

ARTICLES

ENFERMEDAD DE SCHEUERMANN

Carlos Esteve de Miguel
Rafael Esteve de Miguel
Hospital San Rafael
Facultad de Medicina
Universidad Autónoma de Barcelona

RESUMEN: La enfermedad de Scheuermann es una cifosis anormal redondeada y rígida que se desarrolla en la pubertad y que está causada por una forma en cuña de una o más vértebras, que muestran alteraciones radiográficas peculiares. La precocidad del diagnóstico de esta lesión vertebral condiciona el resultado del tratamiento ortopédico, que será eficaz mientras quede potencial de crecimiento en las vértebras afectadas.

SUMMARY: Scheuermann's disease is an abnormal arcuate rigid kyphosis developing around puberty, produced by one or more wedge-shaped vertebrae, which show peculiar radiographic changes. An early diagnosis influences the result of orthopaedic treatment, which is efficient while there is still growth potential in the affected vertebrae.

La hipercifosis torácica juvenil es una deformidad que se descuida frecuentemente. En los niños y los adolescentes un dorso redondeado se acostumbra a considerar como una alteración postural casi propia de la edad. Sin embargo la hipercifosis puede estar en relación con alteraciones estructurales importantes de la columna vertebral, como en la enfermedad de Scheuermann. Si estas alteraciones no se descubren pronto y se tratan oportunamente, se establece una deformidad permanente, que puede ser importante. La enfermedad de Scheuermann es benigna en sí y en su período de estado puede no molestar al paciente. En cambio sus secuelas tardías son dolorosas e invalidantes —aunque sólo sea por su aspecto estético.

La cifosis juvenil de Scheuermann es una cifosis aumentada, redondeada y fija que se desarrolla en los años de la pubertad, aunque el proceso puede haber empezado antes. (Fig. 1). Está producida por una deformidad en cuña de una o más vértebras, que muestran además otras alteraciones radiográficas.



Figura 1.
Hipercifosis juvenil de Scheuermann en un muchacho de 14 años.

Holger Scheuermann, un médico danés, llamó la atención en 1920 sobre esta lesión y sus imágenes radiográficas, diferenciando las curvas sagitales dorsales fijas, debidas a vértebras cuneiformes, de las espaldas redondeadas corregibles activamente, debidas a alteraciones posturales. Su tesis doctoral (27) sobre el tema no fue aceptada y tuvo que esperar a los 80 años para que le dieran un doctorado honorario en reconocimiento a su trabajo. Desde 1935 fue Jefe del Servicio de Radiología del Hospital de Niños Lisiados de Dinamarca. El estudio de Sorensen (29), en 1964, sobre 11 series de diversos autores, con un total de 1.338 pacientes publicados, sentó bases para una mejor comprensión de la enfermedad.

ETIOPATOGENIA

A pesar de que este proceso no es raro, su etiología no ha sido establecida. Desde su descripción en 1920 se han publicado multitud de trabajos con hipótesis etiológicas muy diversas. Se han descrito y documentado alteraciones metabólicas, endocrinas, desequilibrios del crecimiento, etc. Las dos teorías clásicas que más interés despertaron fueron la del propio Scheuermann y la de Schmorl.

Para Scheuermann la enfermedad sería una **osteochondritis** o necrosis avascular de los núcleos de osificación secundarios, en forma de anillo, situados en las plataformas cefálica y caudal de los cuerpos vertebrales, a los que consideraba epífisis secundarias, para el crecimiento de los cuerpos. Sería pues un proceso similar a otras osteochondritis, como las descritas en otras localizaciones por Legg, Calvé y Perthes y por Sever. Las lesiones osteocondríticas de dichos núcleos producirían una alteración del crecimiento epifisario, especialmente en su parte anterior y serían responsables de que adoptasen una forma de cuña. La causa productora de la alteración epifisaria y de la cifosis consiguiente sería una alteración estática, con un reparto desigual de las presiones sobre las epífisis vertebrales. Por la ley de Delpech disminuiría la actividad del cartílago en la parte anterior, sometida a una presión excesiva.

La teoría de la osteochondritis de los núcleos de osificación secundarios nunca fue

aceptada universalmente. De hecho los llamados "anillos epifisarios" de los cuerpos vertebrales no son en realidad epífisis y para algunos autores no tienen apenas parte activa en el crecimiento del cuerpo vertebral (Schmorl (28); Bick y Copel (5)). Primariamente son anillos cartilaginosos, a veces incompletos en su circunferencia, situados en los bordes superior e inferior de los cuerpos vertebrales. Aparecen irregularmente alrededor de los 10 años y se osifican independientemente. Al tratarse de estructuras periféricas no se encuentran en el eje de crecimiento del cuerpo vertebral. Schmorl denominó esta estructura *Randleiste* ("moldeador del borde"). Puede denominarse con el término simplemente descriptivo de anillo vertebral. Su función es la de una apófisis y no la de una epífisis. Las alteraciones que ocurran en esta apófisis no han de alterar necesariamente el crecimiento del cuerpo vertebral. Aún así, el papel de estos núcleos de osificación secundarios en el soporte de la parte anterior de la vértebra, no puede descartarse de forma radical.

