

Reporte de Caso



Balance sagital espinopélvico y patología de la unión craneocervical en pacientes con escoliosis por osteogénesis imperfecta.

Sagittal balance espinopélvico and pathology of the craniocervical junction in patients with osteogenesis imperfect Scoliosis.

Gomez N.¹, Krivoy J.², Avila A.³, Adolfo D.⁴.

RESUMEN

Los enfermos con escoliosis por osteogénesis imperfecta presentan deformidades en el plano sagital; aumento de la cifosis torácica y disminución de la lordosis lumbar, acompañado de anomalías de la unión craneocervical según gravedad. Objetivo: Determinar el alineamiento espinopélvico sagital y evaluación de la unión craneocervical. Retrospectivo de 5 casos con osteogénesis imperfecta en comparación con 10 pacientes con escoliosis idiopática juvenil sanos, más revisión de imágenes. Resultados: se evaluaron 15 pacientes, la edad media fue de 10 años, con 9 casos del sexo masculino y 6 femeninos. La comparación de los parámetros angulares mostró un aumento de la cifosis torácica en pacientes con osteogénesis (T1-T2). No se observó compensación entre la cifosis torácica y la lordosis lumbar, con desplazamiento positivo de la línea sagital de T1-T9. Se encontraron correlaciones similares entre la lordosis lumbar (L1-L5 y L1-S1) y se observó tendencia de la apófisis odontoides a aproximarse a la base del cráneo y platibasia. En los pacientes de osteogénesis, la cifosis torácica T1-T4 fue más alta en la parte superior del tórax que en el grupo control, sugerimos que podrían ser responsables del empeoramiento de las deformidades vertebrales con compromiso pulmonar y desequilibrio sagital del tronco. Se necesitan otros estudios más complejos para precisar la ubicación exacta de las vértebras más frecuentes afectadas, factor determinante para lograr una mejor estabilización y alineamiento del tronco y evaluación precoz de la unión craneocervical para prevenir trastornos neurológicos futuros.

Palabras claves: Osteogénesis imperfecta, balance espinopélvico sagital, unión craneocervical.

1. Neurocirujano. Dirección: Hospital Ana Francisca Pérez de León II.
2. Jefe De Servicio de Neurocirugía. Dirección: Hospital Universitario de Caracas
3. Neurocirujano, Jefe de Cátedra y Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario de Maracaibo
4. Especialista en Ortopedia – Traumatología y Cirugía De Columna Vertebral. Jefe de Servicio de Cirugía de Columna Vertebral. Hospital San Juan de Dios



ABSTRACT

Scoliosis patients with osteogenesis imperfect have deformities in the sagittal plane; increased thoracic kyphosis and lumbar lordosis decreased, accompanied by abnormalities of the craniocervical junction according gravity. To determine the sagittal alignment espinopelvico and evaluation of craniocervical junction. Retrospective of 5 patients with osteogénesis imperfect compared with 10 patients with juvenile idiopathic scoliosis healthier, image review. 15 patients were evaluated; the mean age was 10 years, 9 cases of male and 6 female. Comparing the angular parameters showed increased thoracic kyphosis in patients with Osteogenesis (T1 and T2). No compensation between thoracic kyphosis and lumbar lordosis, positive displacement of the sagittal T1 line and T9. Se found similar correlations were observed between lumbar lordosis (L1-L5 and L1-S1) and dens trend was observed to approach the base of the skull and platybasia. In patients with osteogénesis thoracic kyphosis T1-T4 was higher in the upper chest than in the control group, we suggest that may be responsible for worsening vertebral deformities with lung involvement and sagittal imbalance of the trunk. More complex studies are needed to pinpoint the exact location of the most frequently affected vertebrae, determinant for better stabilization and alignment of the trunk and early evaluation of the craniocervical junction to prevent further neurological factor.

Key Words: Osteogenesis Imperfect, espinopelvico sagittal balance, craniocervical junction.

