

Escoliosis no idiopáticas y no paralíticas

JC Bernard
B Biot

Resumen. – Las escoliosis no idiopáticas y no neurológicas agrupan afecciones muy diferentes entre sí que es importante saber detectar. Estas escoliosis suelen tener un potencial evolutivo más grave que el de las idiopáticas, por lo que requieren un tratamiento prolongado para evitar las repercusiones funcionales. La exploración clínica debe ser realizada metódicamente, ya que algunos síntomas aparecen en el transcurso de la evolución, lo cual a menudo no suele detectarse en los exámenes complementarios. El pronóstico es complejo porque en su evolución pueden surgir complicaciones.

El tratamiento suele ser quirúrgico y no debe retrasarse a fin de limitar la morbilidad, que siempre está incrementada por la afección causal.

Mediante el programa de rehabilitación y de readaptación se facilita el mantenimiento de las estructuras musculares y articulares, se evitan algunos factores agravantes y se reducen los fenómenos dolorosos.

En el tratamiento se deben tener en cuenta las repercusiones familiares, escolares y de orientación profesional motivadas por estas afecciones, que también tienen repercusiones estéticas importantes.

© 2002, Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, París. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: escoliosis sintomática, evolutividad de la escoliosis, complicaciones de la escoliosis.

Introducción

La escoliosis es solamente un síntoma de una afección. Actualmente ya no se considera esencial. Las leyes evolutivas de esta deformación tridimensional son idénticas a las de las escoliosis idiopáticas, pero es necesario tener en cuenta las particularidades genéticas, hísticas u óseas propias de cada etiología, siempre y cuando se sepan reconocer, que van a añadir sus efectos a los de la escoliosis. Cualquier modificación de la infraestructura del tejido conjuntivo, como las que se observan en la enfermedad de Marfan o en la de Ehlers-Danlos, repercute en el hueso, alterando la geometría de las vértebras así como su entorno: cápsulas, ligamentos o músculos. Es necesario tener en cuenta todos estos datos al tratar la deformación.

En la escoliosis congénita, el pronóstico depende de la evolución o de la estabilidad anatómica de la zona malformada durante el período de crecimiento. Es importante evaluar el equilibrio de la columna vertebral, que depende de la curvatura principal pero también de las curvaturas secundarias o compensadoras, para poder juzgar la evolutividad de la deformación.

La displasia vertebral observada en la neurofibromatosis puede ser la causa de una deformación raquídea grave.

La columna cervical debe ser examinada metódicamente, tanto clínica como radiológicamente, cualquiera que sea la afección causal.

Las charnelas raquídeas generalmente son zonas frágiles que hay que examinar de modo sistemático, en busca de una posible inestabilidad.

La exploración clínica de la columna vertebral incluye sistemáticamente un examen neurológico que puede poner de manifiesto un trastorno subjetivo, como el dolor, que al menos en la fase inicial está ausente en la escoliosis idiopática, o la abolición de un reflejo, por ejemplo el cutáneo abdominal. En este caso habrá que solicitar exámenes com-

plementarios, como la resonancia magnética (RM), para explorar mejor el contenido y particularmente el contenido raquídeo.

Con frecuencia, estas deformaciones raquídeas evolucionan hacia una lordo-escoliosis o una cifo-escoliosis, lo cual dificulta aún más su tratamiento, tanto kinesiterapéutico como ortopédico o quirúrgico.

La kinesiterapia es útil para limitar los dolores que aparecen en la evolución y para controlar la calidad y la eficacia muscular, pero tiene poco efecto sobre la evolutividad real de la deformación raquídea.

En términos generales, puede considerarse que cuanto más importante es la afección, más grave es el pronóstico de la escoliosis.

Con el envejecimiento se agravan los trastornos y las lesiones asociadas, lo que dificulta aún más el tratamiento.

En este capítulo no se tratarán todas las afecciones sino que los autores se limitarán a los grandes grupos de afecciones halladas en la práctica cotidiana.

Jean-Claude Bernard : Docteur, médecine physique et réadaptation.
Bernard Biot : Docteur, médecine physique et réadaptation.
Centre médicochirurgical de réadaptation des Massues, 92, rue Edmond-Locard, 69322 Lyon cedex 05, France.

Escoliosis displásicas ^[24]

Se trata de escoliosis no incluidas en el marco de las escoliosis idiopáticas y que no tienen un origen neurológico o congénito.

ETIOPATOGENIA

Alteración cualitativa y/o cuantitativa de uno de los componentes de la matriz extracelular, constituida por:

- elementos tensores: proteínas colágenas;
- elementos elásticos: proteínas elásticas (elastina y fibrilina);
- elementos de cohesión: glucosaminoglucanos o mucopolisacáridos;
- elementos de adhesión: proteínas de adhesión (fibronectina, laminina);

En algunas ocasiones, los pacientes presentan una deformación raquídea que forma parte de un contexto articular, cutáneo o morfológico determinado. Las dos patologías más características son la enfermedad de Marfan y los síndromes de Ehlers-Danlos.

Al principio es difícil confirmar el diagnóstico etiológico, incluso mediante exámenes complementarios como la biopsia de la piel o la ecografía cardiovascular.

Estas escoliosis siempre tienen una evolución difícil que el paciente debe conocer para poder adaptar la estrategia terapéutica. El tratamiento quirúrgico no debe posponerse demasiado una vez comprobada la malignidad de la deformación.

DEFORMACIONES VERTEBRALES EN LA ENFERMEDAD DE MARFAN

■ Generalidades

La enfermedad corresponde a una alteración cualitativa y cuantitativa de la fibrilina. La elastina es normal pero está desorganizada en el paciente que padece el síndrome de Marfan.

■ Descripción clínica ^[9]

El aspecto general de estos pacientes es característico: delgado y longilíneo. El tórax, las caderas y los hombros son estrechos. Los enfermos son altos debido al alargamiento de los miembros inferiores. Los miembros superiores son largos, finos y gráciles, por lo que se aplica el término de dolicoestenomelia. La envergadura supera la altura en 10 a 15 cm, cuando debería ser 10 cm inferior. Los pacientes con este tipo morfológico se deben someter sistemáticamente a un estudio para la detección de escoliosis, cuyo potencial evolutivo es siempre peor que el de las escoliosis idiopáticas.

Otras afecciones esqueléticas que pueden encontrarse son la afectación del tórax anterior, con tórax en embudo o tórax en quilla, y la hiperlaxitud ligamentosa (50 % de los casos).

Otros sistemas también pueden estar afectados: el sistema cardiovascular (50 % de los casos) con dilatación de la aorta ascendente, disección aórtica, insuficiencia mitral por prolapso de la válvula mitral; alteraciones oftalmológicas como luxación del cristalino (entre el 50 y el 80 % de los casos) o cristalino pequeño y redondeado; el aparato respiratorio, con neumotórax espontáneo; la piel con estrías.

■ Deformaciones de la columna vertebral

Durante el crecimiento, el desarrollo longitudinal excesivo, la hiperlaxitud y la mala calidad del tejido conjuntivo facilitan la aparición de deformaciones raquídeas, que pueden acabar siendo muy importantes. Robins calcula que en la enfermedad de Marfan ^[22] la frecuencia de la escoliosis es superior al 50 %.

Las deformaciones de la columna vertebral tienen una característica común: la inversión vertebral, es decir, la evolución a una columna torácica cóncava.

■ Particularidades de la exploración clínica

En la anamnesis deben buscarse otros casos en la familia.

La gibosidad no es armoniosa, es regular pero más bien aguda, como si la costilla se quebrara a la altura de su arco posterior, posiblemente por la acción combinada de un crecimiento costal excesivo y de la rotación vertebral (fig. 1).

