



**Ministerio
de Salud**

Gobierno de Chile

Guía Clínica

Tratamiento Quirúrgico de Escoliosis en menores de 25 años

**SERIE GUÍAS CLÍNICAS MINSAL
2010**

MINISTERIO DE SALUD. "Tratamiento Quirúrgico de Escoliosis en Menores de 25 años".
Santiago: MINSAL, 2010".

Todos los derechos reservados. Este material puede ser reproducido total o parcialmente para fines de
diseminación y capacitación. Prohibida su venta.

ISBN: 978-956-8823-91-7

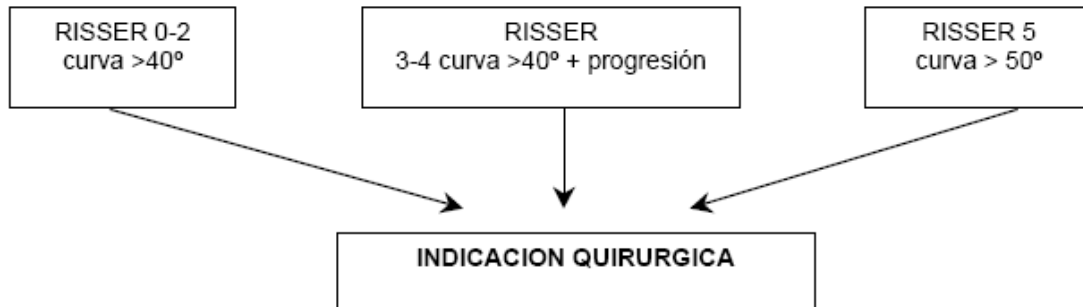
Fecha 1ª Edición: 2005

Fecha actualización: Diciembre, 2010

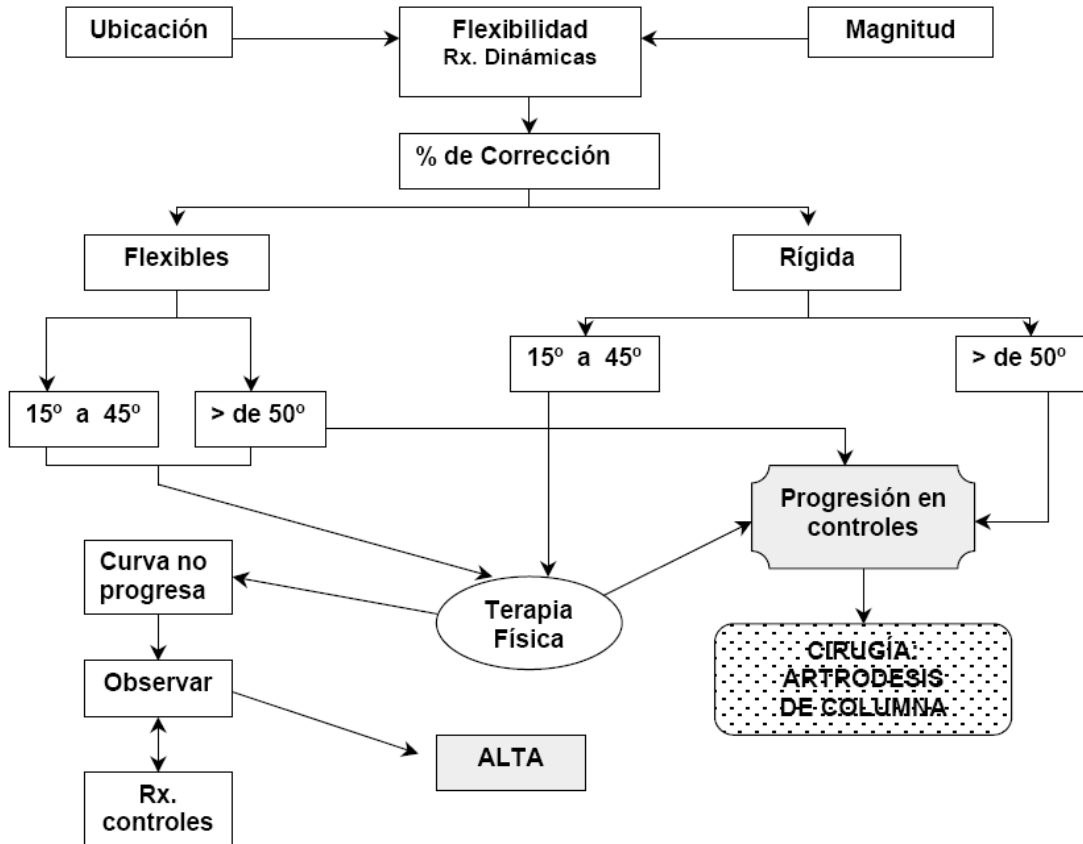
ÍNDICE

FLUJOGRAMA 1. Indicación Quirúrgica en Escoliosis Idiopática del Adolescente.....	4
FLUJOGRAMA 2. Decisión Terapéutica en Escoliosis Idiopática del Adulto	5
FLUJOGRAMA 3. Decisión Terapéutica en Escoliosis NO Idiopática	6
Recomendaciones Claves	7
1. INTRODUCCIÓN.....	8
1.1 Descripción y epidemiología del problema de salud	8
1.2 Magnitud del problema	8
1.3 Alcance de la guía	9
1.4 Declaración de intención	10
2. OBJETIVOS.....	11
3. RECOMENDACIONES.....	12
3.1 Prevención primaria, tamizaje y sospecha diagnóstica	12
3.2 Confirmación diagnóstica	13
3.3 Tratamiento de la Escoliosis.....	14
3.3.1 ¿Intervenciones, evaluación preoperatoria y criterios quirúrgicos en menores de 15 años con escoliosis idiopáticas?.....	15
3.3.2 ¿Intervenciones y criterios quirúrgicos en adultos con escoliosis idiopáticas?	17
3.3.3 ¿Intervenciones, evaluación preoperatoria y criterios quirúrgicos en escoliosis no idiopáticas?	17
3.4 Seguimiento y Rehabilitación	19
4. IMPLEMENTACIÓN DE LA GUÍA.....	20
4.1 Situación de la atención del problema de salud en Chile y barreras para la implementación de las recomendaciones	20
5. DESARROLLO DE LA GUÍA.....	21
5.1 Grupo de trabajo	21
5.2 Declaración de conflictos de interés	21
5.3 Revisión sistemática de la literatura	21
5.4 Formulación de las recomendaciones.....	22
5.5 Validación de la guía.....	22
5.6 Vigencia y actualización de la guía	22
ANEXO 1. Niveles de Evidencia y Grados de Recomendación	23
ANEXO 2. Glosario de términos.....	24
REFERENCIAS	25