INTRODUCCION

La incidencia y la historia natural de la escoliosis asociado con osteogénesis imperfecta han sido bien documentadas en reportes de un largo número de pacientes. Rey en 1971 y Bullough en 1974, basándose en la clasificación de Looser, reportaron incidencia 40 y 39 por ciento, en la forma tardía grave, respectivamente. La mayoría de los recientes trabajos, Cristofaro et al. en

1979 observaron mayor incidencia de 71 por ciento, lo que refleja un aumento de la deformidad espinal en esta patología. Benson en 1978 encontraron que la incidencia y la gravedad de la escoliosis eran relacionadas con la edad del paciente; así como el conocimiento del balance sagital en la corrección de la columna vertebral es un factor predictivo en el progreso de la

enfermedad, a menudo severo en los adultos.(1)

La osteogénesis imperfecta es la enfermedad ósea de origen genético, hereditaria más común del tejido conjuntivo, la cual generalmente se manifiesta como un defecto de tipo autosómico dominante que da lugar a trastornos en la síntesis del colágeno, que se caracteriza por fragilidad ósea, escleróticas azules y sordera (conocida como tríada de van der Hoeve), además de anomalías esqueléticas; el diagnóstico se puede sospechar desde la etapa prenatal y su evolución depende del tipo de defecto de la osteogénesis. Es conocida como enfermedad de "huesos de cristal" que se caracteriza por reducción de la masa ósea con fragilidad ósea asociada. (2)

Puesto que la clasificación de la enfermedad ha variado tanto entre los diferentes autores en las casuísticas publicadas, es difícil establecer una relación adecuada de la incidencia de la escoliosis. Si bien, se puede plantear una amplia variedad de problemas clínicos y quirúrgicos para el cirujano de columna, las publicaciones acerca de su estudio han sido objeto de una escasa atención en la literatura. (3)

Actualmente se divide en cuatro subgrupos principales (tipos I-IV), con base en los hallazgos clínicos, propuesto por Sillence et al. (4) en 1979 y Looser en 1906, clasifico la afección como (congénita y tardía) y afirmo que ambos tipos son expresiones de la misma enfermedad. (5)

En las formas más leves, la tasa de fracturas aumenta sólo ligeramente y la estatura es normal o ligeramente disminuida. En las formas severas se observan fracturas múltiples con alteración de las placas de crecimiento vertebral, laxitud ligamentosa, que conducen a deformidades óseas con dificultad extrema, vertebras bicóncavas, plastipondilia, impresión basilar, platibasia, aplanamiento vertebral, deformidades de costillas, dolor esquelético, compromiso de la función pulmonar, escoliosis y oblicuidad pélvica que puede interferir en la función de los brazos en los pacientes confinados a una silla de ruedas. (6)

Así como, las patologías de la unión craneocervical, también denominadas anomalías de la base del cráneo, son una de las complicaciones más importantes de la osteogénesis imperfecta. El origen de éstas es aún desconocido. Sin embargo, parece que la deformación del cráneo se debe a una debilidad del hueso o microfracturas repetidas en la región del foramen magnum. Como resultado se produce una invaginación de los cóndilos occipitales, y la punta del proceso odontoide de la segunda vértebra (axis) se sitúa más craneal de lo normal. Todo ello puede llegar a causar una compresión del tallo cerebral y de la médula espinal dentro del foramen magnum, ocasionando como resultado consecuencias neurológicas potencialmente severas. Su rango de prevalencia oscila desde ser poco conocido hasta el 37%, y la edad de presentación puede llegar a ser muy



temprana. Si bien, una intervención temprana puede prevenir el avance progresivo de la anomalía basilar significativa que conduce a la mortalidad se puede plantear una amplia variedad de problemas clínicos y quirúrgicos para el cirujano de columna, las publicaciones acerca de su estudio han sido objeto de una escasa atención en la literatura. (7,8,9)

La etiología de las curvaturas de la columna vertebral de los niños con osteogénesis imperfecta sigue siendo discutible. Hoek afirmó que la gravedad de la enfermedad se correlacionaba con la importancia de la escoliosis y el grado de la curvatura. Han comprobó que de 123 columnas evaluadas, 68% presentaron curvaturas superiores mayores de 80° en pacientes mayores de 10 años, y concluyo que los factores que se relacionan con la incidencia y gravedad de la curvatura fueron los huesos delgados en el tipo congénito, que conduce a fragilidad de los huesos, causando fracturas por compresión y hundimiento vertebral; platibasia e impresión basilar; sin embargo se desconoce su etiología. (9)