La forma de la espalda de perfil es un signo específico de la enfermedad de Marfan: las curvaturas sagitales desaparecen rápidamente, incluso en las escoliosis incipientes, y después se invierten, apareciendo lordosis torácica y cifosis cervical, que con frecuencia evoluciona hacia una cifosis de la unión dorsolumbar (fig. 2). En algunos casos, la inversión se limita a la zona lumbar, evolucionando hacia una cifosis.

Cuando la persona está en decúbito prono sobre la mesa de exploración, la gibosidad puede ser paradójicamente más importante que en bipedestación: la inversión de las curvaturas sagitales tiende a ocultar la gibosidad en bipedestación, mientras que suele manifestarse cuando el peso del cuerpo, por medio del esternón y de las costillas, limita en parte el defecto sagital.

Esta gibosidad se reduce poco manualmente, lo que permite mostrar la escasa elasticidad de la deformación.

La capacidad vital está reducida como consecuencia de la deformación del



1 Gibosidad aguda.

tórax y por la afectación de la mecánica ventilatoria secundaria a la hipotonía muscular.

■ Radiología

Se trata de escoliosis que en las fases iniciales pueden parecer idiopáticas, pero que en su evolución se acompañan de una inversión vertebral. Ya desde su inicio se pueden observar costillas delgadas que se verticalizan rápidamente en la convexidad. El tórax es longilíneo y estrecho en su diámetro anteroposterior. Estas escoliosis son casi siempre rígidas. Se observa precozmente la expulsión lateral de la sustancia nuclear del disco por el lado convexo, lo que explica en parte la irreducibilidad. Suelen ser escoliosis especialmente evolutivas (fig. 3).

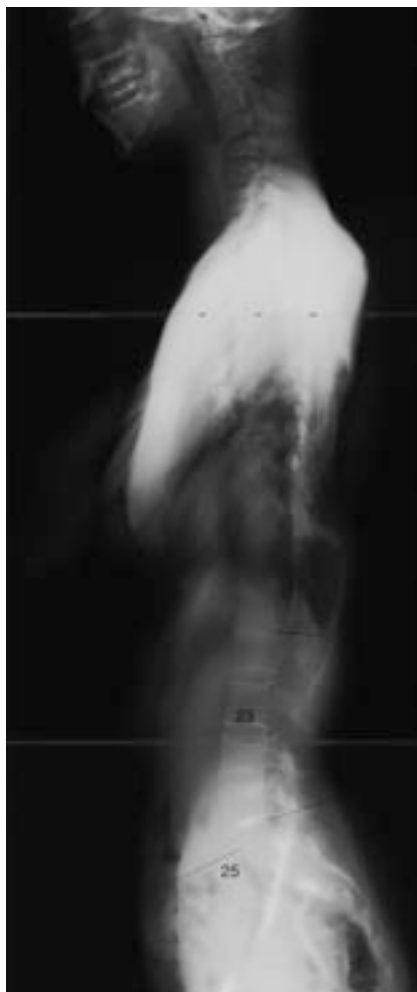
En la radiografía anterior de la pelvis hay que buscar una posible protuberancia acetabular a nivel de ambas caderas.

En la radiografía lateral, los parámetros pélvicos son normales, mientras que los parámetros raquídeos no lo son debido a su evolución hacia una espalda cóncava. Los cuerpos vertebrales de la región lumbar están alargados en altura, mientras que su diámetro anteroposterior está disminuido.

El cuerpo vertebral tiene además una forma escotada que le da un aspecto de cabrestante o de polea. Como consecuencia de esto, el canal raquídeo se ensancha y los agujeros de conjugación se abren. En el examen por tomografía computadorizada (TC) o en la RM se observa con claridad a nivel lumbar las anomalías del arco posterior adelgazado y, en una fase avanzada, la ectasia del saco dural (fig. 4).

Las vértebras están en extensión y, a nivel dorsal, bloqueadas en las articulaciones posteriores. Hay que buscar sistemáticamente una espondilolistesis o una espondilolisis.

La gravedad de la cifoescoliosis, que pone de manifiesto un proceso displá-



2 Paciente de 17 años. Inversión de las curvaturas sagitales con cifosis cervical en la fotografía y en la radiografía de perfil.

co importante, parece estar asociada con la gravedad de la enfermedad.

■ Modalidades terapéuticas ^[21]

Kinesiterapia

— Respiratoria, para conservar la capacidad ventilatoria en las mejores condiciones posibles.

— Ortopédica, con el fin de luchar contra la evolución hacia una espalda cóncava, mediante la espiración sostenida, y para conservar la movilidad.

— Muscular, con el objeto de luchar contra la hipotonía (como si el músculo no pudiera seguir el alargamiento óseo excesivo) y mantener un músculo apto para el funcionamiento de la columna vertebral.

— Ergonómica, para proponer medidas de adaptación que contribuyan a mejorar la posición sedente y evitar la estructuración de la cifosis cervical.

Ortopedia

Debe ser empleada con prudencia:

— para no agravar la verticalización de las costillas convexas con apoyos demasiado lateralizados en el corsé;

— para no facilitar la evolución hacia una espalda cóncava por un efecto de extensión raquídea demasiado pronunciado que provoque la reducción de la capacidad respiratoria;

— para no reducir la capacidad vital a más del 50 % del valor teórico.

En la mayoría de los casos, se pone el corsé sin hacer una reducción previa con yeso, ya que es difícil de tolerar debido a su peso y porque reduce la capacidad vital.

El tratamiento ortopédico no tiene una acción positiva en el plano sagital, ya que desde el punto de vista mecánico no puede tirar de la columna vertebral hacia atrás.

Cirugía

No se debe proponer demasiado tarde.

Para su indicación no sólo hay que tener en cuenta el ángulo en la radiografía anterior, sino que también hay que valorar la aparición de la lordosis torácica y su posterior agravamiento. La artrodesis posterior, y sobre todo la anterior, pueden reducir parcialmente la extensión de las vértebras incluidas en la lordosis torácica.

Para proponer un tratamiento quirúrgico se valora el aspecto estético del tórax, midiendo regularmente la gibosidad, su forma cada vez más puntiaguda, así como la alteración progresiva de la capacidad vital (comparándola con la capacidad teórica) y la evolución hacia la lordosis raquídea.

ESCOLIOSIS DE LOS SÍNDROMES DE EHLERS-DANLOS

■ Generalidades

Se trata de una afección del colágeno de la matriz extracelular. Se distinguen distintas formas de la enfermedad, según la clase de colágeno anormal.

■ Descripciones clínicas

En el tipo 3, el aspecto morfológico de los pacientes es normal, pero la exploración clínica pone de manifiesto:

— piel hiperestirable: fácil de observar en la zona de la rótula o del olécranon. La piel cuelga ampliamente sobre los planos de deslizamiento subyacentes; entre el pulgar y el índice hay un pliegue de varios centímetros;

— hiperlaxitud ligamentosa, causa de subluxaciones o de luxaciones articulares;

— fragilidad de la piel, con excoiaciones y heridas ante el mínimo traumatismo. La cicatrización es anormal, con formación de cicatrices papiráceas (en «hoja de cigarrillo»). También pueden aparecer várices venosas superficiales;

— fatiga que aumenta progresivamente a lo largo del día, con hipotonía muscular que puede llegar a ser invalidante;

— aparición de dolores articulares, tanto a nivel raquídeo como periférico, diurnos aunque también nocturnos, que se vuelven progresivamente resistentes a los analgésicos, incluyendo los opiáceos.

En el tipo 4, la alteración de las tunicas vasculares agrava el pronóstico vital, ya que existe el riesgo de aneurisma, rotura o desgarro espontáneo de los vasos.