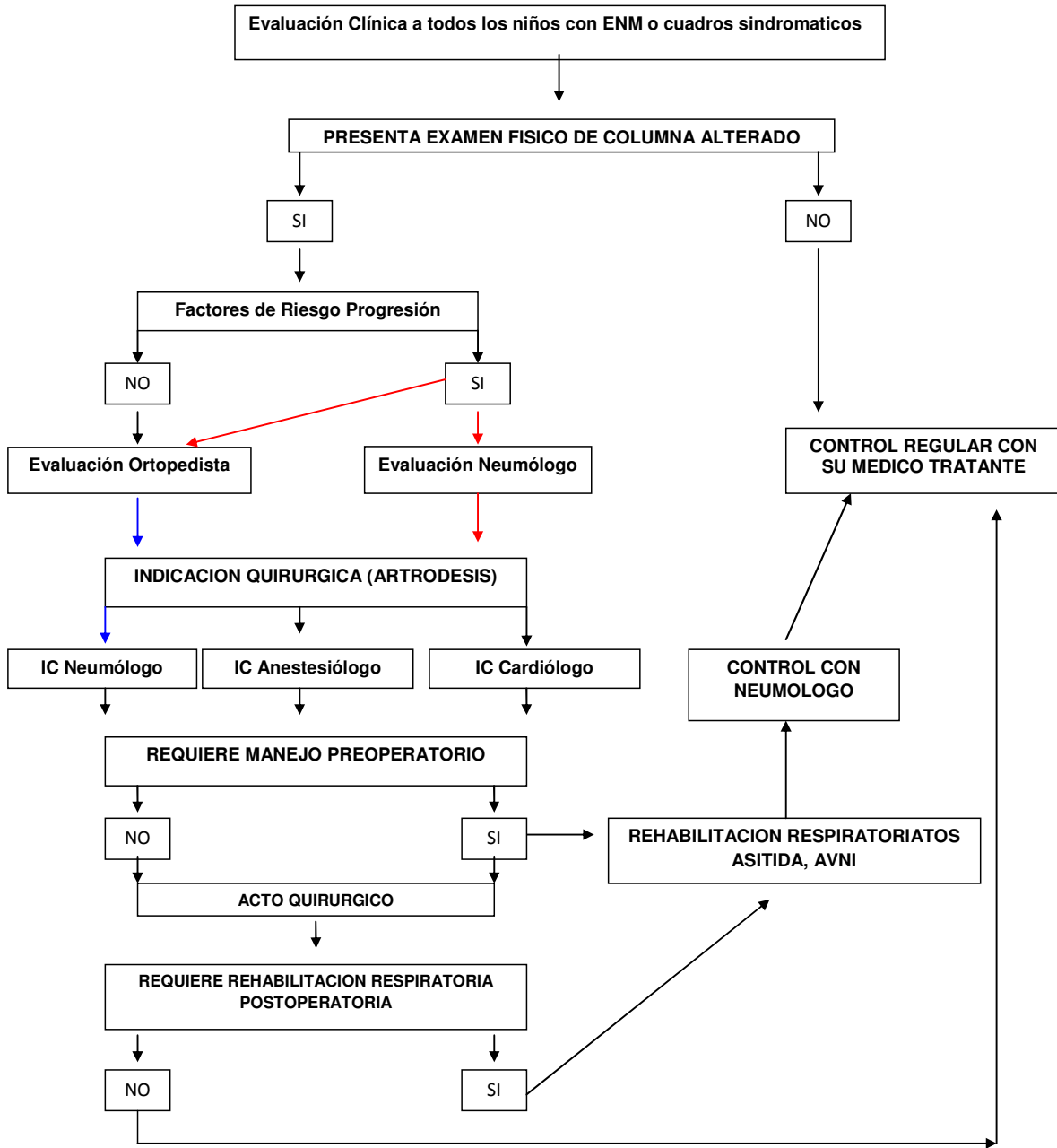
FLUJOGRAMA 1. Indicación Quirúrgica en Escoliosis Idiopática del Adolescente



FLUJOGRAMA 2. Decisión Terapéutica en Escoliosis Idiopática del Adulto



FLUJOGRAMA 3. Decisión Terapéutica en Escoliosis NO Idiopática



Recomendaciones Claves

1. El diagnóstico presuntivo de escoliosis se realiza a través del examen físico en que se realiza el **Test de Adams**. (Nivel de Evidencia 1)
2. La confirmación diagnóstica de escoliosis se realiza a través de la radiografía de columna total con carga en proyección ántero-posterior y lateral. (Nivel de Evidencia 1)
3. El riesgo de daño neurológico es bajo y se minimiza con uso de instrumentación segmentaria, monitoreo neurológico intraoperatorio y habiendo descartado lesión intracanal mediante RM. (Nivel de Evidencia 2)
4. Todos los pacientes requieren radiografías Antero-Posteriores en decúbito con flexión lateral derecha e izquierda y con tracción como parte del estudio preoperatorio. (Nivel de Evidencia 2).
5. Toda curva sobre los 10°, medida con el método de Cobb en radiografías de columna de pié, se considera patológica y se debe controlar hasta el término de la pubertad. (Nivel de Evidencia 1)
6. Las escoliosis no idiopáticas presentan un curso más agresivo y una progresión mas rápida. (Nivel de Evidencia 1)
7. La artrodesis está indicada en escoliosis de pacientes con enfermedad neuromuscular con ángulos de Cobb > 30°. (Nivel de Evidencia 2- Recomendación Grado B)
8. Se requiere evaluación bronco-pulmonar prequirúrgica en todos los pacientes con enfermedades neurológicas y neuromusculares. (Recomendación Grado A)
9. Se debe considerar la indicación de asistencia ventilatoria no invasiva (AVNI) domiciliaria nocturna si la escoliosis es severa (ángulos de Cobb > 40°), especialmente si la capacidad vital forzada (CVF) es < 40% del valor predicho. (Recomendación Grado B)
10. En los pacientes con patología neuromuscular 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), cifo escoliosis y restricción pulmonar severa. (Evidencia 1- Recomendación Grado A)
11. El manejo ortopédico de la escoliosis idiopática del adolescente se recomienda cuando el esqueleto aún está inmaduro y cuando la curvatura presenta un ángulo < 30°. (Evidencia 1- Recomendación Grado A)
12. El tratamiento ortopédico en las escoliosis no idiopáticas, especialmente en el caso de las ENM, no ayuda a evitar la progresión de la curva. (Evidencia 1- Recomendación Grado A).