Los cuerpos vertebrales crecen en longitud por las placas cartilaginosas en forma de discos situadas en sus caras craneal y caudal. Estos cartílagos fueron denominados por Schmorl, cartílagos epifisarios. Como que no existen núcleos de osificación epifisaria en las vértebras, el nombre de cartílagos epifisarios es impropio. Mineiro (23) prefiere denominarlos cartílagos polares. En todo caso el cuerpo de las vértebras crece en longitud de modo similar a las diáfisis de los huesos largos, que sí tienen verdaderos cartílagos epifisarios en sus extremos metafisarios. El cuerpo de una vértebra está expuesto a los mismos factores deformantes que influyen sobre el crecimiento de cualquier hueso largo. Las alteraciones metabólicas o endocrinas y las presiones asimétricas (posturales o musculares) que modifican o alteran el crecimiento de los huesos largos en otras partes del esqueleto, pueden actuar sobre los cuerpos vertebrales.

Son interesantes los trabajos experimentales de Mau (22) intentando reproducir en ratas las lesiones vertebrales de la cifosis juvenil. Fijó las colas de ratas en crecimiento (de 6 a 7 semanas de edad) a la región ester-

nal, a fin de provocarles una posición de gran cifosis. Fueron sacrificadas tras períodos variables para seguir el curso de las lesiones vertebrales. La parte anterior de las vértebras sometida a una hiperpresión, mostraba alteraciones de crecimiento tanto más importantes cuanto más tiempo había durado el experimento y cuanto mayor era la cifosis. Opinó que estos experimentos podían explicar lo que sucede en seres humanos, cuando hay una posición cifótica persistente. La curva al principio es corregible, más tarde se estructura y ya no responde al tratamiento corrector. Según Mau el origen de la enfermedad de Scheuermann sería la sobrecarga de la columna en un momento de desarrollo: los vasos sanguíneos nutricios se comprimirían, resultando una necrosis ósea y detención del crecimiento.

En 1930 Schmorl (28) propuso que la cifosis del adolescente se produciría por **hernias del núcleo o pulposo** en la mitad anterior de los cuerpos vertebrales, a través de fisuras congénitas o traumáticas de las placas de cartilago hialino que separan el hueso esponjoso del tejido cartilaginoso fibroso del disco intervertebral. El tejido herniado penetraría más o menos profundamente en la vértebra, irrumpiendo entre las trabéculas del hueso esponjoso, alterando al propio tiempo el proceso de crecimiento condral de la parte anterior de la vértebra, la cual se iría deformando en cuña. La fuga del núcleo pulposo da también un pinzamiento del disco. El origen de las hernias discales intraesponjosas y de la cifosis consiguiente sería una desproporción entre la resistencia de la plataforma intervertebral y la carga que soporta durante la adolescencia. Schmorl señaló que, en su experiencia, la cifosis torácica juvenil se producía con mayor frecuencia en jóvenes que realizaban trabajos pesados en flexión (generalmente agricultores). Hoy la lesión se encuentra frecuentemente en jóvenes escolares sanos, que no han realizado trabajos pesados. En la localización toracolumbar y lumbar de la enfermedad de Scheuermann hay más datos que permiten señalar el factor etiológico de traumas repetidos o sobrecargas, que se producen bien cuando el niño está en posición sentada prolongada, bien cuando la columna está en posición de flexión duran-

te una actividad deportiva violenta.

Tampoco la teoría de Schmorl explica plenamente la producción de las cifosis juveniles. En algunas vértebras cuneiformes si que se observan hernias cartilaginosas en la parte anterior del cuerpo, que parecen "minar" el cartilago de crecimiento. Pero hay que señalar dos hechos: 1) Se encuentran hernias cartilaginosas con gran frecuencia en adolescentes sin cifosis juvenil, o en regiones no cifóticas de los que presentan cifosis juvenil. 2) En algunos pacientes con cifosis juvenil no se observan las hernias intraesponjosas.

De las restantes teorías patogénicas tal vez convenga retener que la **osteoporosis**, bien sea concomitante con un proceso generalizado, como la enfermedad de Turner, bien consecuencia de un déficit nutritivo, puede predisponer a la producción de cifosis juvenil (Bradford y col., 6).

Ascani y col. (1) han practicado **estudios antropométricos** encontrando en sus pacientes un aumento en la estatura y en la edad esquelética, tendencia todavía más marcada en los varones que en las hembras. En sus **estudios hormonales** han encontrado unos valores basales de hormonas de crecimiento normales. Sin embargo los niveles de secreción por estímulos químicos fueron mayores que en los individuos normales. Debe recordarse que hay un aumento fisiológico de secreción de hormona del crecimiento en el período puberal y ésta se hallaba todavía incrementada en sus pacientes. Los esteroides adrenales sexuales no se diferenciaban de los normales. La secreción de esteroides sexuales, que era cuantitativamente normal, produjo un avance del brote de crecimiento puberal fisiológico y de la maduración esquelética. Estos estudios parecen demostrar que los pacientes de enfermedad de Scheuermann presentan una tasa de crecimiento más rápida debido a la hipersecreción de hormona de crecimiento; el exceso de estatura se acompaña por una maduración anticipada y paralela del esqueleto, que se debe a una producción más temprana de los esteroides sexuales, que son los que controlan la maduración y el cierre de las epífisis.

Asimismo parece existir un **factor familiar** (Hagen, 17) —aunque no se ha dilucida-

do si la causa es exclusivamente genética o también ambiental. Tampoco se ha determinado un tipo específico de herencia genética.

Mecanismo patogénico. Sea cual sea la causa íntima, la deformidad está producida por una detención o enlentecimiento del crecimiento encondral en la parte anterior de los cuerpos vertebrales. En la región torácica la línea de gravedad pasa por delante de los cuerpos vertebrales. Por tanto hay más presión en las partes anteriores de los cartílagos de crecimiento. Cuanto mayor sea la cifosis, mayor la diferencia de presiones. Una vez que existe la deformidad, se crea un círculo vicioso.

