

Estudios sobre la escoliosis idiopática*

I.V. Ponseti

Departamento de Cirugía Ortopédica. Universidad del Estado de Iowa. Iowa. City. Iowa. USA.

Publicado en *Acta Ortopédica-Traumatológica Ibérica*, vol. II, fasc. 1.º, págs. 25-35, 1954.

En muchos pacientes con escoliosis idiopática la deformidad aumenta sólo hasta grados moderados y luego deja de crecer. Aun con curvaturas vertebrales avanzadas, es frecuente ver que la postura del cuerpo no está muy afectada. En cambio, en otros casos la escoliosis idiopática crece deprisa y produce deformidades muy severas. Con el fin de establecer algunas bases para el pronóstico, estudiamos la evolución de esta deformidad en 394 casos que no fueron tratados quirúrgicamente. Muchos de estos pacientes fueron tratados por medio de ejercicios posturales y fisioterapia, con lo que a veces se consiguió mejorar la postura. Sin embargo, las curvaturas vertebrales no parecen ser afectadas por ningún tratamiento conservador. De nuestro estudio encontramos que el pronóstico de la escoliosis idiopática puede basarse sobre: 1, el tipo de la curvatura; 2, la edad del paciente al empezar la escoliosis, y 3, osteoporosis de las vértebras y anomalías de los espacios intervertebrales que se observan en las radiografías.

1. El tipo de curvatura. — En la escoliosis idiopática las características de las curvaturas se mantienen constantes durante la evolución de la deformidad, y aunque puedan incrementarse considerablemente, no cambian ni el vértice, ni la localización de la curvatura, ni la dirección de rotación de las vértebras. Desde el principio puede verse en las radiografías el tipo de escoliosis que el paciente va a tener. Es posible agrupar todos los casos de escoliosis idiopática en cinco tipos principales, a saber: curvaturas lumbares, toracolumbares torácicas y lumbares combinadas, torácicas y cervicotorácicas. En un 5 por 100 de los pacientes se observan casos de transición entre estos cinco tipos principales.

Las curvaturas lumbares comprenden, en general, cinco vértebras, desde la onceava torácica hasta la tercera lumbar. El vértice se encuentra en la primera o segunda vértebra lumbar. Noventa y tres casos de los 394 estudiados (23,6 por 100) tenían este tipo de escoliosis. Estas son las curvaturas idiopáticas más benignas, que a menudo no se notan hasta los trece años de edad y se estabilizan a los quince años (fig. 1).

Las curvaturas toracolumbares comprenden de seis a ocho vértebras, y se extienden desde la sexta o séptima torá-

cica hasta la primera o segunda lumbar. El vértice se encuentra en la onceava o doceava vértebra torácica y la convexidad de la curvatura es, en general., hacia la derecha. Encontramos este tipo de escoliosis en el 16 por 100 de nuestros casos. En general no se descubre hasta después de los trece años de edad y se incrementa hasta los dieciséis años. La postura del cuerpo no está muy deformada, excepto en los casos raros en que esta curvatura empieza en la edad infantil, cuando crece hasta producir mayores deformidades (fig. 2).

Las curvaturas torácicas y lumbares combinadas son las más frecuentes. Las observamos en el 37 por 100 de nuestros casos. Tiene esta escoliosis dos curvaturas principales: la torácica, que se extiende desde la sexta a la décima vértebra torácica y tiene el vértice en la séptima vértebra torácica; la curvatura lumbar es de dirección opuesta y se extiende desde la onceava vértebra torácica hasta la cuarta lumbar. Su vértice se encuentra en la segunda lumbar. La convexidad de la curvatura torácica es, en general, hacia la derecha, y la de la lumbar, hacia la izquierda. Esta escoliosis aparece alrededor de los doce años de edad y se incrementa hasta poco antes de los dieciséis años. Como existen dos curvaturas similares de dirección opuesta que se compensan, la postura del cuerpo no está muy alterada (fig. 3).



Figura 1. Radiografía de la columna vertebral de una muchacha de diecisiete años de edad con curvatura lumbar. La deformidad se empezó a notar a la edad de doce años.

