

ACTITUD ANTE LAS ALTERACIONES DEL RAQUIS EN EL ADOLESCENTE

DR. RAFAEL IZQUIERDO AVIÑÓ

Servicio de Traumatología y Ortopedia
Hospital Provincial Ntra. Sra. de Gracia
Zaragoza

RESUMEN

Las alteraciones del raquis siguen siendo uno de los problemas que, con frecuencia, afecta a un gran número de adolescentes. Muchas de ellas tienen una evolución favorable y no requieren tratamiento específico, como en el caso de la cifosis postural y la escoliosis no estructural. Algunas deformidades así como procesos infecciosos y tumorales, pueden desembocar en lesiones definitivas que requieren tratamientos largos y en algunos casos, cirugía correctora. Estas lesiones pueden incluso llegar a ocasionar secuelas en la vida adulta. Las tres causas más frecuentes de alteraciones de la columna en el adolescente son la escoliosis idiopática, la cifosis postural y la enfermedad de Scheuermann. En este artículo, se ofrece un enfoque clínico práctico de la actitud que se debe tomar ante un adolescente que presenta una alteración del raquis. Desde un punto de vista clínico, los problemas del raquis en el adolescente suelen encuadrarse en uno de estos dos grupos: adolescentes con dolor de espalda y adolescentes con deformidad vertebral. A continuación se revisan los aspectos más importantes de las patologías que, con mayor frecuencia, causan estas alteraciones.

Los problemas de columna son una fuente inagotable de pacientes que, con distintas patologías, se presentan en las consultas médicas en diversas especialidades: medicina familiar, pediatría y adolescencia, reumatología, rehabilitación y traumatología.

Se sabe que aproximadamente un 80% de la población adulta sufre al menos un episodio de dolor de espalda a lo largo de su vida. Debido a la gran incidencia del dolor de espalda, se ha intentado concienciar y educar a la población a distintos niveles acerca de la necesidad de mantener una buena higiene postural así como de realizar una adecuada actividad física para prevenir problemas de columna. Por desgracia, generalmente estos programas han ido dirigidos a la población adulta, ignorando el colectivo con mayor capacidad de aprendizaje: niños y adolescentes. Ellos deberían ser la diana principal de los programas de prevención de problemas de espalda. Además, las alteraciones raquídeas representan un porcentaje elevado de las consultas de pediatría y adolescencia y algunos de ellos arrastran sus problemas de raquis a lo largo de sus vidas produciendo alteraciones de diversa importancia en la edad adulta.

En este artículo, vamos a desarrollar las alteraciones del raquis que con mayor frecuencia se presentan en las consultas de pediatría y adolescencia. Esto nos permitirá identificarlas, valorarlas, instaurar tratamiento cuando sea necesario y decidir si requieren ser remitidas al especialista. También es muy importante tener un conocimiento de la historia natural de algunas deformidades para poder tranquilizar al adolescente y a sus familiares, lo cual es, en ocasiones, la parte más importante del tratamiento.

La orientación dada a este artículo es fundamentalmente clínica. Se pretende dar unas pautas prácticas sobre cómo actuar ante el adolescente que entra en la consulta con un problema de raquis. Profundizaciones acerca de la etiología, patogenia y tratamientos quirúrgicos específicos quedan fuera del alcance de este trabajo.

Siendo conscientes de que simplificar siempre conlleva una pérdida de información, vamos a diferenciar dos tipos de pacientes adolescentes: aquellos que refieren dolor de espalda y los que se presentan con una deformidad en el raquis (que puede ser dolorosa o no).

DOLOR DE ESPALDA EN EL ADOLESCENTE

A diferencia del adulto, existen pocas estadísticas acerca de la incidencia del dolor de espalda en el niño y el adolescente. Balague et al¹ muestra una incidencia del 27% en grupo de escolares suizos aunque sólo unos pocos acudieron a su pediatra en busca de ayuda médica. Olsen et al² en su estudio epidemiológico encontraron que, al llegar a los 15 años, un 36% de adolescentes ha sufrido dolor de espalda a pesar de que sólo un 2 % de éstos buscaron consejo médico. Así pues, el dolor de espalda en el adolescente es más frecuente de lo que en un principio pueda parecer y, lo que es más significativo, sólo un pequeño porcentaje acude a su pediatra. Es importante reseñar que los adolescentes que se presentan en las consultas médicas con dolor de espalda, suelen tener una causa orgánica para sus síntomas. El médico debe estar alerta y realizar una historia clínica detallada, una exploración cuidadosa y pedir las pruebas complementarias apropiadas para poder llegar a un diagnóstico. No conviene, de entrada, etiquetarlo de estrés o de "problemas psicosociales" (tan frecuentes en el adolescente) antes de descartar otras causas orgánicas. Debe también evitarse el diagnóstico por exclusión de "dolores de crecimiento" ya que, aunque se hayan excluido otras causas, el problema suele estar relacionado con la actividad física o la sobrecarga más que con el crecimiento.

HISTORIA CLINICA. Un historial médico previo detallado puede orientar hacia el origen del problema. Los adolescentes suelen ser poco específicos a la hora de describir la localización, inicio, tipo y grado de dolor. Es importante que al menos uno de los padres esté presente y debe también observarse el tipo de relación existente entre el adolescente y sus padres. Para determinar el inicio

del dolor pueden utilizarse fechas de cumpleaños, del comienzo de una actividad deportiva determinada o de unas vacaciones. Debemos conocer el nivel de actividad deportiva, antecedentes traumáticos de caídas o torceduras y si interfiere con su actividad diaria normal. La presencia de otros síntomas asociados (como debilidad muscular, hormigueos en extremidades, irradiación del dolor, alteraciones de la micción o defecación, alteraciones de la coordinación y equilibrio) o fiebre pueden orientarnos hacia una etiología neurológica o infecciosa.

La reproducción del dolor en determinados movimientos deportivos (natación estilo "mariposa", hiperextensión en gimnasia, saque en tenis) puede orientar hacia espondilolisis/listesis.

La presencia de dolor nocturno es muy significativa: debemos excluir la presencia de un tumor, infección o patología inflamatoria. Si el dolor es aliviado por aspirina o AINES, debemos pensar en un osteoma osteoide o en patología reumatológica (espondilitis anquilopoyética, artritis reumatoide juvenil).