Benson y Newman afirmó que la laxitud de los ligamentos, la bioquímica y fisiología del disco intervertebral y la presencia de hueso osteoporótico, desempeñan un papel importante en la falta de estabilidad vertebral, pérdida del soporte intrínseco de la columna y permite que la curvatura progrese hasta cifoescoliosis. (10)

Así mismo, las anomalías de la función pulmonar se correlacionan con la progresión de la escoliosis y la severidad de la cifoescoliosis. Otros autores describen la relación entre el genotipo y el fenotipo, considerando que el genotipo es un predictor fiable del fenotipo y la gravedad. Ishikawa et al. en encontró que la deformidad de los cuerpos vertebrales es un predictor de la severidad. (11)

Flick y Engh en 1973 encontraron en un estudio retrospectivo de 15 pacientes con ésta patología: múltiples fracturas por compresión de la columna vertebral, vertebras colapsadas, así como acortamiento de la altura vertebral, el cual podría ser responsable de un aumento de la cifosis torácica o una lordosis lumbar disminuida. (12)

Benson et al en 1978 reportaron en nueve pacientes, deformidades en el plano sagital, fundamentalmente disminución de la cifosis torácica y aumento de la lordosis lumbar en la forma progresiva de esta enfermedad. (13)

Benson et al. en observaron cifosis moderadas o graves, concluyendo que se debe realizar muy temprano el análisis del balance sagital y la fusión espinal. Los cambios en el plano sagital del tronco podrían ser responsables de un desequilibrio del tronco sagital, afectando severamente la corrección y fusión de la misma. (14)

La adquisición de la postura bípeda significó para el hombre la liberación de los miembros superiores y trajo



consigo las modificaciones en el ámbito de la estática raquídea y pélvica, sobre todo en el plano sagital. El equilibrio espinopélvico en el plano sagital se ha descrito como una línea que une la cabeza a la pelvis y que permite valorar el equilibrio sagital el cual es necesario para valorar la forma de la pelvis. Las diferencias en el desarrollo anatómica de la columna vertebral y la pelvis pueden causar variación individual en la alineación vertebropelvica. (15)

Los estudios han confirmado que algunas características estructurales de la pelvis y en gran medida determinan la lordosis lumbar, así como la alineación pélvica sagital y el equilibrio espinopélvico. (16,17) Estas relaciones han sido documentado en adultos y en pacientes con trastornos de la columna, observando el desequilibrio fijo sagital (FSI), también conocido como síndrome de "flat back" o descompensación cifótica, el cual se presenta en pacientes que han perdido la curvatura lumbar normal o lordosis, dando como resultado balance positivo para la inclinación sagital del tronco, el desplazamiento anterior del centro de gravedad, dificultad o incapacidad para mantenerse de pie, incluyendo hiperextensión del segmento cervical y torácico, con flexión de la rodillas y la cadera en retroversión. (18)

El balance sagital se caracteriza por parámetros pélvicos y espinales, bien definidos en postura erguida y con fisiología normal. Diversos estudios han sido llevados en la población normal

y en pacientes con trastornos neuromusculares, degenerativos y espondilolistesis, donde se observan alteraciones de los parámetros del balance sagital de la columna vertebral. (19,20)

Sin embargo; pocos estudios han abordado los trastornos de la columna vertebral en pacientes con osteogénesis imperfecta asociado a escoliosis. El propósito de este trabajo fue estudiar el equilibrio sagital de la columna vertebral en pacientes con osteogénesis imperfecta.

OBJETIVOS

Evaluar el equilibrio sagital del raquis y patologías de la unión craneocervical a través de la evolución clínica y radiológica de los pacientes con osteogénesis imperfecta con escoliosis idiopática y correlacionar los parámetros espinopelvicos y de la unión craneocervical con un grupo control de pacientes con Escoliosis Idiopática Juvenil sanos en el Servicio de Cirugía de Columna Vertebral y Ortopedia en el Hospital San Juan de Dios, en el período de Enero de 2011 y Diciembre 2014.