*Comunicación presentada al IV Congreso Nacional de la S.E.C.O.T. Barcelona, octubre 1952.

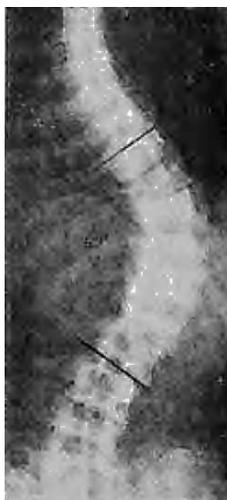


Figura 2. Radiografía de una muchacha de diecisiete años de edad con curvatura toracolumbar. La curvatura se empezó a notar a los once años de edad.



Figura 4. Escoliosis torácica en una muchacha de diecisiete años de edad. La deformidad empezó a notarse a los trece años de edad.



Figura 3. Curvatura torácica y lumbar combinadas en una muchacha de dieciséis años de edad. La deformidad empezó a notarse a los diez años de edad.

Las curvaturas torácicas comprenden, en general, seis vértebras, y se extienden desde la sexta hasta la onceava torácica. El vértice se encuentra en la octava o novena vértebra torácica y la rotación vertebral es muy marcada. Las encontramos en el 22 por 100 de nuestros casos. Este tipo de escoliosis empieza en edad temprana y a los once años está, en general, ya avanzada, empeorándose hasta unos meses después de los dieciséis años. En la mayoría de los casos la curvatura tiene la convexidad hacia la derecha y produce una deformidad torácica muy marcada (fig. 4).

Sólo hemos visto cinco casos con curvatura cervicotorácica. El vértice está en la tercera vértebra cervical hasta la

cuarta o quinta torácica. Nuestros pacientes tenían ya quince años al notarse esta deformidad, y en ningún caso creció mucho.

Las curvaturas torácicas son, pues, las más peligrosas porque alcanzan grados mucho más avanzados que las otras y producen deformidades severas. El pronóstico de las curvaturas lumbares, toracolumbares y cervicotorácicas es, en general, bueno. Las curvaturas torácicas y lumbares combinadas tienen, en general, buen pronóstico si empiezan a desarrollarse después de los diez años de edad, y mal pronóstico si empiezan antes.

2. Edad del paciente al empezar la escoliosis. — Las curvaturas idiopáticas casi siempre se incrementan durante los períodos de crecimiento de la columna vertebral y dejan de crecer un año antes de terminarse el crecimiento. El centro de osificación de las apófisis ilíacas es un buen índice del crecimiento vertebral. La columna deja de crecer al completarse la osificación de estas apófisis.

Las escoliosis que tienen su origen en la edad infantil, en general, crecen hasta producir grandes deformidades (fig. 5). Por el contrario, si la escoliosis empieza cuando la madurez del esqueleto está avanzada, el incremento es muy pequeño o nulo, ocasionalmente sólo una ligera deformidad. La edad del paciente al empezar las escoliosis varía de acuerdo con el tipo de curvatura. Las curvaturas torácicas aparecen, en general, a una edad más temprana que los otros tipos. Los tipos de escoliosis lumbares, toracolumbares y cervicotorácicas aparecen tarde; a menudo, después de los trece años de edad.

Las escoliosis idiopáticas son mucho más frecuentes en hembras que en varones. Sin embargo, en el grupo de casos con curvaturas torácicas hay muchos varones. En los 87 casos de este tipo vistos por nosotros hubo 25 varones.



Figura 5. Escoliosis torácica en una muchacha de quince años de edad. La deformidad empezó a notarse a los seis años de edad.



Figura 6. Osteoporosis e irregularidad de los discos intervertebrales en las vértebras en forma de cuña de una curvatura torácica.