1. INTRODUCCIÓN

1.1 Descripción y epidemiología del problema de salud

La escoliosis corresponde a la deformidad estructural de la columna vertebral en el plano coronal (frontal) en forma permanente, asociado a componentes rotacionales simultáneos de la columna. Muchos de los conceptos que se aplican en su manejo son válidos para el manejo de la deformidad estructural en el plano sagital, la cifosis. Una deformidad mixta será por tanto, una cifo escoliosis.

Es una enfermedad evolutiva que, sin tratamiento oportuno, se va agravando con el desarrollo, se acentúa con el crecimiento rápido y, en la mayoría de los casos, se estabiliza al término de la madurez ósea (33). Nivel de Evidencia 3.

Se denominan curvas estructurales, porque tienen una inclinación asimétrica y fija de la columna en que es imposible la corrección voluntaria permanente.

Sus características fundamentales son:

1. Rigidez en el ápice
2. Rotación vertebral y gibas
3. Acuñaamiento lado cóncavo
4. Progresión, que es el sello de la enfermedad deformante.

Con relación a la clasificación de las escoliosis se utiliza:

1. Magnitud de las curvas:
 - a. Curvas Leves: menor 20°
 - b. Curvas Moderadas: 20 a 40°
 - c. Curvas Graves: mayor de 50°
 - d. Curvas entre 40 y 50° variarán según cada caso, dependiendo de:
 - i. La rigidez de la curva. El grado de rigidez corresponde al porcentaje de corrección en un estudio de Rx. dinámicas:
 1. Curva elástica, si corrige más de 40%
 2. Curva rígida, si su corrección es menor de 40%.
 - ii. La madurez esquelética, la que se evalúa a través de la osificación del núcleo secundario del Ala Ilíaca. Se clasifica en 5 etapas, siendo el Risser 0 el más inmaduro.
2. Flexibilidad:
 - a. La Curva Mayor es aquella curva que es más estructural y deformante.
 - b. La Curva Menor es la curva menos estructural y deformante y habitualmente es llamada curva compensatoria.

1.2 Magnitud del problema

La mayoría de los estudios de prevalencia se refieren a la escoliosis idiopática del adolescente. Así, una curva estructural sobre 10° aparece en el 2 - 3% del universo en riesgo, que son las niñas y los niños de 10 a 16 años. De este grupo con escoliosis, el 10% requerirá de tratamiento activo y el 1% requerirá de cirugía. La prevalencia de las formas no-idiopáticas es menos conocida, pudiéndose extrapolar basándose en su proporción de 15% del total de las escoliosis.

Es más frecuente en mujeres que en hombres. Existe poca información publicada respecto de la incidencia de la Escoliosis Idiopática del Adolescente. Se estima (en forma poco precisa) que en Chile, según el último censo (2002), existirían entre 740 y 1.100 niñas/os que habrían requerido o requerirían cirugía:

Universo en riesgo (6 – 19 años): 3.700.000 niñas/os

Curva > 10° (2 – 3%) : 74.000 - 111.000 niñas/os

Curva >40° (1%) : 740 - 1.110 niñas/os

1.3 Alcance de la guía

a. Tipo de pacientes y escenarios clínicos a los que se refiere la guía

Definición: La escoliosis corresponde a la deformidad estructural de la columna vertebral en el plano coronal (frontal) en forma permanente, asociado a componentes rotacionales simultáneos. Es una enfermedad evolutiva que, sin tratamiento oportuno, se va agravando con el desarrollo, se acentúa con el crecimiento rápido y, en la mayoría de los casos, se estabiliza al término de la madurez ósea.

Esta guía está orientada a los menores de 25 años que padecen algún tipo de deformidad estructural de la columna compatible con escoliosis, y que tengan indicación de cirugía .

b. Usuarios a los que está dirigida la guía

La presente guía clínica entrega recomendaciones de buenas prácticas a los profesionales sanitarios en contacto con pacientes jóvenes, menores de 25 años, y que presentan escoliosis severas de resolución quirúrgica, para mejorar el pronóstico y calidad de vida de estos pacientes.

Ortopedistas Infantiles para:

- Confirmación diagnóstica de escoliosis.
- Tratamiento de escoliosis.
- Seguimiento de pacientes con escoliosis.
- Apoyo a la familia.

Pediatras, Médicos Fisiatras, Neurólogos Infantiles, Neumólogos Infantiles:

- Sospecha diagnóstica.
- Derivación oportuna al especialista.
- Manejo en las terapias coayudantes
- Apoyo a la familia.

Médicos de Atención Primaria:

- Sospecha diagnóstica.
- Apoyo familiar.
- Derivación a especialidad.

1.4 Declaración de intención

Esta guía no fue elaborada con la intención de establecer estándares de cuidado para pacientes individuales, los cuales sólo pueden ser determinados por profesionales competentes sobre la base de toda la información clínica respecto del caso, y están sujetos a cambio conforme al avance del conocimiento científico, las tecnologías disponibles en cada contexto en particular, y según evolucionan los patrones de atención. En el mismo sentido, es importante hacer notar que la adherencia a las recomendaciones de la guía no aseguran un desenlace exitoso en cada paciente.