Objetivos Específicos:

1. Analizar las variables descriptivas demográficas (edad, sexo).
2. Valorar por estudios imagenológicos (Rx de columna panorámica antero posterior, lateral):



Tipo de curva más frecuente, ángulo de Cobb, línea de la plomada C7, línea eje vertical sagital (SVA), incidencia Pélvica (IP), la línea sagital en T9, inclinación pélvica (PT), Pendiente Sacra (SS), cifosis torácica, lordosis lumbar.

3. Valorar desbalance coronal: el desequilibrio anteroposterior (desplazamiento en mm desde la apófisis espinosa de T1 a una línea perpendicular trazada desde el centro del sacro)

4. Evaluar la unión craneocervical en radiografías laterales de cráneo, a partir de las medidas de referencia estándar.

METODOS

Tipo de Estudio.

El presente estudio fue una investigación de tipo retrospectivo, descriptivo.

Población y muestra

La población estudiada estuvo conformada por el total de pacientes con escoliosis de alto grado por osteogénesis imperfecta y 10 pacientes con escoliosis idiopática Juvenil sanos; los cuales fueron evaluados en el Servicio de Ortopedia y Cirugía de Columna del Hospital San Juan de Dios, entre Enero de 2011 y Diciembre 2014; determinado por clínica y estudios imagenológicos (Rx de Columna panorámicas en proyecciones anteroposterior, lateral) y RMN.

Se consideran como criterios de inclusión: pacientes con escoliosis idiopática Juvenil con osteogénesis imperfecta de ambos sexos, edad entre 3 y 10 años, sin antecedentes de médula, anomalía espinal o cirugía de columna previa, ninguna anomalía radiográfica (lisis ístmica antes o durante el estudio, espondilolistesis) con curvas estructuradas $> 70^\circ$, en las proyecciones de inclinación lateral y anteroposterior de pie. Pacientes con diagnóstico de escoliosis idiopática Juvenil de ambos sexos, sin osteogénesis. Se excluyeron los pacientes operados previamente en otra institución y / o por otro cirujano, pacientes con escoliosis asociada a otras patologías malformativas (congénitas, u otros) y pacientes con disrafismo espinales, médula anclada, sin anomalías observadas en proyecciones laterales y anteroposterior de radiografías de columna, extremidades inferiores y cadera. (Espondilolistesis).

Procedimiento

Se analizó edad, sexo, etiología, así como las características clínicas, color de la esclerótica, edad de la primera fractura, desbalance y mediciones radiográficas de los parámetros espinopelvicos y de la unión craneocervical y cráneo.

Se revisó la totalidad de las historias clínicas del Departamento de Historias Médicas del Hospital San Juan de Dios de los pacientes con escoliosis idiopática



Juvenil con osteogénesis y escoliosis no asociada a esta enfermedad, aplicándole a éstas el instrumento de recolección de datos, verificando cuales de estas cumplen con los criterios de inclusión y exclusión establecidos, con el objeto de obtener la muestra.

El análisis radiológico fue llevado a cabo por radiografías panorámicas en proyecciones anteroposterior, lateral, e inclinación lateral de pie y panorámica de la columna vertebral desde conducto auditivo interno hasta cabezas femorales para cada paciente y el grupo control. Como pruebas complementarias para el diagnóstico de estas alteraciones, se solicitó, entre otras, una radiografía lateral de cráneo realizando una evaluación inicial de la unión craneocervical, que puede estar alterada en esta patología llegando a comprimir el tallo cerebral con consecuencias neurológicas potencialmente severas. Se descartó patología intrarraquídea en las curvas torácicas izquierdas utilizando RMN.

En cada radiografía lateral, se evaluaron los siguientes parámetros pélvicos: La SVA (eje vertical sagital), mide la distancia entre la línea de la plomada y la esquina posterior del platillo de S1. La línea de la plomada de C7 es una línea que desde C7 una vertical entre el centro del cuerpo de C7 y el ángulo pósteroinferior del cuerpo de L5 VN (-3cm), cae sobre o detrás de las cabezas femorales. La incidencia pélvica (PI) se definió como el ángulo entre la perpendicular a la placa del sacro y la línea que une el punto medio de la placa