Si el paciente tiene unos músculos erectores de la columna vertebral potentes y la deformidad es corregible, puede enderezar la columna, desplazando el punto de apoyo hacia atrás. Se reduce la presión sobre la parte anterior de los cartílagos de crecimiento y —si no están lesionados definitivamente— reanudarán su crecimiento.

Cuando los músculos son débiles o no se usan o la deformidad es fija, el punto de apoyo es anterior y hay una inhibición progresiva del crecimiento anterior del cuerpo vertebral.

Estos factores mecánicos son secundarios, y actúan cualquiera que sea la causa primaria de la cifosis.

Anatomía patológica

Los estudios histológicos son escasos y se limitan al material obtenido en las fusiones anteriores de los cuerpos vertebrales. En la histología se encuentran defectos de las placas cartilaginosas de los cuerpos vertebrales y protrusión del material del núcleo pulposo hacia el hueso esponjoso del cuerpo vertebral. No se han encontrado signos de necrosis avascular ni de alteraciones inflamatorias en el cartílago ni el hueso. Según los estudios de Aufdermaur (3), Ippólito y Ponseti (19) y Ascani y col. (2) la histología muestra que:

1) En la enfermedad de Scheuermann se encuentran áreas del cartílago de crecimiento de las plataformas vertebrales alteradas; dichas áreas forman un mosaico alternando con áreas normales.

2) La alteración patológica se encuentra

en la matriz cartilaginosa, la cual presenta una disminución del número de fibras colágenas, que son más delgadas y con un contenido en proteoglicanos aumentado.

3) La osificación encondral está muy alterada. El hueso se forma directamente del cartílago y no por depósito del tejido óseo sobre un modelo de cartílago necrótico y calcificado.

4) El aspecto radiológico se ha de interpretar pues como una falta de construcción más que como una destrucción de tejido óseo.

Frecuencia

La frecuencia de la enfermedad de Scheuermann varía grandemente según se utilicen estadísticas basadas en la clínica o en la radiografía. Se han llegado a señalar frecuencias de hipercifosis clínicas hasta de un 8,3% en la población escolar, pero utilizando criterios radiográficos estrictos la frecuencia baja al 0,4%, según Sorensen. La radiología es esencial y el diagnóstico se basa fundamentalmente en las lesiones de los cuerpos vertebrales. Si se tomaran en cuenta las más mínimas irregularidades de su osificación, la enfermedad sería muy frecuente. Fredenhagen (16) en revisiones de los reclutas del ejército suizo encontró entre un 25% y un 40% de mozos con alguna irregularidad de esta naturaleza. Baud (4) las encontró en el 60% de los escolares de Berna de 14 años de edad.

Una posición diagnóstica media es considerar como enfermedad de Scheuermann una cifosis torácica aumentada, redondeada y rígida, que se desarrolla en los años de la pubertad, que se caracteriza por una deformidad en cuña de uno o más cuerpos vertebrales. La columna vertebral puede mostrar además otras anomalías radiográficas. Las localizaciones toracolumbar y lumbar mostrarán algunas variaciones propias. Como se dirá al tratar de la radiología, si se siguen los criterios de Sorensen el diagnóstico de enfermedad de Scheuermann es más estricto y se limita a los pacientes con un aumento de la cifosis normal, sobrepasando los 40° y con tres o más vértebras adyacentes en forma de cuña de 5° o más.

En nuestro ambiente se encuentra alrededor de un 5% de hipercifosis patológicas en

la población escolar entre los 10 y 14 años y, siguiendo el criterio que se acaba de exponer, en una cuarta parte de estas hiperCIFOSIS se encuentran signos clínicos y radiográficos de enfermedad de Scheuermann, lo que representa un 1 a un 1,2% de esta población.

Conviene señalar la dificultad de marcar los límites entre lo normal y lo patológico. En el estudio clínico y radiológico de las CIFOSIS se pueden encontrar todos los estados intermedios entre los individuos sanos, los que presentan una simple alteración postural y los que están afectados de una enfermedad de Scheuermann.

CLINICA

Edad

La enfermedad se manifiesta antes o durante la pubertad, entre los 12 y los 15 años de edad, aunque las lesiones básicas anatomopatológicas podrían iniciarse antes, como permiten suponer estudios anatómicos, como el de Mineiro (13). Sin embargo es difícil o imposible hacer un diagnóstico radiológico antes de los 10 a 11 años. A partir de los 12 a 13 años ya se observan las alteraciones radiológicas típicas. La fase evolutiva dura hasta los 18 años.

Sexo

No hay grandes diferencias en la presentación entre los dos sexos. Parece haber un ligero predominio del sexo masculino: 58% de varones y 42% de hembras en la revisión de Sorensen (29) de 1338 pacientes, cifras que coinciden con nuestra experiencia. En otras estadísticas se ha señalado un ligero predominio del sexo femenino, que podría ser debido a que una proporción mayor de chicas solicitan tratamiento.

Hay dos hechos que podemos señalar aquí:

1) Las niñas y adolescentes presentan más frecuentemente dorsos redondos, pero la mayoría sin lesiones típicas de enfermedad de Scheuermann. (Fig. 2).

2) Una mayor proporción de niños y adolescentes masculinos hace esfuerzos o practica deportes violentos, que pueden desencadenar o agravar las lesiones típicas de la enfermedad de Scheuermann.



Figura 2.
HiperCIFOSIS redondeada postural en una muchacha de 14 años. A. Aspecto de la hiperCIFOSIS. B. Corrección activa.