EXPLORACIÓN. Además de una exploración del estado general, la exploración de la columna debe iniciarse con una valoración general de la postura, equilibrio del tronco, alineamiento de la columna y la presencia de alteraciones cutáneas. La movilidad en flexión y extensión nos puede orientar hacia deformidades del plano frontal y sagital (cifosis, escoliosis, hiperlordosis) y la presencia de dolor en la hiperextensión puede ser el único signo de espondilolisis/listesis subyacente. Es importante descartar patología de origen neurológico mediante la valoración del patrón de la marcha, equilibrio, coordinación y exploración motora, sensitiva y reflejos osteotendinosos y abdominales. Por último, una exploración de los pies nos puede dar pistas acerca de una posible etiología neurológica (pies cavos, atrofia de los músculos de la pantorrilla)

ESTUDIO RADIOLOGICO. A todo adolescente que se presente con dolor de espalda como síntoma principal, debemos realizarle una radiografía simple anteroposterior y lateral de la columna. Si, además, sospechamos una espondilolisis/listesis, debemos realizar una radiografía oblicua lumbar. Estudios más específicos como Gammagrafías, SPECT y Resonancia magnética suelen reservarse para cuando existan sospechas fundadas o evidencia de patología infecciosa, tumoral o neurológica.

PRUEBAS DE LABORATORIO. Se reservan para descartar patología infecciosa, reumatológica, linfomas o leucemias. Hemograma, velocidad de sedimentación globular, HLA B27, pruebas reumatológicas y análisis de orina suelen ser las más utilizadas.

Una relación más detallada de las causas de dolor de espalda aparece en la Tabla 1.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del dolor de espalda

CAUSAS EXTRINSECAS

Apendicitis retrocecal

Renales: Pielonefritis/hidronefrosis, tumor de Wilms(adenosarcoma)

Pleuritis

Absceso de psoas

Rabdomiosarcoma

Masa retroperitoneal

CAUSAS INTRÍNSECAS

Mecánicas

Hernia discal

Síndrome de sobrecarga

Desarrollo

Espondilolisis/listesis

Enfermedad de Scheuermann

Inflamatorias

Discitis

Calcificación espacio discal

Osteomielitis vertebral

Reumatológicas: Artritis reumatoide juvenil

Espondilitis anquilopoyética

Neoplasias

Benignas

Osteoma osteoide

Osteoblastoma

Quiste óseo aneurismático

Malignas

Metástasis tumorales de linfomas, leucemias, tumor de

Wilms

Psicosomáticas

1)PROBLEMAS DISCALES

Hernia discal. A diferencia de lo que ocurre en el adulto, las hernias discales son poco frecuentes en el adolescente (entre el 1% - 4% de todas las hernias discales) El punto más débil de la columna en estas edades no es el disco sino las epífisis que todavía están abiertas. La sintomatología más frecuente en el adolescente es dolor de espalda con o sin ciatalgia. Las radiografías suelen ser normales por lo que se requiere TAC o RM para el diagnóstico. El tratamiento es conservador (reposo relativo, analgésicos y AINES y corsés en casos severos). Un pequeño porcentaje puede requerir cirugía.

Discitis. El cuadro típico es la aparición brusca de un cuadro febril acompañado de espasmo muscular paravertebral y limitación de la movilidad. El pinzamiento radiológico del espacio discal (normalmente visible tras 2-3 semanas del inicio del cuadro) junto con una VSG alta suelen confirmar el diagnóstico. Suele existir un antecedente de infección faríngea o de vías respiratorias altas. El germen más frecuentemente involucrado es *Staphylococcus aureus*. Requieren pruebas complementarias más específicas como gammagrafía ósea y RM, cultivos de sangre, etc. El cuadro responde bien a la triada de antibióticos, reposo en cama e inmovilización.

2)ESPONDILOLISIS Y ESPONDILOLISTESIS

La espondilolisis es la causa más frecuente de dolor de espalda en niños y adolescentes de más de 10 años. La espondilolisis consiste en una fractura de stress de la "pars interarticularis" del pedículo vertebral. Se ha demostrado una asociación hereditaria. Varios estudios sugieren que ciertas actividades que requieren hiperextensión lumbar acarrear una mayor incidencia de espondilolisis. Las radiografías simples incluyendo proyecciones oblicuas suelen demostrar el defecto aunque, en ocasiones, puede ser necesario recurrir a gammagrafías óseas o TAC para su diagnóstico. El tratamiento habitual es sintomático con analgésicos y reposo e incluso corsé en los casos más severos.

La espondilolistesis supone desplazamiento vertebral anterior y es más frecuente en pacientes que padecen cifosis de Scheuermann ya que éstos desarrollan una hiperlordosis lumbar compensatoria. Wiltse⁵ clasifica la espondilolistesis en ístmica (más frecuente), displásica, traumática, degenerativa y patológica. Dependiendo del grado de desplazamiento, se clasifican en grado I (0-25%), grado II (25-50%), grado III (50-75%) y grado IV(75-100%) El tratamiento es conservador para los grados I y II y quirúrgico si hay progresión hacia los grados III y IV.

3)TUMORES

Los tumores son una causa poco frecuente de dolor de espalda en el adolescente. Sin embargo, debido a las graves consecuencias que se derivan de un diagnóstico tardío en el caso de neoplasias malignas, debemos sospechar su existencia ante un adolescente con escoliosis dolorosa y la presencia de dolor nocturno. Los tumores benignos más frecuentes son el osteoma osteoide, osteoblastoma y quiste óseo aneurismático. Dentro del grupo de los malignos, sarcoma de Ewing, linfomas, leucemia y metástasis son los más frecuentes.

Estos pacientes deben ser remitidos a servicios especializados para diagnóstico y tratamiento multidisciplinar.

4) DOLOR DE ESPALDA PSICOSOMÁTICO

Este debe ser un diagnóstico al que se llega por exclusión, una vez realizadas las pruebas necesarias para descartar patología orgánica. La sintomatología expresada por el adolescente suele reflejar cambios en su entorno escolar o familiar que conllevan un aumento del stress emocional. Los padres y el adolescente deben buscar ayuda profesional específica según la situación.

