

Tratamiento de la escoliosis neuromuscular en niños pequeños con parálisis cerebral espástica grave: revisión sistemática de la bibliografía

Patricio Manzone

Unidad de Patología Espinal, Servicio de Ortopedia y Traumatología Infantil, Hospital Pediátrico "Dr. Avelino Castellán", Resistencia, Chaco, Argentina

RESUMEN

Objetivo: El riesgo de desarrollar escoliosis de comienzo temprano es alto en niños con parálisis cerebral espástica, nivel IV y V del GMFCS. No hay acuerdo sobre el tratamiento para niños <5-6 años y esta revisión sistemática se centra en este tópico.

Materiales y Métodos: Búsqueda en PubMed, Google Scholar, Cochrane Library, BVS/BIREME, LILACS y SciELO, entre enero de 2009 y noviembre de 2020, con los descriptores: "cerebral palsy, scoliosis, early-onset, treatment". Se eliminaron los artículos duplicados, no relacionados con la investigación, sin texto completo, con pocos pacientes con parálisis cerebral espástica, sin discriminación etiológica, sin resultados y con edad avanzada. Evaluaciones: nivel de evidencia, edad, nivel del GMFCS, tipo de deformidades, tratamientos, seguimiento, resultados y complicaciones. **Resultados:** Se incluyeron 10 de 6770 artículos: 8 con nivel de evidencia IV, edad: 3.2-10 años, deformidad predominante: escoliosis, seguimiento: 1.5-9.8 años. Tratamientos: barras de crecimiento tradicionales o magnéticas, fusión instrumentada precoz, yesos, ortesis y prótesis costal expandible de titanio. La fusión precoz instrumentada logra una corrección $\geq 75\%$ del ángulo de Cobb; las barras de crecimiento, las ortesis o la prótesis costal expandible de titanio, el 25-50%, y los yesos solo logran mantenerla. La tasa de complicaciones es menor en los tratamientos incruentados (5,8-36%) que en los quirúrgicos (21,5-73,1%). Las tasas de complicaciones quirúrgicas y de muerte posquirúrgica en espásticos son mayores que en hipotónicos. **Conclusiones:** La cirugía no es una buena opción inicial para las escoliosis de comienzo temprano en niños pequeños con parálisis cerebral espástica, nivel IV y V del GMFCS.

Palabras clave: Parálisis cerebral; espasticidad; escoliosis; comienzo temprano; tratamiento.

Nivel de Evidencia: III

Treatment of Neuromuscular Scoliosis in Young Children With Severe Spastic Cerebral Palsy: A Systematic Review of the Literature

ABSTRACT

Introduction: Children with GMFCS IV and V spastic cerebral palsy (CP) are at risk of developing early-onset scoliosis (EOS). There is no agreement about treatment for very young children (less than 5 or 6 years old). This systematic review focuses on this problem. **Materials and Methods:** We conducted a search in the PubMed, Scholar Google, Cochrane Library, BVS/BIREME, LILACS, and SCIELO databases from 1/2009 to 11/2020, using the following keywords: "cerebral palsy", "scoliosis", "early-onset", "treatment". We eliminated duplicated articles, those with unrelated research, without complete text, with very few spastic CP patients or patients aged over 6, and without clear etiology or results. The variables evaluated in the selected articles were: level of evidence, average age, GMFCS level, deformity types, treatments, follow-up, outcomes, and complications. **Results:** From the 6770 articles retrieved, only 10 were included: 8/10 with evidence level IV, average ages 3.2 to 10 years old, scoliosis as prevalent deformity, average follow-up 1.5 to 9.8 years. Treatment: traditional growing rods (3), magnetic growing rods (1), early instrumented fusion (2), casting (1), orthotics (2), and VEPTR (1). Early instrumented fusion provides $\geq 75\%$ of Cobb correction;

Recibido el 2-3-2021. Aceptado luego de la evaluación el 30-11-2021 • Dr. PATRICIO MANZONE • manzonepatricio@hotmail.com  <https://orcid.org/0000-0002-3987-267X>

Cómo citar este artículo: Manzone P. Tratamiento de la escoliosis neuromuscular en niños pequeños con parálisis cerebral espástica grave: revisión sistemática de la bibliografía. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol* 2022;87(3):422-432. <https://doi.org/10.15417/issn.1852-7434.2022.87.3.1330>

growing rods, orthotics, and VEPTR, between 25 and 50%, and plaster casts only prevent progression. Non-surgical treatments have a lower rate of complications (5.8%-36%) than surgical ones (21.5% - 73.1%). Surgical complications and postoperative mortality are higher in spastic than in hypotonic patients. **Conclusions:** Surgery is not a good initial option in very young children with spastic, GMFCS IV-V CP.

Key words: Cerebral palsy; spasticity; scoliosis; early-onset; treatment.

Level of Evidence: III

INTRODUCCIÓN

La parálisis cerebral (PC) es una enfermedad de la niñez en la que existe un trastorno motor causado por una lesión estática, no progresiva del cerebro,¹ y es uno de los trastornos que provocan el desarrollo de una deformidad escoliótica neuromuscular en el niño afectado. La prevalencia mundial de la PC es de alrededor de 2,11 por 1000 nacidos vivos y se ha mantenido constante a pesar de los cambios sanitarios.²

La escoliosis neuromuscular en pacientes con PC es una de las deformidades que puede aparecer en una etapa temprana de la vida,³⁻⁶ y está englobada dentro de las “escoliosis de comienzo temprano” (ECT),⁴ la edad fue extendida por la *Scoliosis Research Society* para incluir a todas las curvas aparecidas antes de los 10 años.⁷ La aparición precoz de escoliosis en un paciente con PC es, como se sabe, uno de los grandes factores de riesgo para su progresión.⁸ Pero el factor de riesgo aislado más importante es el grado de compromiso neurológico,^{9,10} es tanto más prevalente cuanto más alto es el nivel del *Gross Motor Function Classification System* (GMFCS),³ y es máximo en el nivel V del GMFCS con severo compromiso general.^{5,6}

La evolución natural de las ECT depende de la etiología de la deformidad, pero no es buena, independientemente de ella.¹¹ A su vez, la evolución natural de las escoliosis neuromusculares muestra que la edad es un factor de riesgo importante para la progresión:¹² cuanto más precoz es el inicio, mayores son los riesgos de agravamiento y de llevar a una deformidad muy grave durante el crecimiento.