Sintomatología

La enfermedad de Scheuermann se desarrolla muchas veces de forma silenciosa. Los síntomas iniciales suelen ser el dolor y la deformidad.

Dolor. El dolor es infrecuente en la hiper cifosis torácica, sobre todo en las fases precoces de la enfermedad. Su frecuencia aumenta en el período más florido. Cuando existe, se localiza en la curva torácica, no siempre a nivel del vértice de la cifosis, o en la región interescapular. Es típico que en los escolares aparezca en la posición sentada prolongada.

El dolor es más frecuente y acostumbra a ser más intenso en la localización toracolumbar y lumbar que en la torácica; probablemente las tres cuartas partes de este grupo de pacientes aquejan dolor en relación con el ejercicio (Hensing y col. (18), Kehl y col. (20)). Salvo en casos excepcionales, los dolores mejoran y llegan a ceder, bien sea por el tratamiento, bien por la consolidación de la rigidez vertebral.

Hipercifosis. Más a menudo los pacientes jóvenes llegan a la consulta del ortopedista por la preocupación e insistencia de los padres ante una hiper cifosis. Otros casos han sido detectados en la revisión escolar. No podemos exagerar la importancia de estas revisiones sistemáticas para el descubrimiento precoz de ésta y otras alteraciones vertebrales, lo que permite su tratamiento precoz.

La enfermedad de Scheuermann tiene un cierto carácter genético pues se encuentran con frecuencia antecedentes familiares.

Examen clínico

La mayoría de los pacientes tienen una estatura mayor que la media para su edad y una edad esquelética mayor que la civil, lo que Ascani y col. (1) relacionan con una hiperincretión de hormona del crecimiento. Generalmente son de tipo asténico, poco musculados, aunque no es excepcional ver pacientes bien desarrollados, de tipo atlético.

a) Con el paciente **en posición de pie** la localización torácica clásica muestra una hiper cifosis entre T4 y T10 con vértice en T7-T9, que se acompaña de un aumento compensador de la lordosis lumbar. (Fig. 1) En la

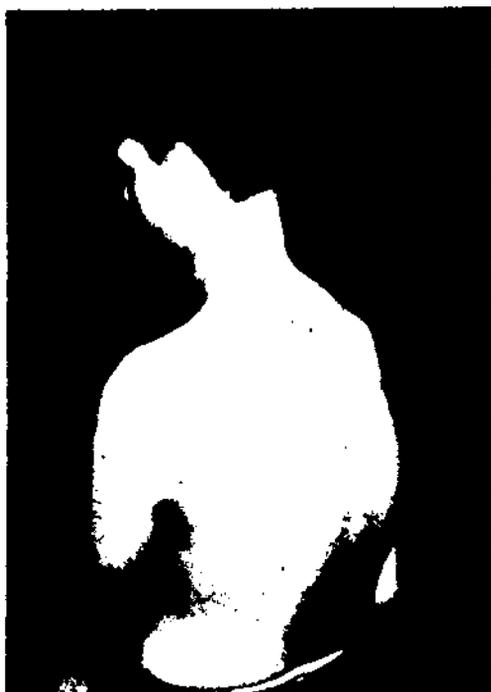


Figura 3.
Localización toracolumbar de la e. de Scheuermann.

forma toracolumbar se ha desplazado caudalmente el vértice de la curva hasta T11-T12. (Fig. 3). Las cifosis toracolumbares y lumbares no se aprecian tan fácilmente por inspección. La musculatura de la región lumbar puede enmascarar una cifosis en esta área, a menos que el individuo sea delgado. En la región torácica hay una disminución de la cifosis y el aspecto general puede ser el de una espalda plana.

La **medición clínica** de la cifosis se puede hacer por el método de Stagnara (30), colocando una plomada tangencial al vértice de la cifosis y midiendo la distancia desde el hilo a la apófisis espinosa de C7 y a la parte más profunda de la lordosis lumbar. La semisuma de estas distancias será la medida de la cifosis. La medida media de las cifosis fisiológicas es de unos 4 cm. Las curvas cortas y fijas tienen un pronóstico peor que las curvas largas.

Las pruebas de corrección activa de la deformidad, mostrarán la rigidez e irreducibilidad de la cifosis.

b) El examen en **posición sentada** relajada, con los codos apoyados en los muslos,

es particularmente útil en la localización toracolumbar o lumbar. A veces se observa una pigmentación anormal de la piel sobre las apófisis espinosas lumbares, producida por el roce habitual contra el respaldo de las sillas. La posición sentada en que permanecen tantas horas los niños en su período escolar es importante en la producción de la enfermedad en esta localización porque produce una hiperpresión en la parte anterior de los cuerpos vertebrales toracolumbares. La enfermedad en esta localización sería el tributo que pagan los niños para convertirse en "homo sapiens": pasar por un largo período de "homo sedens" (Fauchet (14).

c) En las localizaciones torácicas, con el paciente en **decúbito prono** persiste una hiper cifosis rígida, irreductible por las maniobras de extensión activa y asistida; en las localizaciones toracolumbares la cifosis acostumbra a reducirse. La rigidez puede ser segmentaria, lo que produce una ligera prominencia angular de las apófisis espinosas, que perciben los dedos.

En esta posición se pueden encontrar puntos de dolor local provocado por la presión, movilización transversal y percusión de las apófisis espinosas; ésto es infrecuente en la localización toracolumbar.

En las localizaciones torácicas puede haber acortamiento de los músculos pectorales y en las toracolumbares puede haber limitación de la movilidad lumbosacra y tirantez de los músculos isquiotibiales.