■ Exploración clínica

Con ella se busca sistemáticamente la aparición y, posteriormente, la evolución de una escoliosis.

La génesis de dicha escoliosis se puede explicar por la hiperlaxitud discal y ligamentosa secundaria a la alteración funcional de las fibras colágenas, y por la hipotonía muscular habitualmente observada en la enfermedad de Ehlers-Danlos.

No todos los pacientes con síndrome de Ehlers-Danlos presentan escoliosis (el 30 % según Staniski ^[25]), pero cuando existe, debe distinguirse de la escoliosis idiopática: el carácter altamente reducible de la deformación en un contexto de



3 Radiografía de frente en bipedestación (verticalización de las costillas convexas) (A) y radiografía en suspensión parcial (poca reducibilidad) (B).



4 Tomografía computadorizada. Vértebra lumbar: adelgazamiento del arco posterior y ectasia del saco dural.

hipermovilidad articular debe sugerir una escoliosis sintomática. La reducibilidad se pone de manifiesto en la clínica comparando la gibosidad medida en bipedestación con la que se mide en la posición llamada «al borde de la mesa», o en decúbito prono sobre la mesa de exploración; la segunda es mucho menos pronunciada y fácilmente reducible de manera manual.

Esta excesiva flexibilidad permite explicar en parte las notables agravaciones

durante la fase del crecimiento peripuberal, cuando no se aplica ningún tratamiento o si la deformación ha sido ignorada o infravalorada como para necesitar un tratamiento conservador.

En los pacientes con escoliosis, el 80 % tiene dolores raquídeos o cervicales, pero este porcentaje no es diferente del de los enfermos que padecen síndrome de Ehlers-Danlos sin escoliosis.

■ Radiología

La curvatura (en cualquier tipo de Ehlers-Danlos) es torácica en el 46,7 % de los casos, toracolumbar en el 16,7 % y lumbar en el 36,6 % [25].

La reducibilidad en la radiografía de frente compara el ángulo de Cobb, medido en bipedestación con el medido en la radiografía de frente realizada en suspensión con dos tercios del peso corporal, o mejor, realizada en decúbito supino, para evitar la laxitud potencial de la unión craneocervical. Generalmente es superior al 50 %.

Las escoliosis importantes y evolutivas se observan en las formas graves del síndrome de Ehlers-Danlos y se caracterizan por dislocaciones laterales y precoces en la curvatura lumbar. Suelen evolucionar hacia una cifosis con inver-

sión vertebral, dando como resultado una espalda cóncava que termina en una cifosis cervical.

En la radiografía lateral, hay que buscar sistemáticamente una espondilolistesis.

■ Medios terapéuticos

Con la *kinesiterapia* no se detiene la evolución pero sí se preserva la función respiratoria, sobre todo si se tiene en cuenta que la deformación evoluciona hacia una verticalización progresiva de las costillas convexas en un perfil que primero es una espalda plana y después una espalda cóncava.

El *tratamiento conservador*, con corsé o mediante reducción primero con yeso y después con corsé, debe aplicarse con precaución. La piel es frágil y debe ser controlada cuidadosamente para evitar efracciones cutáneas cuya cicatrización siempre es delicada y antiestética. Antes de empezar el tratamiento, los pacientes deben ser informados de todo esto.

Sea cual sea el tipo de contención empleada, el resultado en la radiografía de frente es alentador debido a la gran reducibilidad de la deformación. Sin embargo, es necesario controlar la verticalización costal para que no progrese e incluso para que no se agrave con apoyos mal orientados en la ortesis.

El perfil es igualmente importante. Con la ortesis se intenta recuperar curvas armoniosas o se trata incluso de poder conservar el plano sagital mediante *kinesiterapia*.

La *kinesiterapia* es fundamental para combatir los dolores, sobre todo el trabajo en balneoterapia, que alivia las articulaciones y permite realizar un entrenamiento muscular.

Cuando la escoliosis progresa a pesar del tratamiento ortopédico, o si la deformación no es estable cuando se retira el corsé (signo que suele aparecer rápidamente [17]), se plantea el tratamiento quirúrgico con injerto y artrodesis. En el intraoperatorio, la hemostasia es difícil debido a la friabilidad de las paredes vasculares y las suturas cutáneas pueden abrirse por la gran fragilidad de la piel.

ESCOLIOSIS EN LA OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA (OI) [26]

■ Generalidades

La OI se caracteriza por una gran fragilidad ósea secundaria a una alteración del colágeno tipo I. Este tipo de colágeno no es específico del tejido óseo, ya que se encuentra también en la dermis, los ligamentos y los tendones. Debido a su amplia distribución por el organismo, se observan manifestaciones extra-ósneas como escleróticas azuladas, sordera, dentinogénesis imperfecta, insufi-

ciencia respiratoria o incluso hiperlaxitud ligamentosa, signo que existe en algunas formas de OI.

La desviación raquídea más frecuente en la OI es la cifoescoliosis y sus formas más importantes se observan en pacientes que padecen OI graves [20].

■ Descripción clínica y paraclínica

La escoliosis se debe a la combinación de varios factores:

— platiespondilia: aparece tempranamente en las formas graves y provoca un tronco corto con un tórax ensanchado y esternón horizontal (fig. 5);

— microfracturas vertebrales: las fracturas por compresión asimétrica en una columna vertebral en crecimiento pueden ocasionar una desviación raquídea;

— osteoporosis por defecto de mineralización: es una de las alteraciones de la enfermedad. Puede agravarse por las inmovilizaciones prolongadas y repetidas debido a las fracturas de los huesos largos y por la falta de deambulación.

Otros factores que intervienen son las atrofas musculares adquiridas, los dolores óseos y la hiperlaxitud ligamentosa, que agravarán el desequilibrio raquídeo y, por lo tanto, la escoliosis. La exploración clínica de la columna vertebral deformada de un paciente con OI es difícil. Aunque ocasionalmente pueden emplear los mismos medios que los utilizados en las escoliosis idiopáticas, a veces hay que limitarse a controlar la talla del tronco en posición sedente, con ayuda de las radiografías del paciente (fig. 6).

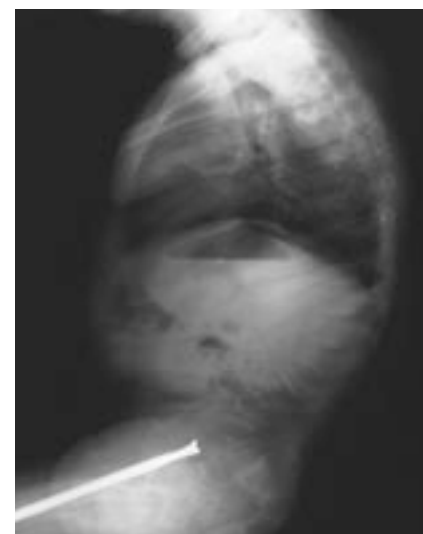
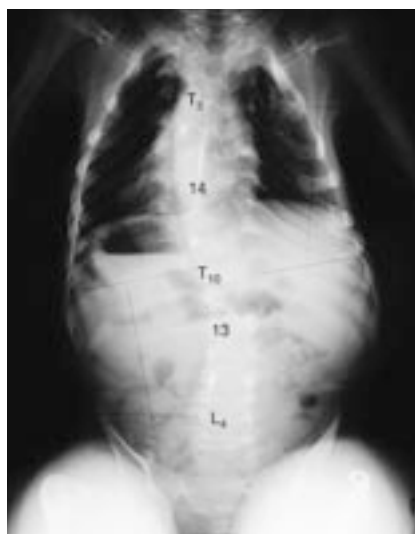
La radiografía es fundamental pero las medidas angulares son difíciles de realizar cuando se trata de una forma grave de OI [13].