No obstante lo anterior, se recomienda que las desviaciones significativas de las recomendaciones de esta guía o de cualquier protocolo local derivado de ella sean debidamente fundadas en los registros del paciente.

En algunos casos las recomendaciones no aparecen avaladas por estudios clínicos, porque la utilidad de ciertas prácticas resulta evidente en sí misma, y nadie consideraría investigar sobre el tema o resultaría éticamente inaceptable hacerlo. Es necesario considerar que muchas prácticas actuales sobre las que no existe evidencia pueden de hecho ser ineficaces, pero otras pueden ser altamente eficaces y quizás nunca se generen pruebas científicas de su efectividad. Por lo tanto, la falta de evidencia no debe utilizarse como única justificación para limitar la utilización de un procedimiento o el aporte de recursos.

2. OBJETIVOS

Esta guía es una referencia para la atención de los pacientes con escoliosis bajo el régimen de garantías explícitas.

En ese contexto, esta guía clínica tiene por objetivos:

- Entrega recomendaciones de buenas prácticas a los profesionales sanitarios en contacto con pacientes infanto-juveniles, para la pesquisa precoz de la deformidad y la derivación oportuna para ofrecer la resolución quirúrgica para mejorar el pronóstico y calidad de vida de estos pacientes.
- Los objetivos del tratamiento quirúrgico son: frenar la progresión de la curva, lograr la máxima corrección que resulta seguro obtener, lograr una artrodesis de los segmentos con buen balance coronal y sagital que permita una función indolora.

3. RECOMENDACIONES

3.1 Prevención primaria, tamizaje y sospecha diagnóstica

Preguntas clínicas abordadas en la guía

- ¿Cuál es la historia natural en las escoliosis no idiopáticas?
- ¿Cuál es la historia natural en las escoliosis idiopáticas del adolescente?
- ¿Cuál es la historia natural en las escoliosis idiopáticas del adulto?

Síntesis de evidencia

Historia Natural de la Escoliosis No-Idiopática

En un 15% de los casos, la escoliosis es no-idiopática. Su origen es variado, siendo los grupos más comunes la forma congénita, neuromuscular, asociada a genopatías o displasias óseas, metabólicas y más infrecuentemente post-traumática, post-quirúrgica o tumoral(6,7).

En términos generales, las formas no-idiopáticas son más precoces en su aparición, son más rápidas en su progresión y su manejo es más complejo. La asociación con patología local y/o sistémica, la severidad y rigidez de la curva hacen que este grupo consuma más recursos en todas las etapas de su manejo y que la incidencia de complicaciones y cirugías múltiples sea mayor (2).

En el caso de las escoliosis en pacientes con enfermedades neuromusculares la gravedad de ésta se relaciona directamente con la progresión de la enfermedad y con posturas en sedestación sin alineamiento mantenidas, lo que hacen que el efecto gravitacional sobre las curvaturas de columnas acelere la progresión de la cifo escoliosis. La complicación respiratoria es indicación de tratamiento con artrodesis, ya que los sistemas de sostén y mantención con corset en estos casos han mostrado poca utilidad y entorpecen la mecánica respiratoria. La cirugía se debe diferir lo más posible, sin embargo, la presencia de ángulo de Cobb $>40^\circ$ se correlaciona con insuficiencia respiratoria, consideraciones que debe tener el equipo quirúrgico y de anestesia en todos estos casos.

En el caso de niños con enfermedades que afecten el tono muscular produciendo espasticidad o distonía, la alteración postural favorece la presencia de escoliosis.

Estas formas de escoliosis siguen un curso más agresivo y su historia natural es de mayor compromiso funcional por dolor y limitación respiratoria. Este grupo presenta una tasa de morbimortalidad mayor que la de la población general (5).

En el caso de las escoliosis neuromusculares mantener la bipedestación y la marcha atenúa la progresión del defecto. El gran desafío son los niños pequeños con 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, corsé), no logran evitar la progresión del defecto.

Historia Natural de la Escoliosis Idiopática del Adolescente

La escoliosis idiopática del adolescente (EIA) es la causa más común de escoliosis (85%). Para este fin, adolescente será una persona desde los 10 años hasta su madurez esquelética. También recibe el nombre de escoliosis de instalación tardía para distinguirla de la escoliosis idiopática infantil y juvenil (0 a 3 y 3 a 10 años respectivamente), la que tiene un curso más agresivo.

La historia natural de la enfermedad es de deformidad progresiva y, en general, las y los pacientes alcanzan la madurez esquelética con curvas de 50° o más (4,10, 12).

La escoliosis es causa de:

1. Deformidad del tronco.
2. Dolor en la adultez.
3. Compromiso respiratorio en curvas graves (> 90°).

Historia Natural de la Escoliosis Idiopática en el Adulto

El porcentaje de progresión general es del orden de 22% de la curva por mes ó de un 0,8° por mes. La progresión dependerá no solo del tipo de curva, sino también de la madurez ósea, es así como ante una mayor escoliosis (o mayor angulación) y menor edad ósea, mayor será la gravedad de progresión del ángulo de la curva.

El porcentaje de progresión en el adulto en promedio será de:

1. 0,5° anual en curvas entre 30 y 50°
2. 1,0° anual en curvas mayores de 50°
3. En general curvas menores de 30° casi no progresan.

La escoliosis es una enfermedad de curso crónico en la que el diagnóstico precoz es la base de la instalación de un tratamiento no quirúrgico, como es el caso de las escoliosis idiopáticas más frecuentes : la del adolescente. En el caso de la presencia de enfermedades que cursan con escoliosis como son algunas enfermedades neurológicas y las enfermedades neuromusculares, la sospecha diagnóstica debe hacerse en todos los niños que presenten la enfermedad de base y el examen de columna debe realizarse en todos los controles que se realicen.

3.2 Confirmación diagnóstica

Preguntas clínicas abordadas en la guía

- ¿Cómo se realiza el diagnóstico de la escoliosis?
- ¿Cómo se realiza el diagnóstico de la escoliosis y complicaciones neurológicas derivadas de ésta?