DEFORMIDAD VERTEBRAL

La deformidad de la columna vertebral del adolescente es un problema que se presenta en las consultas cada vez con mayor frecuencia, en parte debido a los programas de screening y a una progresivamente mayor concienciación de los padres acerca de su existencia. Puede producir una gran alteración de la apariencia física y estética del adolescente lo cual, a su vez, produce un importante impacto psicológico en estas edades. Asimismo, esta situación desata una gran ansiedad en el adolescente y, principalmente, en los padres que quieren obtener una respuesta clara a todas sus preguntas acerca del presente y, sobre todo, del futuro. Es, por tanto, muy importante conocer la historia natural de estos procesos para poder, no sólo diagnosticarlos y tratarlos, sino también poder explicar la situación actual y la evolución futura de la deformidad.

La columna normal

Para poder diagnosticar las distintas deformidades del raquis, es fundamental conocer el alineamiento vertebral normal.

- La columna vertebral es una estructura tridimensional. Cualquier combinación de angulación, rotación y traslación que ocurra en alguno o varios de los tres planos puede desembocar en deformidad.
- En el plano coronal o frontal (representado por una radiografía AP), la columna debe ser recta; cualquier desviación de la columna en este plano se denomina escoliosis. No es raro, sin embargo, encontrar desviaciones menores de 10 grados que no tienen significación patológica.
- En el plano sagital (representado por una radiografía lateral), las estructuras vertebrales dibujan distintas curvas. La lordosis cervical oscila entre 2° y 25° con una media de unos 10°. La cifosis dorsal oscila entre 20° y 50° (media 40°) y, finalmente la lordosis lumbar varía entre 25° y 60° (media 50°) Con la amplitud de las cifras mencionadas, no es fácil determinar los límites de normalidad.
- Respecto a la rotación, en una columna normal no debería existir ningún grado de rotación o en todo caso, mínimo. La rotación de la columna se puede valorar mirando la posición de los pedículos vertebrales en una

radiografía simple antero-posterior. Los pedículos vertebrales deberían estar situados uno a cada lado del cuerpo vertebral.

- La totalidad del tronco debe mantener un equilibrio estático. Cualquier alteración del equilibrio del tronco debe ser investigada. Normalmente, se utiliza una plomada para verificar el alineamiento vertical de la tuberosidad occipital con el pliegue glúteo.
- La Unidad Funcional Raquídea (UFR) comprende las mitades adyacentes de dos vértebras contiguas y las partes blandas que las relacionan entre sí. Funcionalmente, suele dividirse en dos partes mediante un plano vertical que pasaría por la cara posterior del cuerpo vertebral. Así, la parte anterior incluye el cuerpo vertebral, el disco intervertebral y los ligamentos vertebrales común anterior y posterior. A través de ellos, se transmiten las cargas biomecánicas que soporta el raquis. La parte posterior está constituida por el arco neural que incluye las apófisis, pedículos, láminas, facetas articulares posteriores, cápsulas, ligamentos posteriores e inserciones musculares. Es aquí donde radica la mayor parte de la movilidad del raquis.

Las deformidades raquídeas pueden ser no estructurales y estructurales. En las deformidades no estructurales, no hay modificación de la configuración de los segmentos vertebrales y suelen ser de tipo compensador (como en los casos de disimetría de extremidades inferiores) o de carácter reactivo (inclinaciones antálgicas en lumbociáticas severas) En las deformidades estructurales (escoliosis idiopática, enfermedad de Scheuermann, alteraciones congénitas, etc.) se modifica la estructura de los elementos que forman la UFR.

No se pretende, en este artículo, hacer un análisis exhaustivo etiológico de todas y cada una de las deformidades vertebrales descritas en la literatura, sino que se quiere ofrecer un enfoque clínico práctico de cómo abordar un adolescente que se presenta con una deformidad raquídea. Las deformidades del raquis que más frecuentemente se presentan en el adolescente son la escoliosis idiopática, la cifosis postural y la enfermedad de Scheuermann.

1)ESCOLIOSIS

Desde un punto de vista clínico, la escoliosis se define como una curvatura lateral del raquis de más de 10 grados (medidos mediante el método de Cobb), con rotación vertebral acompañante. La etiología más frecuente es la idiopática a cuyo diagnóstico se llega mediante una historia clínica que descarta otras causas neuromusculares, congénitas, post-traumáticas, etc. y la radiografía simple, que nos permite además valorar la magnitud de la curva.

Nos centraremos en la escoliosis idiopática (EI) por ser, con diferencia, la más frecuente sobre todo en el adolescente. Trabajos como el de Weinstein⁴ muestran que la prevalencia de EI es del 2-3%. La historia natural de la EI va a

estar relacionada directamente con la progresión de la curva. Diversos estudios realizados sobre la historia natural de adolescentes con EI no tratada revelan que se producen alteraciones de la función cardiopulmonar, dolor de espalda y enfermedad articular degenerativa con mayor frecuencia que en la población general pero sin alteración de la tasa de mortalidad. Las alteraciones estéticas suele ser el aspecto que más ansiedad crea en el adolescente, mientras que los padres suelen estar más preocupados por las posibles implicaciones en la salud de su hijo a corto y largo plazo. Con respecto a los tipos de curva, pueden ser torácica, lumbar y doble torácica-lumbar. Si consideramos dos curvas de igual magnitud, la deformidad resultante es mucho más visible en un adolescente con una curva torácica que en el caso de una curva lumbar o doble torácica y lumbar. Suelen predominar las curvas torácicas y de convexidad derecha.

La historia clínica debe incluir preguntas sobre cómo se descubrió la deformidad, si fue de aparición repentina, la presencia de dolor de espalda, existencia de enfermedades previas que pudieran causar la deformidad, etc.

El diagnóstico de escoliosis en el adolescente se realiza frecuentemente a través de los distintos programas de "screening" realizados por diversas instituciones o en el curso de una exploración rutinaria en las consultas de pediatría y adolescencia. La exploración clínica incluye la valoración del equilibrio del tronco, la presencia de asimetrías escapulares o pelvianas, el test de Adams (para valorar el grado de rotación paravertebral, que en algunos casos pone de manifiesto un giba dorsal), la presencia de alteraciones de la pigmentación de la piel y la existencia de dolor de espalda que orienta hacia otra patología ya comentada. En algunos centros, se utiliza el "escoliómetro" que, diseñado por Bunnell, cuantifica la deformidad de las costillas. Debe realizarse una exploración neurológica para descartar un origen neurológico o neuromuscular de la deformidad. Conviene anotar la evolución de la talla y peso de forma seriada para poder valorar el crecimiento en relación con la progresión de la curva.