■ Modalidades terapéuticas

En las formas menos graves de la enfermedad, la escoliosis es infrecuente y puede ser comparada a una escoliosis idiopática. El tratamiento es ortopédico, mediante corsé, pero se debe actuar con prudencia por la fragilidad ósea y por el mayor riesgo de deformación torácica y mandibular. La rehabilitación se centra en el trabajo respiratorio y en la rehabilitación motora para conservar el mejor nivel funcional posible. En el tratamiento quirúrgico se emplea el mismo material y la misma técnica que en las escoliosis idiopáticas.

En las formas graves de OI, la escoliosis tiene una incidencia elevada y suele ser importante.

Cuando la curvatura escoliótica se agrava o si la función respiratoria empeora a pesar de la kinesiterapia, y la talla del



5 Radiografías de frente y perfil. Cifoescoliosis, platiespondilia y tórax ensanchado.



6 Columna vertebral adulta con paciente de pie y sentado.

paciente al estar sentado disminuye, el tratamiento se basa fundamentalmente en la cirugía.

La técnica quirúrgica más empleada es la artrodesis vertebral posterior, que a veces se realiza después de una preparación con tracción-halo asociada a un injerto óseo. Durante la fase de consolidación ósea, es decir durante seis meses generalmente, se coloca un corsé tipo bivalvo.

La rehabilitación consiste en:

— la recuperación progresiva de la capacidad respiratoria antes de la operación, mediante ejercicios activos realizados con corsé y utilizando un ventilador de presión positiva (Bird);

— la recuperación progresiva de la autonomía en la marcha y la reanudación de ejercicios de motricidad global con corsé.

Escoliosis y trisomía 21

GENERALIDADES

Se calcula que la frecuencia de la escoliosis en el paciente trisómico es de 3,3/1 000, superior por lo tanto a la frecuencia de la escoliosis idiopática (2/1 000) en la población general.

La deformación raquídea está acentuada por la hipotonía y la laxitud ligamentosa.

DEFORMACIÓN DE LA COLUMNA VERTEBRAL

El tipo de escoliosis se parece al observado en las escoliosis idiopáticas: combinado, toracolumbar, lumbar o torácico. El aspecto de la curvatura es totalmente distinto del de las escoliosis neurológicas de curvatura única.

La distribución por sexos es semejante a la de las escoliosis idiopáticas. Con frecuencia, la escoliosis se detecta tarde porque las asimetrías observadas se atribuyen a la hipotonía.

La exploración clínica de la escoliosis se realiza en la forma tradicional, tratando de tranquilizar al paciente para conseguir su total colaboración. Se explora la morfología de los miembros inferiores, de frente y de perfil, para poder valorar su repercusión sobre la estática raquídea. Cuando se examina la columna vertebral se constata una acentuación de las curvas, con una proyección del cuello hacia adelante que puede persistir después del tratamiento ortopédico.

El control durante el período puberal (en el que normalmente se produce un rápido crecimiento) es importante porque en estos niños dicho crecimiento es difícil y la edad ósea suele estar desfasada con respecto a la edad real.

RADIOLOGÍA

Antes de efectuar cualquier maniobra de tracción axial ^[27], es necesario comprobar en las radiografías que no haya inestabilidad a nivel de la unión occipitocervical. La reducibilidad suele ser como la de las escoliosis idiopáticas.

MODALIDADES TERAPÉUTICAS ^[7]

El tratamiento ortopédico se basa en los mismos métodos terapéuticos que los empleados en las escoliosis idiopáticas, pero las explicaciones deben ser especialmente claras para que tanto el paciente como su entorno entiendan bien el protocolo terapéutico propuesto. El tratamiento con corsé de Milwaukee, que requiere la participación activa del niño, en estos casos es menos eficaz que en las escoliosis idiopáticas, aunque sigue siendo más interesante que otras ortesis si existe una contraindicación cardíaca o antes del período puberal.

El tratamiento ortopédico de Lyon consiste en una o dos reducciones sucesivas con yeso seguidos de la adaptación de un corsé polivalvo de polietileno o de una ortesis de una pieza en polietileno con refuerzo de carbono para limitar los efectos sobre la función respiratoria. La rehabilitación debe ser personalizada:

- control de la tolerabilidad de la contención a nivel cutáneo;
- masajes regulares en las zonas de apoyo del corsé;
- crema hidratante para mantener una piel suave y elástica.

El fortalecimiento de la musculatura con ortesis puede hacerse con el paciente en posición cuadrúpeda, para trabajar los músculos extensores cervicales, o de pie en posición erguida.

El trabajo respiratorio mediante ejercicios adaptados a la capacidad psicomotora del niño facilita el modelado costal contra los apoyos del corsé. El tratamiento quirúrgico está indicado cuando la escoliosis no es estable al final del crecimiento, lo que representa el 30 % de los casos, y cuando no existe una contraindicación cardíaca.

Para la atención de estos niños, se requiere la colaboración de los distintos terapeutas, así como la de los padres.

La detección y el tratamiento precoz de las deformaciones raquídeas deben estar integrados sistemáticamente en el seguimiento ortopédico de los niños portadores de una aberración cromosómica.

Escoliosis y siringomielia

GENERALIDADES

En la siringomielia existe una cavidad asimétrica en la sustancia gris que casi nunca se comunica con el conducto endimeario, signo que la distingue desde el punto de vista anatomopatológico de la hidromielia (dilatación regular del conducto endimeario) y de la cavidad quística de un tumor medular.

Debe señalarse que en el 20 al 70 % de las siringomielias hay escoliosis (según las series), y que el 4 % de las escoliosis llamadas idiopáticas de más de 20° se asocian a una siringomielia ^[8].

En el 60 % de los casos la escoliosis hace pensar en la siringomielia: se trata de una escoliosis evolutiva, a menudo dorsal izquierda y con gran rotación.

El mecanismo por el que se forma la siringomielia no se conoce con detalle:

- Aboulker ^[1] opina que «cuando la escoliosis se instala ya desde la infancia se producen lesiones radiculares crónicas que facilitan la penetración de líquido raquídeo por la zona de unión radiculomedular, lo que a su vez contribuye a modificar el equilibrio del líquido espinal en el lado de la convexidad»;
- Rigault ^[8] piensa que la siringomielia es responsable de la deformación de la columna vertebral.

La importancia de la curva depende de la edad a la que ha comenzado la siringomielia, así como del tamaño y de la

asimetría más o menos marcada del quiste.

Sea cual sea el valor de estas distintas hipótesis, la siringomielia nunca es una patología primaria por sí misma, sino que se trata más bien de una reacción a algo, como por ejemplo a una malformación de Arnold-Chiari (la mitad de las siringomielias presentan una malformación de este tipo) o a un traumatismo vertebromedular.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA

La afección presenta un gran polimorfismo puesto que el cuadro clínico y el nivel están determinados por la cavidad lesional y su extensión: siringobulbia, siringomielia cervical con afectación de los miembros superiores, siringomielia dorsal.

La sintomatología clínica refleja la afectación de las vías de la sensibilidad termálgica, mientras que las sensibilidades táctiles epicríticas y protopáticas están conservadas. Esta disociación termálgica está interrumpida y se localiza a nivel de los miembros superiores y del tronco. Es el síndrome lesional ^[3].

La anamnesis busca la existencia de dolor, que está presente en alrededor de la mitad de los casos (no existe en la escoliosis esencial) y que puede localizarse en los miembros superiores, el tronco, en la gibosidad y en los miembros inferiores. Es posible observar cefaleas de esfuerzo.