Evolución ulterior

El curso ulterior de las cifosis juveniles estará en relación con la deformidad residual e influenciado por las circunstancias de cada paciente (sexo, constitución, ocupación, etc.).

El problema estético es el más constante en los casos no tratados o tratados insuficientemente. Una curva de más de 45° a 50° será aparente incluso con vestidos gruesos, tanto para el paciente como para los demás.

La persistencia de una cifosis importante producirá una alteración postural que repercute sobre los otros segmentos vertebrales cervical, lumbar y lumbosacro, originando dolores vertebrales e incapacidad en la

edad adulta. La frecuencia del dolor en el adulto no se ha investigado sistemáticamente. Sorensen (29) indicó que un tercio de sus pacientes tuvieron dolor en la edad adulta, aunque no incapacitante. Sin embargo algunos pacientes aquejan dolor de espalda incapacitante (Bradford y col. (8, 10).

El dolor puede estar localizado en la curva torácica o en la región lumbar baja. En la curva torácica probablemente por la artrosis secundaria y en la región lumbar baja por la marcada lordosis lumbar que ha de adoptar el paciente para mantener la posición erecta. La artrosis se instaura más precozmente y con mayor intensidad en las áreas distróficas.

A la larga, la cifosis puede aumentar en la edad adulta. Este es un proceso, en cierto modo, fisiológico pero que puede agravar la situación a un paciente con secuelas de una enfermedad de Scheuermann.

Complicaciones neurológicas

Se han descrito algunas complicaciones neurológicas en la enfermedad de Scheuermann.

1. Compresión de la médula en el vértice de la cifosis.

El primer caso fue descrito por Kienböck (21): un paciente de 19 años con cifosis juvenil grave que desarrolló paraplejía espástica. Después se han descrito otros casos (revisión de Ryan y Taylor (26); algunos mejoraron con un tratamiento conservador, mientras que otros fueron intervenidos y se encontró una duramadre fuertemente comprimida contra la médula en el vértice de la cifosis.

2. Hernia discal en el vértice de la cifosis.

Aunque muy rara, una hernia discal en el vértice de la curva en un paciente con cifosis juvenil, puede producir complicaciones neurológicas graves (Bradford y García (9)). Conviene hacer el diagnóstico y un tratamiento precoz para evitar lesiones permanentes.

3. Quistes extradurales medulares.

Es relativamente alta la frecuencia de quistes extradurales en la región dorsal, asociados a la cifosis juvenil de Scheuermann:

los quistes producen una paraplejía espástica en la adolescencia. Elsberg y col. (13) consideraron que los quistes eran, o bien hernias de la aracnoides a través de defectos congénitos en la duramadre o bien divertículos congénitos de la duramadre. Cloward y Bucy (12) señalaron que en 13 de sus 14 casos de quistes extradurales medulares existían los síntomas típicos de la cifosis juvenil. Opinaron que la cifosis asociada era secundaria a la compresión por los quistes de los canales venosos que salen de los cuerpos vertebrales; la cifosis se produciría por éstasis venoso en el interior de los cuerpos vertebrales. En estadísticas ulteriores de quistes extradurales medulares dorsales, como la de Wise y Foster (31), se señala una asociación con cifosis aunque no tan constante (entre 33 casos con quiste, 19 tenían grados variables de cifosis).

A pesar de su relativa rareza, la posibilidad de estas graves complicaciones neurológicas obliga a hacer un examen neurológico sistemático de los pacientes con enfermedad de Scheuermann.

RADIOLOGIA

El examen radiográfico es esencial para el diagnóstico de la enfermedad de Scheuermann. Se hacen radiografías estáticas de frente y de perfil, de perfil con corrección (hiperextensión) y, si son necesarias, localizadas.

Se requiere una técnica radiológica estandar. El paciente se sitúa con los brazos elevados, paralelos al suelo y las manos apoyadas en un soporte. La radiografía lateral en hiperextensión (en decúbito) ayudará a observar la flexibilidad de la curva.

El grado de cifosis y el de lordosis se pueden medir por el método de Cobb. El grado de la cuña vertebral se determina de una forma similar.

Cifosis torácica normal

En la enfermedad de Scheuermann torácica está aumentado el grado de cifosis. Para Rocher y Pérez-Casa (25) la cifosis torácica del adulto mide alrededor de 35°. Bardford y col. (10) citan como normales en los niños cifosis entre 20° y 40°. El trabajo más completo en este respecto es el de Fon, Pitt y Thies (15) quienes estudiaron el grado

de cifosis en individuos normales entre 3 y 70 años de edad. En el grupo 10-19 años la cifosis torácica media en el sexo masculino está entre 8° y 39° (media 25.1°) y en el femenino entre 11° y 41° (media 26°). Se considera que 40° es el límite superior de la cifosis torácica normal.

Signos precoces de enfermedad de Scheuermann

Los signos radiográficos precoces aparecen a los 11 a 12 años de edad en el vértice de la cifosis (Moe y col. (24)). Puede haber un retraso en la aparición de la osificación de los núcleos cartilagosos anulares. Si estos han aparecido, pueden mostrar irregularidades: densificación y fragmentación (Fig. 4). Otras veces su aspecto es normal. El sig-



Figura 4. Irregularidad de osificación de los núcleos cartilagosos anulares.

no más frecuente en esta fase es la irregularidad de las plataformas vertebrales. Estas irregularidades pueden consistir en la impronta excesiva del núcleo (fig. 5) o en verdaderas protrusiones en el hueso esponjoso



Figura 5.
Depresión de las plataformas de los cuerpos vertebrales en un niño de 12 años que desarrolló e. de Scheuermann.



