

Escolioses congénitas: diagnóstico e tratamento

Congenital scoliosis: diagnosis and treatment

Carla Rito⁽¹⁾ | Elsa Marques⁽²⁾ | Fernanda Filipe⁽³⁾

Escolioses congénitas: diagnóstico e tratamento

A escoliose congénita persiste como uma entidade desafiante para o clínico de Medicina Física e de Reabilitação. Deve-se a uma anomalia do desenvolvimento vertebral, condicionando uma apresentação em idades mais jovens, comparativamente à maioria das escolioses idiopáticas. As curvaturas congénitas tendem a ser rígidas e refractárias ao tratamento conservador, o que aliado ao potencial de crescimento vertebral remanescente, pode resultar em graves deformidades da coluna.

Os autores fazem uma revisão da literatura publicada subordinada a escolioses congénitas, visando a actualização dos aspectos fundamentais do respectivo diagnóstico e tratamento.

As anomalias vertebrais são classificadas em defeitos de segmentação, formação ou mistos. Os defeitos de formação podem ser completos ou parciais, dando origem a uma hemivértebra ou a uma vértebra em cunha. Entre os defeitos de segmentação, distinguem-se as barras não segmentadas e, na ausência completa de formação do disco, o bloco vertebral.

A avaliação consiste numa história clínica detalhada, incluindo os antecedentes pré-natais, o parto e neonatais, história familiar, etapas do desenvolvimento psicomotor e revisão de sistemas. O exame objectivo inclui um exame cuidado do ráquis, alterações cutâneas, deformidades torácicas, genitais, das mãos e pés e exame neurológico. É importante o reconhecimento de anomalias congénitas associadas, nomeadamente intra-espinhais, genito-urinárias, cardiovasculares entre outras.

O diagnóstico atempado e o seguimento clínico, são a chave para evitar a progressão da escoliose e o aparecimento de complicações.

A radiologia simples permite o diagnóstico das malformações vertebrais, a quantificação da progressão da curva escoliótica e a determinação do potencial de crescimento. A evolução depende da área envolvida, do tipo de anomalia vertebral, idade na altura do diagnóstico, da compensação e padrão da curva.

A presença de uma barra não segmentada unilateral está associada a mau prognóstico. A vértebra em bloco alia-se ao melhor prognóstico.

Apesar de o tratamento ortótico permanecer controverso, a possibilidade de atraso da progressão da curvatura escoliótica, permitindo a cirurgia mais tardia, justificam-no como opção terapêutica, em casos seleccionados. O tratamento é cirúrgico nas curvaturas escolióticas curtas, rígidas e progressivas.

A MFR desempenha um papel importante no diagnóstico, orientação terapêutica e interface com outras especialidades, atendendo à especificidade individual do tratamento e carácter nefasto das complicações.

Palavras-chave: Escoliose Congénita; Diagnóstico; Tratamento.

Congenital scoliosis: diagnosis and treatment

Congenital scoliosis remains a challenge for the PMR clinician. It results from an anomaly in the vertebral development leading to its presentation in younger ages, when compared to idiopathic scoliosis. Congenital curves tend to be rigid and resistant to conservative treatment, that considering the remaining growth potential, may result in severe spine deformities.

(1) Interna do Internato Médico de Medicina Física e de Reabilitação - Centro de Medicina de Reabilitação de Alcoitão, Cascais, Portugal.

(2) Assistente Hospitalar Graduada de Medicina Física e de Reabilitação. Responsável pela Consulta de Alterações Estáticas da Coluna - Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Curry Cabral, Lisboa, Portugal.

(3) Assistente Hospitalar Graduada de Medicina Física e de Reabilitação - Serviço de Medicina Física e de Reabilitação do Hospital Curry Cabral, Lisboa, Portugal. Assistente Convidada da Unidade de Ensino de Medicina Física e de Reabilitação - Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa.

