

## **Corrección quirúrgica de la deformación de la columna vertebral en distrofia muscular y otros desórdenes neuromusculares**

*Muchas gracias a J.Lehovsky FRCS del Real Hospital Ortopédico Nacional y Susan Lister, Enfermera Especialista Senior del Real Hospital Ortopédico Nacional Senior Nurse Specialist of the Royal National Orthopaedic Hospital por su invaluable ayuda para este tema*

Escoliosis quiere decir una curvatura no natural que se proyecta hacia los lados del cuerpo o con una rotación de la columna vertebral. Puede ocurrir en niños por una diversidad de razones. En la distrofia muscular y algunos otros desórdenes, la escoliosis se desarrolla porque los músculos debilitados de la columna pierden la capacidad de soportar la columna vertebral en una posición vertical, de pie o sentado.

### **¿Cómo se desarrolla la escoliosis?**

En niños jóvenes con debilidad muscular la curvatura espinal puede empezar muy temprano en la vida, con frecuencia poco después que el niño empieza a mantenerse en posición sentado. Esto puede pasar, por ejemplo, en la atrofia muscular espinal severa tipo 2 y en algunas de las miopatías congénitas, especialmente la distrofia muscular congénita (DMC). En la atrofia muscular espinal tipo 3, más leve, la escoliosis puede iniciar cuando el niño tiene la capacidad de caminar con fuerza, y puede gradualmente incrementarse, eventualmente convirtiéndose en un factor que hace difícil o imposible caminar. De manera alternativa la escoliosis puede aparecer apenas después del momento en que se hace imposible caminar.

En niños y jóvenes con distrofia muscular Duchenne, la escoliosis con frecuencia se desarrolla poco después de que dejan de caminar. Esto usualmente ocurre entre los 8 y 12 años de edad. Cuando el chico va creciendo y pierde movilidad, pasando mucho del tiempo sentado, la curvatura espinal tiende a incrementarse. Si de manera usual él duerme en un lado particular de la cama, él tenderá a desarrollar una curvatura espinal convexa a ese lado. Eventualmente estas curvaturas con movilidad pueden convertirse en fijas y no podrán ser corregidas completamente con ningún tratamiento.

## **Los efectos**

El efecto de la escoliosis va en dos sentidos. Cuando el tiempo pasa (independiente de si la debilidad muscular progresa o no) y la escoliosis se acentúa, hay una inclinación progresiva de la pelvis (oblicuidad pélvica). Esto resulta en una mayor dificultad de sentarse, debido a que el peso corporal no queda distribuido de manera pareja en ambos glúteos. Los brazos pueden necesitarse para soportar el cuerpo sobre los apoya brazos de una silla.

El otro problema es que la escoliosis frecuentemente resulta en una alteración de la forma del pecho, lo que eventualmente restringe la capacidad de los pulmones y de esta manera respirar se vuelve difícil.

Claramente es muy importante retrasar la manifestación y disminuir el deterioro de una escoliosis progresiva de tal manera que el pecho permanezca como una máquina para respirar eficiente, el estar sentado sea confortable y los brazos se mantengan tan libres como sea posible.

## **¿Qué se puede hacer?**

Primeramente es importante mantener activos, el mayor tiempo posible, a los niños que pueden caminar y retrasar la etapa de permanecer sentados. Los chicos quienes su caminata es con fuerza, pero quienes tienen una escoliosis en aumento (una situación poco común), pueden beneficiarse al usar un soporte espinal de plástico llamado corsé. Pero si el caminar es muy difícil, utilizar un corsé puede hacerlo más difícil. La mejor solución en estos casos podría ser una operación.

Para chicos jóvenes que ya no caminan, se podría recomendar un corsé espinal para retardar el progreso de la curvatura que no es severa, basada en placas de Rayos-X tomados del niño en posición erecta. El corsé difícilmente podría prevenir que tal curvatura progrese; en el largo plazo sólo una cirugía podría lograrlo. Pero el corsé es utilizado cuando el niño es aún pequeño porque es deseable dar tiempo para el crecimiento de la columna vertebral antes de recomendar una operación espinal. Si el chico está suficientemente bien desarrollado, o si la curvatura está progresando muy rápidamente es usualmente recomendable someterse a una cirugía para corregir la escoliosis y estabilizar la columna.

## **¿Cuándo se debería considerar la corrección quirúrgica?**

### **Niñez temprana en la Atrofia Muscular Espinal y Miopatía Congénita**

Usualmente no es necesario considerar cirugía en niños muy pequeños cuando aún quedan años por delante de desarrollo rápido de la columna, a menos que la deformación sea severa. Con curvaturas más leves en esta etapa, el uso de un corsé es generalmente la mejor solución. En la etapa tardía de la niñez o adolescencia, usualmente se aconseja la cirugía si la curvatura está

progresando y la salud del joven (y especialmente la función respiratoria) es suficientemente buena.