El tratamiento para las ECT con curvas <50°-60° son los yesos seriados y las ortesis y, para las curvas que superan esos valores, la cirugía. Existen diferentes sistemas quirúrgicos, como las barras de crecimiento tradicionales (BCT), las barras de crecimiento magnéticas (BCM), los sistemas de crecimiento guiado (Shilla), las prótesis costales expandibles de titanio, entre otros.¹³

Sin embargo, el tratamiento de las ECT, en general, es complicado y controvertido, ya que abarca una población no homogénea, muchas veces, con comorbilidades importantes. Los tratamientos de cada caso particular de ECT distan mucho de encontrar consenso;¹⁴ hay mucha variación y diferencias entre los cirujanos para decidir si el tratamiento debe ser o no quirúrgico¹⁵ y, en caso de serlo, cuál es la técnica adecuada para cada clase de ECT.¹⁶ En definitiva, la decisión sobre el tipo de tratamiento depende del diagnóstico subyacente, del estado de la columna y la pared torácica, y del tipo de instrumentación disponible o preferida.¹⁵

En los últimos años, surgieron nuevas tecnologías quirúrgicas con la intención de mejorar los resultados y disminuir las complicaciones. Aún así, las cirugías causan una alta morbimortalidad e intervenciones secundarias no planeadas.^{17,18} En el caso particular de las ECT del niño con PC espástica, esto es aún más complejo por la oblicuidad pélvica o la luxación neurológica de las caderas concomitantes, lo que impone verdaderos dilemas terapéuticos.¹⁹

El objetivo de esta investigación fue realizar una revisión sistemática de la bibliografía de los últimos 11 años para valorar si existe, en la actualidad, un método más eficaz y con pocas complicaciones para el manejo de la ECT neuromuscular en el niño pequeño (<5-6 años) con PC espástica, y determinar cuál es.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se efectuó una búsqueda en las siguientes bases bibliográficas: PubMed, Google Scholar, Cochrane Library, BVS (Biblioteca Virtual en Salud)/BIREME, LILACS y SciELO. Se buscaron artículos publicados sobre el tema, entre enero de 2009 y noviembre de 2020 (11 años), utilizando los siguientes descriptores: “cerebral palsy, scoliosis, early-onset, treatment”. Se incluyeron inicialmente todos los artículos en español, inglés, francés, italiano y portugués.

Criterios de selección

Se eliminaron primero los artículos duplicados y se efectuó una selección por título ligado al tema de la investigación. Se identificaron luego los estudios con acceso al texto completo del artículo. Se eliminaron entonces las revisiones sistemáticas, los metanálisis y los artículos comparativos previos, aunque fueron considerados

para la discusión. Finalmente se descartaron los artículos con muy poca cantidad de pacientes con PC espástica o sin este cuadro, aquellos sin discriminación de etiología, los que no mostraban resultados y los que incluían pacientes de edad avanzada. Se analizaron los restantes estudios en busca de artículos solo sobre pacientes con PC espástica y ECT, y aquellos sobre ECT en general, pero con buena proporción de PC, acorde con el objetivo de la investigación.

Los artículos así seleccionados fueron evaluados analizando las siguientes variables: tipo de estudio, nivel de evidencia, número de casos, edad promedio, nivel del GMFCS, tipo de deformidades, tratamientos utilizados, seguimiento, resultado, tasa y tipo de complicaciones (evaluadas según la clasificación de Smith y cols.).²⁰

RESULTADOS

Selección de estudios

En la **Figura 1**, se muestra el flujograma de la selección de casos. Se encontraron 6770 artículos. Luego de eliminar los duplicados y de elegir por título ligado al objetivo de la investigación quedaron 202 artículos. La lectura de los resúmenes descartó 29 artículos más, y quedaron 173. De ellos, solo 75 eran artículos completos y con acceso a todo el texto, y se consideraron incluíbles en la revisión. Se descartaron 21 revisiones sistemáticas, metanálisis y estudios comparativos previos. De los restantes se eliminaron 44 por no tener pacientes con PC o por el bajo número de casos o por no discriminar el tipo fisiopatológico, no identificar el tipo de ECT, no mostrar resultados o incluir pacientes de edad avanzada. La selección final arrojó 10 artículos que se incluyeron en esta revisión: se obtuvieron solo dos estudios dedicados a evaluar exclusivamente los tratamientos de la ECT de tipo neuromuscular del paciente con PC espástica.^{21,22} Los restantes ocho estudios de investigación clínica sobre ECT se incluyeron porque tenían un buen número de pacientes con PC para ser analizados (**Figura 1, Tabla**).²³⁻³⁰