La exploración radiológica de rutina consiste en una radiografía simple anteroposterior y lateral de toda la columna en bipedestación, que deben realizarse en caso de que sospechemos una escoliosis estructural. Otras pruebas radiológicas más específicas como radiografías en flexión lateral (útiles para planear tratamiento quirúrgico), TAC, gammagrafías óseas y RM suelen realizarse por el cirujano de columna, una vez que se ha optado por cirugía o en el caso de otros diagnósticos de sospecha.

La progresión de una curva se define como el incremento de 5 o más grados, medidos mediante el método de Cobb a lo largo de dos o más visitas. Los factores que afectan la progresión son:

1. Sexo: progresión es más frecuente en chicas.
2. Edad: mayor posibilidad de progresión cuanto más temprana sea la edad de presentación (edad cronológica, ya que no hay estudios definitivos con edad

ósea). Se sabe que la progresión comienza en muchos casos coincidiendo con episodios de crecimiento acelerado como el comienzo de la pubertad y la aparición de caracteres sexuales secundarios.

3. Madurez: menor progresión a mayor madurez. La madurez puede valorarse mediante el grado de osificación de la apófisis ilíaca tal y como describió Risser³ (grados 1 al 5) En las chicas, la progresión es menos frecuente después de la menarquia.

4. Tipo de curva: las curvas dobles progresan más que las sencillas y las torácicas más que las lumbares.

5. Magnitud de la curva: a mayor magnitud, mayor progresión.

Con respecto al tratamiento, hay que resaltar que la inmensa mayoría de los adolescentes que presentan EI requieren un tratamiento no quirúrgico. Cuando se detecta una EI, el adolescente debe ser remitido a un servicio especializado para su valoración y seguimiento futuro si fuese necesario. En los casos en que exista una deformidad de entre 10 y 20 grados, sólo es necesaria una observación clínico-radiológica seriada cada 4-6 meses. Cuando la curva es de 20-30 grados y no hay progresión, sólo es necesaria la observación; si existe una progresión de 5 o más grados de la curva, debe instaurarse un tratamiento con corsé ortopédico. Si la curva supera los 40 grados, la cirugía suele ser la opción más recomendable, sobre todo en pacientes inmaduros. La eficacia del uso de corsés ortopédicos en el adolescente ha sido puesto en tela de juicio por diversos autores. Se ha observado que aunque normalmente se consigue una corrección parcial de la deformidad con el corsé, cuando finalmente éste se retira suele haber una regresión a la deformidad existente previa al inicio de tratamiento. Además, el impacto psicológico que tiene el corsé en el adolescente (debido a su apariencia estética) hace que muchos de ellos no lo lleven o que no cumplan estrictamente con el nº de horas diarias que deben llevarlo ni la duración total del tratamiento. También existen muchas dudas sobre la eficacia de la gimnasia en el tratamiento de la EI, ya que no hay trabajos científicos que demuestren mejores resultados que en grupos de pacientes en los que no se ha utilizado la gimnasia como tratamiento.

2) CIFOSIS

El término cifosis se utiliza comúnmente para describir una excesiva curvatura de la columna torácica. Pueden ser no estructurales como la cifosis postural, y estructurales como la enfermedad de Scheuermann, cifosis congénita y, más raramente, enfermedad de Pott y enfermedades neuromusculares. En lo referente a exploración clínica y diagnóstico de cifosis, lo anteriormente expuesto para la escoliosis puede aplicarse. El tratamiento de la cifosis postural sólo requiere ejercicios para mantener la flexibilidad y observación hasta la madurez ósea.

Enfermedad de Scheuermann. Un apartado especial requiere la enfermedad de Scheuermann que, con una incidencia entre el 4% y el 8%, afecta por igual a chicos y chicas. La causa sigue siendo estudiada pero parece existir un patrón hereditario autosómico dominante de penetración incompleta y expresión variable. La historia natural suele ser benigna, produciendo pocos síntomas y ligeras deformidades al final de su evolución. El dolor que se presenta durante el crecimiento (frecuentemente asociado a una hiperlordosis lumbar compensadora o una espondilolisis/listesis), cesa al alcanzar la madurez ósea. Deformidades residuales de <75 grados no suelen producir problemas importantes en la vida adulta excepto por el dolor de espalda no incapacitante que puede quedar como secuela en la edad adulta. Cuando la deformidad es mayor, el dolor de espalda se incrementa y puede llegar a requerir tratamientos más intervencionistas. A la exploración, destaca la rigidez de la columna así como la angulación de la deformidad torácica, hechos que la diferencian de la cifosis postural cuya deformidad es redondeada y en la que no existe rigidez. La radiología muestra un incremento de la cifosis torácica con un acuñamiento anterior de 5 o más grados de al menos tres vértebras adyacentes. Suele asociarse con aplanamiento e irregularidades de los platillos vertebrales y nódulos de Schmorl (herniación del núcleo pulposo en los cuerpos vertebrales) La enfermedad de Scheuermann requiere tratamiento mediante corsé ortopédico cuando la deformidad es superior a 60 grados. La cirugía se reserva para los casos en que no hay respuesta al tratamiento con corsé y la deformidad progresa por encima de los 80 grados.

3)ALTERACIONES DE LA COLUMNA CERVICAL

Las alteraciones de la columna cervical en el adolescente son normalmente consecuencia de alteraciones congénitas y del desarrollo que aparecen ya en los primeros años de vida. La columna cervical alcanza la configuración del adulto alrededor de los 8 años de edad. Hay dos aspectos importantes a tener en cuenta a la hora de valorar la columna cervical del adolescente: la hipermovilidad fisiológica de la columna cervical y la dificultad de interpretación de las pruebas radiológicas que pueden sugerir imágenes de inestabilidad no existente. La patología que acarrea alteraciones cervicales son el síndrome de Down, síndrome de Klippel-Feil, artritis reumatoide juvenil, osteocondrodisplasias, mucopolisacaridosis y patología post-traumática. Normalmente, se requiere el concurso de unidades especializadas multidisciplinarias para su tratamiento.