### **Distrofia Muscular Duchenne y Atrofia Muscular Espinal de manifestación tardía (Síndrome Kugelberg-Welander)**

Cuando el niño ya no se para sobre sus pies, la escoliosis puede empezar a progresar y volverse un problema, dependiendo así de la opinión de los cirujanos y la condición general del chico, su edad y su condición médica, y en tales circunstancias donde es probable que favorezca su progreso, muchos cirujanos podrían recomendar una operación en esta etapa para prevenir el deterioro.

Claramente es de considerarse la corrección quirúrgica tan pronto como se haga evidente que la escoliosis vaya a conducir a problemas posturales y eventual afectación respiratoria. Si esta corrección se retrasa hasta muy tarde en Duchenne, la operación se hace más difícil y el paciente tiene más probabilidad de tener problemas reales con los anestésicos debido a problemas con la función pulmonar y con el efecto de los agentes anestésicos sobre su corazón.

El momento apropiado para someterse a la cirugía necesita ser decidido en consulta entre la persona afectada, el cirujano, el médico o pediatra y la familia. A la mayoría de los pacientes quienes son considerados susceptibles para cirugía se les ofrece la oportunidad de internarse en el hospital por uno o dos días para una evaluación pre-operativa. Esto incluye un enfoque multidisciplinario lo que le da al paciente y a la familia la oportunidad de conocer a las personas que se involucrarán en su cuidado y atención cuando vayan al hospital por la cirugía. Este grupo de personas consiste en el cirujano y su equipo:

- El anestesiólogo y su equipo, cuyas decisiones son esenciales antes de que la cirugía pueda ser confirmada. Si ellos están en absoluto inconformes, entonces la cirugía podría no ser una opción
- Pediatra, si aplica
- Fisioterapeuta
- Terapeuta Ocupacional quién se unirá con los Servicios Especiales locales de las familias para asegurar que las instalaciones adecuadas estén disponibles después de la cirugía
- Nutriólogo o Dietista
- Trabajador Social
- Equipo de Enfermeras

### **La operación**

Los cirujanos que llevan a cabo cirugía espinal en paciente con distrofia muscular tienen enfoques y procedimiento que pueden diferir ligeramente en

critérios. Es por esto muy importante que cada individuo afectado y su familia comenten con amplitud la naturaleza de la cirugía con el consejero y solicite información detallada con respecto a la naturaleza exacta de la cirugía y los riesgos que involucra.

La cirugía puede practicarse de una de las dos principales maneras:

- Sea como el enfoque de un solo paso posterior (por la espalda) lo cuál involucra una incisión a todo lo largo de la columna.
- O en dos pasos que consisten en un enfoque anterior (por el frente del cuerpo), el cuál es vía una incisión en el pecho y realizar una liberación desde el frente de la columna, seguida por una fusión posterior (por la espalda) poco tiempo después.

### **¿Cuáles son los riesgos?**

Existen riesgos en estas dos operaciones. El riesgo de anestesia es claramente un problema y requiere consejo experto sobre este tema de anestesia. La operación en sí demanda experiencia técnica y debe ser practicada por un cirujano experto en columna vertebral. Pueden ocurrir complicaciones neurológicas con daño de la función de la médula espinal durante la operación.

Antes de es esta cirugía mayor, cada paciente necesita ser sometido a una evaluación por el equipo médico para evaluar los riesgos involucrados. Se realiza un monitoreo de la médula espinal durante la cirugía lo que reduce de manera importante el riesgo de daño.

### **Los resultados**

Al mejorar la forma de la columna vertebral y prevenir el colapso de la espina dorsal, una operación exitosa beneficiará la postura del chico, eliminando la necesidad de un corsé y algunas veces mejorará la función respiratoria, o por lo menos retardará su deterioro.

El poder mantenerse sentado en posición vertical es un resultado invaluable. La cabeza del chico permanece en balance sobre su pelvis y puede sentarse de manera confortable en una silla, eliminando la necesidad de acojinar o chaleco ortopédico para soportar la columna que se colapsa.

### **Desventajas**

Tener una cirugía mayor es una desventaja y siempre existe un pequeño daño que debe ponerse en la balanza con los beneficios. Además, estabilizar la columna con rigidez, desde apenas abajo del cuello a la pelvis, restringe la movilidad del tronco, lo cuál en una persona saludable podría ser una desventaja individual. Pero en un chico con un desorden neuro-muscular, este movimiento

del tronco ya está impedido, por lo que una estabilidad con rigidez de la columna no es un problema mayor.

Sin embargo algunos chicos encuentran que comer es más difícil después de la operación porque no pueden inclinarse hacia delante y sus manos no alcanzan fácilmente su boca. Este problema puede ser superado con el uso de ayudas técnicas simples. La operación de la columna restringe el crecimiento posterior de la columna. Esta es la razón por la que la cirugía se pospone en niños muy jóvenes a menos que la curvatura sea severa.

