

Cifosis juvenil dorsal o Enfermedad de Scheuermann

Manifestaciones neurológicas

Por los Dres.:

HUMBERTO FOYACA,* VIVIANA ARMENTEROS,** OTTO HERNÁNDEZ-COSÍO,***
Y ESPERANZA BARROSO****

Foyaca, H. et al. *Cifosis juvenil dorsal o Enfermedad de Scheuermann. Manifestaciones neurológicas.* Rev. Cub. Ped. 46: 6, 1974.

Se presenta el estudio clinicoradiológico de tres pacientes portadores de una cifosis juvenil dorsal o Enfermedad de Scheuermann, en dos de ellos asociada a un quiste aracnoideo extradural; son discutidas las causas que provocan las manifestaciones neurológicas que presentaban y que fueron atribuidas a la compresión de la médula en el vértice de la cifosis, a hernia del disco intervertebral o a la compresión por el quiste aracnoideo.

La cifosis juvenil dorsal (CJD) es un proceso patológico que supone afecta al hombre desde hace miles de años, como lo demuestra el hallazgo arqueológico de los restos de una niña de 16 años, que vivió 1 600 años ANE y en los cuales se observaron algunos cuerpos vertebrales dorsales en forma de cuña cuyas superficies estaban muy erosionadas, en relación con el resto de la columna vertebral que

no mostraba signos de afección tuberculosa o de otra enfermedad ósea.¹

En 1920 *Von Scheuermann*² trabajando en un Instituto de Impedidos Físicos de Copenhagen, notó que algunos adolescentes sufrían una marcada curvatura dorsal, encontrando al examen radiológico una deformidad característica de los cuerpos vertebrales dorsales bajos, en cuña y con irregularidades en su superficie.³ Desde entonces se conoce que ello produce en el enfermo una curva cifótica de tipo arqueado, que es permanente y además de la deformación progresiva de la postura, el paciente puede quejarse de dolores en la parte baja del tórax. Este proceso nosológico habitualmente tratado por los médicos ortopédicos, es complicado en ocasiones con manifestaciones neurológicas, algunas de ellas graves y que justifican nuestro inte-

* Residente de neurología, Instituto de Neurología y Neurocirugía, 29 y D, Habana 4.

** Residente de medicina legal, Instituto de Medicina Legal.

*** Neurólogo, jefe del servicio de neurología, hospital provincial docente clínico quirúrgico, Pinar del Río.

**** Radiólogo, jefe del departamento de neuroradiología, Instituto de Neurología y Neurocirugía, 29 y D, Habana 4.

rés en presentar este análisis preliminar de esta patología en nuestro medio.

Descripción de los casos

CASO 1: HC. 19268, R.G.F. Paciente del sexo masculino, y la raza blanca, de 19 años de edad.

Con antecedentes de dificultad par la marcha por debilidad en miembros inferiores a los 5 años de edad, sospechándose un tumor intrarraquídeo, por lo que le fue realizada una laminectomía mejorando su defecto motor; poco tiempo después, presentó dolores en la espalda que mejoraron con radioterapia. En los 12 años siguientes sólo se le notó discreto aumento de la curvatura dorsal, y ya a los 17 años de edad volvió a sentir dolores en esa región que aumentaban con los esfuerzos y desaparecían con reposo en cama dura. Hace un mes presentó dolor en columna, acompañado de calambres y adormecimientos en miembros inferiores con dificultad para caminar.

Al examen se encontró asimetría torácica; escapulas altas, más la del lado izquierdo; ci-

fosis dorsal; rectificación de la lordosis lumbar; dolor a la palpación de la columna dorsal; ausencia de las apófisis espinosas desde C7 a D4; Lassegue positivo bilateral, a 35° en el izquierdo y a 60° en el derecho.