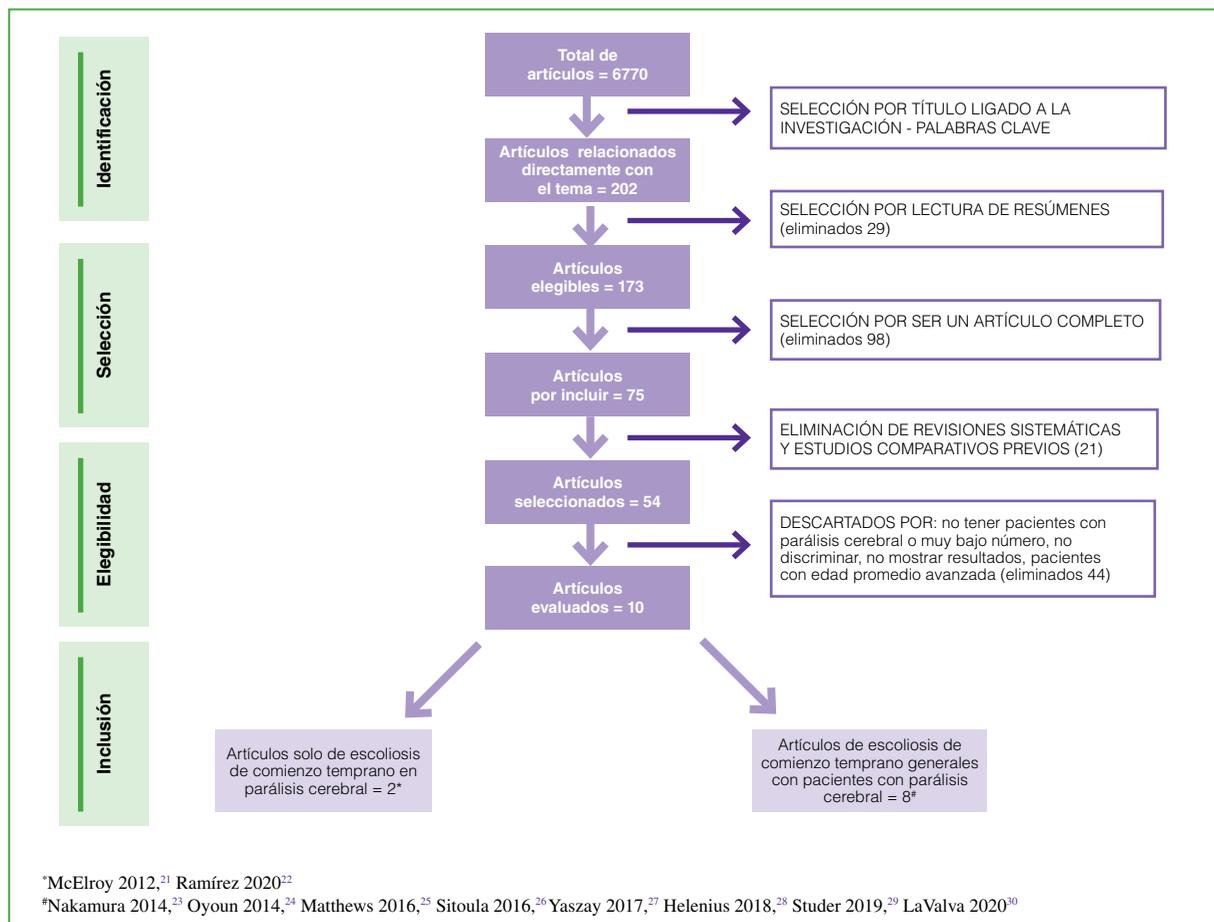


Figura 1. Procesos de selección de artículos.

Tabla. Análisis de variables de los artículos seleccionados e incluidos en la revisión

Variables	Artículos									
Autor	Ramirez y cols., 2020 ²²	Studer y cols., 2019 ²⁰	Nakamura y cols., 2014 ²³	Yaszay y cols., 2017 ²⁷	Mathews y cols., 2016 ²⁵	Helenius y cols., 2018 ²⁸	Sitoula y cols., 2016 ²⁶	Oyoun y Stuecker, 2014 ²⁴	McElroy y cols., 2012 ²¹	LaValva y cols., 2020 ³⁰
Tipo de estudio	Serie retrospectiva de casos	Serie retrospectiva de casos	Serie retrospectiva de casos	Terapéutico (serie de casos)	Serie retrospectiva de casos	Estudio comparativo de casos moderados y severos	Serie retrospectiva de casos	Serie retrospectiva de casos	Serie retrospectiva de casos	Serie retrospectiva de casos
Nivel de Evidencia	IV	IV	IV	IV	IV	III	IV	IV	IV	III
Cantidad de casos de PC espástica/neuromuscular	20/67	5/30 (<10 años)	38/52	14	79 PC/180	214 (68 NM/214 = 14 PC/68)	33	3/20	27/27	3/44
Edad (años)	6.2 ± 2.1	6 (3.5-7.5)	10 (2-18)	9.7 (8.3-10.8)	9	5.6	8.3 (4.4-9.9)	8.9 (4-12)	7.6 (5.2-10)	3.2 ± 1.9
GMFCS	NE	NE	V	IV y V	I-V	NE	IV (2) / V (31)	NE	NE	NE
Deformidad	Escoliosis	Escoliosis	Escoliosis	Escoliosis	Escoliosis	Escoliosis	Escoliosis	Escoliosis	Escoliosis	Escoliosis
Tratamiento	BC dobles (montaje costilla-pelvis)	BCM (modelo MAGEC)	Corsé DSB	Fusión precoz instrumentada	DEFO	BC	Artrodesis instrumentada definitiva	PCET "Torre Eiffel"	BC (4 únicas/23 dobles)	Yesos seriados
Seguimiento promedio (meses)	NE	NE	20.8	24-36	18	72	117.6	16	57.6	46.8
Valoraciones de resultados usadas	Ángulo de Cobb, complicaciones	NE	Progresión del ángulo de Cobb, cuestionario de Bridwelly y cols.	Ángulo de Cobb, OP, CPCHILD	Ángulo de Cobb	Ángulo de Cobb, altura de tórax y columna, balance	Ángulo de Cobb, OP	Ángulo de Cobb, OP, altura de raquis lumbar y torácico, EDP, balance	Ángulo de Cobb, longitud T1-S1, EDP y OP	Ángulo de Cobb, DACV, longitud T1-T12, longitud L1-S1
Resultados	Menor % de corrección del ángulo de Cobb frontal y sagital en espásticos (sin diferencias estadísticas)	NE	46% progreso <10°, 100% de aceptación del cuestionario	Ninguno necesitó revisión por progresión	6/39 mejoraron 5/39 mantuvieron 4/39 progresaron a TLSO Restantes: progresaron a cirugía	38-44% de corrección del ángulo de Cobb 30-47% aumento de altura de la columna 30-40% aumento de altura del tórax +30% a -29% de modificación de la alineación frontal 52-67% de mejoría de la alineación sagital	77% de corrección de la escoliosis del 15° (promedio) de corrección de la OP	Mejoría de la escoliosis del 24-43,5% Aumento del 18-20% en la altura raquídea Mejoría del 58,4% de la OP Mejoría del EDP	Mejoría promedio de la escoliosis 41,2% Mejoría de la OP 51,9% Aumento de la altura T1-S1 30,9% Mejoría del EDP 116%	Valor angular igual de curvas Mantenimiento de la DACV Aumento del 8% de la longitud T1-T12 Aumento del 10% de la longitud L1-S1
% de complicaciones	73,1% espásticos vs. 53,7% hipotónicos	40% de los pacientes	5,8% de los pacientes	21,5% de los pacientes	NE	2,6 (severo) vs. 1,9 (moderado) complicaciones/paciente	28,2% de mortalidad a 5.6 años de la cirugía	45% de los pacientes	70,4% de los pacientes	36% (NE en PC)
Severidad/tipo según Smith y cols. ²⁰	Espásticos todas (I, IIA, IIB, III, IV)	IIA, IIB	NA	NA	NA	IIA, IIB	NA	IIA, IIB	IIB, III	NA
Complicaciones	Infección, problemas y fallas mecánicas, dolores posoperatorios, neumotórax, muerte	Infección, extensión proximal de la instrumentación	Problemas cutáneos	Infección, complicaciones relacionadas con implantes	NA	Infección	Infección, muerte posoperatoria alejada	Relacionadas con el implante, infecciones locales y neumonía	Infección, complicaciones relacionadas con los implantes	Problemas cutáneos, escaras, trastornos digestivos, molestias, higiene

BC = barras de crecimiento, BCM = barras de crecimiento magnéticas, CPCHILD = *Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities*, DACV = diferencia en el ángulo costo-vertebral, DEFO = *dynamic elastomeric fabric orthosis*, DSB = *dynamic spinal brace*, EDP = espacio disponible para el pulmón, GMFCS = *Gross Motor Function Classification System*, MAGEC = *Magnetic Expansion Control* (sistema de barras de crecimiento magnéticas [Nuvasive, San Diego, California, EE.UU.]), NA = no aplicable, NE = no especificado, NM = neuromuscular, OP = oblicuidad pélvica, PC = parálisis cerebral, PCET = prótesis costal expansible de titanio, TLSO = *Thoracic Lumbar Sacral Orthosis*.