E-mail: carlarito@sapo.pt

Data de receção - Fevereiro/2011

Data de aprovação para publicação - Março/2012

The authors reviewed the published literature concerning congenital scoliosis, aiming at the update of the fundamental aspects in diagnosis and treatment.

Vertebral anomalies are classified in segmentation, formation, and mixt defects. Formation defects can be complete or partial, leading to a hemivertebra ou a wedge vertebra. Among segmentation defects are the unsegmented bars and the vertebral bloc, in the complete absence of disc.

The patient evaluation consists in a complete medical history, including prenatal, birth and neonatal antecedents, family history, development milestones and system revision. Physical examination includes spine, cutaneous, thoracic, genital and limb inspection and neurologic examination. The recognition of associated anomalies is important, namely intraspinal, genito-urinary and cardiovascular, among others.

Early diagnosis and adequate follow-up are the key elements to avoid progression and complications.

X-ray allows the diagnosis of vertebral malformations, measurement of scoliotic curve progression and the determination of growth potential. Evolution depends on the affected area, type of anomaly, age at diagnosis, balance and curve pattern.

The presence of an unsegmented unilateral bar has a bad prognosis, whereas a vertebral bloc has the best prognosis.

Even though orthotic treatment remains controverse, the possibility of delay in the progression of the scoliotic curve, allowing surgery in a later age, justify its use as a treatment option, in selected cases. The treatment of scoliotic short, rigid and progressive curves is surgical.

PMR plays an important role in the diagnosis, treatment management and interface with other specialties, considering the specificity of individual treatment and hazard complications.

Keywords: Scoliosis; Spine abnormalities; Diagnosis; Treatment.

Introdução

A escoliose congénita permanece um desafio para os clínicos, sendo fundamentais o diagnóstico precoce, a vigilância seriada e a actuação multidisciplinar no sucesso terapêutico. Os autores fazem uma revisão bibliográfica visando a actualização dos aspectos fundamentais no diagnóstico e tratamento da escoliose congénita.

Material e métodos

A pesquisa bibliográfica foi realizada na base de dados da Pubmed usando como palavras-chave: escoliose congénita, diagnóstico e tratamento, assim como a consulta dos livros com as referências 1 e 2.

Resultados

Definição

As deformidades congénitas da coluna vertebral que se apresentam sob a forma de escoliose, lordose e cifose, devem-se a uma anomalia do desenvolvimento vertebral. A sua presença desde o nascimento condiciona uma apresentação em idades mais precoces, comparativamente à maioria das escolioses idiopáticas. As curvaturas congénitas tendem a ser rígidas e refractárias ao tratamento conservador, o que aliado ao potencial de crescimento vertebral remanescente, pode resultar em graves deformidades vertebrais. O seu diagnóstico atempado e o respectivo seguimento

clínico apertado, são a chave para evitar a progressão e as complicações¹.

Apesar de as malformações vertebrais estarem presentes ao nascimento a deformidade pode evidenciar-se clinicamente mais tarde na infância³.

Incidência

A sua incidência está estimada entre 0,5 a 1 por cada 1000 nascimentos³. É mais frequente no sexo feminino (ratio sexo feminino/masculino de 2,5:1), sendo a frequência de curvas direitas e esquerdas idêntica⁴. Está descrita uma frequência de cerca de 33% nas curvaturas torácicas superiores, 31% nas curvaturas torácicas inferiores, 20% nas toraco-lombares, 11% nas lombares e 5% nas lombo-sagradas.⁴

Hereditariedade

A história familiar de escoliose congénita é rara, tendo sido descrita em apenas cerca de 1% dos doentes¹. A maioria dos estudos com gémeos monozigóticos mostram a presença de defeito vertebral congénito em apenas 1 dos gémeos. Contudo, alguns autores têm descrito casos de escoliose congénita hereditária, a maioria dos quais no contexto de defeitos de segmentação extensos, em associação com displasia espondilo-costal, costo-vertebral ou espondilo-torácica (síndrome de Jarcho-Levin), associado a insuficiência respiratória fatal, em alguns casos. Neste estão descritas formas de hereditariedade recessiva e dominante.¹