El LCR era normotenso, con citoquímico normal y bloqueo parcial a la maniobra de Queckensteadt. En las radiografías de columna dorsal se halló osteoporosis generalizada, marcada cifosis, irregularidad de los cuerpos vertebrales que tenían forma de cuña, fundamentalmente D7 y D8 (Fig. 1), pobre visualización de los pedículos en D5-D6-D7 con distancia interpedicular normal.

El paciente se mantuvo en reposo, desapareciendo los signos radiculares a pesar de que un estudio mielográfico (Fig. 2) había demostrado el llene de una cavidad quística que se ha mantenido un año después (Fig. 3).

CASO 2s HC. 30646. N.J.G. Paciente del sexo masculino, y la raza blanca, de 18 años de edad quien desde los 8 años presenta parestesias en región occipital derecha, irradiadas al territorio de la tercera rama del V par derecho,



Fig. 1.—Caso 1. Vista lateral de la columna dorsal donde se observa osteoporosis generalizada y marcada cifosis con irregularidad de los cuerpos vertebrales y deformidad en cuña de D6-D7 y D8.



Fig. 2.—Mielografía que muestra el llene de una cavidad quística dorsal y disminución de la altura de los cuerpos vertebrales más marcada desde D4 hasta D7.



Fig. 3.—El mismo paciente, un año después, nótese el acentuamiento de la cifosis y restos de contraste en la cavidad quística.



Fig. 4.—Caso 2. Se observa la osteoporosis generalizada y la escoliosis dorsolumbar.

de segundos de duración, acompañadas por desplazamiento de la lengua hacia el lado opuesto y en una ocasión por breve pérdida del conocimiento y falta de fuerza en miembros inferiores que le imposibilitó la marcha durante 2 días. Fue ingresado por dolor intenso en región glútea derecha con irradiación de tipo radicular al miembro inferior y parestesias.

Al examen se encontró un Lassegue positivo a 40° en el lado derecho y a 50° en el izquierdo, presentaba cifoescoliosis dorsal, contractura de la musculatura paravertebral lumbar, dolor a la percusión de las apófisis espinosas de D10-D11-D12 y limitación antálgica de los movimientos voluntarios.

Las radiografías de columna evidenciaron un defecto de cierre del arco posterior de L5-S1, espondilosis con espondilolistesis de L5 y S1, cifoescoliosis dorsal de convexidad derecha (Fig. 4), irregularidad de la superficie de los cuerpos vertebrales dorsales inferiores, apareciendo D6, D7 y D8 en forma de cuña.

El paciente se mantuvo en reposo, con lo que desaparecieron sus síntomas.

CASO 3: HC. 10657. B.A.R. Paciente del sexo femenino, y la raza mestiza, de 22 años de edad.

R. C. P.
NOVIEMBRE - DICIEMBRE, 1974

A la edad de 12 años le comenzó dolor a nivel de ambas crestas ilíacas, que disminuía con el decúbito; meses después se añadió pérdida de fuerza y dificultad para movilizar los miembros inferiores, necesitando apoyo para caminar.

Al asistir a consulta, por primera vez, en este Instituto, presentaba una paraparesia espástica con hiperreflexia generalizada, clonus inagotable en ambos pies, Babinski bilateral y un nivel sensitivo en D4. En el LCR tenía 144 mg/100 ml de proteínas y bloqueo del canal a la maniobra de Queckenstedt. El estudio radiológico de columna reveló una cifosis dorsal con escoliosis derecha y escoliosis lumbar izquierda, ensanchamiento del canal medular desde D5 a D9 y borraramiento de los pedículos dorsales. La mielografía dibujó un bloqueo incompleto del canal en D8 y total en D6 con límite superior convexo (Figs. 5 y 6).

Fue operado reseccándose un quiste aracnoideo que comprimía la médula desde D4 hasta D9, recuperando la marcha.