Ocho de los 10 estudios tienen un nivel de evidencia IV, excepto el de Helenius y cols.²⁸ y el de LaValva y cols.³⁰ que son de nivel III.

Valoración de la metodología

La cantidad de pacientes con PC espástica de los diferentes estudios es muy variada, al igual que las edades promedio, entre 3.2 y 10 años. Una sola investigación incluye solo pacientes con nivel V del GMFCS (107 casos), tres más tienen pacientes con nivel IV y V^{22,26,27} –aunque Ramírez y cols.²² no aclaran el tipo de GMFCS incluyen solo pacientes no deambuladores–; un estudio tiene pacientes con todos los niveles de GMFCS,²⁵ y los artículos restantes no especifican el nivel del GMFCS. La deformidad predominante es la escoliosis. Los tratamientos consisten en: barras de crecimiento tradicionales (3 artículos), barras magnéticas (1 trabajo), artrodesis instrumentada precoz (2 artículos) y un trabajo de cada uno de los siguientes: yesos seriados, ortesis DSB (*dynamic spinal brace*), ortesis DEFO (*dynamic elastomeric fabric orthosis*) y prótesis costales expandibles de titanio. El seguimiento promedio no está indicado en dos trabajos, los ocho restantes tienen un rango de seguimiento promedio de 18 (1 año ½) a 117.6 meses (9.8 años). La variable que se repite en todos como importante y permite la comparación de resultados es el ángulo de Cobb, aunque Studer y cols.²⁹ no especifican los resultados del ángulo de Cobb en los pacientes con PC y ECT. Algunos consideran como variables importantes también el crecimiento de la columna torácica o toracolumbar (5 estudios); otros, el cambio de la oblicuidad pélvica (4 estudios), algunos más consideran los balances frontal y sagital (2 artículos) o emplean cuestionarios para valorar los resultados (2 artículos), y solo uno considera la tasa de complicaciones como variable importante.

Tratamiento quirúrgico

Los únicos artículos que muestran una corrección del 75% o más del ángulo de Cobb son los que propugnan la fusión precoz instrumentada;^{26,27} el uso de barras de crecimiento tradicionales o prótesis costales expandibles de titanio apenas supera un 25% de corrección y no pasa el 50%;^{21,24,28} y los yesos seriados³⁰ solo logran mantener el ángulo de Cobb. Una ortesis DSB, sin embargo, llega a detener un 54% la progresión,²³ pero otras ortesis menos constreñidas logran solo un 28%.²⁵

Entre los que evalúan en los resultados la mejoría en la altura o longitud raquídea,^{21,24,28-30} ninguno llega al 50% de ganancia, las que mejor resultado logran son las barras de crecimiento tradicionales.²¹ Cuando se comunican los resultados de la corrección de la oblicuidad pélvica,^{21,24,26,27} las prótesis costales expandibles de titanio con “montaje en Torre Eiffel” son superiores.²⁴

Complicaciones

Resulta lógico que los tratamientos no quirúrgicos arrojen una tasa de complicaciones mucho más baja (5,8-36%)^{23,30} que los quirúrgicos (21,5-73,1%),^{21,22,24,26,27} y esta es mucho más alta en los niños espásticos que en los hipotónicos²² y en casos graves que en los moderados.²⁸ Las complicaciones quirúrgicas tipo IIA y IIB de la clasificación de Smith y cols.²⁰ son las más frecuentes; aunque los pacientes espásticos sufrieron todos los tipos de complicaciones.²² Las infecciones y los problemas relacionados con el material son las complicaciones más comunes en los operados y los problemas cutáneos son más frecuentes cuando se usan métodos ortésicos. La tasa de mortalidad posoperatoria asociada a las artrodesis definitivas²⁶ y al uso de barras de crecimiento en niños espásticos²² es alta.

DISCUSIÓN

Es evidente que dejar progresar una escoliosis neuromuscular de inicio precoz en pacientes con PC hasta valores muy importantes determina que los tratamientos quirúrgicos futuros planteen un riesgo y una complejidad mayores. Por otra parte, la calidad de vida de los niños operados por ECT no parece depender tanto del tipo de implante ni de la cantidad de cirugías, sino de que se trate de escoliosis neuromusculares, pacientes no deambuladores y del número de complicaciones. Esto releva, entonces, que los niños con PC espástica muy comprometidos (nivel V del GMFCS) son quienes corren más riesgo de que los tratamientos quirúrgicos afecten su calidad de vida.

Además, un objetivo especialmente importante en los niños <5-6 años con ECT es impedir un cambio adverso en la forma y la función del tórax para lograr el desarrollo de una función pulmonar lo más óptima posible.¹⁵

Estudios previos

En las 21 revisiones sistemáticas, metanálisis y estudios comparativos, no se discrimina a los pacientes con PC espástica de muy baja edad (<5-6 años), lo cual torna imposible sacar conclusiones sobre este subgrupo; solo se pueden inferir algunas observaciones.

A pesar de la tasa de progresión y las grandes posibilidades de presentar curvas muy severas al final del crecimiento, con gran compromiso respiratorio, en la actualidad, no se ha definido un tratamiento único y superior para las ECT de los pacientes con PC espástica. Estos niños suelen tener serios problemas médicos concomitantes (desnutrición, convulsiones, gastrostomías, traqueotomías, etc.).⁶

Tratamientos no quirúrgicos

Los medios no quirúrgicos disponibles para tratar las ECT en niños <5-6 años son: yesos seriados, ortesis, modificaciones en los sistemas de asientos. Los yesos correctores han sido útiles en ciertas ECT;³¹ se indican generalmente para curvas entre 30° y 50°-60° y para pacientes <4-5 años.^{13,32} Lamentablemente la información sobre pacientes con PC tratados con este método es escasa e inadecuada.^{30,32} Además, y si bien el tipo y la tasa de complicaciones son bajos y de poca importancia,³² en general, la mayoría de los que utilizan yesos como tratamiento para las ECT no lo hacen para el subtipo de la PC espástica.³³ Se cree que, en pacientes cuadripléjicos, nivel V del GMFCS, las dificultades y los riesgos de su uso superarían los beneficios; en el estudio de Lavalva y cols.,³⁰ se muestra que se los puede indicar especialmente en niños de muy baja edad (promedio 3.2 años), según los principios de Mehta,³¹ con aceptable nivel de mantenimiento de control de las curvas, hasta que se puede pasar a otro tipo de tratamiento.

