraciones generales y ortopédicas del manejo de la cifoescoliosis

Mantener la bipedestación y la marcha atenúa la progresión del defecto. El gran desafío son los niños pequeños con

Figura 6.- Manejo pre y posoperatorio de paciente con cifoescoliosis con AVNI y entrenamiento muscular respiratorio inspiratorio (IMT) como coadyuvantes del tratamiento quirúrgico de la escoliosis

VNI + Entrenamiento muscular respiratorio

10 años, mujer
Miopatía nemalínica
Cifoescoliosis 120°
CVF 30%, Pimax 26 cm H₂O
AVNI nocturna, BiPAP
IPAP 15 cm, EPAP 5 cm, FR 8X
Entrenamiento muscular inspiratorio

	PREOP	POSTOP 6 m
Peak Flow tos	60 L/min	115
CVF (1,79L)	0,53 (30%)	0,73 (40%)
VEF1 (1,6L)	0,44(27%)	0,68(42%)
VEF/CVF	83%	94%
VVM (59L/m)	13,6 (23%)	17,25 (30%)
TV (ml/kg)	2,8	4
80% VVM	11 L/min	14 L/min
TM6	< 100 m	125-180 m

Figura 7.- *Sitting* con respaldo cervical y localización de miembros superiores, adaptable a silla de ruedas.



progresión rápida de la curvatura. En ellos, los tratamientos ortopédicos destinados a alinear los ejes con estructuras no restrictivas como *sitting*, y tablas de bipedoestación (*tile-table*), son importantes para mejorar la adaptación a silla, confort y prevenir el decúbito; sin embargo, el manejo con órtesis (OTP) que faciliten la bipedestación, o alineen los ejes (*sitting*, corsét), no logran evitar la progresión del defecto⁽²⁾. (Figura 7 y 8).

Uso de corsét

El manejo ortopédico de la escoliosis tiene indicación en la escoliosis idiopática del adolescente, cuando el esqueleto aún está inmaduro y cuando la curvatura no es muy severa (ángulo $< 30^\circ$)⁽¹³⁾. Esta situación favorable al tratamiento ortopédico no se repite en el paciente con ENM. Pese a que existen

Figura 8.- Tablas de bipedestación.



múltiples estudios que demuestran que en estas patologías el uso de corsét no evita la progresión de la escoliosis⁽¹⁴⁾ y que es el manejo quirúrgico el único que ha demostrado beneficio real para evitar la progresión del defecto; en nuestro medio, en que la cirugía de columna es realizada en pocos centros, es importante difundir medidas que podrían generar una disminución de la progresión acelerada de la curvatura de columna. En el caso de pacientes con ENM y escoliosis de debut temprano, corsés no restrictivos podrían cumplir este rol⁽¹⁵⁾ (Figura 9).

Dentro de estas medidas lo esencial es la preservación de la marcha y la bipedoestación que evite posturas sedentes prolongadas. El rol de los esteroides orales en mantener la marcha y disminuir la incidencia de cifoescoliosis en pacientes con EMD es conocido⁽¹⁶⁻¹⁹⁾. Por otro lado, mantener los rangos articulares de los tobillos que permita una postura plantígrada es esencial para conservar la bipedestación y la marcha⁽²⁰⁾.

Cuando el paciente pierde la marcha es importante que se mantenga con un sistema de apoyo lo más adecuado posible, que ayude a generar un soporte externo que evite posturas que generan dolor e incomodidad. Para esto la confección de *siting* o sillas de ruedas adaptadas a la textura y forma de cada paciente es esencial cuando queremos que los niños estén cómodos y sin dolor^(21,22).

CONCLUSIÓN

A diferencia de los pacientes con escoliosis idiopática del adolescente, cuyo tratamiento suele ser ortopédico, la cifoescoliosis en los niños con ENM es una complicación que habitualmente requiere resolución quirúrgica. Obviar el momento apropiado de la artrodesis se asocia a deterioro funcional respiratorio, dolor y notoria disminución en la CVRS. La apropiada valoración diagnóstica, junto a alternativas de asistencia ventilatoria no invasiva y rehabilitación respiratoria

Figura 9.- Corsés no restrictivos: Corsés corrector de Garchois.



ha mejorado notablemente el postoperatorio inmediato y a largo plazo de los pacientes sometidos a artrodesis, incluso en aquellos con escoliosis severa e insuficiencia respiratoria secundaria. No hay razón que justifique vivir la historia natural de deterioro progresivo, funcional y en CVRS, que la cifoescoliosis produce en niños y adolescentes con ENM.