SINTESIS DE EVIDENCIAS

El examen clínico es la base del diagnóstico de escoliosis.

El Test de Adams es una forma simple de identificación de curvas estructurales y se puede aplicar sin necesidad de equipo adicional. En un estudio realizado en adolescentes con escoliosis

idiopática, en Canadá, se comparó este test con el escoliómetro, demostrando ambos adecuada confiabilidad interexaminador para la evaluación de las curvas torácicas.

Debido a que el test de Adams es más sensible, los autores estimaron que sigue siendo el examen no invasivo para determinar escoliosis.(32).

Si el examinador pesquisa una asimetría paravertebral al observar el tronco flectado, la recomendación es referir al paciente para evaluación por especialista.

La radiología simple de columna confirma y mide la/s curva/s. El especialista determinará, asimismo, si la curva corresponde a Escoliosis Idiopática del Adolescente o a una forma no idiopática e iniciará el tratamiento, apoyado eventualmente en exámenes imagenológicos adicionales.

Todos los pacientes requieren de radiografía de columna total con carga en los 2 planos (AP-L), para el seguimiento éstas se repiten 2 a 3 veces por año, según se encuentren o no en la etapa de crecimiento rápido (34). Nivel de Evidencia 2.

Todos los pacientes requieren de radiografías AP en decúbito con flexión lateral derecha e izquierda y con tracción como parte del estudio preoperatorio. En el postoperatorio, esta serie básica se repite.

Resonancia Magnética(1)

No forma parte de la evaluación necesaria en pacientes sin hallazgos neurológicos y con patrón de curva clásico (torácica derecha) por la baja incidencia de hallazgos positivos (1.2%). La situación es diferente en los siguientes casos, por existir anomalías del canal medular en más de un 30% de los pacientes, lo que indica screening medular con RM para:

1. Todo paciente con hallazgo positivo al examen neurológico.
2. Todo paciente con curva dorsal izquierda.
3. Todo paciente con curvas graves ($>50^\circ$).
4. Todo paciente con progresión rápida de una curva.
5. Todo paciente con inicio de curva <11 años.
6. Varones con curva $> 40^\circ$ con progresión.

Tomografía Axial Computarizada

Se requiere para definir la anatomía vertebral en pacientes con curvas graves ($>80^\circ$) para la planificación quirúrgica y/o sospecha de malformación congénita.

3.3 Tratamiento de la Escoliosis

Preguntas clínicas abordadas en la guía

1. ¿Cuáles son las intervenciones y evaluación preoperatoria más efectivas en menores de 15 años con escoliosis idiopáticas?
2. ¿Cuáles son los criterios quirúrgicos en menores de 15 años con escoliosis idiopáticas?

3. ¿Cuáles son las intervenciones y evaluación preoperatoria más efectivas en adultos con escoliosis idiopáticas?
4. ¿Cuáles son los criterios quirúrgicos en adultos con escoliosis no idiopáticas?

El objetivo de la cirugía es evitar la agravación de la deformidad, lo que se consigue fusionando cuerpos vertebrales. Para esto existe un gran número de tipos de implante que mejoran la corrección, los que contribuyen a asegurar la fusión. Los objetivos claves de la intervención quirúrgica serán:

1. Frenar la progresión de la curva.
2. Lograr la máxima corrección que resulte seguro obtener.
3. Lograr una artrodesis de los segmentos con buen balance coronal y sagital que permita una función indolora.

Los principios a tener siempre presentes, independientemente de cuál sea el tipo de implante elegido para la cirugía, son:

1. Obtener una adecuada corrección.
2. Que esta corrección sea estable.
3. Preservar una columna balanceada.
4. Sacrificar el menor número posible de segmentos móviles, sin sacrificar corrección, ni indemnidad neurológica.
5. Frenar la progresión de la deformidad al año de la cirugía.

La cirugía incluye corrección y fijación con implantes de la/s curva/s. Esto puede realizarse por vía posterior, anterior o combinada. La vía combinada puede realizarse en un tiempo quirúrgico o en dos tiempos, separados por 7-10 días. Se agrega injerto óseo para lograr la artrodesis del segmento fijado. Excepcionalmente se puede artrodesar sin instrumentar la curva.

La cirugía es de alta complejidad y requiere de anestesiología sofisticada con énfasis en técnicas de conservación de sangre e idealmente de recuperación sanguínea. El post-operatorio inmediato de una EIA es en la Unidad de Tratamiento Intensivo, seguido de un período breve (1 a 2 días) en intermedio, completando en sala común un total de 7-10 días de hospitalización. Los períodos se prolongan en las escoliosis no-idiopáticas; en particular, las neuromusculares, por su baja reserva respiratoria.

El riesgo de daño neurológico es bajo y se minimiza con uso de instrumentación segmentaria, monitoreo neurológico intraoperatorio y habiendo descartado lesión intracanal mediante RM preoperatoria.

3.3.1 ¿Intervenciones, evaluación preoperatoria y criterios quirúrgicos en menores de 15 años con escoliosis idiopáticas?

Las opciones de tratamiento en menores de 15 años son:

- Observación: en curvas $<25^\circ$.
- Corsé: en curvas $25-40^\circ$ en inmadurez esquelética.
- Corrección quirúrgica: cuando no hay respuesta al tratamiento ortopédico y hay progresión de la curva en un promedio mensual de 1° ó más.

Evaluación Preoperatoria

Está enfocada a identificar factores ocultos que determinen un origen no idiopático de la escoliosis y a minimizar los riesgos inherentes a un tratamiento quirúrgico de alta complejidad.