BIBLIOGRAFIA

1. Balague F et al: Non-specific low back pain among school children: a field survey with analysis of some associated factors. *J Spinal Disord* 7:374-379, 1994.
2. Olsen TL et al: The epidemiology of low back pain in an adolescent population. *Am J Public Health* 82:606-608, 1992.
3. Risser J: The iliac apophysis: an invaluable sign in the management of scoliosis. *Clin Orthop* 11:111, 1958.
4. Weinstein SL et al: Idiopathic scoliosis: long-term follow-up and prognosis in untreated patients. *J Bone Joint Surg Am* 63:702, 1981.
5. Wiltse LL: Spondylolisthesis: classification and etiology. In *American Academy of Orthopaedic Surgeons: symposium on the spine*. St Louis, CV Mosby, pp 143-168, 1969.

La enfermedad lúpica en la adolescencia: ¿Cómo se inicia? ¿Cómo se diagnostica? ¿Cómo se trata? ¿Cómo evoluciona?.

Dr. Enrique González Pascual.

HOSPITAL SANT JOAN DE DEU. BARCELONA

INTRODUCCIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) infantil es una entidad multisistémica, de etiología autoinmune, para la que no existe una definición exacta. Presenta una variabilidad de manifestaciones clínicas e incluso cuadros evolutivos y respuestas al tratamiento muy diferentes, sin un marcador serológico definido. Por estos motivos se considera al LES como un síndrome.

Afecta preferentemente a mujeres durante la segunda y la tercera década de la vida, pero el 10-15 % del total se inicia en la infancia y últimamente este % va aumentando, tanto es así que en el último Congreso Mundial sobre LES celebrado este año en Barcelona, ya se daban cifras del 20%.

¿Cómo se inicia?

Debemos pensar en el LES, ante una paciente, especialmente si es una mujer, con fiebre prolongada, no muy elevada, con manifestaciones sistémicas, triste, deprimida, cambios de humor, artralgias o artritis distales, que inicie un rash cutáneo, alopecia, y presenta lesiones ulcerosas en la boca que se van repitiendo sin una etiología evidente. Estas manifestaciones se pueden ir presentando de forma aislada o en combinación en el curso de dos o más años. Analíticamente puede haber anemia (hemolítica), trombocitopenia, leucopenia, y el sedimento de orina puede ser normal o aparecer hematuria y/o proteinuria. Con estos datos, se debe pensar en la enfermedad lúpica (tabla 1).

¿Qué manifestaciones clínicas vemos?

Vamos a seguir las alteraciones de los diferentes sistemas del organismo. Así pues, las manifestaciones mucocutáneas (rash es de localización malar en el 40% de los casos (en nuestra estadística lo hemos encontrado en el 85% de los casos) en forma de "alas de mariposa", las lesiones discoides, ulceraciones orales y nasales, fotosensibilidad, alopecia). Las musculoesqueléticas (artritis, artralgias, tenosinovitis, miositis.). Cardíacas (pericarditis, endocarditis, arritmias.). Pulmonares (pleuritis, función respiratoria alterada, hipertensión, hemo-

rragia y embolismo pulmonar. Y como manifestaciones clínicas atener muy en cuenta son: tos, dolor torácico pleurítico, disnea u ortopnea. Los infiltrados radiológicos en ocasiones son difíciles de diferenciar de una infección.). Gastrointes-tinales (dolor abdominal). Neurológicas (Las enfermedades neurológicas son la segunda causa después de las nefritis, que producen morbilidad y mortalidad en niños con LES y corresponde aproximadamente a un 20 o 30% de los niños afectos según las series revisadas. Pueden tener crisis convulsivas, psicosis funcional, corea, meningitis aséptica, parálisis de pares craneales, etc.). Renales (nefritis que va a ser cuando se manifiesta la lesión pronóstica de la enfermedad lúpica. Podría ser motivo de un capítulo dedicado a la patología renal ya que en el Les, el riñón es el órgano diana, es el que marca la gravedad de la enfermedad y el pronóstico ya que ha sido una causa fundamental de morbilidad y mortalidad en el LES. Según las series varia el % de afectación renal, pero en general va del 50 al 70% la evidencia de nefritis en los niños con LES. Se debe practicar análisis de orina para detectar posible proteinuria o hematuria, vigilar la tensión arterial y ante la menor sospecha determinar la proteinuria de 24 horas. Igualmente se debe practicar cuando haya alteración una ECO renal y hacer un funcionalismo renal. Con estos datos estaremos en condiciones de saber como esta el grado de insuficiencia renal y proceder a la práctica de la biopsia renal.). El ojo va a ser un órgano diana y se asocia a una patología aguda de la enfermedad y los hallazgos más comunes son como una placas blanquecinas que se ven en la retina cuando no hay hipertermia. Se llaman cuerpos cetoides. Otras anomalías descubiertas por el microscopio en el LES, incluyen las hemorragias en la superficie retiniana, muy débil papiledema y pequeña hemorragia coroidal y oclusión de la vena central retiniana.

Finalmente los exámenes de laboratorio. En el estudio hematológico, aparece una anemia normocítica y normocrómica, con cifras de hemoglobina inferior a 10 grs, ocurre en el 50% de los casos de niños afectos de LES. Una prueba positiva de Coombs junto a una anemia hemolítica, se observa en el 5% de los casos. Siempre debemos excluir una hemorragia como causa de anemia. Vamos a ver una leucopenia con cifras inferiores a 4000 /mm³, en la mitad de los casos acompañada de linfopenia y se considera un signo de actividad. Podemos encontrar trombocitopenia con plaquetas inferiores a 150.000/mm³ es frecuente. Los reactivos de fase aguda, la VSG está elevada en la mayoría de los casos, sin embargo la PCR suele ser normal, es un dato para tener encuentra.