REFERENCIAS

1. Simonds AK. Respiratory support for the severely handicapped child with neuromuscular disease: ethics and practicality. *Semin Respir Crit Care Med* 2007; 28: 342-354.
2. Mullender MG, Blom NA, De Kleuver M, Fock JM, Hitters WMGC et al. A Dutch guideline for the treatment of scoliosis in neuromuscular disorders. *Scoliosis* 2008; 3: 14-28.
3. Wård S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005; 60: 1019-1024.
4. Ministerio de Salud, Subsecretaría de Redes Asistenciales. Resolución Exenta N° 372 del 29 de febrero del 2008; Programa de Asistencia Ventilatoria No Invasiva en Atención Primaria de Salud y Protocolo de Ventilación Mecánica Invasiva en APS.
5. Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, Ono K, Nabeshima T, Kyoh S: Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop* 1993; 13: 478-488.
6. Yamashita T, Kanaya K, Kawaguchi S, Murakami T, Yokogushi K. Prediction of progression of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy: a preliminary report. *Spine* 2001; 26: E223-226.
7. Bono R, Inverno M, Botteon G, Iotti E, Estienne M, Berardinelli A, Lanzi G, Fedrizzi E: Prospective study of gross motor development in children with SMA type II. *Ital J Neurol Sci* 1995; 6: 223-30.
8. Evans GA, Drennan JC, Russman BS: Functional classification and orthopaedic management of spinal muscular atrophy. *J Bone Joint Surg Br* 1981; 63: 516-522.
9. Yuan N, Fraire JA, Margatis MM, Skaggs DL, Tolo VT. The effect of scoliosis surgery on lung function in the immediate postoperative period. *Spine* 2005; 30: 2182-2185.
10. Gill I, Eagle M, Mehta JS, Gibson MJ, Bushby K, Bullock R: Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure. *Spine* 2006; 31: 2478-2483.
11. Pavo J, Perez-Gruoso FS, Fernandez-Baillo N, Garcia A. Severe restrictive lung disease and vertebral surgery in pediatric population. *Eur Spine J* 2009; 18: 1905-1910.
12. Takaso M, Nakazawa T, Imura T, Takahira N, Itoman M, Takahashi K, Yamazaki M, Otori S, Akazawa T, Minami S, Kotani T. Surgical management of severe scoliosis with high-risk pulmonary dysfunction in Duchenne muscular dystrophy. *Int Orthop* 2010; 34: 401-406.
13. Ministerio de Salud. Guía Clínica Tratamiento Quirúrgico de Escoliosis en Menores de 25 años. 1st Ed. Santiago: Minsal, 2005.
14. Forst R, Forst J, Heller KD, Hengstler K. Characteristics in the treatment of scoliosis in muscular disease. *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 1997; 135: 95-105.
15. Quijano-Roy S, Allamand V, Riahi N, Gartioux C, Briñas L et al. Predictive factors of severity and management of respiratory and orthopaedic complications in 16 Ullrich CMD patients. *Neuromuscular disorders*, 2007; 17: 844-844.
16. Kennedy JD, Staples AJ, Brook PD, Parsons DW, Sutherland AD, Martin AJ, Stern LM, Foster BK. Effect of spinal surgery on lung function in Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1995; 50: 1173-1178.
17. Alman BA, Raza SN, Biggar WD: Steroid treatment and the development of scoliosis in males with duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am* 2004, 86: 519-524.
18. Yılmaz O, Karaduman A, Topaloglu H: Prednisolone therapy in Duchenne muscular dystrophy prolongs ambulation and prevents scoliosis. *Eur J Neurol* 2004; 11: 541-544.
19. Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, Swan A: Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev* 2004:CD003725.
20. Rodillo EB, Fernandez-Bermejo E, Heckmatt JZ, Dubowitz V. Prevention of rapidly progressive scoliosis in Duchenne muscular dystrophy by prolongation of walking with orthoses. *J Child Neurol* 1988; 3: 269-274.
21. Trefler E, Taylor SJ. Prescription and positioning: evaluating the physically disabled individual for wheelchair seating. *Prosthet Orthot Int* 1991; 15: 217-224.
22. Richardson M, Frank AO. Electric powered wheelchairs for those with muscular dystrophy: problems of posture, pain and deformity. *Disabil Rehabil Assist Technol* 2009; 4: 181-188.