3. *Osteoporosis de las vértebras e irregularidades de los espacios intervertebrales.* — Las vértebras adyacentes al vértice de las curvaturas dorsales parecen ser las más afectadas. Poco después de haber empezado a desarrollarse la escoliosis los cuerpos vertebrales aparecen osteoporóticos y mal delineados en las radiografías y pronto adquieren forma de cuña (fig. 6). Los espacios intervertebrales son irregulares y angostos. Hay una relación directa entre la intensidad de estos cambios y el incremento de la curvatura. La osteoporosis vertebral desaparece unos meses antes de estabilizarse la curvatura. Por eso, estos cambios vertebrales son insignificantes desde el punto de vista del pronóstico. La estructura ósea de las vértebras lumbares aparece bastante normal aun en las curvaturas lumbares más severas.

De estos estudios aprendimos a reconocer que las escoliosis idiopáticas malignas son, en general, las del tipo torácico y que éstas van siempre acompañadas de severos cambios espinales que sugieren un origen metabólico. Por esta

razón hemos estado estudiando con el doctor Genevieve Stearns, durante los últimos tres años, el metabolismo de un grupo extenso de pacientes con escoliosis idiopática dorsal progresiva. Estos estudios han demostrado que el metabolismo de los minerales, de los hidrocarbonados y de las grasas es normal. En cambio, el metabolismo de las proteínas es anormal durante el período de incremento de la escoliosis.

Es de mucho interés el constatar que el único procedimiento conocido de laboratorio capaz de producir escoliosis en animales es por medio de la dieta con ciertas leguminosas. La escuela española del profesor Jiménez Díaz ha hecho trabajos importantes sobre este aspecto del problema, debido a haberse visto con frecuencia intoxicación con legumbres (latirismo) en ciertas localidades de España. Epidemias de latirismo han sido conocidas desde hace años en regiones donde la escasez de alimentación ha forzado a la población a consumir un gran porcentaje de legumbre en sus dietas. Hombres y animales con latirismo tiene, entre otros síntomas, debilidad y espasticidad en los miembros inferiores e incontinencia urinaria y fecal. Las ratas y ciertos otros animales con latirismo desarrollan escoliosis.

Hay muchos puntos de semejanza entre las características radiográficas de la escoliosis en ratas con latirismo y la escoliosis idiopática de las niñas y niños. La producción de escoliosis en animales ofrece una oportunidad excelente para el estudio histopatológico, y quizás patogénico de esta deformidad, que no ha sido investigado previamente.

Para la investigación, usamos ratas blancas de cuatro semanas de edad. A un grupo de ratas se le dio la dieta siguiente:

Harina de <i>Lathyrus odoratus</i>	50 por 100.
Almidón de maíz	28 por 100.
Sacarosa	6 por 100.
Mezcla salina	4 por 100.
Aceite de maíz	2 por 100.
Levadura seca	10 por 100.
Aceite de halibut, 0,2 c.c. por 100 g.	

A otro grupo de ratas se le dio la dieta anterior, más 10 por 100 de caseína, y a un tercer grupo se le añadió 0,75 por 100 de metionina. Las ratas fueron pesadas cada día, y cada semana fueron tomadas radiografías con los animales bajo anestesia con éter. Las ratas fueron sacrificadas con éter, a intervalos, después de haber desarrollado escoliosis. Todos los animales fueron autopsiados.

Las radiografías tomadas a las dos o tres semanas de empezar la dieta con *Lathyrus odoratus* muestran una desmineralización generalizada del esqueleto. Poco después aparecen áreas de nueva formación ósea perióstica, principalmente a nivel de las metáfisis femorales. Pronto los huesos largos aparecen arqueados y deformados. De la cuarta a la sexta semana de dieta se observa irregularidad y estrechamiento de los espacios intervertebrales a nivel de las últimas vértebras dorsales y primera lumbar. Poco después se obser-

va a este mismo nivel un ligero deslizamiento hacia delante de una vértebra sobre la otra. Una semana más tarde se nota colapso de dos o tres cuerpos vertebrales a este nivel, lo que resulta en una cifosis. Deslizamiento lateral y rotación de las vértebras ocurre una o dos semanas más tarde, formándose así una cifoescoliosis toracolumbar (figs. 7 y 8).