Las ortesis son eficaces para el control de las curvas en pacientes espásticos no deambuladores, y se las acepta junto con las modificaciones en los sistemas de sentado como medios de tratamiento conservador en los niños con escoliosis y PC.^{34,35} Las modificaciones en las sillas de ruedas tienen alguna utilidad para controlar las curvas neuromusculares,³⁴ pero, en pacientes con PC, las ortesis flexibles no son eficaces para tratar la deformidad, y no hay evidencia sólida para aconsejar su uso en niños con PC y escoliosis.³⁶ En cambio, un estudio reciente sobre el uso de ortesis bivalvadas confirma su efectividad para el mantenimiento y la corrección del ángulo de Cobb en un amplio rango etario.³⁷ En nuestra revisión actual, la ortesis DSB detuvo un 54% la progresión,²³ mientras que las menos constreñidas tuvieron una eficacia muy inferior (28%).²⁵

Tratamiento quirúrgico

Los tratamientos quirúrgicos se basan en el uso de tres diferentes tipos de sistemas: sistemas de distracción, sistemas de compresión y sistemas basados en el crecimiento guiado.³⁸ Los sistemas de crecimiento guiado pueden considerarse como barras de crecimiento tradicionales, prótesis costales expandibles de titanio, barras de crecimiento magnéticas, Shilla, sistemas de tipo Luqué trolley, barras deslizantes con alambreado sublaminaar y mixtos.³⁹ En la bibliografía, no está muy clara su utilidad en niños pequeños con PC y ECT. De los 10 estudios analizados aquí, es posible desglosar las edades promedio en el momento de los tratamientos (Tabla): cabe señalar que todos los estudios sobre tratamientos quirúrgicos incluyen pacientes con una edad promedio >5 años.

No hay acuerdo tampoco en cuanto a las indicaciones generales del tratamiento quirúrgico; algunos de ellos, se basaron en la progresión de la deformidad y el deterioro de la función y calidad de vida más que en parámetros objetivos radiográficos (ángulo de Cobb, altura del tórax, altura de la columna lumbar o torácica);^{21,24,26} otros, en cambio, se basaron en el valor del ángulo de Cobb (>45°;²² >50°-60°;²⁹ < o >90°²⁸), o en la preferencia del cirujano.²⁷

Respecto a los resultados de estas técnicas, Wijdicks y cols.³⁹ evaluaron el potencial de crecimiento de los diferentes sistemas guiados, y observaron que, pese a que la mayoría comunica un crecimiento de T1-S1 similar al indicado como normal por Dimeglio (1 cm/año), una gran proporción de dicho crecimiento depende de las correcciones logradas con las cirugías inicial y final, y no realmente durante el crecimiento.³⁹

Llamativamente ninguno de los artículos evaluados analiza en profundidad la mejoría de la función pulmonar en los pacientes operados;^{21,22,24,26-29} probablemente esto se deba a la baja edad de los niños (<5-6 años), porque la falta de colaboración adecuada invalida las pruebas funcionales, y también al severo compromiso cognitivo. De todas maneras, algunos evaluaron, de manera indirecta, dicha función mediante la altura torácica^{24,28,29} o del espacio disponible para los pulmones.^{21,24} Si bien, en estos últimos, se demuestra una mejoría de los parámetros en todos los casos, los datos no son concluyentes.

Por otra parte, si bien la tendencia a las cirugías anteriores en la ECT fue disminuyendo con los años, el anclaje anterior flexible convexo que respeta los músculos del tronco y mantiene la movilidad aún tiene defensores en las ECT idiopáticas.^{40,41} Desafortunadamente su efectividad no supera ni suplanta a las ortesis⁴² y su uso en las ECT de etiología neuromuscular carece de respaldo bibliográfico.

Tratamiento conservador frente a cirugía

Es interesante el estudio de Johnston y cols.⁴³ que compara el uso de yesos seriados con barras de crecimiento y muestra que, con los primeros, la deformidad se puede controlar bien sin comprometer el crecimiento raquídeo y evitando la gran tasa de complicaciones en las barras colocadas en niños muy pequeños.

De los 10 trabajos, solo el de Yaszay y cols.²⁷ utiliza una evaluación de la calidad de vida a través del Índice CP-CHILD (*Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities*) suministrado a los cuidadores antes de la cirugía y después, mientras que, en el tratamiento no quirúrgico, Nakamura y cols.²³ evalúan dicha calidad mediante el cuestionario de Bridwell y cols. para escoliosis en enfermedades neuromusculares flácidas. Lamentablemente no es posible realizar comparaciones fiables respecto a los resultados entre ambos tipos de tratamientos (quirúrgicos vs. no quirúrgicos).

Complicaciones

Las nuevas tecnologías quirúrgicas surgidas con la intención de mejorar los resultados y disminuir las complicaciones siguen teniendo una alta carga de morbimortalidad, complicaciones e intervenciones secundarias no planeadas, y una tasa de mortalidad perioperatoria hasta del 18%.¹⁷ Un estudio sobre prótesis costales expandibles de titanio tuvo un promedio de complicaciones de 2,1 por paciente;⁴⁴ las escoliosis neuromusculares son particularmente propensas a ellas.⁴⁵ Algunos autores usan frecuentemente montajes basados en la distracción costal para pacientes neuromusculares con alto tono⁴⁶ y, aunque no parece haber diferencias en los resultados ni en las complicaciones comparados con los montajes vertebrales puros, estos últimos logran globalmente una corrección mejor que los montajes costales.⁴⁷

Las siguientes complicaciones no son infrecuentes: roturas, desmontajes, metalosis, fallas mecánicas en las barras de crecimiento magnéticas, fracasos para impedir la progresión, infecciones, prominencia del material, déficits neurológicos, alteraciones del plano sagital y cifosis de unión, fenómeno de “adding-on” y aparición de curvas compensadoras, fusiones espontáneas prematuras y efectos psicológicos negativos.^{22,48} En pacientes con escoliosis neuromusculares, la tasa de cirugías no planeadas por complicaciones con las barras de crecimiento suele ser alta.⁴⁹

En esta revisión, es evidente y lógico que la tasa de complicaciones haya sido menor en los tratamientos no quirúrgicos (5,8-36%)^{23,30} que en los quirúrgicos (21,5-73,1%),^{21,22,24,26,27} fue mucho más alta en pacientes espásticos que en hipotónicos²² y en casos graves que en los moderados.²⁸ La clasificación de Smith y cols.²⁰ mostró que las complicaciones tipo IIA y IIB fueron las más frecuentes en los operados, pero los espásticos tuvieron todos los tipos de complicaciones.²² Como era de esperar, las infecciones y los problemas relacionados con los implantes fueron las complicaciones más comunes en los operados y los problemas cutáneos fueron más frecuentes en aquellos tratados con métodos de contención ortopédica. Llama la atención, sin embargo, la tasa de mortalidad posoperatoria asociada a las artrodesis definitivas²⁶ y al uso de barras de crecimiento en niños espásticos.²² Este último estudio muestra claramente una mayor incidencia de complicaciones en pacientes con ECT neuromusculares con alto tono muscular (espásticos) –aquellos objeto de esta revisión– para un sistema dual de barras de crecimiento con anclajes en costillas y pelvis.