del sacro al eje bicoxofemorales (VN 48 a 55). La pendiente del sacro (SS) se corresponde con el ángulo entre el platillo del sacro y el plano horizontal (VN 36 a 42). La inclinación pélvica (PT) se corresponde con el ángulo entre la línea que une el punto medio de la placa del sacro al eje bicoxofemoral y el plano vertical (VN 12 a 18). La lordosis lumbar es el parámetro medido entre platillo superior de L1 y platillo inferior de L5. (VN 43 a 61) y la cifosis torácica TK ángulo entre el platillo superior de T4 y el inferior de T12 (VN 41 a 68). La línea sagital en T9 (LS-79) El ángulo está formado por la vertical que pasa por el CCF y una línea que une el CCF con el centro de T9. El valor medio es de 11°. La vertical de CAE permite un estudio más completo de la columna vertebral. Todos estos ángulos y referencias anatómicas nos hacen comprender que es necesario evaluar el equilibrio sagital de la cabeza a los pies. Así mismo se trazaron mediciones lineales y angulares en la base craneal que determinan la existencia de anomalías de la unión craneocervical.

Análisis cefalométrico de la unión craneocervical: Medición Chamberlain: distancia perpendicular de la punta de la apófisis odontoides del axis (D) a la línea de Chamberlain. Esta línea se traza de la espina nasal posterior (PNS) al borde posterior del foramen magnum (O). Medición de McGregor: distancia perpendicular del punto D a la línea de McGregor, que se dibuja desde PNS al punto más caudal de la superficie escamosa del occipital (M). Medición de McRae: distancia perpendicular del



punto D a la línea de McRae. La línea del foramen magnum o línea de McRae se delimita entre el borde anterior del foramen magnum (Ba) y el borde posterior de este (O). Ángulo de la base craneal anterior: se mide como la intersección de las líneas Nasion-Sella y Sella-Basi6n (N-S-Ba).

Para la recolecci6n de datos se utiliz6 una ficha: Se analiz6 edad, sexo, diagn6stico cl6nico e imagenol6gicos, as6 como las caracter6sticas cl6nicas, desbalance y mediciones radiogr6ficas. Una vez recolectada la informaci6n los datos se analizaron en tres pasos. En primer lugar, realizamos un estudio descriptivo de los par6metros demogr6ficos y morfol6gicos del cohorte, en segundo lugar se calcul6 frecuencia y valor porcentual de las variables nominales (desbalance y par6metros angulares) y en tercer lugar se estudiaron las variaciones y correlaciones reciprocas de todos los par6metros en ambos grupos de acuerdo entre s6 mediante la prueba chi-cuadrado de Person. En todos los contrastes las diferencias fueron consideradas significativas s6 la p fue < 0.05.

Para el an6lisis Estad6stico se dise1n6 una base de datos utilizando el programa estad6stico JMP-SAS 11,0, y en el caso de los valores diagn6sticos, se utiliz6 la aplicaci6n EPIDAT 3.0. Este trabajo fue revisado y aprobado por el Comit6 de 6tica del Hospital.

RESULTADOS

Al comparar los 5 pacientes con osteog6nesis imperfecta con la muestra total de los controles con escoliosis idiop6tica sanos, del total de 15 pacientes incluidos al azar; se observ6 en la distribuci6n de la muestra poblacional por sexo y grupo etario, predominio del sexo masculino 3 (60%) sobre el femenino, y prevalencia del grupo etario comprendido entre 3-10 a1os, siendo m6s j6venes que el grupo control.

Al observar los par6metros angulares espinop6lvicos entre pacientes con osteog6nesis y el grupo control, se obtuvo un aumento de la cifosis tor6cica (T1-T2) en pacientes con osteog6nesis imperfecta, sin modificaci6n en T4 -T12, diferencia significativa en relaci6n con el grupo control, evidenci6ndose el desequilibrio sagital presente, y el desplazamiento del tronco hacia delante, el cual se positivo, sin compensaci6n de la lordosis; en relaci6n al grupo control.

El desplazamiento sagital de T1-T2, tiene fuerte relaci6n con la incidencia p6lvica y la inclinaci6n p6lvica. As6 mismo, se report6 correlaciones reciprocas entre los par6metros angulares en pacientes con osteog6nesis y el grupo control, sin mostrar alteraci6n de la lordosis lumbar (L1-L5 y L5-S1) y la pendiente del sacro. No se observ6 compensaci6n entre la cifosis tor6cica y la lordosis lumbar, con desplazamiento de la l6nea sagital de T1-T9, el cual estaba relacionado con la



inclinación pélvica y la pendiente sacra. Se evidencio que la incidencia pélvica se relacionó con la cifosis torácica, la lordosis (L1S1), la pendiente sacra e inclinación de la pelvis, pero no con constante desplazamiento sagital de T1.