Se requiere de la participación de un equipo multidisciplinario:

- Pediatra. Todos los pacientes requieren evaluación por un pediatra, quien hace de coordinador en el aspecto médico general del paciente, solicitando las interconsultas que se requieran.
- Otros especialistas, cardiólogo pediátrico, requerido en la mayoría de los casos. En niños sin patología de base, según criterio de Pediatra. En todos los pacientes con elementos de LCFA. En todos los pacientes que requieran de toracotomía para una vía anterior. La gran mayoría de los pacientes que son evaluados cardiológicamente requieren Eco cardiografía preoperatoria.
- Bronco pulmonar pediátrico, requerido en la mayoría de los casos esencialmente cuando se presentan curvas torácicas severas, en aquellos con deformidad de la pared torácica; En todos los casos que requieran de toracotomía para vía anterior. La gran mayoría de los pacientes que son evaluados por bronco-pulmonar requieren espirometría preoperatoria.
- Genetista o Endocrino, según criterio del cirujano de columna o del pediatra. Requerido en los casos que presenten sospecha de anomalía congénita, alteraciones de la talla o estigmas sugerentes de patología endocrinológica.
- Neurología, requerida ante aparición de signos neurológicos positivos durante la evaluación o identificación de anomalía congénita vertebral.
- Kinesioterapia, todos los pacientes en el preoperatorio y el postoperatorio inmediato, como parte de la educación en cuidados post-cirugía. Parte del manejo preoperatorio de los candidatos a toracotomía para vía anterior.
- Hematólogo, un número importante de pacientes se beneficia de pre-donación de sangre autóloga para su reinfusión en el peri-operatorio.

En relación a exámenes de laboratorios para evaluación preoperatoria todo paciente requiere evaluación con Hemograma, Glicemia, Clasificación de grupo sanguíneo y Rh, TP y TTPK. Frecuentemente se requiere creatininemia, sedimento de orina y ferremia. En pacientes sospechosos de malnutrición se requiere, además, de albuminemia. Gases sanguíneos arteriales en candidatos a vía anterior.

Crterios para indicación de cirugía en escoliosis idiopática del adolescente

1. Curvas $>40^\circ$ en niñas pre-menárquicas de baja madurez esquelética y post-menárquicas inmaduras esqueléticamente, cuya curva progresa, pese al uso de corset.
2. Curvas $>30^\circ$ asociadas a lordosis dorsal severa con disminución de volumen torácico.
3. Curvas mayores de 50° en esqueleto maduro.
4. Curvas $>40^\circ$ en varones menores a 16 años.
5. Curvas entre $40-50^\circ$ en esqueleto maduro, asociado a severa deformidad de tronco.

Las tres últimas situaciones son una indicación relativa de cirugía y la decisión está basada en una evaluación cuidadosa de los factores participantes, que incluyen, principalmente, riesgo de progresión y grado de deformidad del tronco.

3.3.2 ¿Intervenciones y criterios quirúrgicos en adultos con escoliosis idiopáticas?

Los principios básicos del tratamiento expectante de las escoliosis en el adulto son:

1. Observación en curvas menores de 30° y que no progresan en controles anuales con Rx. de columna. En el adulto, el uso del corsé no está indicado como tratamiento ortopédico.

Criterios para indicación de cirugía en escoliosis del adulto menor (20-25 Años)

1. Curva >50° que demuestre progresión.
2. Curva >50° con alto riesgo de progresión (rotación vértebra apical >30%, traslación lateral, ángulo costovertebral de Mehta >30%) y deformidad significativa del tronco (indicación relativa).

3.3.3 ¿Intervenciones, evaluación preoperatoria y criterios quirúrgicos en escoliosis no idiopáticas?

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°). Esta situación favorable al tratamiento ortopédico no se repite en el paciente con escoliosis no idiopática especialmente en el caso de las ENM. Pese a que existen múltiples estudios que demuestran que en estas patologías el uso de corsé no evita la progresión de la escoliosis y que es el manejo quirúrgico el único que ha demostrado beneficio real para evitar la progresión del defecto (35); 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, corsé no restrictivos podrían cumplir este rol.

Dentro de estas medidas lo esencial es la preservación de la marcha y la bipedestación 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. Por otro lado, mantener los rangos articulares de los tobillos que permita una postura plantígrada es esencial para conservar la bipedestación y la marcha.

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 sitting o sillas de ruedas adaptadas a la contextura y forma de cada paciente es esencial cuando queremos que los niños estén cómodos y sin dolor (29,30).

Criterios para indicación de cirugía en escoliosis no idiopática

Esta se rige por normas particulares a cada subgrupo, según sigue.

Escoliosis congénitas

Las formas congénitas de escoliosis tienen una progresión variable, según cual sea la dismorfia vertebral en cuestión. El apoyo con imágenes (Rx, TAC, RM) es esencial para identificar aquellos con alto riesgo de progresión. Aquellas curvas que tengan alto riesgo de progresión o que demuestren progresión durante su seguimiento, tienen indicación quirúrgica.

Algunos ejemplos que con frecuencia causan progresión no aceptable son los siguientes:

1. Hemivertebra no-incarcerada y barra contralateral.
2. Curva progresiva.
3. Cifosis congénita tipo 2.
4. Hemivertebra no-incarcerada o parcialmente incarcerada en la unión cervico-dorsal o lumbosacra.

Escoliosis neuromusculares

Las escoliosis neuromusculares progresan más allá de la madurez esquelética y son causa de colapso del tronco del niño, complicando el manejo en forma importante. La corrección quirúrgica bien indicada beneficia significativamente al niño y facilita la labor de sus cuidadores.

Este grupo requiere especial cuidado en su evaluación multidisciplinaria y la patología respiratoria de base que casi invariablemente acompaña el cuadro y que es determinante en la indicación quirúrgica. Se requiere evaluación broncopulmonar prequirúrgica, que considere la indicación de AVNI en aquellos pacientes con ángulos entre 30 y 40°. 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.

La artrodesis es el tratamiento de elección en la cifo escoliosis de los niños con ENM y está indicada en escoliosis con ángulos de Cobb > 30°. 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.

Los pacientes con ENM y cifo escoliosis requieren disminución > 50% de la fuerza muscular (ángulo Cobb > 40°) para tener compromiso significativo de la CVF, hipoventilación alveolar nocturna como fase inicial en que existe aumento de la PaCO₂ durante el sueño, pero presentan gases sanguíneos normales en vigilia. Es por ello que la disminución de la CVF (valores < al 80% del valor predicho) es un parámetro tardío en la evaluación de la función pulmonar y se asocia a cifo escoliosis severas. Del punto de vista práctico para la evaluación de estos niños, tener CVF normal o levemente disminuida, no contraindica la indicación de artrodesis.