Evaluación de la calidad metodológica de los estudios y recomendaciones para investigaciones futuras

Si bien existen algoritmos de tratamiento para guiar las decisiones en el abordaje de las ECT en general, es clara la falta de datos sobre el tratamiento más adecuado y menos riesgoso para el subconjunto de niños pequeños con deformidad espinal debida a PC espástica.

De los 10 estudios seleccionados y revisados aquí todos deben ser considerados por su nivel de evidencia^{21-27,29} tipo IV, excepto el de Helenius y cols.²⁸ y el de LaValva y cols.³⁰ con un nivel III.

Otro problema es la forma de comunicar los resultados, lo que afecta las posibilidades de comparación adecuada entre diferentes tratamientos. La comparación sistemática de Wijdicks y cols.³⁹ respecto al potencial de crecimiento de diferentes sistemas guiados revela otro problema importante para obtener evidencia sólida: no hay unanimidad en la manera de comunicar el crecimiento remanente y, por ende, dichos reportes son inadecuados y no permiten una buena comparación entre las diferentes técnicas.

Además, vimos aquí que la cantidad de pacientes con PC espástica de los diferentes estudios es muy variada, y las edades promedio oscilan entre 3.2 años y 10 años. Un único ensayo incluye solo pacientes con nivel V del GMFCS,²³ otros tres, pacientes con niveles IV y V,^{22,26,27} uno tiene pacientes de todos los niveles,²⁵ mientras que los restantes no lo especifican.

Por último, un punto conflictivo en estos pacientes no deambuladores es la relación columna y caderas: habitualmente muchos tienen subluxaciones o luxaciones, lo que dificulta el tratamiento global.¹⁹ Sin embargo, ningún estudio evaluado considera esta relación ni en cuanto a la concomitancia de las deformidades ni en cuanto a la cronología de su corrección, más allá de lo analizado respecto de la oblicuidad pélvica.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES TERAPÉUTICAS INFERIDAS

Los niños pequeños (<5-6 años) con PC espástica de compromiso global (nivel V del GMFCS) y multimpedidos que desarrollan una ECT neuromuscular progresiva deberían ser tratados activamente desde su detección. Esta revisión no permite concluir, de manera categórica e indiscutible, cuál es la mejor terapéutica para este subgrupo de pacientes, debido a la escasa bibliografía disponible y su baja evidencia. Sin embargo, se desprende que, a pesar de una tolerancia menor que en pacientes hipotónicos, una buena opción para estos niños es comenzar con yesos seriados bajo anestesia general. Si no son tolerados, se puede proceder con un tratamiento agresivo con ortesis semirrígidas hechas a medida, combinadas con modificaciones en los sistemas de sentado. En los mayores de 5 años, es más eficaz y equilibrado, en cuanto a riesgos y beneficios, pasar a un tratamiento quirúrgico cuando no se logra detener la curva con los métodos anteriores. Los métodos quirúrgicos que mantienen el crecimiento (barras de crecimiento tradicionales, prótesis costales expandibles de titanio, barras de crecimiento magnéticas, técnica Shilla, etc.) no son la mejor opción inicial dada la alta tasa de complicaciones en niños espásticos y niños muy pequeños, pero su eficacia y seguridad aumentan en los mayores de 5-6 años.

Existe una clara tendencia a evitar la fusión definitiva temprana en los pacientes neuromusculares con alto tono (espásticos).

En la [Figura 2](#), se muestra un algoritmo personal considerando estas observaciones.

No obstante, se necesitan estudios de más alto nivel de evidencia, aleatorizados, con selección estricta basada en las características de estos tipos de pacientes para definir adecuadamente el mejor tratamiento en este subgrupo.

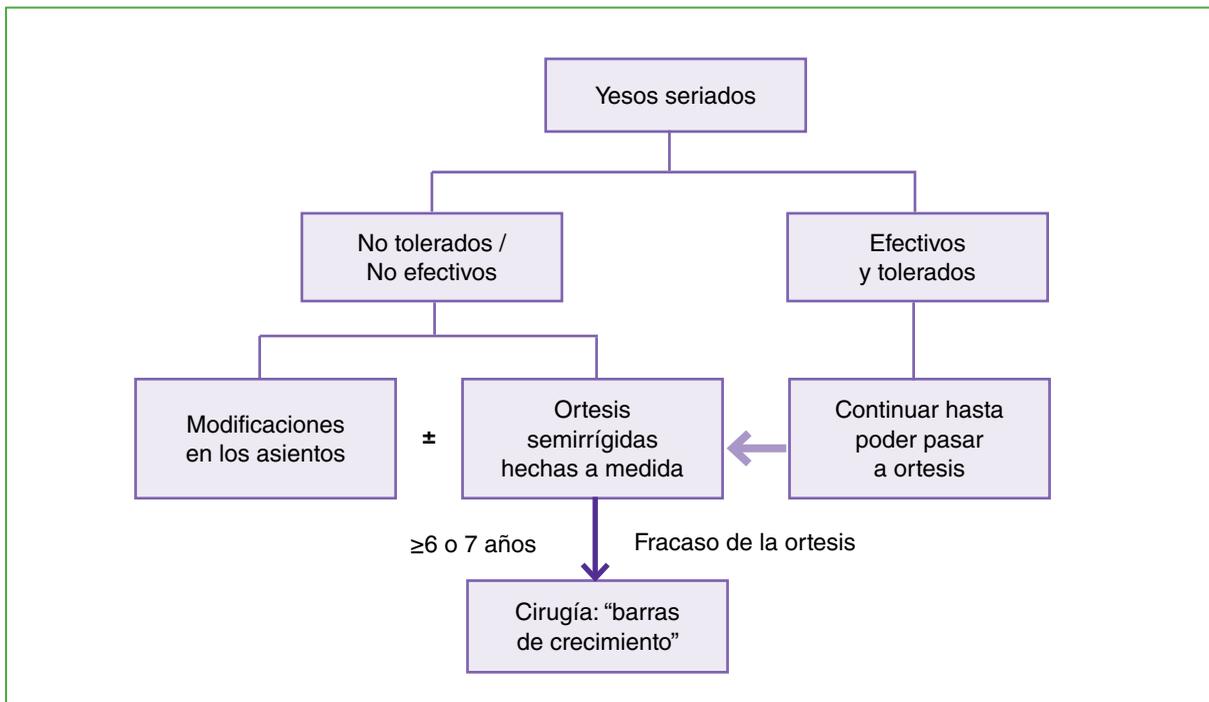


Figura 2. Algoritmo terapéutico propuesto de acuerdo con la revisión efectuada.