Los signos clínicos iniciales comienzan en el lado de la convexidad de la escoliosis: abolición del reflejo cutáneo abdominal, franja de anestesia limitada que se descubre por la presencia de una escara debajo del yeso o del corsé, pequeños signos piramidales. El tortícolis es un signo precoz. Después de un tiempo de evolución aparecen los signos tróficos.

La fatigabilidad al caminar y los trastornos de la marcha así como la aparición de un síndrome piramidal forman parte del síndrome sublesional, que es menos específico pero cuya evolución a veces resulta invalidante.

Todos estos trastornos evolucionan con una extrema lentitud, por lo que es imposible precisar la fecha del inicio de la enfermedad. En algunas ocasiones, la escoliosis se manifiesta varios años antes que los trastornos neurológicos objetivos.

RADIOLOGÍA

Se puede confirmar el diagnóstico con las imágenes obtenidas por RM de toda la médula (la dificultad reside en adaptarse a las curvaturas de la escoliosis) y de la fosa cerebral posterior. La inyección del medio de contraste no es siste-

mática. En caso de escoliosis atípica sin síntoma concomitante, siempre habrá que hacer una RM antes de la artrodesis raquídea.

En la RM se aprecia la malformación, su extensión, sus eventuales comunicaciones y sus relaciones con la médula. También permite buscar una posible malformación de Chiari (asociada en ocho de cada diez casos), anomalías óseas como una luxación C1-C2, disrafias con médula fija baja, o diastematomielia. Los cortes transversales son indispensables para confirmar una pequeña cavidad siringomiélica, ya que los cortes sagitales no son suficientemente precisos^[15].

Cuando la escoliosis requiere una artrodesis, es mejor utilizar material de titanio para no perjudicar la visibilidad de las imágenes en las sucesivas RM.

MODALIDADES TERAPÉUTICAS^[11]

Cuando existen signos neurológicos, se puede discutir la indicación de una intervención neuroquirúrgica para lograr su estabilización. Cuando la escoliosis no presenta ningún signo neurológico asociado, la neurocirugía no está indicada si no se va a realizar ningún tipo de intervención, pero es indispensable cuando se decide hacer una cirugía de la columna vertebral.

Con el envejecimiento, los trastornos neurológicos progresan, el tronco se colapsa y la escoliosis se agrava.

Según la edad del niño y la importancia de la angulación y si la curvatura no es demasiado rígida, el tratamiento de primera línea es la ortopedia. Con frecuencia, es necesario recurrir a la corrección quirúrgica por artrodesis vertebral, realizada en uno o dos tiempos y habitualmente con instrumentación.

Todas las escoliosis idiopáticas deben ser controladas regularmente desde un punto de vista neurológico para detectar anomalías características de la siringomielia y poder tratarlas antes de que aparezcan trastornos motores irreversibles.

Escoliosis malformativas^[24]

GENERALIDADES

Se trata de una escoliosis secundaria a una anomalía de origen congénito de una o de varias vértebras, asociada o no a una anomalía de la parrilla costal. Predomina en la niña (60 %). Cuando estas malformaciones tienen sintomatología clínica, se manifiestan por trastornos neurológicos primarios o secundarios, deformaciones cifóticas raquídeas, escoliosis o lordosis más o menos asociadas y dolores.

La importante asimetría de la vértebra provoca durante el período de crecimiento la aparición de la escoliosis.

Las malformaciones benignas no requieren ninguna medida terapéutica ni ningún tipo de limitación de la actividad física.

DEFORMACIÓN DE LA COLUMNA VERTEBRAL

No todas las malformaciones provocan una deformación. Depende de la existencia de un equilibrio de los potenciales de crecimiento, en los planos frontal y sagital.

Una misma malformación (hemivértebra) puede producir según los casos:

- una escoliosis evolutiva antes de los 5 años de edad que requiere un tratamiento quirúrgico precoz;
- una escoliosis que puede evolucionar como una escoliosis idiopática y que requiere un tratamiento ortopédico, y a veces quirúrgico en la adolescencia;
- una escoliosis moderada no evolutiva (resolutiva), sin necesidad de tratamiento.

Según Touzet, del 40 al 50 % de las malformaciones asimétricas tienen una evolutividad importante (más de 30°), del 25 al 30 %, una evolutividad media (de 10 a 30°) y del 25 al 30 %, una evolutividad baja o nula^[27].

PARTICULARIDADES DE LA EXPLORACIÓN CLÍNICA

Generalmente, la escoliosis se suele descubrir pronto durante el período de crecimiento, al detectar un desequilibrio pélvico con aparente desigualdad en la longitud de los miembros inferiores o por asimetría de los pliegues, elevación de un hombro o desequilibrio del eje occipital, etc.

La exploración clínica general de la columna vertebral se realiza igual que para una escoliosis idiopática, aunque existen algunas particularidades.

La medición de la gibosidad no siempre es fácil. Se suele localizar muy cerca de la línea de las espinosas, sobre todo a nivel lumbar, ya que a menudo se asocia con una cifosis lumbar que aumenta la importancia de la gibosidad medida clínicamente.

La dinámica de la columna vertebral está globalmente conservada, sobre todo si la malformación se limita a uno o dos niveles vertebrales. No se padecen dolores de columna pero los bloques rígidos y extensos alteran sus movimientos. Algunas aplasias, sobre todo a nivel de las articulares, generan zonas hiper móviles e inestables.

En la exploración con el enfermo en decúbito prono se observan gibosida-

des más bien cortas que no se reducen, y mediante presión manual sobre las zonas deformadas se confirma una irreducibilidad que contrasta con la corta edad del niño.

El examen neurológico debe repetirse para detectar debilidad de los miembros inferiores, trastorno de esfínteres o retracción musculotendinosa de reciente aparición.

La exploración raquídea siempre se debe completar con un estudio general en busca de malformaciones asociadas, renales o cardiovasculares.

RADIOLOGÍA

Debe realizarse una ecografía cardíaca y otra de las vías urinarias para descartar una malformación asociada.

En la mielografía o en la RM se busca disrafia de la médula espinal (médula fija, diastematomielia), presente en el 20 al 40 % de las escoliosis malformativas^[19].

Gracias a la radiografía estándar se pueden distinguir^[6]:

- los defectos de formación vertebral, ya sean totales o parciales. La anomalía más frecuente (49 %) es la hemivértebra (defecto de formación lateral)^[23];
- los defectos de segmentación vertebral con la formación de bloques completos o parciales, de barra vertebral lateral. McMaster y Ohtsuka encuentran el 38 % en su serie^[18];
- los defectos de sutura vertebral anterior con la formación de una vértebra llamada en «mariposa», o posterior, como la espina bífida.