Se encontró en los pacientes con osteogénesis imperfecta, una tendencia de la apófisis odontoides a aproximarse a la base del cráneo con la gravedad de la enfermedad (tipo III más grave que tipo IV, y este a su vez más grave que tipo I) , encontrando anomalías de la base del cráneo en el 60%: con invaginación basilar 22% y platibasia en 22%, respectivamente. Al comparar todos los niños con la muestra total de los controles propios por edad y género se observa que en todas las variables calculadas, tienen valores mayores los niños con osteogénesis, sugiriendo que en este grupo las medidas de la unión craneocervical están alteradas. Cuando se comparan estadísticamente ambas muestras, se encuentran diferencias significativas en el ángulo N-S-Ba ($p < 0,01$) y en la posición de Basió ($p = 0,02$), siendo las diferencias entre los grupos control y III, y control y IV en ambas mediciones. De toda la muestra de los pacientes con osteogénesis 5 (100%) presentan alguna anomalía de la unión craneocervical, si tomamos como referencia, los 10 pacientes del control sano.

DISCUSIÓN

Son escasos los trabajos que estudian el equilibrio sagital y las anomalías de la unión craneocervical en esta enfermedad, aun sabiendo que su incidencia es elevada y que sus consecuencias pueden llegar a ser mortales. Uno de los posibles motivos de ello es que la OI está catalogada dentro de las enfermedades raras, por ello resulta difícil encontrar muestra suficiente para poder realizar un trabajo de investigación.

Actualmente, no existe uniformidad en cuanto a los criterios diagnósticos que sirven para catalogar si el paciente con OI puede padecer patología o no, y además después de estudiar el equilibrio sagital de la columna vertebral en sujetos asintomáticos, se encontró que es necesario explorar el equilibrio sagital de la columna vertebral en pacientes con condiciones patológicas.

Porque en nuestra serie observamos que la osteogénesis imperfecta presenta un desequilibrio sagital de la columna vertebral debido a la compresión múltiple fracturas, como a los cambios distróficos de los cuerpos vertebrales y postulamos que estas deformidades vertebrales, podrían ser responsables de las modificaciones regionales en el desequilibrio espinopélvico.

La correlación de los parámetros espinopélvicos y el equilibrio sagital está poco documentado en sujetos





pediátricos normales. Los estudios más recientes mostraron que los parámetros espinopélvicos eran diferentes de los reportados en adultos normales; sin embargo, las correlaciones entre los parámetros pélvicos en nuestro trabajo fueron similares. (15,16)

Así mismo, en nuestro grupo control de la población; la incidencia pélvica (IP) fue relacionado con la pendiente sacra (SS) y la versión pélvica (PT), encontrando correlaciones significativas entre los parámetros de regiones anatómicas adyacente en el grupo de pacientes con ésta patología.

La incidencia pélvica es un parámetro anatómico que regula la orientación sacro-pélvica sagital (SS y PT). Como se ha demostrado en estudios recientes en adultos con diagnóstico de espondilolistesis, la orientación sacra (SS) se correlaciona con la forma de la (LL) y la pendiente sacra (PT) con la orientación de la columna vertebral lumbar. Las regiones anatómicas de la columna vertebral y la pelvis son interdependientes, y sus relaciones dan lugar a una estable y postura compensada dentro del cono del equilibrio del raquis, presumiblemente para reducir al mínimo la energía de gasto. (18)

Nosotros estudiamos la asociación de la incidencia pélvica, la pendiente sacra y la osteogénesis imperfecta. Las principales características de la población normal y el grupo control con ésta patología asociada, son normales.

En la comparación de los parámetros espinopélvicos, en los pacientes con osteogénesis imperfecta, encontramos que la cifosis torácica en T1-T12, fue estadísticamente más alta que en el grupo control, con un aumento de la cifosis torácica y no se correlacionó con otros parámetros (LL) o pélvica (SS, PT o PI). Debido al aumento aislado de la cifosis T1-T12 sin T4-T12, observando una modificación significativa, por lo que sugerimos que las deformaciones vertebrales empeoran en pacientes con OI en la parte superior de la columna torácica del raquis. Observando que la lordosis lumbar no es capaz de equilibrar esta condición patológica.