Figura 6.
Irregularidad importante en las plataformas de varios cuerpos vertebrales (nódulos de Schmorl) en una e. de Scheuermann.



de la parte central o anterior de los cuerpos vertebrales (nódulos de Schmorl) (Fig. 6). Los nódulos de Schmorl se encuentran en muchos, aunque no en todos los pacientes. Para Sorensen los nódulos de Schmorl son la imagen radiográfica más frecuente en las vértebras cuneiformes, pero también se encuentran en vértebras adyacentes.

Evolución

Una o más vértebras adquieren una forma de cuña. La falta de paralelismo entre las plataformas craneal y caudal puede estar limitada a los ángulos anteriores o extenderse a todo el cuerpo vertebral. Pueden estar afectadas las vértebras entre la 3.^a torácica y la 4.^a lumbar, con mayor frecuencia las vértebras torácicas centrales (Fig. 7). Puede ob-

Figura 7.
Hípercifosis torácica (74°) en una e. de Scheuermann constituida, con vértebras centrales en cuña.



Figura 9.
Alteraciones artrósicas avanzadas en un adulto sobre e. de Scheuermann.

Figura 8.

E. de Scheuermann en un joven de 18 años. Cinco vértebras en forma de cuña ya estabilizada (entre 9° y 11° cada una).

servarse una forma con afectación de la región torácica media y de la región lumbar alta, que deja libre la región torácica baja.

La cifosis progresa entre los 13 y los 17 años, aumentando la deformidad en cuña y la formación de nódulos de Schmorl. El agravamiento de la cifosis cesa habitualmente con la madurez esquelética y se curan las irregularidades de las plataformas. Las curvas de gran magnitud (más de 70°) pueden seguir aumentando después de la madurez esquelética (Bradford y col. (8, 10)). En fases avanzadas (Fig. 8) hay un aumento del diámetro anteroposterior del cuerpo vertebral. El borde anterior de la vértebra es cóncavo.

Cuando acaba el crecimiento queda una esclerosis de las plataformas de los cuerpos vertebrales y también nódulos de Schmorl bien definidos. Puede producirse un retorno gradual a la normalidad de las vértebras, disminuyendo las depresiones en las plataformas de los cuerpos vertebrales. Sin embargo puede persistir un aumento del diámetro anteroposterior de los cuerpos vertebrales y un estrechamiento de los espacios intervertebrales.

Tardíamente se producen alteraciones artrósicas en las partes anteriores de los cuerpos vertebrales con labiación de los bordes y formación de osteofitos (Fig. 9).

Es infrecuente la fusión de la parte anterior de los cuerpos vertebrales torácicos. Puede producirse, aunque generalmente en pacientes de 50 o más años, como consecuencia de la fusión entre osteofitos gigantes. Butler (11) describió casos de fusión en pacientes de edades inferiores.

Localización toracolumbar y lumbar

Las imágenes radiográficas de las localizaciones toracolumbar y lumbar son diferentes de las de la localización torácica (Fig. 10). La localización toracolumbar (T11-L2 o T11-L1) es más frecuente que la lumbar (L2-L3). Acostumbra a estar lesionada más de una vértebra aunque las afectadas no siempre son consecutivas. Además de la cifosis, se observan nódulos de Schmorl, que en es-



Figura 10.
E. de Scheuermann de localización toracolumbar, con vértebras cuneiformes T12, L1 y L2.



Figura 11.
Aspecto de un nódulo de Schmorl de localización T12 (e. de Scheuermann toracolumbar).

tas localizaciones acostumbran a localizarse justo por detrás del borde anterior del cuerpo vertebral y a menudo son de mayor tamaño que los de la región torácica y persisten en la edad adulta. Los nódulos pueden separar el ángulo anterior del cuerpo vertebral (Fig. 11). La escoliosis asociada no es frecuente en estas localizaciones.

Escoliosis

La escoliosis es muy frecuente en los pacientes con enfermedad de Scheuermann. La mitad aproximadamente presentan curvas laterales, que generalmente son ligeras, no mayores de 10° (excepcionalmente, pueden tener mayor grado), sin predominio de uno u otro lado (Fig. 12). No hay predominio en uno u otro sexo.

Criterios diagnósticos radiológicos

Resumiendo, las alteraciones radiográficas que permiten un diagnóstico de enfermedad de Scheuermann son:



Figura 12.
Escoliosis torácica izquierda en una e. de Scheuermann. En este caso la curva escoliótica mide 21°, pero habitualmente la curva es de menor grado.

1. Uno o varios cuerpos vertebrales en forma de cuña, de más de 5°. Si se siguen los criterios diagnósticos de Sorensen (29) se tienen que encontrar tres vértebras en cuña para hacer este diagnóstico.

Hay que tener en cuenta que en los adultos jóvenes normales los cuerpos de las vértebras torácicas presentan una forma en cuña, hasta de 5°, aunque con grandes variaciones individuales (Stagnara (30)).

2. Un aumento de la cifosis torácica por encima de 40° (que es la cifra media —entre 35° y 45°— considerada normal). En las localizaciones toracolumbares no hay un aumento de la cifosis torácica, pero puede haber una disminución o inversión de la lordosis lumbar.