Los anticuerpos antinucleares(ANA)(Tabla 2)están presentes en más del 95% de los pacientes con LES. Los títulos pueden ser bajos en los niños al comienzo de la enfermedad. De todos los ANA (desde el punto de vista diagnóstico y patogénico) son los anti-DNA los que se correlacionan muy bien con la actividad de la enfermedad. Los anti-Sm se asocian clínicamente con la especificidad del LES y relativamente con la afectación del SNC. Los anti-Ro tienen una correlación clínica con el lupus neonatal, también con el Lupus cutáneo

subagudo y con el síndrome de Sjögren. Los anti-La cuando son positivos aparecen en el lupus neonatal o bien en el síndrome de Sjögren, en algunas ocasiones se asocia su positividad al de los anti-Ro. Los anti-RNP a títulos bajos pueden correlacionarse con el LES. Los anticuerpos antifosfolípidos (AAF) se asocian a fenómenos tromboembólicos que en las niñas constituyen un hecho ocasional, pero importante, pues se han descrito trombosis venosas en adolescentes con LES en asociación con el anticoagulante lúpico. La primera descripción en pacientes jóvenes de asociación entre AAF y trombosis vascular se realizó en el año 1979, en los últimos años se van aportando un número creciente de casos de síndrome antifosfolípido en la pediatría.

¿Como se diagnóstica?

La American College of Rheumatology en el año 1982 adaptó la revisión de criterios clasificatorios (Arthritis Rheum 25: 1271. 1982). 1- Rash malar. 2- Rash Lupus discoide. 3- Fotosensibilidad. 4- Ulceraciones mucocutáneas orales o nasales. 5- Artritis no erosivas. 6- Nefritis (Proteinuria + 0.5 grs/dl). 7- Alteraciones neuropsiquiátricas (crisis convulsivas, psicosis). 8- Pleuritis ó pericarditis. 9- Citopenia (anemia, leucopenia, plaquetopenia). 10- Anticuerpos antinucleares positivos. 11- Pruebas inmunoserológicas positivas (anti-DNA, anti-Sm, Células L.E., serología a lúes falso positiva.).

Con cuatro de los 11 criterios, se consigue una sensibilidad y especificidad del 96 %.

Diagnóstico diferencial.

Debemos tener muy presente en el diagnóstico diferencial otros cuadros reumáticos en el adolescente como es el inicio de una Dermatomiositis juvenil la manifestación más llamativa es la debilidad muscular y el aumento de las enzimas musculares. En esta enfermedad hay unos criterios como en la mayoría de enfermedades reumáticas, para su diagnóstico. La enfermedad mixta del tejido conectivo, se considera una variante del LES, con artritis, esclerodermia, esclerodactilia y miositis, pero con menor riesgo renal. Un diagnóstico que puede ser muy dificultoso porque en ocasiones se acompaña al LES son el síndrome fibromiálgico y de fatiga crónica que puede representar un motivo más de malestar en estos pacientes. El síndrome fibromiálgico constituye un importante problema entre los pacientes lúpicos tanto por su frecuencia como por su impacto clínico. Este síndrome constituye un factor determinante en la autopercepción del estado de salud y en la calidad de vida de estos pacientes. La fatiga crónica o sensación subjetiva de cansancio, falta de energía o disminución de la capacidad para llevar a cabo la actividad física o mental habitual, es un síntoma que se puede considerar benigno en su naturaleza, sin embargo supone una importante causa de

morbilidad en el LES por su carácter crónico, su dimensión afectiva altamente negativa y la sensación de impotencia por parte de los pacientes para determinar un origen del problema. Finalmente procesos víricos como la mononucleosis en la fase inicial, o bien la infección por VIH pues muchos datos clínicos o de laboratorio de la infección por VIH recuerda el LES. Así la pérdida de peso, la fiebre, adenopatías, rash, manifestaciones renales, neurológicas, artralgias, síndrome de Sjögren, neutropenia, trombopenia, anemia hemolítica autoinmune, ANA, anti-coagulante lúpico, anticuerpos anticardiolipina, inmunocomplejos, hipergammaglobulinemia y factor reumatoide pueden presentarse en ambos procesos. Sin embargo, en la infección por VIH no aparecen anticuerpos anti-Sm o anti-DNA, y el síndrome seco que puede aparecer en esta infección es anti-Ro y anti-La negativo.

¿CÓMO SE TRATA EL LES?

Por todo lo dicho sobre el LES y al tratarse de una enfermedad crónica que evoluciona por brotes, su tratamiento debe ser individualizado y el paciente creemos que se debe confiar a un médico que vigile su evolución, su estado actual y los consejos que debe seguir, procurando prestarle la máxima atención posible, y que pueda tener confianza en su persona, ya que la mayoría de estos pacientes son adolescentes que presentan una serie de problemas acompañantes y otras veces condicionantes, que suelen deprimirse con facilidad, y pueden ser reacios a tomar la medicación por los efectos secundarios que condiciona. No obstante cuando hay afectación orgánica importante, el tratamiento debe ser en equipo (psiquiatra, rehabilitador, cardiólogo, nefrólogo, dermatólogo, oftalmólogo, neurólogo, neumólogo, etc.).

Como norma general hay unas medidas de apoyo que consisten en:

- a) Evitar el sol intenso.
- b) Utilizar cremas solares (factor 15 o 20).

En adolescentes la no colaboración en el seguimiento de la medicación y de la exposición al sol como antes indicábamos, pueden ser factores importantes en el desencadenamiento de los brotes. Se debe aconsejar:

Ejercicio físico diario.

Dieta equilibrada.

Reposo suficiente.

En las adolescentes que tengan periodo fértil, se debe evitar el embarazo con las oportunas medidas anticonceptivas. El método anticonceptivo se debe de valorar por sus contraindicaciones y su eficacia. Los anticonceptivos orales (ACO) han sido clásicamente contraindicados en el LES. El concepto clásico de

que pueden positivizar los anticuerpos antinucleares (ANA) o las células LE e incluso provocar un LES o activar la propia enfermedad lúpica, no ha sido siempre demostrado. No obstante sí pueden aumentar o provocar hipertensión arterial o conducir a un estado de hipercoagulación sistémica. Los ACO aumentan el riesgo de sufrir trombosis y éste es mayor en los pacientes con LES que en la población en general, en especial cuando presentan anticuerpos antifosfolípidicos, vasculitis, nefropatía o actividad de la enfermedad. En general se acepta que los ACO, salvo en alguna ocasión muy especial, no deben aconsejarse y si recomendar los métodos barrera (con sus limitaciones al ser un adolescente), o el preservativo.