## **La decisión**

La decisión de realizar o no la operación puede ser tomada solamente por los padres de niños pequeños o por el paciente después de consultar con la familia y el pediatra, médico y cirujano ortopeda. En virtud que la operación por sí misma requiere de grado alto de especialización y habilidad, es necesario contar con un equipo médico con experiencia. Esto incluirá un pediatra o médico y un anestesiólogo con experiencia en desórdenes neuro-musculares y un cirujano ortopédico con experiencia en cirugía de columna vertebral, junto con el equipo adecuado de enfermeras y paramédicos.

## **Conclusión**

Las técnicas quirúrgicas mejoradas, junto con un monitoreo cuidadoso de la médula espinal, en combinación con una cobertura con experiencia de la anestesia, ahora hace posible la corrección de la deformación de la columna.

Es claro, por los resultados publicados, que la operación debería ser realizada de manera temprana, esto es cuando el chico empieza a desarrollar una curvatura significativa, muy poco tiempo después del momento que ha dejado de caminar o de mantenerse de pie.

En suma total, los resultados de la cirugía son buenos, porque se controla el colapso de la columna y elimina la necesidad de chalecos, corsés o soportes. Al mismo tiempo los resultados publicados muestran que no hay pérdida de la función respiratoria como resultado de la operación, y ciertamente podría haber una mejoría por lo menos por un periodo de tiempo.

Un consejo similar aplica en el caso de atrofia muscular espinal y miopatías congénitas. La situación en éstas y otros desórdenes neuro-musculares es mucho más variable y los muchos factores diferentes que se ven involucrados, hace especialmente importante evaluar la situación particular de cada niño.

Esta Hoja Informativa intenta presentar una fotografía equilibrada desde la cuál las familias vean y conozcan los argumentos a favor y en contra de la corrección quirúrgica y puedan entonces examinar su propia situación personal.

Con frecuencia puede ser muy útil para las familias que estén considerando una cirugía de la columna, contactar otras familias que hayan pasado por esa experiencia y con quién se puede comentar, profundizar e intercambiar sus vivencias.

*Fuente: Muscular Dystrophy Campaign. Fact Sheets. Abril 2003.*

*Traducción con autorización de MDC por Dra. Guadalupe Franco de UPA!. La fidelidad de la traducción es responsabilidad de UPA!*

The Muscular Dystrophy Campaign is a UK-wide charity that exists in order to create a world where muscle disease is not a barrier to quality or length of life. To this end, we invest approximately £1.5 million every year into research with the aim of finding treatments, cures and better management for neuromuscular conditions - as a charity we cover over 60 different conditions. Researchers funded by the Muscular Dystrophy Campaign significantly contribute to worldwide advances. We monitor and evaluate the latest research and inform our Members of the latest developments.

We also offer care and support for the 30,000 people and 150,000 family members and friends who are affected by these conditions. We do this through:

**Information Service** - Anyone can contact our free service. Call us on **020 7720 8055**, email: **info@muscular-dystrophy.org**, or visit our website: **www.muscular-dystrophy.org/information**

**Muscular Dystrophy Campaign Care Advisors** - Based at clinics around the country, the team provides support, information and advice.

**Specialist medical services** - We support specialist muscle centres based in some of the country's leading hospitals.

**Grants for equipment** - The Joseph Patrick Trust provides contributory funding towards equipment and wheelchairs. Call us on **020 7720 8055**, email: **JPTgrants@muscular-dystrophy.org** or visit our website: **www.muscular-dystrophy.org/grants**

**Training and employment** - The Neuromuscular Centre (NMC) in Cheshire is part of the Muscular Dystrophy Campaign. It provides training, employment and physiotherapy. Tel: **01606 861 733** or visit **www.nmcentre.com**

**Factsheets** - We provide factsheets about medical conditions and issues, equipment, adaptations and daily living issues. Call us on **020 7720 8055**, or visit our website: **www.muscular-dystrophy.org/factsheets**

**Local branches** - Local branches exist across the UK. They may offer support, be involved in fundraising, or in lobbying health and social services, and organising events. **Volunteering opportunities** are available in the regions or at Head Office. Call us on **020 7720 8055**.

**Membership** - Membership is free. Members receive our magazine, *Target md*, four times a year and up-to-date information on developments in research, and medical and care services. If you would like to become a Member please call us on **020 7720 8055**, email: **membership@muscular-dystrophy.org** or visit our website: **www.muscular-dystrophy.org/membership**

**Donations** – if you would like to make a donation, please call us on **020 7720 8055**, send a cheque to the address below, email: **donations@muscular-dystrophy.org** or visit **www.muscular-dystrophy.org/donations**

Thank you for your support

**Muscular Dystrophy Campaign, 7-11 Prescott Place, London SW4 6BS**

Tel: **020 7720 8055**

Email: **info@muscular-dystrophy.org**

Web: **www.muscular-dystrophy.org**

Registered Charity No: 205395