Conflicto de intereses: El autor no declara conflictos de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miller F. *Cerebral palsy*. Nueva York: Springer-Verlag; 2005: 3.
2. Oskoui M, Coutinho F, Dykeman J, Jette N, Pringsheim T. An update on the prevalence of cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Develop Med Child Neurol* 2013;55(6):509-19. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12080>
3. Persson-Bunke M, Hägglund G, Lauge-Pedersen H, Wagner P, Westbom L. Scoliosis in a total population of children with cerebral palsy. *Spine (Phila Pa 1976)* 2012;37(12):E708-E713. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e318246a962>
4. Williams BA, Matsumoto H, McCalla DJ, Akbarnia BA, Blakemore LC, Betz RR, et al. Development and initial validation of the Classification of Early-Onset Scoliosis (C-EOS). *J Bone Joint Surg Am* 2014;96(16):1359-67. <https://doi.org/10.2106/JBJS.M.00253>
5. Hägglund G, Pettersson K, Czuba T, Persson-Bunke M, Rodby-Bousquet E. Incidence of scoliosis in cerebral palsy. *Acta Orthop* 2018;89(4):443-7. <https://doi.org/10.1080/17453674.2018.1450091>
6. Manzone PP, Arce MSV, Avalos EM, Iñiguez MLC, Gemetro J. Prevalence of early spinal deformity in children with GMFCS V cerebral palsy. *Columna/Columna* 2019;18(1):21-27. <https://doi.org/10.1590/s1808-185120191801190473>
7. Skaggs DL, Guillaume T, El-Hawary R, Emans J, Mendelow M, Smith J. Early onset scoliosis consensus statement, SRS Growing Spine Committee. *Spine Deform* 2015;3(2):107. <https://doi.org/10.1016/j.jspd.2015.01.002>
8. Yoshida K, Kajiura I, Suzuki T, Kawabata H. Natural history of scoliosis in cerebral palsy and risk factors for progression of scoliosis. *J Orthop Science* 2018;23(4):649-52. <https://doi.org/10.1016/j.jos.2018.03.009>
9. Saito N, Ebara S, Ohotsuka K, Kumeta H, Takaoka K. Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *Lancet* 1998;351(9117):1687-92. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(98\)01302-6](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(98)01302-6)
10. Loeters MJ, Maathuis CG, Hadders-Algra M. Risk factors for emergence and progression of scoliosis in children with severe cerebral palsy: a systematic review. *Develop Med Child Neurol* 2010;52(7):605-11. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2010.03617.x>
11. Karol LA. The natural history of early-onset scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2019;39(6Suppl 1):S38-S43. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001351>
12. Gu Y, Shelton JE, Ketchum JM, Cifu DX, Palmer D, Sparkman A, et al. Natural history of scoliosis in nonambulatory spastic tetraplegic cerebral palsy. *PM R* 2011;3(1):27-32. <https://doi.org/10.1016/j.pmrj.2010.09.015>
13. Hardesty CK, Huang RP, El-Hawary R, Samdani A, Hermida PB, Bas T, et al. Early-onset scoliosis: updated treatment techniques and results. *Spine Deform* 2018;6(4):467-72. <https://doi.org/10.1016/j.jspd.2017.12.012>
14. Hughes MS, Swarup I, Makarewich CA, Williams BA, Talwar D, Cahill PJ, et al. Expert Consensus for Early Onset Scoliosis Surgery. *J Pediatr Orthop* 2020;40(7):e621-e628. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001473>
15. Akbarnia BA, Campbell RM, Dimeglio A, Flynn JM, Redding GJ, Sponseller PD, et al. Fusionless procedures for the management of early-onset spine deformities in 2011: what do we know? *J Child Orthop* 2011;5(3):159-72. <https://doi.org/10.1007/s11832-011-0342-6>
16. Vitale MG, Gomez JA, Matsumoto H, Roye DP. Variability of expert opinion in treatment of early-onset scoliosis. *Clin Orthop Rel Res* 2011;469(5):1317-22. <https://doi.org/10.1007/s11999-010-1540-0>
17. Phillips JH, Knapp Jr DR, Herrera-Soto J. Mortality and morbidity in early-onset scoliosis surgery. *Spine (Phila Pa 1976)* 2013;38(4):324-7. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e31826c6743>
18. Anari JB, Flynn JM, Cahill PJ, Vitale MG, Smith JT, Gomez JA, et al. Unplanned return to OR (UPROR) for children with early onset scoliosis (EOS): a comprehensive evaluation of all diagnoses and instrumentation strategies. *Spine Deform* 2020;8:295-302. <https://doi.org/10.1007/s43390-019-00024-0>
19. Helenius IJ, Viehweger E, Castelein RM. Cerebral palsy with dislocated hip and scoliosis: what to deal with first? *J Child Orthop* 2020;14(1):24-9. <https://doi.org/10.1302/1863-2548.14.190099>