Fue visto en consulta en los 3 años siguientes destacándose el incremento de la curvatura dorsal con persistencia de los signos de disfunción piramidal, reapareciendo al final de este período

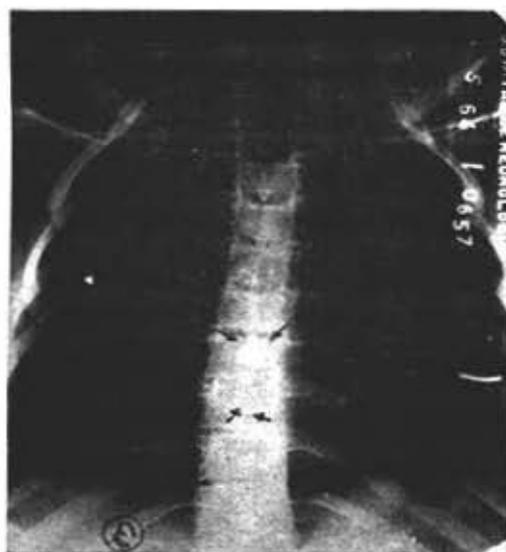


Fig. 5.—Caso 3. En la mielografía se demuestra un bloqueo incompleto a nivel de D8 y total en D6, con límite cefálico convexo y ensanchamiento del canal.

los trastornos sensitivos superficiales con hipopalestesia desde D8 hacia abajo y claudicación del miembro inferior derecho, por lo que reingresa. Se repite la mielografía, que evidencia signos de aracnoiditis espinal y una cavidad diverticular a nivel de D7 con bloqueo total del canal.

Mediante resección de un quiste epidural y otro aracnoideo, desaparecieron el bloqueo espinal y los trastornos sensitivos, lo que se evidenció en una mielografía posoperatoria; no se modificó el resto del cuadro clínico (Fig. 7).

Siete meses después reaparece el cuadro de dolor y claudicación de los miembros inferiores. La mielografía, por vía cisternal, demostró detención a nivel de D10 en forma de fondo de saco. La cifosis era mayor, disecándose quirúrgicamente una gruesa faja de tejido fibroso, que se extendía desde D10 hasta el vértice de la cifosis en D6, formada por tejido conjuntivo colágeno, mejorando la fuerza muy discretamente (Fig. 8).

Dos años más tarde el trastorno para la marcha era marcado. Y las proteínas en LCR muy aumentadas, presentando alteraciones radiológicas de los cuerpos vertebrales típicas de la Enfermedad de Scheuermann (Fig. 9). A la explora-



Fig. 6.—Vista lateral donde se dibuja el fondo de la cavidad quística.

ción quirúrgica se encontró una aracnoiditis plástica adhesiva, después de esto se ha mante-



Fig. 7.—Vista oblicua dorsal, 3 años después, evidenciándose el aumento en las irregularidades de los cuerpos vertebrales y la acentuación de la cifosis dorsal.



Fig. 8.—Siete meses después se ve una imagen de bloqueo completo del contraste en D5 y parcial en D7, donde se afina.

nido sin mejoría, con una cifosis progresiva y paraplejía espástica en flexión.

DISCUSION

La columna vertebral, desde antes del nacimiento, tiene 2 incurvaciones hacia adelante y otras 2 hacia atrás. De ellas, la primera en surgir es precisamente la dorsal de concavidad anterior, que aparece a los 3 meses de vida intrauterina siguiéndolas en los 6 meses restantes la incurvación sacra, la lordosis cervical y la lumbar.

La entidad motivo de estudio en este trabajo es una de las que puede ser capaz de exagerar la curvatura cifótica dorsal¹ en forma de arco, por lesionar más de una vértebra, a diferencia de otros procesos que afectan aisladamente una vértebra, originando cifosis angulares.