Para las manifestaciones musculoesqueléticas, el tratamiento más eficaz es los AINES. En la actualidad el Tolmetín sódico y el Naproxeno han sido aprobados por la Food and Drug Administration (FDA) y su utilización en el niño es la más aconsejable. El Ibuprofeno ha sido asociado con meningitis asépticas en el niño afecto de LES.

Los antimaláricos, fundamentalmente la Hidroxicloroquina, es la que se utiliza y sus efectos son similares a los corticoides, así como para el tratamiento de la dermatitis. Se tolera bien y se da a dosis de 5-7 mgs/Kg/día. Se debe hacer control oftalmológico cada 4 a 6 meses por posible afectación de la retina.

Los CORTICOIDES son la clave del tratamiento del LES en pediatría. Se utilizan diariamente a dosis de 1.5 a 2 mgs/Kg/día cuando el niño esta en situación de brote y en dosis bajas de 0.5mgs/kGs/día y en régimen alterno cuando el proceso está controlado.

Los pacientes muestran un umbral individual, por debajo del cual aparece el brote. En algunas ocasiones cuando se hacen corticodependientes los pacientes, o bien no responden al tratamiento anterior, es necesario utilizar los corticoides en forma de bolus, la metilprednisolona por vía endovenosa a dosis de 10-30 mgs/Kg/día durante 3 días.

En pacientes con: Nefropatía, afectación del SNC, con hemorragia pulmonar, o cuando está presente una citopenia, se aconsejan los corticoides a dosis de 1-2 mgs/Kg/día.

Las complicaciones de los corticoides a largo plazo son bien conocidos, y no nos vamos a extender ahora en ellos, pero debemos tenerlos muy presentes y vigilarlos, sobre todo la osteoporosis, que cuando se presenta no se mejora ni retirando la medicación.

En los casos que los corticoides fallan, se recomienda la Ciclofosfamida E.V. pues:

- a) Se ha demostrado eficaz.
- b) Se ha asociado a un incremento de supervivencia.

c) Los efectos inmunosupresores son mayores que la dosis oral diaria y su toxicidad es menor.

Es eficaz:

- 1- En la Glomerulonefritis difusa proliferativa. GDP IV.
- 2- Manifestaciones del SNC.
- 3- Anemia hemolítica (dependiente de corticoides).
- 4- Presencia de hipocomplementemia.
- 5- Episodios de sepsis recurrente.
- 6- Hemorragias pulmonares.
- 7- Neumonitis lúpica.

No es eficaz:

- A- Nefritis membranosa pura. (GM tipo V).
- B- En casos de encontrar en la biopsia renal signos de cronificación sin actividad.

En estos casos se aconseja Ciclosporina ó Metotrexato:

- 1- Anemia persistente.
- 2- Hipertensión diastólica.
- 3- Hematuria persistente.
- 4- Hipertensión pulmonar.

El protocolo terapéutico de la Ciclofosfamida es el siguiente:

Los primeros siete meses es mensual, posteriormente es cada 3 meses hasta completar un total de 36 meses de tratamiento. El régimen de administración es de 500 a 1000 mg/m².

La dosificación inicial debe ser de 750 mg/m² en pacientes si el daño renal o hepático es significativo y de 500 mg/m² o menos en caso de que el hígado ó el riñón estén comprometidos. La dosis se debe ajustar progresivamente hasta llegar a un máximo de 1 gr/m². Si el paciente presenta valores de la serie blanca menores de 2000 células/mm² o menores de 1000 granulocitos/mm² se debe reducir la dosis de ciclofosfamida a 125 mgs/m². En niños pequeños la dosis no debe de superar los 40 mg/m² por su potencial de cardiotoxicidad.

La Gammaglobulina Endovenosa se ha utilizado en casos de LES que cursan con trombopenia y que no responden a la terapéutica con corticoides, pero han demostrado poca utilidad.

El papel de la Plasmaféresis en el LES no está suficientemente claro. Parece ser útil en los pacientes jóvenes con formas neurológicas agudas y severas ó en enfermedad hematológica resistente a la corticoterapia. En caso de utilizar la plasmaféresis se aconseja utilizarlo conjuntamente con los inmunosupresores, a fin de prevenir un efecto rebote del sistema inmune.

COMPLICACIONES

Una de las complicaciones más frecuente es la infección (sep-sis). Cuando un paciente afecto de LES tiene fiebre y se evidencia infección, debe ser vigilado estrechamente y proceder a la recogida de muestras para estudio (cultivos) y proceder a practicar protección antibiótica.

Dentro de estas posibles infecciones recordamos: Endocarditis bacteriana, como consecuencia de la terapia inmunosupresora, hipocomplementemia asociada e incluso consecuencia de la anesplenía funcional.

En caso de cirugía oral u otros procedimientos invasivos, se aconseja profilaxis antibiótica.

Las infecciones víricas son frecuentes y en caso de herpes zoster el Aciclovir es eficaz.

Otras complicaciones que pueden llevar a la muerte del paciente son: Las complicaciones neurológicas, hipertensión maligna, hemorragia pulmonar, digestiva e infarto de miocardio.

¿Cómo evoluciona?

Cuando se diagnostica un paciente de LES, no es fácil pronosticar el curso evolutivo que va a presentar, son muchos los factores que van a condicionar esta evolución, que puede variar desde un proceso relativamente benigno hasta un cuadro grave que desencadene un final trágico conduciendo en pocos meses a la muerte del paciente.

Se ha sugerido que el inicio infantil modifica la expresión clínica del LES. En realidad, aunque las manifestaciones clínicas parecen más severas en los niños, la supervivencia y la evolución de la enfermedad, es similar a la descrita en el adulto.

La nefropatía lúpica es más frecuente en el LES infantil que en el del adulto. También es más frecuente el eritema malar y la corea. En niños negros con LES se ha encontrado mayor incidencia de anticuerpos anti-nRNP y anti-Sm. Prácticamente todos los niños con LES presentan anticuerpos antinucleares.

La supervivencia de los pacientes con LES ha mejorado en estos últimos 15 años, pasando de una mortalidad a los 5 años del 50% a la supervivencia que hoy en día presentan estos pacientes después de los 10 años desde el diagnóstico del

80%. Esta mejoría se puede atribuir a la inclusión en las series de casos con afección orgánica poco importante, a la precocidad en el diagnóstico y a la mejoría de las medidas terapéuticas.