Fisiopatologia

As escolioses congénitas resultam de anomalias ocorridas durante o desenvolvimento vertebral no período embrionário⁵. As células ventromediais do esclerótomo migram em direcção à linha mediana do embrião, rodeando o notocórdio e o tubo neural. Aí têm origem os percursores do corpo e arco vertebrais⁵. Pela 9ª semana de gestação, distinguem-se dois centros de ossificação, respectivamente referentes à metade dorsal e metade ventral do corpo. A ossificação é completada pela 12ª semana, após a qual os centros de ossificação se fundem num único. Este divide o corpo da futura vértebra em 2 plataformas onde ocorre a ossificação endocondral. O notocórdio remanescente no corpo atrofia e desaparece, permanecendo a nível dos discos intervertebrais dando lugar ao núcleo pulposo. Qualquer anomalia no desenvolvimento normal do corpo vertebral origina anomalias vertebrais.⁶

Como as deformidades vertebrais estão presentes in útero, são por vezes inicialmente identificadas na ecografia fetal. Os órgãos que se desenvolvem no mesmo tempo gestacional, também podem evidenciar malformações.⁷

Simultaneamente à formação dos corpos vertebrais ocorre a diferenciação que dará origem ao coração, rins, traqueia e esófago nos territórios adjacentes.⁵

Têm sido apontadas várias teorias que justificam o desenvolvimento de escoliose congénita com base na falência de ossificação como causa dos defeitos de formação vertebral, na metaplasia óssea do anulo fibroso como causa dos defeitos de segmentação e a interferência da persistência de notocórdio no desenvolvimento vertebral.³

A investigação em ratinhos é sugestiva de que a exposição materna a toxinas, como o monóxido de carbono pode estar associada ao desenvolvimento de escoliose congénita^{3,8}. A diabetes gestacional e a ingestão de anti-epilépticos durante a gravidez também têm sido postuladas como causas eventuais.³

Classificação das deformidades nas escolioses congénitas

As anomalias vertebrais são classificadas em defeitos de segmentação, formação ou mistos, podendo ocorrer em qualquer parte do anel vertebral, isto é, em localização anterior, antero-lateral, lateral, postero-lateral ou posterior. (Fig. 1)

Os defeitos de formação que estão na origem de escoliose podem ser completos ou parciais, dando origem respectivamente a uma hemivértebra ou a uma vértebra em cunha.

Uma hemivértebra (Fig. 2) é o remanescente de uma vértebra que não se formou, estando presente um dos pedículos e uma parte do corpo vertebral³. Deve-se à ausência de ossificação de uma das metades do corpo vertebral⁶. Na ausência de potencial de crescimento na área da anomalia, o crescimento do restante anel vertebral origina a deformidade. Em função do local onde é perdido o potencial de crescimento, a deformidade resultante pode ser uma escoliose pura, uma cifose pura, uma lordose pura ou uma combinação de escoliose com lordose ou cifose.¹

As hemivértebras completamente segmentadas apresentam disco intervertebral acima e abaixo do corpo vertebral, estando associadas a um risco