Así mismo, encontramos dentro de la evaluación del equilibrio del raquis, como se positivo dentro de los parámetros radiográficos, la línea sagital de T9, con una modificación de la línea T1- T9, con descompensación sagital anterior, y desplazamiento de la columna vertebral hacia delante. Estas diferencias significativas indican que los pacientes tienen un desequilibrio sagital, con un severo desplazamiento del tronco hacia delante y está relacionado con la inclinación pélvica; lo que coincide con lo descrito en la literatura. (16,17)

En los segmentos lumbares y lumbopélvico, se mostró correlaciones recíprocas entre la lordosis (L1-L5/L1-S1), y la pendiente sacra; manteniéndose cerca de las condiciones normales, el grupo control sin osteogénesis; con descompensación del equilibrio sagital global.



Otros estudios recientes encontraron que la incidencia pélvica aumenta gradualmente con la edad, desde el inicio de la marcha hasta el final de la infancia; debido a éste aumento es progresivo y equilibrado en la columna vertebral, creemos que nuestros pacientes más jóvenes se vieron poco afectados en relación al grupo patológico, lo que se correlaciona con lo descrito por otros autores. (19,20)

Cuando estudiamos las anomalías de la base del cráneo en pacientes con OI el límite diagnóstico más habitual que se ha usado clásicamente es considerar patología cuando la punta de la apófisis odontoides sobresale más de 5 mm sobre la línea de Chamberlain o más de 7 mm sobre la línea de McGregor, como el estudio de Jensen y cols. (6,7) Estos autores, publican que el 19% de su grupo de pacientes con OI tienen invaginación basilar, basándose en estos criterios. De todos los pacientes con OI que se estudiaron, el 60% presentaba anomalías de la base de cráneo, teniendo el 22% invaginación basilar 22% y platibasia.

Estos pacientes deben ser objeto de estudios de seguimiento para precisar la ubicación exacta de la mayoría de deformidades vertebrales frecuentes en la columna torácica, realizar mediciones segmentales de cada vértebra, especialmente en la parte superior de la columna torácica, que permitan definir la parte más expuesta del raquis, constituyendo un factor predictivo para la óptima planificación de la cirugía y su posterior corrección, logrando mejorar

el equilibrio sagital y disminuyendo la discapacidad de esta población pediátrica. Los principales beneficios de ésta pequeña casuística, es tratar de incentivar y concientizar, nuevas investigaciones para conocer el resultado de los efectos del tratamiento de bifosfonatos en la columna vertebral y los mecanismos de compensación del desequilibrio sagital; relativamente poco se sabe de la importancia de la evaluación de los parámetros espinopélvicos en los trastornos neuromusculares, sus implicaciones en la corrección de la deformidad, aunado a las dificultades del tratamiento de ésta condición patológica.

Los principales beneficios de tratar la corrección en un futuro del raquis con mejoría del eje sagital global y de la fusión, son optimizar la estabilización y alineación de la columna vertebral.

CONCLUSION

1. Se confirma que la escoliosis predomina en el sexo masculino, lo que contrasta con la literatura a nivel mundial; encontrando curvas $> 70^\circ$ en nuestro trabajo.
2. Se demuestra en la evaluación de los parámetros espinopélvicos y el equilibrio sagital del raquis, un desplazamiento de la línea sagital de T1-T9, con predominio en la parte superior de la columna torácica y el SVA, mostrando desequilibrio del balance sagital y ausencia de los mecanismos compensadores. Sugerimos que podrían

ser responsables del empeoramiento de las deformidades vertebrales con compromiso pulmonar y desequilibrio sagital del tronco. Se necesitan otros estudios más complejos para precisar la ubicación exacta de las vértebras más frecuentes afectadas, factor determinante para lograr una mejor estabilización y alineamiento del tronco y evaluación precoz de la unión craneocervical para prevenir trastornos neurológicos futuros.