La morbilidad se debe a las lesiones inducidas por el propio LES. Pero a medida que la enfermedad se controla, bien por remisión espontánea o por la terapéutica, empieza a adquirir protagonismo un segundo elemento de morbilidad: el estado final del órgano o de los órganos afectados previamente por el LES y por los efectos secundarios de la terapéutica.

La muerte de los enfermos con LES, sobreviene con frecuencia como consecuencia de una infección, un fallo renal o afección grave del SNC. Últimamente se ha observado como causa importante de fallecimiento en los adultos, el infarto de miocardio, atribuido a los efectos secundarios de la hipertensión arterial y/o a la ateromatosis coronaria inducida por el tratamiento corticoideo o la dislipemia que puede presentar. Sin embargo existe acuerdo en considerar que la insuficiencia renal terminal y los procesos infecciosos intercurrentes son la clave del pronóstico. Por último un tema que está en discusión y que todavía es poco conocido se refiere a la posibilidad de desarrollar neoplasias.

Por todo lo expuesto la infección es una complicación grave en el paciente lúpico, y en algunas series es la segunda causa de muerte. Por tal motivo cuando un paciente lúpico presenta fiebre necesitamos ser muy prudentes antes de pensar que se trata de un brote, primero descartar la posibilidad de que tenga un proceso infeccioso. El riesgo de contraer infección aumenta en función de las dosis de corticoides e inmunosupresores que esté tomando. También hemos de decir que los procesos infecciosos revisten mayor gravedad, cuando el paciente se encuentra en fase activa de la enfermedad.

Con respecto a la Insuficiencia Renal Crónica Terminal y las terapéuticas sustitutivas hemos de decir, que con la utilización de los inmunosupresores el pronóstico y la evolución de la nefropatía lúpica, han mejorado de forma sustancial. Sin embargo, a pesar de un tratamiento agresivo, aproximadamente el 50% de los pacientes afectados de nefropatía lúpica desarrollan una insuficiencia renal crónica terminal (IRCT) o bien fallecen en el plazo de 10 años desde el inicio de la lesión renal.

Durante mucho tiempo no se consideró la posibilidad de darles tratamiento sustitutivo con diálisis a estos pacientes, dado su mal pronóstico, pero se han publicado bastantes series con una evolución satisfactoria. Más adelante, a pesar de los malos augurios iniciales, los resultados del trasplante renal (TR) fueron sorprendentemente buenos y desde entonces es una opción terapéutica a considerar, en el paciente con nefropatía lúpica terminal.

Tratamientos experimentales, como son los anticuerpos monoclonales o el trasplante de médula ósea, abren un camino esperanzador para los enfermos con lupus grave que no responden a las medidas convencionales.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Cassidy James T, Petty Rosse E. Textbook of Pediatric Rheumatology. Third Edition. W.B. Saunders Company. P 260-322.
- 2- Bosi Ferraz M, et al. Evaluation of the 1982 ARA lupus criteria data set in pediatric patients. *Clinical and Experimental Rheumatology* 1994;12:83-87.
- 3- Buoncompagni A. et al. Childhood systemic lupus erythematosus: a review of 30 cases. *Clinical and Experimental Rheumatology*. 1991;9:425-430.
- 4- Elías Costa C. et al. Nefritis lúpica. Tratamiento con ciclofosfamida endovenosa. *Rev Hosp Niños B Aires*. 1993. Vol XXXV -155-Oct-Diciem:174-178.
- 5- Lindsley C.B.MD. Lupus: una visión más clara, un reto continuo. *Contemporary Pediatrics*. Vol 3 núm 1. Ene-Febr 1993:31-40
- 6- Levy M. et al. Thromboses et anticorps antiphospholipides dans le lupus érythémateux disséminé à début pédiatrique. *Arch Fr Pédiatr*. 1992;49:241-59.
- 7- Cuesta-Andrés M., Muñoz-Fernandez S., Balsa-Criado A. Et al. Infección por virus de la inmunodeficiencia humana y enfermedades reumáticas. *Med Clin (Barc)* 1992;98:427-435.
- 8- Friedman MD, Lazarus HM, Fierman AH. Acute myocardial infarction in pediatric systemic lupus erythematosus. *J. Pediatr* 1990:117-263.
- 9- García-Consuegra Molina J. en "Manual Práctico de Reumatología Pediátrica" E. González Pascual Editor mra S.L. 1999:305-322.
- 10- Lehman TJA. Current concepts in immunosuppressive drug therapy of systemic lupus erythematosus. *J. Rheumatol* 1992;(suppl 33) 19:20-22.
- 11- Han BH. The potencial role of autologous stem cell transplantation in patients with systemic lupus erythematosus. *J. Rheumatol* 1997; (suppl 48) 24:89-93.
- 12- Font J. Khamashta M. Vilardell M. Lupus Eritematoso Sistémico. Editorial mra S.L. 1996. Barcelona.
- 13- Jacobs JC: Systemic lupus erythematosus in childhood. Report of thirty-five cases, with discussion of seven apparently induced by anticonvulsivant medication, and of prognosis and treatment. *Pediatrics* 1963,32:257-264.

Tabla 1

Manifestaciones iniciales en el LES infantil

Artralgias/artritis	48%--84%
Fiebre	39%--74%
Astenia, anorexia	38%--43%
Eritema cutáneo	36%--76%
Eritema malar	30%--55%
Nefropatía	28%--84%
Leucopenia	20%--60%
Dolor abdominal	18%--30%
Trombopenia	15%--26%
Afectación del sistema nervioso central	9%--16%
Coombs (+)	8%--65%
Afectación pulmonar	3%--19%
Afectación cardíaca	3%--16%
Adenopatías, espleno-hepatomegalia	0%--64%

Tabla 2

Asociación de autoanticuerpos en pediatría

Dermatitis	Anti-Ro (SSA)
Nefritis	Anti-ADN nativo
Enfermedad mixta del tejido conectivo	Anti-ribonucleoproteína (RNP)
Lupus del sistema nervioso central	Anti-Sm
Lupus inducido por drogas	Antihistona
Lupus neonatal	Anti-Ro y Anti-La
Anomalías de la coagulación. Trombosis	Antifosfolipidico