20. Smith JT, Johnston C, Skaggs D, Flynn J, Vitale M. A new classification system to report complications in growing spine surgery: a multicenter consensus study. *J Pediatr Orthop* 2015;35(8):798-803. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000386>
21. McElroy MJ, Sponseller PD, Dattilo JR, Thompson GH, Akbarnia BA, Shah SA, et al. Growing rods for the treatment of scoliosis in children with cerebral palsy: a critical assessment. *Spine (Phila Pa 1976)* 2012;37(24):E1504-E1510. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e31826fabd3>
22. Ramirez N, Olivella G, Rodriguez O, Marrero P, Smith J, Garg S, et al. Incidence of complications in the management of non-ambulatory neuromuscular early-onset scoliosis with a rib-based growing system: high-versus low-tone patients. *Eur J Orthop Surg Traumatol* 2020;30(4):621-7. <https://doi.org/10.1007/s00590-019-02614-0>
23. Nakamura N, Uesugi M, Inaba Y, Machida J, Okuzumi S, Saito T. Use of dynamic spinal brace in the management of neuromuscular scoliosis: a preliminary report. *J Pediatr Orthop B* 2014;23(3):291-8. <https://doi.org/10.1097/BPB.0000000000000034>
24. Oyoun NA, Stuecker R. Bilateral rib-to-pelvis Eiffel Tower VEPTR construct for children with neuromuscular scoliosis: a preliminary report. *Spine J* 2014;14(7):1183-91. <https://doi.org/10.1016/j.spinee.2013.07.484>
25. Matthews M, Blandford S, Marsden J, Freeman J. The use of dynamic elastomeric fabric orthosis suits as an orthotic intervention in the management of children with neuropathic onset scoliosis: A retrospective audit of routine clinical case notes. *Scoliosis Spinal Disord* 2016;11:14. <https://doi.org/10.1186/s13013-016-0073-z>
26. Sitoula P, Holmes Jr L, Sees J, Rogers K, Dabney K, Miller F. The long-term outcome of early spine fusion for scoliosis in children with cerebral palsy. *Clin Spine Surg* 2016;29(8): E406-E412. <https://doi.org/10.1097/BSD.0000000000000184>
27. Yaszay B, Sponseller PD, Shah SA, Asghar J, Miyajani F, Samdani AF, et al. Performing a definitive fusion in juvenile CP patients is a good surgical option. *J Pediatr Orthop* 2017;37(8):e488-e491. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000793>
28. Helenius IJ, Oksanen HM, McClung A, Pawelek JB, Yazici M, Sponseller PD, et al. Outcomes of growing rod surgery for severe compared with moderate early-onset scoliosis: a matched comparative study. *Bone Joint J* 2018;100(6):772-9. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.100B6.BJJ-2017-1490.R1>
29. Studer D, Heidt C, Büchler P, Hasler CC. Treatment of early onset spinal deformities with magnetically controlled growing rods: a single centre experience of 30 cases. *J Child Orthop* 2019;13(2):196-205. <https://doi.org/10.1302/1863-2548.13.180203>
30. LaValva S, Adams A, MacAlpine E, Gupta P, Hammerberg K, Thompson GH, et al. Serial casting in neuromuscular and syndromic early-onset scoliosis (EOS) can delay surgery over 2 years. *J Pediatr Orthop* 2020;40(8):e772-e779. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001568>
31. Mehta MH. Growth as a corrective force in the early treatment of progressive infantile scoliosis. *J Bone Joint Surg Br* 2005;87(9):1237-47. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.87B9.16124>
32. Mahajan R, Kishan S, Mallepally AR, Shafer C, Marathe N, Chhabra HS. Evolution of casting techniques in early-onset and congenital scoliosis. *J Clin Orthop Trauma* 2020;11(5):810-5. <https://doi.org/10.1016/j.jcot.2020.06.034>
33. Grzywna A, McClung A, Sanders J, Sturm P, Karlin L, Glotzbecker M, et al. Survey to describe variability in early onset scoliosis cast practices. *J Child Orthop* 2018;12(4):406-12. <https://doi.org/10.1302/1863-2548.12.170207>
34. Carlson JM, Payette MJ. Orthotic management of the paralytic spine. En: Fisk JR, Lonstein J, Malas B (eds.). *The atlas of spinal orthotics*. Exceed Worldwide; 2017:185-99. Disponible en: <http://www.exceed-worldwide.org/atlas-of-spinal-orthotics>.
35. Brunner R. Development and conservative treatment of spinal deformities in cerebral palsy. *J Child Orthop* 2020;14(1):2-8. <https://doi.org/10.1302/1863-2548.14.190127>
36. Martins E, Cordovil R, Oliveira R, Letras S, Lourenço S, Pereira I, et al. Efficacy of suit therapy on functioning in children and adolescents with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Develop Med Child Neurol* 2016;58(4):348-60. <https://doi.org/10.1111/dmcn.12988>
37. Vogel-Tgetgel ND, Kläusler M, Brunner R, Camathias C, Rutz E. Short-term outcome of double-shelled braces in neuromuscular scoliosis. *Arch Orthop Trauma Surg* 2022;142:115-22. <https://doi.org/10.1007/s00402-020-03600-6>
38. Skaggs DL, Akbarnia BA, Flynn JM, Myung KS, Sponseller PD, Vitale MG. A classification of growth friendly spine implants. *J Pediatr Orthop* 2014;34(3):260-74. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000000073>
39. Wijdicks SP, Tromp IN, Yazici M, Kempen DH, Castelein RM, Kruijt MC. A comparison of growth among growth-friendly systems for scoliosis: a systematic review. *Spine J* 2019;19(5):789-9. <https://doi.org/10.1016/j.spinee.2018.08.017>

40. Bumpass DB, Fuhrhop SK, Schootman M, Smith JC, Luhmann SJ. Vertebral body stapling for moderate juvenile and early adolescent idiopathic scoliosis: cautions and patient selection criteria. *Spine (Phila Pa 1976)* 2015;40(24):E1305-E1314. <https://doi.org/10.1097/BRS.0000000000001135>
41. Newton PO, Kluck DG, Saito W, Yaszay B, Bartley CE, Bastrom TP. Anterior spinal growth tethering for skeletally immature patients with scoliosis: a retrospective look two to four years postoperatively. *J Bone Joint Surg Am* 2018;100(19):1691-7. <https://doi.org/10.2106/JBJS.18.00287>
42. Trupia E, Hsu AC, Mueller JD, Matsumoto H, Bodenstein L, Vitale M. Treatment of idiopathic scoliosis with vertebral body stapling. *Spine Deform* 2019;7(5):720-8. <https://doi.org/10.1016/j.jspd.2019.01.006>
43. Johnston CE, McClung AM, Thompson GH, Poe-Kochert C, Sanders JO & Growing Spine Study Group. Comparison of growing rod instrumentation versus serial cast treatment for early-onset scoliosis. *Spine Deform* 2013;1(5):339-42. <https://doi.org/10.1016/j.jspd.2013.05.006>
44. Russo C, Trupia E, Campbell M, Matsumoto H, Smith J, Samdani A, et al. The association between the classification of early-onset scoliosis and Smith complications after initiation of growth-friendly spine surgery: A preliminary study. *J Pediatr Orthop* 2019;39(10):e737-e741. <https://doi.org/10.1097/BPO.0000000000001337>
45. Akbarnia BA, Campbell RM, McCarthy RE. Optimizing safety and outcomes in spinal deformity surgery: Early-onset scoliosis. *Spine Deform* 2012;1(1):53-63. <https://doi.org/10.1016/j.jspd.2012.05.004>
46. Williams BA, Asghar J, Matsumoto H, Flynn JM, Roye Jr DP, Vitale MG. More experienced surgeons less likely to fuse: a focus group review of 315 hypothetical EOS cases. *J Pediatr Orthop* 2013;33(1):68-74. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e318279c501>
47. Matsumoto H, Fields MW, Roye BD, Roye DP, Skaggs D, Akbarnia BA, et al. Complications in the treatment of EOS: Is there a difference between rib vs. spine-based proximal anchors? *Spine Deform* 2020;9(1):247-53. <https://doi.org/10.1007/s43390-020-00200-7>
48. Akbarnia BA, Emans JB. Complications of growth-sparing surgery in early onset scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2010;35(25):2193-204. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3181f070b5>
49. Basu S, Solanki AM, Srivastava A, Shetty AP, Rajasekaran S, Jayaswal A. Unplanned return to operation room (OR) following growing spinal constructs (GSCs) in early onset scoliosis (EOS)-a multi-centric study. *Eur Spine J* 2020;29(8):2075-83. <https://doi.org/10.1007/s00586-020-06506-4>