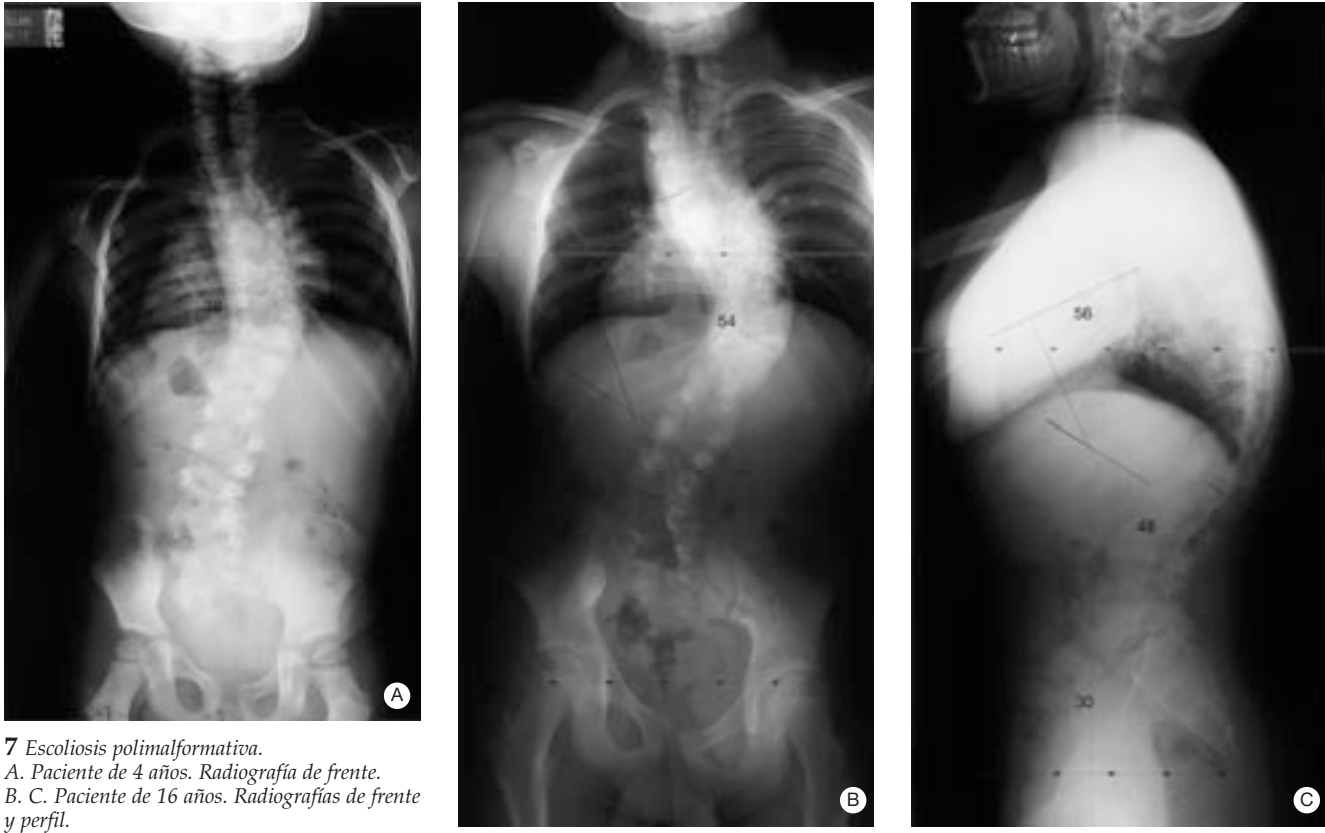
La localización torácica es la más frecuente (43 %) y Winter et al consideran que es la que tiene una evolución más grave^[29] (fig. 7).

MODALIDADES TERAPÉUTICAS

Utilizando sólo la *kinesiterapia* no puede impedirse la progresión de una escoliosis congénita, sobre todo si es evolutiva. Se asocia al tratamiento ortopédico, en caso de que esté indicado. En el adulto, los dolores discales artrósicos se tratan con kinesiterapia, que además mejora el trofismo general del tronco.

El *tratamiento ortopédico* es útil para controlar la evolución de las curvas secundarias, cuando son elásticas, o para tratarlas después de realizar el tratamiento quirúrgico de la curvatura malformativa principal. La ortopedia está indicada cuando la malformación no parece ser la causa de la deformación raquídea, con una rotación vertebral que en la radiografía sobrepasa la zona malformada y una elasticidad que se confirma en las placas dinámicas.

La *cirugía* sirve para dirigir el crecimiento vertebral y bloquear las zonas



7 Escoliosis polimalformativa.
A. Paciente de 4 años. Radiografía de frente.
B. C. Paciente de 16 años. Radiografías de frente y perfil.

de inestabilidad. Aunque en algunas ocasiones el tratamiento quirúrgico se aplica sólo a la malformación (artrodosis circunferencial), una curvatura escoliótica importante requiere un tratamiento quirúrgico tradicional, adaptado a las condiciones anatómicas particulares. En este caso, la rehabilitación es la misma que la que se propone para las escoliosis idiopáticas. Debe evitarse la movilización de las zonas inestables y tratar de hacer más flexibles las zonas que se han vuelto rígidas por las malformaciones.

Estas escoliosis malformativas tienen una evolución difícil de prever.

Deformaciones vertebrales de la neurofibromatosis de von Recklinghausen

GENERALIDADES ^[4]

La neurofibromatosis de tipo I es una afección genética con un elevado índice de mutaciones, hereditaria y que presenta múltiples lesiones.

El hallazgo de manchas café con leche, nevos pigmentados, manchas puntiformes, neurofibromas, angiomas o tumores xantomatosos, debe sugerir el diagnóstico de neurofibromatosis. Este sín-

drome cutáneo se manifiesta durante la infancia y a menudo evoluciona en la edad adulta.

Las lesiones óseas no son infrecuentes:
— pseudoartrosis de los miembros: son muy características;
— afecciones de la columna vertebral cuya frecuencia, según los distintos estudios, es difícil de establecer;
— localizaciones vertebrales. Son frecuentes y origen de escoliosis por neurofibromatosis, que hay que distinguir de la escoliosis con neurofibromatosis:

— escoliosis con neurofibromatosis (las vértebras no presentan caracteres distróficos): tienen las mismas características que las escoliosis idiopáticas, pero aparecen en pacientes con neurofibromatosis. Se recomienda controlar estas escoliosis, incluso después de terminar el tratamiento ortopédico o luego de un tratamiento quirúrgico, porque siempre existe la posibilidad de que aparezcan signos de distrofia vertebral o de que se produzca una pseudoartrosis en el postoperatorio;
— escoliosis por neurofibromatosis: son secundarias a una displasia vertebral localizada. Su pronóstico es grave. Aparecen precozmente en el niño y su localización más frecuente es la dorsal alta.

El estudio radiográfico inicial debe incluir placas del conjunto de la colum-

na vertebral para descartar una afección a nivel cervical.

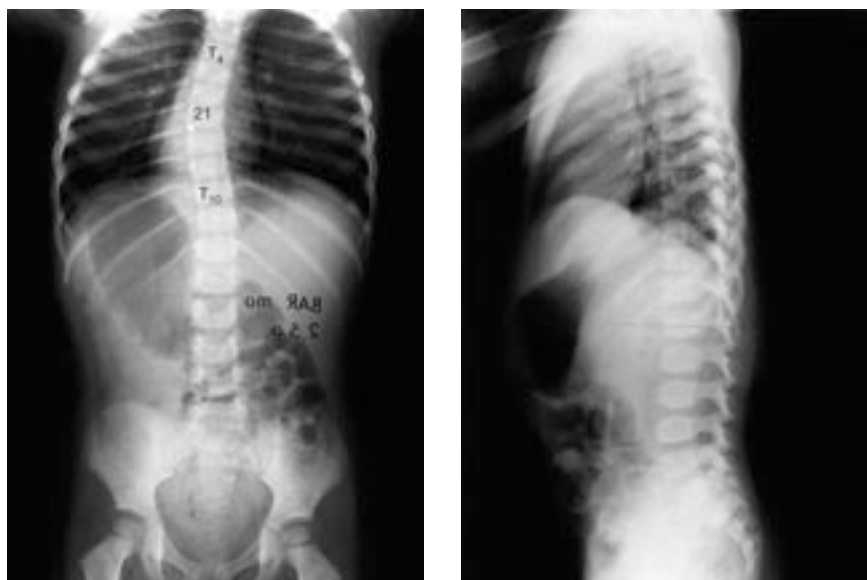
En la radiografía se observa un adelgazamiento progresivo del cuerpo vertebral, más acusado a nivel de la pared posterior, con progresión de la ectasia del canal raquídeo, que parece dejar la médula al descubierto. Esta afección vertebral se conoce con el nombre de *scalloping* y se asocia a una imagen de costillas delgadas (*rib penciling*). El agravamiento de las lesiones se acompaña de una progresión de la deformación vertebral en el plano frontal (*vertebral wedging*), que depende de la importancia de la curvatura y de la rotación de la vértebra apical (fig. 8) ^[12].