Dos o tres semanas más tarde ocurren cambios similares en las vértebras torácicas de la cuarta a la octava, resultando en la formación de una cifoescoliosis torácica con deformación de las costillas. Todas las ratas desarrollaron una escoliosis progresiva, y la severidad de la curvatura está relacio-



Figura 7. Rata 1 AL. Radiografía posterior-anterior: A, a las once semanas de edad hay una mínima escoliosis lumbar hacia la izquierda, osteoporosis generalizada del esqueleto y curvaturas ligeras de los fémures; B, a las quince semanas de edad la escoliosis lumbar y la curvatura de los fémures han aumentado. Se ven osificaciones periostales a lo largo de ambos fémures; C, a las veinticuatro semanas de edad se ve escoliosis torácica hacia la derecha con deformidad de las costillas. Osificaciones periostales a lo largo de los fémures y de las vértebras lumbares.



Figura 8. Rata 1 AL. Radiografías laterales: A, a las once semanas de edad, estrechamiento de los espacios intervertebrales a nivel de la región toracolumbar; B, a las quince semanas de edad con deslizamiento de la onceava torácica sobre la doceava. Se observa una cifosis ligera a este nivel; C, a las veinticuatro semanas de edad se observa una cifosis dorsal muy pronunciada.

nada con la duración de la ingestión de la dieta experimental. Escoliosis toracolumbares con convexidad a la izquierda son las más frecuentes. Curvaturas lumbares son raras.

Si a las ratas con cifoescoliosis bien desarrollada se les da una dieta normal, se observa la reosificación del esqueleto en dos o tres semanas. Los huesos largos deformados se enderezan y la osificación perióstica desaparece. La cifoescoliosis deja de progresar, pero las curvaturas vertebrales no desaparecen, sino que permanecen tal como están en el momento de cambiar la dieta.

La adición de caseína y metionina a la dieta con *Lathyrus odoratus* produce un crecimiento más rápido en las ratas, pero no altera el desarrollo de la osteoporosis ni las deformaciones espinales. Estos cambios no son debidos, pues, a una deficiencia proteínica, sino a un factor tóxico en la dieta.

El examen microscópico del sistema esquelético revela al principio osteoporosis generalizada. Los cartílagos de conjunción no parecen estar muy afectados y la osificación endocondral procede casi inalterada. La cortical de las vértebras es muy delgada y las trabéculas óseas del cuerpo vertebral son escasas y muy delgadas (fig. 9). La médula ósea aparece normal. No se observa ninguna cantidad anormal de tejido osteoide. Cambios similares se observan en los huesos largos, en cuyas regiones metafisarias hay extensas áreas de formación ósea subperióstica. El periostio está engrosado y es muy celular, cubriendo islas de tejido conectivo muy vascular en el que se ven áreas irregulares de hueso intramembranoso en formación (fig. 14). Áreas similares de formación ósea perióstica se observan en la cara anterior de algunas vértebras; las nuevas trabéculas están orientadas perpendicularmente al eje vertical de las vértebras.

Al principio no se pueden observar histológicamente cambios definitivos en los discos intervertebrales. La patogénesis de la escoliosis parece ser la siguiente: debido a la osteoporosis severa se colapsa la porción anterior de los cuerpos vertebrales. Esto ocurre, en general, en la porción anterosuperior del cuerpo vertebral, debajo del cartílago de

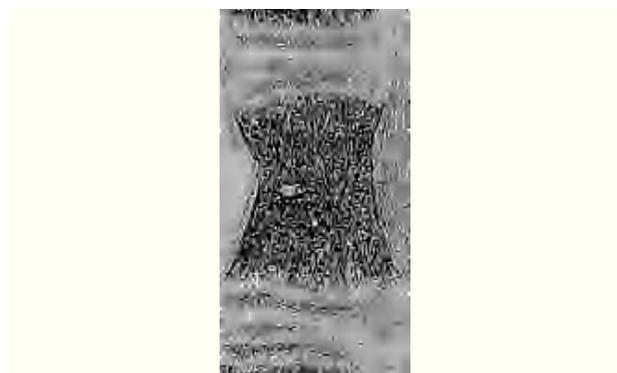


Figura 9. Fotomicrografía de una vértebra, mostrando osteoporosis y adelgazamiento de la cortical. (De una ratona sacrificada a las doce semanas de edad).