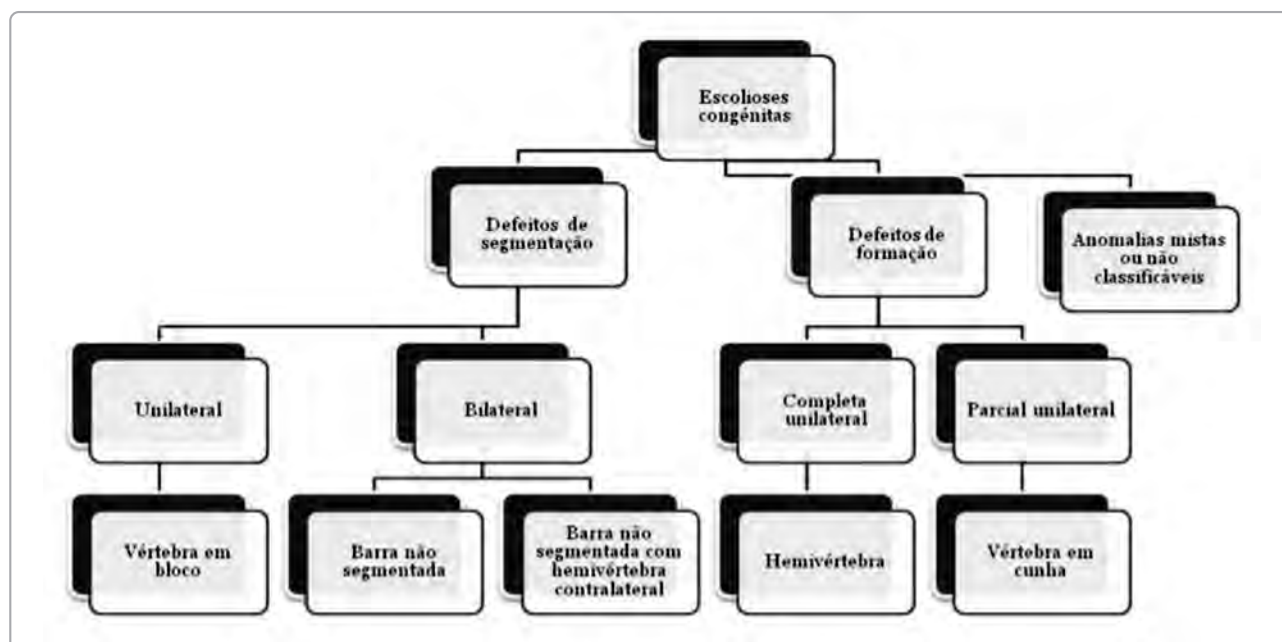


Figura 1 - Classificação das anomalias vertebrais nas escolioses congénitas⁸



Figura 2 - Radiografia torácica de recém-nascido com escoliose torácica de convexidade direita, com hemivértebra única em T9 e 11 arcos costais à direita.

Reproduced from "Jog, S; Patole, S; Whitehall, J; Congenital scoliosis in a neonate: can a neonatologist ignore it?; Postgrad Med J 2002;78:469-472" with permission from BMJ Publishing Group Ltd.

acrescido de progressão da curvatura por crescimento desequilibrado das plataformas orientadas em cunha. Nas hemivértebras semi-segmentadas o disco intervertebral existe entre a hemivértebra e apenas um dos corpos vertebrais adjacentes. As hemivértebras não segmentadas caracterizam-se pela ausência de discos entre a hemivértebra e os corpos vertebrais adjacentes.^{3,5,9}

As hemivértebras denominam-se encarceradas quando os corpos vertebrais acima e abaixo estão acomodados à hemivértebra, causando menor desalinhamento vertebral (Fig. 3). Dizem-se não encarceradas quando se localizam no ápex da curvatura, dependendo a magnitude da curva escoliótica da dimensão do segmento em cunha.⁵

As vértebras em cunha são caracterizadas por uma assimetria de altura, com hipoplasia de um dos lados, estando presentes os dois pedículos. (Fig. 4)³

Entre os defeitos de segmentação, distinguem-se anteriormente o bloco vertebral (Fig. 5) na ausência completa de formação do disco e as barras anteriores, quando esta é incompleta. As barras não segmentadas unilaterais (Fig. 6) resultam de um defeito de segmentação lateral, que quando postero-lateral é responsável por uma lordo-escoliose, o que é mais frequente. Um defeito completo de segmentação, único ou múltiplo, não produz uma curvatura,