En cuanto a etiología, *Trott*⁵ señala que este proceso es secundario a una degeneración de los cuerpos vertebrales con necrosis aséptica de los anillos epifisarios,



Fig. 9.—Vista lateral de la columna dorsal, donde se hacen evidentes las alteraciones en los contornos vertebrales con núcleos de Schmorl en D8 y D9 y restos de contraste.

que en los casos avanzados aparecen festoneados. *Michele*⁶ lo atribuye a un aumento de la lordosis lumbar y a un fuerte tironeamiento, del músculo psoas iliaco, desde la pelvis a la región dorsolumbar, debido a un retraso en el crecimiento muscular durante el período de crecimiento rápido esquelético en estos adolescentes, señalando la existencia de una inhibición de los condrocitos causada por la fuerte compresión a que se someten las caras epifisarias, engrosándose y deteriorándose las porciones cartilaginosas, pudiendo herniarse porciones del núcleo pulposo (nódulo de Schmorl). *Cohen*⁷ destaca que pequeñas perforaciones en los discos epifisarios, de origen vascular, pueden debilitar el disco dando lugar a la herniación.

Las manifestaciones neurológicas que se asocian a la CJD son debidas a la compresión de la médula espinal dorsal o de sus raíces, pudiendo ser esto secundario

a: A) la compresión de la médula en el vértice de la cifosis; B) hernia del disco intervertebral; C) quiste aracnoideo extradural.

A) *Compresión de la médula en el vértice de la cifosis:* *Kiemböck*⁷ reportó en 1936 un enfermo de 19 años con una marcada CJD y paraplejía espástica, en el cual se demostró al operarlo que la médula estaba comprimida en la parte más estrecha del canal, correspondiente al sitio de mayor curva cifótica.

Tres años después *Wretblad*⁸ reportó 6 enfermos con igual cuadro clínico y signos mielográficos de bloqueo; reseccándose, en los 4 que fueron operados, una dura madre muy engrosada en el vértice de la cifosis. Habiéndose señalado hallazgos similares por otros autores en pacientes con Enfermedad de Scheuermann y alteraciones neurológicas severas,^{9,10} nosotros solamente hemos podido comprobar una complicación similar en la evolución de un paciente (caso 3), aunque con la posibilidad de que se trate de una secuela quirúrgica.

B) *Hernia del disco intervertebral.* Los primeros trabajos que conocemos de hernia discal dorsal y CJD son los de *Müller*¹¹ en 1951 sobre una paciente de 40 años, con hernia discal a nivel de D10. *Van Landingham*¹² en 1951 presentó un enfermo de 70 años con hernia a nivel de D8. *Roth*¹³ en 1965 describió un enfermo de 61 años con CJD y paraplejía espástica que presentaba dos hernias discales calcificadas a nivel de D6 y D9. *Turinese y Ravenna*¹⁴ en 1966 reportaron un paciente de 60 años con paraplejía espástica y trastornos esfinterianos, cuya mielografía mostraba una hernia discal en el vértice de la cifosis. *Bradford*¹⁵ en 1969 reporta 4 nuevos casos con esta asociación, siendo a pesar de esto, poco frecuente y puede ser causa también, en cuanto a la discopatía, de manifestaciones neurológicas.^{16,17}

C) *Quiste aracnoideo extradural.* Fue descrito inicialmente por *Elsberg*¹⁸ en 1934, en 4 casos con bloqueo del canal al estudio dinámico del LCR y alteraciones radiológicas consistentes en aumento del espacio interpedicular con afectación de éstos, atribuyendo el quiste a la herniación de la aracnoides a través de un defecto congénito de la duramadre o a un divertículo congénito de la misma. Un año más tarde *Lehman*¹⁹ describió la asociación de cifosis y epifisitis con quiste extradural, reportando 2 casos. *Cloward y Bucy*²⁰ en 1952 planteaban que los quistes eran producto de evaginaciones de la aracnoides y de la duramadre simultáneamente y que la CJD era secundaria a los quistes, opinión que ha sido compartida por otros autores.^{21,22} De los 33 casos revisados hasta 1955 por *Rise*,²³ 19 estaban afectados de una CJD, siendo el quiste de localización dorsal o dorsolumbar. Uno de nuestros pacientes (caso 3), presentó además del quiste aracnoideo extradural un quiste epidural, en la misma localización, íntimamente relacionados entre sí, debiéndose quizás a las agresiones a que estuvo sometida la médula y sus envolturas durante las intervenciones previas, aunque también han sido observados con origen congénito.^{24,25} En 2 de nuestros casos (casos 1 y 3) se destaca el hecho de que las manifestaciones clínicas relacionadas con el quiste aracnoideo extradural, precedieron a los signos que evidenciaron la Enfermedad de Scheuermann.