Es importante que el equipo de respiratorio infantil (neumólogo, fisiatra, 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 (SpO₂) 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. Es a través de este equipo que la indicación de artrodesis se realizara en el momento oportuno manteniendo las condiciones y calidad de vida de estos pacientes (23,24).

Algunas curvas que requieren tratamiento quirúrgico son las siguientes:

1. Curva que causa colapso lateral y/o anterior del tronco dificultando el manejo en la silla.
2. Curva que causa oblicuidad pélvica progresiva con riesgo de escara de decúbito.
3. Colapso del tronco con apoyo costo-ilíaco doloroso.

En términos generales, las reglas aplicables a la corrección quirúrgica en Escoliosis Idiopática del Adolescente son útiles para muchas de las escoliosis no-idiopáticas, considerando el mayor riesgo de progresión y la mayor complejidad en términos de evaluación preoperatorio.

3.4 Seguimiento y Rehabilitación

Según la SRS (Scoliosis Research Society) toda curva sobre los 10°, medida con el método de COBB en radiografías de columna de pié, se considera patológica y se debe controlar hasta el término de la pubertad.

Los pacientes con enfermedades neuromusculares pueden presentar complicaciones cardiorrespiratorias en el postoperatorio inmediato especialmente aquellos con defectos severos (ángulos entre 55 y 85°); en general se recomienda seguimiento postoperatorio a 48 meses, hasta que se demuestra estabilidad de la función pulmonar (disminución no significativa de la CVF).

Dentro de los 10 días post alta, comenzará el control post quirúrgico, el que deberá continuar con evaluación de especialistas cuando corresponda:

1. Manométrica esfínter anal.
2. Estudio urodinámico.
3. Potenciales evocados en corteza.
4. Rehabilitación física y respiratoria para recuperar condiciones previas.

4. IMPLEMENTACIÓN DE LA GUÍA

4.1 Situación de la atención del problema de salud en Chile y barreras para la implementación de las recomendaciones

Este es un problema que se busca en el control regular del paciente pediátrico, y en el examen de salud escolar. En el caso de las escoliosis idiopáticas estas se manejan de forma concordante con lo expuesto en la GPC, teniendo un buen abordaje a nivel nacional.

En el caso de las escoliosis no idiopáticas se trata de pesquisar en la evaluación multidisciplinaria a las que los niños acceden. Actualmente se busca dirigidamente en el grupo de pacientes con patologías de bases neurológicas, neuromusculares o sindromáticas para que, a través del diagnóstico oportuno, se acceda al tratamiento quirúrgico con menos riesgo para el paciente.

5. DESARROLLO DE LA GUÍA

Esta versión de la guía es producto de la revisión de datos realizada el año 2010 y la inclusión en el equipo de trabajo de otros profesionales y especialistas distintos a los originales.

5.1 Grupo de trabajo

Los siguientes profesionales aportaron a la elaboración de esta guía. El Ministerio de Salud reconoce que algunas de las recomendaciones o la forma en que han sido presentadas pueden ser objeto de discusión, y que éstas no representan necesariamente la posición de cada uno de los integrantes de la lista.

Grupo de expertos que participaron en la elaboración de la versión 1, 2004

Dr. Mario Hermosilla	Médico Traumatólogo. Hospital Exequiel González Cortez.
Dr. Lionel Beaulieu.	Médico Traumatólogo. Instituto Traumatológico.
Dr. Samuel Pantoja	Médico Traumatólogo. Hospital Roberto del Río, Hospital Urgencia Asistencia Pública.
Dr. Rodrigo González.	Médico Traumatólogo. Hospital Exequiel González Cortez.
Dr. Andrés Chahin	Médico Traumatólogo. Hospital Roberto del Río
Dra. Carmen López.	Médico Psiquiatra Programa de Adolescentes MINSAL
E.U. Alicia Villalobos	Programa del Adulto Mayor MINSAL
Dra. Gloria Ramírez.	Médico Salubrista. DIPRECE. MINSAL

Grupo de expertos que participaron en la revisión, 2010

E.U. Pamela Salinas	Enfermera Universitaria.
Dr. Francisco Prado Ataglic	Pediatra Broncopulmonar. Hospital Clínico San Borja Arriarán.
Dra. Carolina García	Médico Fisiatra. DIPRECE. Subsecretaría de Salud Pública. MINSAL. Coordinadora de la revisión de la Guía.

5.2 Declaración de conflictos de interés

Ninguno de los participantes ha declarado conflicto de interés respecto a los temas abordados en la guía.

Fuente de financiamiento: El desarrollo y publicación de la presente guía han sido financiados íntegramente con fondos estatales.

5.3 Revisión sistemática de la literatura

Se realizó una búsqueda de literatura científica en Medline y fuentes secundarias (Cochrane Library, DARE, HTA Database), que privilegió la identificación de revisiones sistemáticas y guías de práctica clínica de buena calidad, y en ausencia de estas, estudios originales del mejor nivel

de evidencia disponible. Esta búsqueda fue complementada con literatura aportada por el grupo de expertos.

5.4 Formulación de las recomendaciones

La formulación de las recomendaciones se realizó mediante el consenso de la mesa de expertos convocados y la evidencia encontrada en la revisión sistemática y el aporte bibliográfico de los participantes

5.5 Validación de la guía

Previo a su publicación, la guía será sometida a revisión por :
-Pamela Vásquez R. Secretaría Técnica AUGÉ-DIPRECE.

5.6 Vigencia y actualización de la guía

Plazo estimado de vigencia: 3 años desde la fecha de publicación.
Esta guía será sometida a revisión cada vez que surja evidencia científica relevante, y como mínimo, al término del plazo estimado de vigencia.