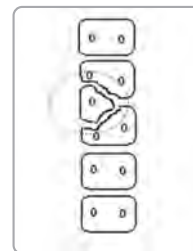


Figura 3 - Hemivértebra encarcerada

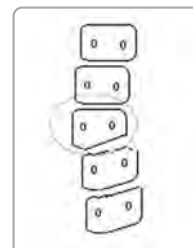


Figura 4 - Vértebra em cunha

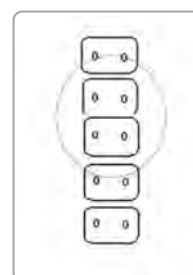


Figura 5 - Bloco vertebral

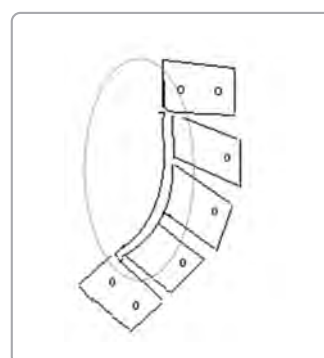


Figura 6 - Barra não segmentada unilateral

repercutindo-se sob a forma de encurtamento da coluna por diminuição do crescimento vertical.⁹

Os defeitos mistos compreendem deformidades complexas combinando anomalias de formação e segmentação complexas, que inicialmente são difíceis de definir atendendo ao facto de apenas 30% estar ossificada ao nascimento.³

Avaliação

Esta consiste numa história clínica detalhada, da qual devem constar os antecedentes pré-natais, complicações no parto e neonatais, história familiar, etapas do desenvolvimento psicomotor e revisão de aparelhos e sistemas. Devem ser inquiridos antecedentes de lábio leporino, fenda palatina, hérnias, anomalias ano-rectais, patologia genito-urinária, sopros cardíacos, queixas respiratórias e neurológicas.^{3,5}

Do exame objectivo devem fazer parte um exame neurológico minucioso e um exame cuidado do ráquis, alterações cutâneas, deformidades torácicas, genitais, mãos e pés.⁹ Não deve ser descurada a relevância de achados como obliquidade pélvica, torcicolo, assimetrias dos membros inferiores e sinais subtis ao exame neurológico, como a assimetria de reflexos, nomeadamente cutâneo-abdominais.¹

Um aspecto importante na avaliação dos doentes com escoliose congénita é o reconhecimento de anomalias congénitas associadas, as quais podem ser intra-espinhais, genito-urinárias, cardiovasculares, entre outras⁴. Estão descritas malformações em 4 órgãos em até 82% dos doentes com escoliose congénita⁵. As anomalias do eixo neural podem estar presentes até 35% dos doentes, mais frequentes nos defeitos mistos ou de segmentação. Estas incluem, diastematomielia, medula ancorada, malformações de Chiari e lipomas intradurais. A diastematomielia é encontrada em até 20% dos doentes com escoliose congénita. A ausência de sinais cutâneos de disrafismo e a ausência de défices neurológicos, não excluem um disrafismo intra-espinhal. O tratamento destes defeitos neurais deve ser anterior à cirurgia vertebral.

Atendendo à sua elevada incidência, tem sido sugerido o rastreio de rotina com Ressonância Magnética (RM) nos doentes com escoliose congénita. As indicações específicas para RM por possíveis anomalias neurais nos doentes com escoliose congénita incluem: presença de alterações neurológicas como fraqueza muscular, alterações sensitivas e disfunção vesical ou intestinal, alteração cutânea sobre a coluna vertebral (invaginações, pêlo, nevos), dor referida à coluna ou membros inferiores, cifose lombo-sagrada, evidência radiológica de alargamento pedicular ou presença de uma barra unilateral com uma hemivértebra contralateral, e em qualquer doente a ser submetido a estabilização cirúrgica da coluna³. Anomalias renais não reconhecidas podem estar presentes entre 25 e 33% dos doentes e incluem rim em ferradura, agenesia renal, duplicação renal ou dos ureteres e hipospádias. Todos os doentes com escoliose congénita devem ser avaliados por ecografia, pielografia endovenosa ou RM.³