3. Irregularidades en las plataformas vertebrales.

4. Pinzamiento de los espacios intervertebrales.

No siempre se presentan todas estas alteraciones simultáneamente y se pueden encontrar pacientes con vértebras cuneiformes pero sin irregularidades de las plataformas o viceversa, importantes aumentos de la cifosis sin vértebras cuneiformes, e incluso encontrar alteraciones marcadas de los cuerpos vertebrales sin un aumento de la cifosis. Probablemente son variaciones o subtipos de la misma enfermedad.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial con otros tipos de cifosis no acostumbra a ser difícil. Las displasias esqueléticas presentan alteraciones óseas más generalizadas. Las espondilitis, las fracturas y los tumores, presentan características clínicas y radiológicas diferenciales. En la práctica las dudas diagnósticas se presentan con las cifosis posturales y con la cifosis idiopática. El diagnóstico diferencial de la enfermedad de Scheuermann con estas cifosis comienza en el examen clínico. Se eliminan las cifosis corregibles, que acostumbran a ser alteraciones posturales. En estas cifosis posturales las curvas se reducen notablemente en las radiografías en hiperextensión y no se observan las alteraciones radiológicas que se acaban de describir.

Hay una forma de cifosis denominada por Stagnara (30) **cifosis idiopática** cuyo desarrollo es algo parecido al de la escoliosis

idiopática. Se trata de una hiper cifosis torácica rígida que aumenta rápidamente en la pubertad y cuyas radiografías no muestran las lesiones características de la enfermedad de Scheuermann. Sin embargo finalmente 4 a 6 vértebras torácicas centrales adquieren forma de cuña, probablemente por la hiperpresión anterior durante el crecimiento.

TRATAMIENTO

Las cifosis juveniles son susceptibles de ser influenciadas beneficiosamente por el tratamiento. Sin embargo hasta ahora esta deformidad ha estado bastante abandonada. Aún cuando se observa por la familia e incluso por el médico, una cifosis en el joven se acostumbra a achacar a una postura defectuosa, sin reconocer adecuadamente las importantes lesiones vertebrales que pueden existir y sus consecuencias ulteriores en deformidad, dolor e incapacidad.

El pronóstico depende de la edad de comienzo, del grado de la lesión de los cartílagos de crecimiento y de la deformidad fija existente. Por ello deben descubrirse y tratarse con mayor intensidad los casos potencialmente graves en pacientes jóvenes.

El tratamiento de la cifosis se dirige a:

1. Disminuir la progresión de la deformidad.
2. Mejorar el dolor.
3. Mejorar el aspecto estético.

Se dispone de una amplia panoplia de medios terapéuticos, que muchas veces se usarán combinados: ejercicios, tracción en aparato de Cotrel, corsés, yesos antigravitatorios. Como en la escoliosis, la duración del tratamiento estará en función de la maduración esquelética, determinada por la progresión de la osificación de las espíffisis ilíacas y por la actividad de las apófisis anulares.

Ejercicios

En los niños con una hiper cifosis inicial todavía relativamente flexible el tratamiento consiste en ejercicios. Se hacen ejercicios de flexibilización de la columna vertebral y de estiramiento de los músculos isquiotibiales y pectorales. Se practican también ejercicios activos para reforzar los músculos erectores vertebrales de la región torácica.

Aparatos ortopédicos

Si la cifosis ya está más avanzada y es más rígida los ejercicios se asocian a la colocación de un aparato ortopédico. Este es necesario cuando las vértebras muestran ya claros signos de enfermedad de Scheuermann. El tratamiento será eficaz únicamente si existe todavía potencial de crecimiento vertebral. En la columna vertebral inmadura que se mantiene en su posición correcta mediante un aparato ortopédico, los cuerpos vertebrales mejoran su crecimiento, se remodelan y disminuye su forma de cuña. Cuanto más tiempo de crecimiento persiste más corrección se podrá obtener.

Se pueden colocar diversos tipos de aparatos ortopédicos. De entre ellos el aparato de Milwaukee (9) muestra una notable eficacia. En las cifosis bajas, cuyo vértice está por debajo de T8 se pueden colocar otros aparatos ortopédicos más cortos, que lleguen hasta las axilas. Cuando hay una rigidez importante de la columna vertebral puede ser conveniente colocar previamente un corsé de yeso corrector, de hiperextensión.

El tratamiento de la hipercifosis con aparatos ortopédicos se diferencia del de la escoliosis en que se pueden esperar notables correcciones de los cuerpos vertebrales, en general en uno o dos años. El grado de corrección está en relación con el potencial de crecimiento de cada niño y puede ser hasta un 40% de la cifosis inicial.

Estimulación eléctrica

La estimulación eléctrica de los músculos del tronco, que se ha aplicado en el tratamiento de la escoliosis con resultados dudosos y en general poco satisfactorios, parece tener un mejor campo de acción en el tratamiento de las hipercifosis. Se trata de un procedimiento que está todavía en período de prueba. El estímulo se produce por un aparato electrónico con baterías, que se conecta a electrodos de superficie situados sobre los músculos paravertebrales, a fin de estimularlos y producir una extensión de la columna.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico es excepcional en la enfermedad de Scheuermann. Hay que considerarlo en las hipercifosis muy

graves de pacientes que han acabado el crecimiento esquelético y que tienen dolor importante en la columna, que no responde a los tratamientos conservadores.

En general el tratamiento quirúrgico consiste en una artrodesis vertebral posterior, combinada con una instrumentación de compresión de Harrington. Tan sólo casos excepcionales con cifosis de más de 70° pueden requerir un tratamiento quirúrgico en dos etapas: la primera una operación liberadora de las partes blandas y fusión anterior y la segunda una artrodesis vertebral posterior (Bradford y col. (8)). También está indicado un tratamiento quirúrgico cuando se presentan síntomas neurológicos secundarios a la cifosis.