3. En los resultados obtenidos de la investigación se observa mayor patología de la base del cráneo acentuándose en las formas más severas de la enfermedad (OI tipos III y IV), y que el uso de la radiografía lateral de cráneo y las medidas estimadas nos proporcionan una buena herramienta para anticipar problemas de la unión craneocervical en este colectivo. Si se sospechan hallazgos anormales, o en pacientes con sintomatología, estaría justificado analizarlo con una resonancia magnética.



REFERENCIAS:

1. Moe J. Deformidades Congénitas de la Columna Vertebral. En: Bradford D, Winter R, Lonstein J, editores. Deformaciones de la Columna Vertebral. 3 ed. Madrid: Salvat. 1984; 1: 135-207.
2. Forlino A, Cabral WA, Barnes AM, Marini JC. New Perspectives on Osteogenesis Imperfecta. *Nat Rev Endocrinol.* 2011; 7(9): 540–557.
3. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet.* 2004; 363 (24): 1377–85.
4. Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet.* 1979; 16(2):101-16.
5. Gutiérrez-Díez MP, Molina MA, Prieto L, Parra JI, Bueno AM. Osteogénesis imperfecta: nuevas perspectivas. *Rev Esp Endocrinol Pediatr.* 2013; 4 (Supl):107-17.
6. Sasaki-Adams D, Kulkarni A, Rutka J, Dirks P, Taylor M, Drake JM. Neurosurgical implications of osteogenesis imperfecta in children: Report of 4 cases. *J Neurosurg Pediatr.* 2008; 1(3): 229-36.
7. Pang D, Thompson DN. Embryology and bony malformations of the craniovertebral junction. *Childs Nerv Syst.* 2011; 27(4): 523–64.
8. Van Dijk F, Sillence D. Osteogenesis imperfecta: Clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. *Am J Med Genet.* 2014; 164A: 1470–81.
9. Sillence DO. Craniocervical abnormalities in osteogenesis imperfecta: genetic and molecular correlation. *Pediatr Radiol.* 1994; 24(6): 427-30.
10. Khandanpour N, Connolly DJ, Raghavan A, Griffiths PD, Hoggard N. Craniospinal abnormalities and neurologic complications of osteogenesis imperfecta: imaging overview. *Radiographics.* 2012; 32: 2101–12.
11. Monti E, Mottes M, Fraschini P, Brunelli P, Forlino A, Venturi G et al. Current and emerging treatments for the management of osteogenesis imperfecta. *Ther Clin Risk Manag.* 2010; 7(6): 367-81.
12. McAllion SJ, Paterson CR. Causes of death in osteogenesis imperfecta. *J Clin Pathol.* 1996; 49(8): 627–30.
13. Benson DR, Donaldson DH, Millar E. The spine in osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg Am.* 1978; 60:925–929

14. Benson DR, Newman DC. The spine and surgical treatment in osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop Relat Res.* 1981; 159:147–153.
15. Duval-Beaupere G, Schmidt C, Cosson P. A Bary centre metric study of the sagittal shape of spine and pelvis: the conditions required for an economic standing position. *Ann Biomed Eng.* 1992; 20:451–462.
16. Hanscom DA, Bloom BA. The spine in osteogenesis imperfecta. *Orthop Clin North Am.* 1998; 19:449–458.
17. Land C, Rauch F, Travers R et al. Osteogenesis imperfecta type VI in childhood and adolescence: effects of cyclical intravenous pamidronate treatment. *Eur Spine J.* 2007; 11:119–12.
18. Mac-Thiong JM, Labelle H, Berthoulaud E, et al. Sagittal spinopelvic balance in normal children and adolescents. *Eur Spine J.* 2007; 16:227–234.
19. García L. *Conceptos Basicos de Cirugia Vertebral.* Vol 1. 5ta ed. Madrid: Elsevier. 2007; 18: 1-69.
20. Rao S, Patel A, Schildhauer T. Osteogenesis imperfecta as a differential diagnosis of pathologic burst fractures of the spine. A case report. *Clin Orthop Relat Res.* 1998; 289:113–117



Correspondencia:

Dra. Natasha Gomez.

Email:

natashagomez2013@hotmail.com

Recibido : 20/8/17

Aprobado : 23/10/17

Conflicto de intereses : Los autores declaran no presentar conflicto de intereses