A doença cardíaca congénita está presente em 10% dos doentes, desde defeitos auriculares ou ventriculares, que são as anomalias mais comuns, a defeitos cardíacos congénitos complexos, como a tetralogia de Fallot e a transposição dos grandes vasos. Por este motivo, a avaliação cardíaca e ecocardiográfica é mandatória.³

O compromisso da função respiratória está relacionado com a magnitude da curva. Este pode estar relacionado com o desenvolvimento pulmonar hipoplásico, para além da restrição de expansibilidade induzida pela curvatura. A avaliação com provas de função respiratória é recomendada nas curvas mais graves.³

As anomalias musculo-esqueléticas também são frequentes nos doentes com escoliose congénita. Entre estas destacam-se o pé boto, a deformidade de Sprengel, a deformidade de Klippel-Feil, a displasia da anca e as deformidades dos membros.³

As malformações vertebrais têm sido associadas à microssomia hemifacial e aos síndromes de Alagille, Jarcho-Levin, Klippel-Feil, Goldenhar, Joubert e VACTERL (malformações vertebrais, anais, cardiovasculares, da traqueia, do esófago, renais e dos membros), nevos de células basais, trissomia 18 e embriopatia diabética.³

Avaliação radiológica

A radiologia simples permite o diagnóstico das malformações vertebrais, a medição da magnitude da curva escoliótica e inferir acerca do potencial de crescimento³. Permite o diagnóstico diferencial com escoliose idiopática, nomeadamente com a infantil que partilha a apresentação precoce, mas onde não são detectadas malformações vertebrais.¹

É recomendada a realização de uma radiografia extralonga da coluna vertebral pósterio-anterior e o respectivo perfil, em carga. Nas crianças que ainda não se sentam ou se mantêm de pé sem ajuda, devem ser realizadas radiografias em supina.¹

A interpretação radiológica pressupõe a inspecção de toda a coluna (do crânio ao sacro), a pesquisa de anomalias múltiplas da coluna, das costelas, nomeadamente sinostose dos arcos costais, inspecção do osso e dos discos intervertebrais¹. A presença de espaços discais e pedículos bem definidos na convexidade, está associada a pior prognóstico. A medição dos valores angulares de curvatura exige rigor na selecção das referências, tarefa dificultada pela distorção anatómica, o que pode resultar numa maior margem de erro¹. É útil na definição de malformações vertebrais, sobretudo na documentação da extensão de barras não segmentadas e encarceramento de hemivértebras.

A TC e a RM permitem a apreciação com maior detalhe da anatomia do canal vertebral e eventual disrafismo⁵. A sua realização é mandatória antes da correcção cirúrgica vertebral, pela necessidade de libertação cirúrgica prévia ou correcção em caso de medula ancorada e disrafismo.⁵

Prognóstico

O conhecimento da história natural das deformidades vertebrais congénitas é fundamental para o prognóstico e decisão terapêutica. O grande espectro de deformidades dita o seu impacto variável, desde a benignidade nas malformações vertebrais minor a repercussões nefastas associadas à deformidade espinhal severa, de que são exemplo a paraplegia e o *cor pulmonale*. A maioria dos estudos acerca da história natural das escolioses congénitas demonstrou que a maioria das curvas é progressiva, e que em apenas 10 a 25% são não progressivas¹. A progressão da curva depende da área envolvida, do tipo de anomalia vertebral, da idade do doente na altura do diagnóstico, da compensação e padrão da curva.⁵

As curvas torácicas e toraco-lombares têm pior prognóstico^{1,4,5}. Certas anomalias vertebrais têm sido consistentemente associadas a progressão. A presença de uma barra não segmentada unilateral acompanhada por uma ou mais hemivértebras na convexidade, está associada a mau prognóstico, pelo que deve ser tratada, assim que possível⁵. Na ausência de crescimento do lado côncavo da curva, origina-se uma deformidade rígida, pelo que é recomendada a fusão imediata.¹

A escoliose congénita causada por anomalias não classificadas tem uma evolução difícil de prever, exigindo vigilância cuidada⁵. A vértebra em bloco alia-se ao melhor prognóstico.^{1,3}