conjunción. Debido a este colapso la vértebra superior se desliza hacia delante sobre la vértebra caudal. Este deslizamiento tiene lugar, en parte, en el disco intervertebral, pero está acentuado por el colapso de la vértebra caudal. Hay una tendencia luego a cierta hipertrofia ósea en el sitio del colapso, que no altera, sin embargo, el progreso de la deformidad. En los estadios más severos de la escoliosis los cuerpos vertebrales implicados se ven en forma de cuña y son muy osteoporóticos, sin que haya signos de nueva formación ósea. Masas de tejido fibroso reemplazan en parte al hueso del cuerpo vertebral. Los discos intervertebrales muestran entonces grandes distorsiones y son muy estrechos (figs. 10 y 11).

Después de los tres meses de empezada la dieta experimental, y cuando la cifoescoliosis está muy avanzada, algunos animales desarrollan paraplejía, arrastrando las extremidades posteriores. La autopsia muestra compresión medular a nivel de la cifosis, donde se observa tejido cicatrizal adherido a la duramadre sobre la parte posterior o lateral de la médula espinal. Cortes histológicos de la médula a este ni-



Figura 10. Fotomicrografía de las vértebras torácicas inferiores, mostrando colapso de la porción anterior de los cuerpos vertebrales y deslizamiento hacia adelante de la vértebra superior sobre su inferior. (Esta rata murió de aneurisma disecante de la aorta a las trece semanas de edad).



Figura 11. Fotomicrografía de las vértebras torácicas en una rata de dieciocho semanas de edad. El deslizamiento vertebral y la irregularidad de los espacios intervertebrales está avanzada.

vel muestran gran distorsión de los cordones y astas posteriores. Faltan muchas de las células de las astas posteriores y algunas de las astas anteriores. Se observa gliosis en los cordones posteriores y pérdida de mielina en toda la sustancia blanca. Por encima y por debajo del nivel de la compresión la médula espinal aparece normal. Asimismo no se observa histológicamente nada anormal en la médula espinal de los animales sin paraplejía (fig. 15).

Un 25 por 100 de las ratas mueren al mes o mes y medio de haber empezado la dieta, cuando la cifoescoliosis es mínima o ausente. En algunas de estas ratas no se encuentra ninguna lesión que explique la muerte, pero en la mayoría se observa, ya sea un hemopericardio o un hemotórax bilateral. El examen microscópico de la aorta en estos animales muestra áreas de necrosis de la túnica media, principalmente a nivel del cayado de la aorta. Se forma así aneurismas disecantes de la aorta con necrosis de las fibras elásticas (fig. 13). Finalmente la sangre se extiende a la adventicia, donde se forman grandes hematomas y el vaso se rompe. Algunas veces, si se discontinúa la dieta tóxica al mes o mes y medio, y se sustituye por una dieta normal durante unos meses, cuando se vuelve a dar la dieta experimental es posible conseguir la formación de aneurismas saculares en el cayado de la aorta (fig. 12). No se observan placas ateromatosas en los vasos.

Cortes histológicos de los demás órganos torácicos y abdominales no revelan ninguna lesión importante. Los músculos del esqueleto aparecen histológicamente normales. Sin embargo, desde la segunda semana de la dieta experimental,



Figura 12. Fotomicrografía de un aneurisma sacular de la aorta torácica.



Figura 13. Fotomicrografía de la pared del cayado de la aorta, mostrando necrosis y separación de las fibras de la media por sangre. Esta rata murió de aneurisma disecante de la aorta a las once semanas de edad.