En nuestro país se han descrito varios casos portadores de quistes aracnoideos extradurales,^{26,27} en niños, que en el momento de su publicación no presentaban signos de CJD, uno de los cuales incluimos, por su evolución posterior, en nuestro trabajo (caso 3).²⁸

En conclusión podemos destacar que las manifestaciones neurológicas de la CJD pueden estar dadas por un quiste aracnoideo extradural aislado, múltiple o recidivante; por la compresión medular por ban-

das fibróticas en el vértice de la cifosis; por una hernia discal; y además por las complicaciones del tratamiento quirúrgico. Las pruebas dinámicas del LCR y la mielo-

grafía²⁷ han demostrado ser suficientes en el diagnóstico o sospecha de estas complicaciones, demostrando la obstrucción del canal y evidenciando el quiste.²⁸

SUMMARY

Foyaca, H. et al. *Juvenile kyphosis or Scheuermann's disease. Neurological manifestations.* Rev Cub Ped 46: 6, 1974.

The clinicoradiological study of three patients bearing a dorsal juvenile kyphosis or Scheuermann's disease, associated in two of them to an extradural arachnoidal cyst, is presented. Causes provoking the neurological manifestations presented by them and that were ascribed to medulla compression in the kyphosis vertex, to hernia of the intervertebral disk or to compression by arachnoidal cyst are discussed.

RESUME

Foyaca H. et al. *Cyphose douloureuse des adolescents ou maladie de Scheuermann. Manifestations neurologiques.* Rev Cub Ped 46: 6, 1974.

On présente une étude clinico-radiologique de 3 patients porteurs d'une cyphose douloureuse des adolescents ou maladie de Scheuermann, associée dans deux de ces cas à un kyste arachnoïdien, extradural. Les causes provoquant les manifestations neurologiques et qui ont été attribuées à la compression de la moelle épinière dans le sommet de la cyphose, à la hernie du disque intervertébral ou à la compression par le kyste arachnoïdien, furent discutées.

РЕЗЮМЕ

Фойака У., и др. Юношеский спинной кифоз или болезнь Шормана. Его неврологическое выражение. Rev Cub Ped 46: 6, 1974.

Представляется клиникорадиологическое изучение трех больных юношески спинным кифозом; у двух из них в сочетании с экстрадуральной арахноидальной кистой. Обсуждаются причины, вызывающие обнаруженные неврологические изменения, которые связывали со сжатием спинного мозга на вершине кифоза, с грыжей межпозвоночного диска или со сжатием со стороны арахноидальной кисты.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Cohen, S. Scheuermann's disease. S. Afr. Med. J. 38: 133, 1974.
- 2.—Scheuermann, H. Kyphosis dorsalis juvenilis. Ugeskr Laeger 82: 384, 1920.
- 3.—Tamagawa, Y. Scheuermann's disease. Jap J Clin Radiol 17: 299, 1972.
- 4.—Hussenstein, J. y J. Delplace. Maladie de Scheuermann. Presse Med 78: 2463, 1970.
- 5.—Trott, A. W. Orthopedic problems in adolescents. Med Clin North Am 49: 467, 1965.
- 6.—Michele, A. A. Osteochondrosis deformans juvenile, dori. N Y J Med 61: 98, 1961.
- 7.—Kiembösch, R. Röntgendiagnostik der Knochen und gelenkrankheiten, pp. 233. Urban, Berlin, 1936 (citado por Wretblad).
- 8.—Wretblad, G. Spätschädigungen der Rückenmarks bei Wirbel säulener krümmungen besonders solchen von typus der juvenilen kyphose Scheuermann. Acta Psychiatr Neurol 14: 617, 1935.
- 9.—Gullege, W. H. y E. A. Broc. Non-tuberculosis thoracic kyphosis with paraplegia. J Bone Joint Surg 32: 900, 1950.
- 10.—Sorensen, K. H. Scheuermann's juvenile kyphosis. Munksgaard, Copenhagen, 1961.
- 11.—Müller, R. Protrusion of thoracic intervertebral discs with compression of the spinal cord. Acta Med Scand 139: 99, 1951.
- 12.—Van Lindingham, J. H. Herniation of thoracic intervertebral discs with spinal cord compression in kyphosis dorsalis juvenilis (Scheuermann's disease). Case report J Neurosurg 12: 421, 1954.