Cuando la rotación es importante, se produce el colapso raquídeo. Se trata de una auténtica pseudoartrosis raquídea (fig. 9).

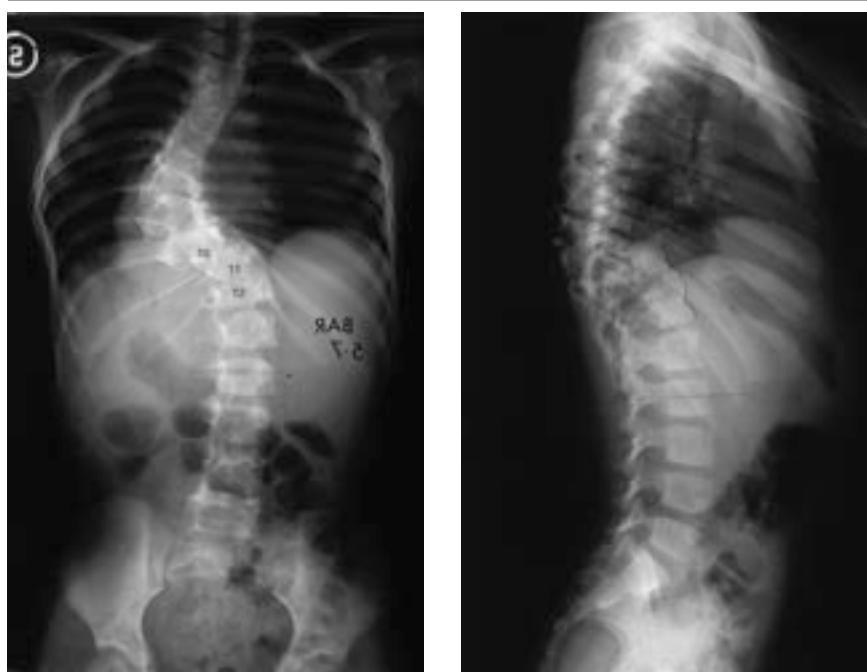
MODALIDADES TERAPÉUTICAS ^[14]

En estas escoliosis por neurofibromatosis los resultados obtenidos con el *tratamiento ortopédico* son decepcionantes. No obstante, se puede proponer en espera de un injerto óseo.

Antes de realizar el *tratamiento quirúrgico*, se hacen estudios complementarios, como la RM, en busca de un neurofibroma o de una ectasia de la duramadre. Este tratamiento consiste en la colo-



8 Paciente de 2 años y medio. Radiografía de frente (costillas convexas afiladas y escoliosis dorsal izquierda) y radiografía de perfil (displasia de las vértebras dorsales).



9 El mismo paciente de la figura 8 a los 5 años y medio. Colapso raquídeo en las radiografías de frente y perfil.

cación de un injerto en forma de circunferencia por encima y por debajo de la zona sana con el fin de conectar ambos lados de la zona displásica conservando los ejes mecánicos.

Generalmente, antes de proceder a la artrodesis se hace una reducción con yeso o con halo. En el adulto, el resultado no sufre ninguna variación.

La *rehabilitación* no es específica y se basa en el programa tradicional de las escoliosis.

Escoliosis toracógenas

APLASIA DE LA CÚPULA DIAFRAGMÁTICA^[5]

■ Generalidades

La aplasia de la cúpula diafragmática representa la forma anatómica más completa de las malformaciones congénitas del diafragma. Afecta entre el 20 y el 30 % de las hernias diafragmáticas congénitas. La técnica quirúrgica con-

siste en una transposición de un colgajo muscular pediculado, procedente de los músculos oblicuo menor y transverso, que se fija, según el grado de aplasia, a las lengüetas diafragmáticas o a los músculos intercostales y a la fascia prevertebral.

La mortalidad perioperatoria es elevada, ya que alrededor del 40 % de los pacientes fallece. La mitad como consecuencia de una insuficiencia cardiorrespiratoria importante, debido a un terreno polimalformativo.

■ Deformación de la columna vertebral

Aproximadamente la mitad de los pacientes presenta una escoliosis que se descubre de manera temprana, entre los 13 meses y los 3 años y medio. La escoliosis suele ser toracolumbar o torácica. La convexidad de la curvatura está en el lado opuesto al de la aplasia.

El mecanismo de la escoliosis puede explicarse por el desequilibrio de las fuerzas ejercidas por las costillas, los músculos y los ligamentos a nivel de la pared torácica, así como por presiones anómalas en el interior de la cavidad torácica. Cualquier alteración anatómica o funcional del equilibrio de las fuerzas opuestas que actúan sobre los dos lados de las vértebras puede provocar una desviación toracovertebral.

■ Modalidades terapéuticas

Cuando el ángulo de la curvatura es mínimo o de progresión lenta, las deformaciones raquídeas requieren tan sólo un seguimiento de control. Cuando el agravamiento se manifiesta, en principio antes de los 5 años, el empleo de un corsé de Milwaukee, adaptado a la topografía de la escoliosis y a la edad del niño, logra estabilizar la desviación. En cuanto sea posible el tratamiento ortopédico se completa con kinesiterapia, con el fin de facilitar la corrección activa de la deformación teniendo en cuenta el potencial motor del paciente.

Todos los pacientes que sobreviven a esta malformación congénita grave deben someterse a exámenes clínicos y radiológicos para la detección sistemática y precoz de escoliosis.

RESECCIÓN COSTAL^[28]

La toracoplastia después de una cirugía cardíaca o pulmonar, o posterior a una cirugía tumoral torácica, implica la resección de una o de varias costillas, lo cual será el origen de una escoliosis toracógena, agravada por cicatrices unilaterales. Generalmente, la escoliosis es importante pero el tratamiento ortopédico no debe perjudicar la función car-

diorrespiratoria, que siempre está alterada por una resección pulmonar, una afección cardíaca o por irradiación. Suele ser necesario recurrir al tratamiento quirúrgico en cuanto la edad del niño lo permita o si ha pasado el tiempo suficiente después de la irradiación.

Deformaciones raquídeas de las osteocondrodisplasias ^[10, 16]

ACONDROPLASIA

Es un enanismo micromélico asociado a modificaciones faciales. La deformación raquídea consiste en una cifosis dorsolumbar muy importante en la posición sedente, secundaria a la hipotonía y a la hiperlaxitud. Las complicaciones neurológicas pueden ser secundarias a la compresión medular por delante de la cifosis o a una estenosis raquídea debida a la soldadura precoz del cartilago neuroepifisario.

DISPLASIA ESPONDILOEPIFISARIA CONGÉNITA

Se caracteriza por una estatura insuficiente que afecta al tronco y a los miembros. La escoliosis se manifiesta precozmente y es constante. Se acompaña de esternón prominente y de hiperlordosis. Los cuerpos vertebrales están aplastados y existe además una aplasia de la apófisis odontoides con inestabilidad a nivel de la articulación atlantoaxoidea, que puede ser la causa de una mielopatía cervical precoz con cuadriparesia progresiva.

CONDRODISPLASIA PUNTEADA

Se trata de una cifoescoliosis asociada a anomalías morfológicas como ictiosis, catarata y, a veces, malformaciones cardíacas. En el recién nacido, en las radiografías se observan calcificaciones características en forma de puntos, localizadas en los huesos de origen endocrinal, que desaparecen alrededor de los 3 o 4 años de edad. El tratamiento de la escoliosis es quirúrgico.