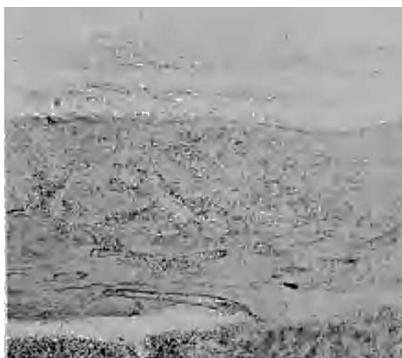


Figura 14. Fotomicrografía, mostrando osificación perióstica a lo largo de un fémur.

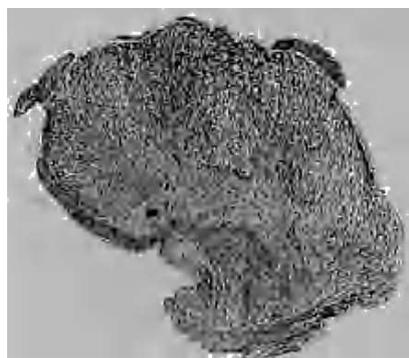


Figura 15. Rata 1 AL (sacrificada a las veinticuatro semanas de edad). Fotomicrografía de la médula espinal a nivel de la severa cifoescoliosis. Hubo compresión de la parte posterolateral de la médula.

se observa que el músculo de estas ratas consume más cantidad de oxígeno que el músculo de las ratas de control.

De estos estudios se puede deducir que las semillas del *Lathyrus odoratus* contienen un factor tóxico que afecta la formación de la matriz orgánica del hueso, las fibras elásticas y colágenas de la aorta, y posiblemente otras estructuras mesodérmicas.

Al estudiar cuidadosamente la dieta de los pacientes con escoliosis idiopática encontramos que la ingestión de proteínas es pobre durante todo el período de crecimiento. Estos pacientes parecen tener aversión a las proteínas, y hay una relación directa entre la aversión a las proteínas y la severidad de la escoliosis. Aunque algunos de estos pacientes están gordos, la mayoría tienen una musculatura flácida, y son indiferentes y apáticos.

La retención de nitrógeno es pobre en todos los niños y adolescentes con escoliosis idiopática. La digestión y absor-

ción de proteínas en el tubo digestivo no es anormal, pero hay pérdida de proteína, debido al aumento de excreción de urea por gramo de proteína asimilada y aumento marcado en la excreción total de aminoácidos en la orina. Asimismo, la distribución de los aminoácidos en la orina es anormal. Estas anomalías del metabolismo desaparecen cuando la escoliosis deja de progresar.

En los casos de escoliosis progresiva severa la eliminación anormal de aminoácidos continúa y se incrementa cuando se da una dieta rica en proteínas. En cambio, con esta dieta se ve en los casos moderados un aumento de la retención proteínica, y parece retardarse el progreso de la deformidad. Durante el último año hemos tratado de aumentar la retención proteínica dando vitamina B₁₂ y testosterón. Todavía no ha pasado suficiente tiempo para dar detalles sobre los resultados de estos estudios.

Comentario

La escoliosis idiopática del adolescente es una deformidad de la columna vertebral que se produce en tres planos, y cuya causa sigue siendo un tema de investigación en la actualidad.

Se han implicado diversas teorías sobre su etiología, involucrándose factores genéticos, hormonales, alteraciones en el crecimiento, biomecánicas o neuromusculares, alteraciones en el tejido óseo, muscular o fibroso o en el sistema nervioso central.

De igual forma se ha estudiado la prevalencia e historia natural de la enfermedad, encontrándose en distintos trabajos que aunque la prevalencia de la escoliosis idiopática en

curvas escolióticas, definidas como tal por la *Scoliosis Research Society* en curvas mayores de 10 grados, oscila entre el 0,5 y 3% de la población de niños y adolescentes, sólo en un 1,5-3% se encuentran curvas mayores de 30 grados¹⁻⁴.

El trabajo del Dr. Ponseti, objeto de este comentario, aporta un buen número de casos (394) en los cuales la escoliosis no fue tratada quirúrgicamente, lo que contribuye a un extraordinario estudio en relación con la historia natural de la enfermedad, así como a diversos factores pronósticos con relación a la posibilidad de progresión de la curva, la mayoría de los cuales permanece vigente actualmente.