A existência de uma hemivértebra única é o mais comum. Se durante o seguimento ocorrer deformidade progressiva, está indicada a fusão¹. No caso particular de uma hemivértebra única a nível lombo-sagrado, há descompensação progressiva com o crescimento, pela ausência de "espaço" para compensação natural, com um "listening" significativo para um lado, progressivo com o crescimento¹. Por seu turno, uma hemivértebra cervico-torácica única, induz inclinação da cabeça, pela dificuldade em equilibrar a curva cervico-torácica.¹

A escoliose tende a progredir mais rapidamente durante o surto de crescimento na adolescência (a partir dos 10 anos de idade). A deformidade clínica nos primeiros anos, tem pior prognóstico, pelo agravamento do desequilíbrio com o crescimento, na ausência de compensação e consequente progressão da curva.^{4,5}

A progressão da curvatura deve-se a desequilíbrio por crescimento não compensado de um dos lados da coluna. O crescimento vertebral ocorre a nível das plataformas superior e inferior de cada corpo vertebral. A análise qualitativa dos discos intervertebrais a nível do segmento da coluna onde reside a deformidade, permite a inferência do potencial de crescimento³. Discos radiologicamente bem definidos denotam a presença de plataformas de crescimento vertebral que, quando assimétricas, têm potencial para um crescimento díspar.³

Tratamento

O principal objectivo do tratamento da escoliose congénita é prevenir a deformidade severa.⁵

O sucesso terapêutico das escolioses congénitas reside, não só na capacidade de realização de uma cirurgia correctiva complexa em doentes que se apresentam numa fase tardia, com uma deformidade rígida severa, mas também, no reconhecimento das curvaturas com mau prognóstico numa fase precoce, com vista à prevenção da progressão da curvatura e de possíveis complicações neurológicas.³

O seguimento adequado destes doentes exige o conhecimento da história natural dos vários tipos de deformidade espinhal congénita e dos métodos de tratamento disponíveis. Em malformações vertebrais de alto risco, como as barras não segmentadas unilaterais com hemivértebras contralaterais, o tratamento deve ser iniciado logo após o diagnóstico, independentemente da idade para evitar a deformidade grave.³

Tratamento conservador

O tratamento conservador mais comum consiste na observação, seguimento da curva e detecção precoce de progressão. Este está indicado quando a história natural não é conhecida, na presença de hemivértebras e deformidades mistas. São recomendadas consultas regulares segundo critério clínico, mais frequentes nos surtos de crescimento, respectivamente nos primeiros 4 anos de vida e adolescência¹. São pedidos exames radiográficos em supina até posição ortostática independente. É realizada a medição de valores angulares de curvatura, usando as mesmas referências, e a análise comparativa com exames anteriores, para uma correcta interpretação.¹

O tratamento com ortóteses é bem sucedido em menos de 10% dos casos de escoliose congénita e é controverso neste contexto. Apesar de não parar a progressão ou corrigir a curvatura escoliótica, pode atrasar o respectivo agravamento e manter a flexibilidade, permitindo a cirurgia numa idade mais tardia.^{3,4}

Como a deformidade primária é óssea, as curvas tendem a ser rígidas, mais refractárias ao tratamento ortótico que as curvas idiopáticas. Este está contra-indicado nas curvaturas curtas e rígidas, nas barras não segmentadas, cifoses ou lordoses congénitas^{1,5}. Está indicado nas deformidades flexíveis e no tratamento do desvio coronal. Os melhores resultados são obtidos nas curvas longas e flexíveis, anomalias mistas, e curva secundária progressiva.