ENFERMEDAD DE MORQUIO

Se trata de la mucopolisacaridosis de tipo IV, que se caracteriza por un enanismo que afecta sobre todo al tronco provocando su deformación, esternón muy prominente, cifoescoliosis, hiperlaxitud ligamentosa y rodilla valga. La altura de los cuerpos vertebrales está disminuida y en las radiografías de perfil se prolongan en forma de lengüetas dando una imagen de platiespondilia. La apófisis odontoides puede ser hipoplásica o incluso no existir. La deformación raquídea es muy evolutiva y se asocia a una cifosis toracolumbar facilitada por la hipoplasia de la parte anterior de las vértebras afectadas. Pueden existir complicaciones medulares a nivel toracolumbar, ya que en estos pacientes la médula desciende más abajo de lo normal, o a nivel cervical, por la inestabilidad occipitoatlantoidea secundaria a la aplasia de la odontoides y a la laxitud ligamentosa.

Aspectos que deben tenerse en cuenta:

- Investigar los antecedentes familiares del paciente.
- La escoliosis evoluciona de acuerdo con las leyes de evolutividad conocidas en la escoliosis idiopática.
- La exploración clínica no debe limitarse a la columna vertebral, sino que se debe tener en cuenta la morfología global del paciente, la textura de la piel y la movilidad articular.
- La exploración neurológica debe repetirse regularmente.
- En la radiografía estándar se debe incluir la columna vertebral cervical.
- La RM es sistemática en cuanto una escoliosis no parece idiopática.
- El control a largo plazo de la deformación raquídea es indispensable ya que la aparición de elementos clínicos o paraclínicos nuevos puede modificar paulatinamente el cuadro clínico inicial.
- Mediante la kinesiterapia se trata de atenuar las secuelas funcionales de la deformación raquídea agravadas por la afección causal.
- Con frecuencia, el tratamiento quirúrgico es necesario.

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención del artículo original: Bernard JC et Biot B. Scolioses non idiopathiques non paralytiques. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Kinésithérapie-Médecine physique-Réadaptation, 26-300-E-10, 2002, 10 p.*

Bibliografía

- [1] Aboulker J. La syringomyélie et les liquides intrarachidiens. *Neurochirurgie* 1979; 25 (suppl 1) : 1-144
- [2] Arlet V, Rigault P, Padovani JP, Janklevicz P, Touzet P, Finidori G. Instabilité atloïdo-axoïdienne de l'enfant trisomique 21 : arthrodèse atloïdo-axoïdienne (C1-C2) ou occipito-axoïdienne (O-C2) ? *Rev Chir Orthop* 1992; 78 : 240-247
- [3] Biot B, Boisson D. Les idées essentielles sur la syringomyélie et la scoliose. Diagnostic, évaluation et surveillance. *Ann Réadapt Méd Phys* 1999; 42 : 224
- [4] Biot B, Fauchet R. Les déformations vertébrales de la neurofibromatose de von Recklinghausen. *Ann Réadapt Méd Phys* 1988; 31 : 81 S-88 S
- [5] Bouhafs A, Parot R, Garin C, Chapuis JP, Kohler R. Scolioses thoracogéniques et aplasies de coupole diaphragmatique. Tirés à part : Pr R Kohler Pavillon Tbis Hôpital E Herriot, Lyon, 2001 (à paraître)
- [6] Cotrel Y. Scolioses congénitales, classification et pronostic. In : Journées de la scoliose. Lyon : ALDER, 1979 : 129-140
- [7] De Mauroy JC, Fauchet R, Picault C, Jouvinroux P. Trisomie 21 et scoliose. In : Simon L éd. Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation. Paris : Masson, 1986 : 145-149
- [8] Depotter I, Rigault P, Pouliquen JC, Padovani JP, Hirsch JF, Regnier D et al. Syringomyélie et scoliose chez l'enfant et l'adolescent : à propos de 14 cas. *Rev Chir Orthop* 1987; 73 : 203-212
- [9] Dubosc de Pesquidoux O. La maladie de Marfan. [thèse], Lyon I, 1994
- [10] Fauchet R. Scolioses des chondrodysplasies et des histodysplasies. In : Journées de la scoliose. Lyon : ALDER, 1979 : 155-165
- [11] Fauchet R. Syringomyélie et scoliose. In : Dimeglio A éd. L'enfant paralysé : rééducation fonctionnelle et appareillage. Paris : Masson, 1985 : 98-105
- [12] Funasaki H, Winter RB, Blonstein JB, Denis F. Pathophysiology of spinal deformities in neurofibromatosis: an analysis of seventy-one patients who had curves associated with dystrophic changes. *J Bone Joint Surg Am* 1994; 76 : 692-700
- [13] Hanscom DA, Winter RB, Lutter L, Lonstein JE, Bloom BA, Bradford DS. Osteogenesis imperfecta. Radiographic classification, natural history, and treatment of spinal deformities. *J Bone Joint Surg Am* 1992; 74 : 598-616
- [14] Kim HW, Weinstein SL. Spine update. The management of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine* 1997; 22 : 2770-2776
- [15] Léonard JC, Morin C, Chopin D, Redondo A, Ouahes O, Dhellemmes P et al. Syringomyélie et scoliose de l'enfant : l'imagerie au service de la clinique devant une scoliose apparemment idiopathique. *Ann Réadapt Méd Phys* 1999; 42 : 215-222
- [16] Maroteaux P. Le rachis dans les chondrodysplasies. *Rachis* 1990; 2 : 229-234
- [17] McMaster MJ. Spinal deformity in Ehlers-Danlos syndrome: five patients treated by spinal fusion. *J Bone Joint Surg Br* 1994; 76 : 773-777
- [18] McMaster MJ, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis: a study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg Am* 1982; 64 : 1128-1147
- [19] Prahinski JR, Polly DW, McHale KA, Ellenbogen RG. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 20 : 59-63
- [20] Renshaw TS, Cook RS, Albright JA. Scoliosis in osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop* 1979; 145 : 163-167
- [21] Robin H, Damsin JP, Filipe G, Lebard JP, Carlioz H. Déformations rachidiennes de la maladie de Marfan. *Rev Chir Orthop* 1992; 78 : 464-469
- [22] Robins PR, Moe JH, Winter RB. Scoliosis in Marfan's syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1975; 57 : 358-368
- [23] Shahcheraghi GH, Hobbi MH. Patterns and progression in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1999; 19 : 766-775
- [24] Stagnara P. Les déformations du rachis : scolioses, cyphoses, lordoses. Paris : Masson, 1985 : 91-123, 161-172
- [25] Staniski DF, Nadjarian R, Staniski CL, Bawle E, Tsipouros P. Orthopaedic manifestations of Ehlers-Danlos's syndrome. *Clin Orthop* 2000; 376 : 213-221
- [26] Tanguy D, Finidori G, Rumeur S. La scoliose dans l'ostéogénèse imparfaite. In : Verhaeghe P éd. L'ostéogénèse imparfaite. Maladie des os de verre. Paris : AOI/Frison-Roche, 1999 : 114-122
- [27] Touzet P, Rigault P. Malformations congénitales du rachis. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-880-A-10, 1990 : 1-26*
- [28] Winter RB. Thoracic cage defects and contractures with scoliosis. In : Bradford DS, Lonstein JE, Moe JH, Ogilvie JW, Winter RB eds. Moe's textbook of scoliosis and other spinal deformities. Philadelphia : WB Saunders, 1987 : 582-585
- [29] Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital scoliosis: a study of 234 patients treated and untreated. *J Bone Joint Surg Am* 1968; 50 : 15-47