- 13.—*Roth, G. et al.* Hernie discale thoracique double et maladie de Scheuermann. A propos d'un cas. *Rev Med Suiss: Romande* 85: 296, 1965.
- 14.—*Turinese, A. y C. Ravenna.* Complicanze neurologiche nella osteocondrite vertebrale giovanile. *Psichiat. Neuropatol.* 9: 215, 1966.
- 15.—*Bradford, D. S. et al.* Neurological complications in Scheuermann's disease: a case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg* 51: 567, 1969.
- 16.—*Love, J. G. y E. J. Kiefer.* Root pain and paraplegia due to protrusion of thoracic intervertebral discs. *J Neurosurg* 7: (2), 1950.
- 17.—*Love, J. G. y V. G. Shorn.* Thoracic disc protrusions. *JAMA* 191: 627, 1965.
- 18.—*Elsberg, C. A. et al.* The symptoms and diagnosis of extradural cysts. *Bull. Neurol. Inst. N. Y.* 3: 395, 1934.
- 19.—*Lehman, E. P.* Spinal extradural cysts. *Am J Surg* 28: 307, 1935.
- 20.—*Cloward, R. B. y P. C. Bucy.* Spinal extradural cyst and kyphosis dorsalis juvenilis. *Am J Roentgenol* 38: 681, 1937.
- 21.—*Adelstein, L. J.* Spinal extradural cyst, associated with kyphosis dorsalis juvenilis. *J Bone Joint Surg* 23: 93, 1941.
- 22.—*Robertson, J. F. y G. P. Graham.* Spinal cyst associated with kyphosis dorsalis juvenilis. *Ann Surg* 110: 285, 1939.
- 23.—*Wise, B. L. y J. J. Fostes.* Congenital spinal extradural cyst. Case report and review of literature. *J Neurosurg* 12: 421, 1955.
- 24.—*Peraita, P. et al.* Quiste epidurales espinales. *Rev Clin Esp* 129: 83, 1973.
- 25.—*Herrero, J. y Bravo.* Quistes congénitos aracnoideos vertebrales. *Rev Neurol (Barcelona)* 2: 25, 1974.
- 26.—*Karaguisov, L. et al.* Quistes aracnoideos extradurales. Presentación de un caso. *Rev Cub Cir* 4: 175, 1965.
- 27.—*Guevara, A. y A. Savio.* Aracnoiditis quística espinal en el niño: presentación de 3 casos. *Rev Cub Ped* 41: 215, 1972.
- 28.—*Lindgren, E.* Myelographic changes in kyphosis dorsalis juvenilis. *Acta Radiol* 22: 461, 1941.
- 29.—*Ra'a, I. A. y J. Hankinson.* Congenital spinal arachnoid cysts. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 33: 105, 1970.

Recibido el trabajo: agosto 7, 1974.