ANEXO 1. Niveles de Evidencia y Grados de Recomendación

Se utilizó los criterios propuestos por el Centro para la Medicina Basada en Evidencias de la Universidad de Oxford. (http://www.cebm.net/levels_of_evidence.asp)

- 1a Revisiones Sistemáticas (RS) de Ensayos Clínicos Aleatorizados (EnCAs) con homogeneidad (que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección).
- 1b EnCAs individuales con Intervalos de Confianza (IC) estrechos.
- 1c Eficacia demostrada por la práctica clínica, pero no por la experimentación.
- 2a RS de estudios de cohortes con homogeneidad (que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección).
- 2b Estudios de Cohortes individuales o EnCAs de mala calidad (seguimiento menor al 80%).
- 2c Investigación de resultados en salud, estudios ecológicos.
- 3a RS de estudios de casos y controles con homogeneidad (que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección).
- 3b Estudios de casos y controles individuales.
- 4 Series de casos y estudios de cohortes y, casos y controles de baja calidad.
- 5 Opiniones de "expertos" sin valoración crítica explícita.

De acuerdo a lo anterior se originan los siguientes grados de recomendación:

GRADO A = Estudios tipo 1a, 1b, 1c.

GRADO B = Estudios tipo 2a, 2b, 2c, 3^a, 3b.

GRADO C = Estudios tipo 4

GRADO D = Estudios tipo 5

ANEXO 2. Glosario de términos

Angulo de Cobb	medida de la curvatura de la columna vertebral expresada en grados
Sedestación	término posicional que indica que el sujeto se encuentra sentado
Artrodesis	cirugía para inmovilizar una articulación de tal manera que huesos crezcan juntos
Test de Adams	con paciente de pie, inclinado hacia adelante, la prominencia de las apófisis espinosas se hacen más evidentes y se puede observar con más seguridad si la columna está recta o curvada .
EIA	Escoliosis idiopática del adolescente
ENM	Escoliosis neuromusculares.
TP	Tiempo de Protrombina
TTPK	TIEMPO DE TROMBOPLASTINA PARCIAL ACTIVADA

REFERENCIAS

1. Do T, Fras C, Burke S, Widmann R, Rawlins B, Boachie-Adjei O. Clinical Value of Routine Preoperative Magnetic Resonance Imaging in Adolescent Idiopathic Scoliosis. A prospective study of three hundred and twenty-seven patients. *J Bone Joint Surg.* 83-A; 4: 577-579, 2001.
2. Lonstein JE, Carlson JM. The prediction of curve progression in untreated idiopathic scoliosis during growth. *J Bone Joint Surg [Am]* 1984;66:1061.
3. Nachemson A. A long-term follow-up study of nontreated scoliosis. *Acta Orthop Scand* 1968;39:446.
4. Nilsson U, Lundgren KD. Long-term prognosis in idiopathic scoliosis. *Acta Orthop Scand* 1968;39:456.
5. Pehrsson K, Larsson S, Nachemson A, Oden A. A long term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death, and symptoms. Presented at Scoliosis Research Society annual meeting. Minneapolis, MN 1991.
6. Rogala EJ, Drummond DS, Gurr J. Scoliosis: Incidence and natural history. A prospective epidemiological study. *J Bone Joint Surg [Am]* 1978 ; 60 : 173 – 6.
7. Weinstein S. Natural History of Scoliosis. *Spine* 24; 24: 2592–2600, 1999.
8. Weinstein SL, Ponseti IV. Curve progression in idiopathic scoliosis: Longterm follow-up. *J Bone Joint Surg [Am]* 1983;65:447.
9. Weinstein SL. Idiopathic scoliosis: Natural history. *Spine* 1986;11:780.
10. Bunnell WP: The natural history of idiopathic scoliosis. *Clin Orthop* 229:20-25, 1988.
11. Peterson LE, Nachemson AL: Prediction of progression of the curve in girls who have adolescent idiopathic scoliosis of moderate severity. Logiistic regression analysis based on data from the Brace Study of the Scoliosis Research Society. *J Bone Joint Surg Am* 77:823-827, 1995.
12. Mayo NE, Goldberg MS, Poitras B, et. al: The Ste-Justine Adolescent Idiopathic Scoliosis Cohort Study: Part III: Back pain. *Spine* 19:1573- 1581, 1994.
13. Nachemson AL, Peterson LE: Effectiveness of treatment with a brace in girls who have adolescent idiopathic scoliosis. A prospective, controlled study based on data from the Brace Study of the Scoliosis Research Society. *J Bone Joint Surg Am* 77:815-822, 1995.
14. 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.
15. 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.
16. 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.
17. Evans GA, Drennan JC, Russman BS: Functional classification and orthopaedic management of spinal muscular atrophy. *J Bone Joint Surg Br* 1981; 63: 516-522.
18. 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.
19. 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.
20. 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.
21. 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.
22. 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.

23. 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.
24. 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.
25. 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.
26. Yilmaz O, Karaduman A, Topaloglu H: Prednisolone therapy in Duchenne muscular dystrophy prolongs ambulation and prevents scoliosis. *Eur J Neurol* 2004; 11: 541-544.
27. Manzur AY, Kuntzer T, Pike M, Swan A: Glucocorticoid corticosteroids for Duchenne muscular dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev* 2004:CD003725.
28. 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.
29. Trefler E, Taylor SJ. Prescription and positioning: evaluating the physically disabled individual for wheelchair seating. *Prosthet Orthot Int* 1991; 15: 217-224.
30. 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.
31. Prado F., Salinas P., García C.; Recomendaciones para la evaluación quirúrgica de la escoliosis en niños con enfermedad neuromuscular. *Revista de Neumología Pediátrica* 2010; 6.
32. Côté P, Kreitz BG, Cassidy JD, Dzus AK, Martel J.A study of the diagnostic accuracy and reliability of the Scoliometer and Adam's forward bend test. 1998 Apr 1;23(7):796-802; discussion 803.
33. Reamy BV, Slakey JB. Adolescent idiopathic scoliosis: review and current concepts. *Am Fam Physician*. 2001 Jul 1;64(1):111-6.
34. Kim H, Kim HS, Moon ES, Yoon CS, Chung TS, Song HT, Suh JS, Lee YH, Kim S. Scoliosis imaging: what radiologists should know. *Radiographics*. 2010 Nov;30(7):1823-42.
35. Aebi M. The adult scoliosis *Eur Spine J*. 2005 Dec;14(10):925-48. Epub 2005 Nov 18.