BIBLIOGRAFIA

1. Ascani, E., Borelli, P., La Rosa, G., Montanaro, A., Turturro, F.: Malattia di Scheuermann. I: Studio ormonale. Progressi in patologia vertebrale. Le cifosi, vol. 5, pag. 97. Bologna. Gaggi. 1982.
2. Ascani, E., Montanaro, A., La Rosa, G., Crostelli, M.: Malattia di Scheuermann. II: Studio istologico, istochimico e ultrastrutturale. Progressi in patologia vertebrale. Le cifosi. Vol. 5, pag. 105. Bologna. Gaggi. 1982.
3. Aufdermaur, M.: Juvenile Kyphosis (Scheuermann's disease): Radiography, histology and pathogenesis. Clin. Orthop. 154, 166, 1981.
4. Baud, B.: Scheuermann Morbidität. Schweiz. med. Wschr. 95. 675. 1965.
5. Bick, E.M. y Copel, J.W.: Longitudinal growth of the human vertebra. J. Bone Joint Surg. 32A. 803. 1950.
6. Bradford, D.S., Brown, D.M., Moe, J.H., Winter, R.B. y Jowsey, J.: Scheuermann's Kyphosis. A form of osteoporosis? Clin. Orthop. 118. 10. 1976.
7. Bradford, D.S. y Garcia, A. Neurological complications in Scheuermann's disease. J. Bone Joint Surg. 51A. 567. 1969.
8. Bradford, D.S., Khalid, B.A., Moe, J.H., Winter, R.B. y Lonstein, J.E.: The surgical management of patients with Scheuermann's disease. A review of twenty four cases managed by combined anterior and posterior fusion. J. Bone Joint Surg. 62A. 705. 1980.
9. Bradford, D.S., Moe, J.H., Montalvo, F.J. y Winter, R.B.: Scheuermann's Kyphosis and roundback deformity - results of Milwaukee brace treatment. J. Bone Joint Surg. 56A. 740. 1954.
10. Bradford, D.S., Moe, J.H. y Winter, R.B.: Kyphosis and postural roundback deformity in children and adolescents. Minn. Med. 56. 114. 1973.
11. Butler, W.B.: Spontaneous anterior fusion of vertebral bodies. J. Bone Joint Surg. 53B. 230. 1971.
12. Cloward, R.B. y Bucy, P.C.: Spinal extradural cyst and kyphosis dorsalis juvenilis. Am. J. Roentgenol. 38. 681. 1937.
13. Elsberg, C.A., Dyke, C.G. y Brewster, E.D.: The symptoms and diagnosis of extradural cysts. Bull. Neurol. Inst. 3. 395. 1934.
14. Fauchet, R.: Localisation lombaire de la maladie de Scheuermann. Pathogénie et traitement. Lombalgies et médecine de rééducation. Pag. 91. Paris. Masson. 1983.
15. Fon, G.T., Pitt, M.J. y Thies, A.C.: Thoracic Kyphosis: range in normal subjects. Am. J. Roentg. 134. 979. 1980.
16. Fredenhagen, H.: Untersuchungen bei Rekruten. Schweiz. med. Wschr. 95. 675. 1965.
17. Hagen, H.: Erbbiologische Untersuchungen bei der Scheuermannscher Krankheit. Tesis Göttingen. 1951.
18. Hensinger, R.N., Greene, T.L. y Hunter, L.Y.: Back pain and vertebral changes simulating Scheuermann's kyphosis. Orthopaedic Transactions. 6. 341. 1982.
19. Ipolito, E. y Ponseti, I.: Juvenile Kyphosis. Histological and histochemical studies. J. Bone joint Surg. 63A. 175. 1981.
20. Kehl, D., Lovell, W.W. y Mac Ewen, G.D.: Scheuermann's disease of the lumbar spine. Orthopaedic Transactions. 6. 342. 1982.
21. Kienbock, R.: Röntgendiagnostik der Knochen und Gelenkkrankheiten. Heft IV: Degenerative Wirbelsäulenerkrankungen. Pag. 233. Berlin. Urban und Schwarzenberg. 1936.
22. Mau, C.: Tierexperimentelle Studien zur Frage der pathologischen Anatomie der Adoleszentenkyphose. Ztschr. Orthop. Chir. 51. 106. 1929.
23. Mineiro, J.D.: Coluna vertebral humana. Tesis doctoral. Lisboa 1965.
24. Moe, J.H., Winter, R.B. y Lonstein, J.E.: Scoliosis and other spinal deformities. Philadelphia. Saunders, 1978.
25. Rocher, Y.R. y Perez-Casa, A.: Anatomía funcional del aparato locomotor. Madrid. Bailly-Bailliere. 1965.
26. Ryan, M.D. y Taylor, T.K.F.: Acute spinal cord compression in Scheuermann's disease. J. Bone Joint Surg. 64B. 409. 1982.
27. Scheuermann, H.W.: Kyphosis dorsalis juvenilis. Ugesk. Laeger. 82. 385. 1920.
28. Schmorl, G.: Die Pathogenese der juvenilen Kyphose. Fortschr. Geb. Röntgen. 41. 359. 1930.
29. Sorensen, K.H.: Scheuermann's juvenile Kyphosis. Copenhagen, Munksgaard, 1964.
30. Stagnara, P.: Les déformations du rachis. Paris. Masson. 1985.
31. Wise, B.L. y Foster, J.J.: Congenital spinal extradural cyst. Case report and review of literature. J. Neurosurg. 12. 421. 1955.