Além da curva congénita primária podem existir curvas compensadoras. Estas não estão directamente relacionadas com o defeito congénito, podendo progredir ou ter maior repercussão estética que a curvatura congénita, se não tratadas. O tratamento da curvatura compensadora pode ser uma indicação para o tratamento com ortótese^{1,5}. O uso de ortótese exige uma monitorização clínica e radiológica apertadas, para assegurar a existência de benefício clínico. Se a ortótese não conferir alinhamento aceitável, impõe-se a realização de fusão.¹

A ortótese de escolha é a CTLSO (Ortótese cervico-toraco-lombo-sagrada) de Milwaukee nas curvaturas torácicas altas, cujo apex é igual ou superior a T6, pelo maior controlo da curvatura e ausência de compressão torácica, com risco associado de redução da capacidade vital, exercida pelas TLSO (Ortótese toraco-lombo-sagrada)^{1,5}. Estas últimas têm indicação nas curvaturas mais baixas.^{3,5}

A eficácia das ortóteses é de probabilidade diminuta nas curvaturas escolióticas com ângulos superiores a 40° ou em caso de flexibilidade inferior a 50%, evidente nas manobras de bending lateral ou radiografias de distracção.⁵

Tratamento cirúrgico

Os estudos realizados em doentes com escoliose congénita têm reconhecido o facto de ser mais fácil prevenir a deformidade, que deixá-la progredir e tentar corrigi-la numa fase mais tardia³. O objectivo da cirurgia é o alinhamento da coluna vertebral, abortando a progressão da curva, recorrendo a fusão em segmentos tão restritos quanto necessário, preservando o crescimento normal da coluna, tanto quanto possível³. A correcção cirúrgica precoce nas deformidades progressivas é recomendada atendendo ao facto de a correcção mais tardia poder ser tecnicamente mais difícil, pelo desenvolvimento de curvas compensadoras rígidas, com maior risco de complicações neurológicas⁸. O risco de lesão neurológica nos doentes com deformidade vertebral congénita é superior que nas deformidades espinhais idiopáticas.³

O tratamento cirúrgico das escolioses congénitas está indicado nas curvas progressivas, nomeadamente nas que não respondem ou não têm indicação para o

tratamento com ortótese. Pode consistir numa interrupção do crescimento convexo, epifisiodesse anterior com hemiartrodese posterior, fusão posterior, fusão anterior e posterior combinadas, ou excisão de hemivértebras. A selecção do procedimento cirúrgico é individualizada, ponderando a idade do doente, o tipo e a localização da deformidade, o padrão da curva, a história natural das anomalias vertebrais e a concomitância de outras anomalias congénitas^{1,3}. As opções cirúrgicas incluem fusão in situ e hemiepifisiodesse convexa nos casos onde existe uma curva progressiva com deformidade mínima presente. Deformidades moderadas podem ser parcialmente corrigidas através da instrumentação e artrodese, enquanto que as deformidades mais severas podem ser tratadas mediante as vertebrectomias e osteotomias respectivas. A correcção no pós-operatório é mantida com aparelhos gessados, ortóteses ou instrumentação. Esta última, tem sobretudo um papel como adjuvante da fusão, atendendo à idade mais precoce em que é realizada, comparativamente a outros tipos de escoliose.^{1,8}

Os estudos disponíveis apontam para que o síndrome de insuficiência torácica, em contexto de associação de fusão costelas ao quadro de escoliose congénita, seja melhor tratado durante o crescimento recorrendo a toracostomia e inserção de dispositivos VEPT (Vertical Expansion Prosthetic Titanium Rib). Hastes de crescimento podem ser usadas em doentes mais jovens com curvaturas severas envolvendo áreas extensas da coluna normalmente segmentada.⁸

A monitorização com potenciais evocados somato-sensitivos e motores intra-operatória é recomendada pelo risco de compromisso neurológico associado ao procedimento cirúrgico, apesar deste ser maior nas cifoses congénitas⁸. A realização de despertares de rotina, minimização de perdas hemáticas e de técnicas de distracção reduzem este risco.^{1,5,8}

Discussão

A escoliose congénita persiste como uma entidade desafiante para o clínico de Medicina Física e de Reabilitação (MFR). Deve-se a uma anomalia do desenvolvimento vertebral, o que condiciona a sua apresentação precoce. As curvaturas congénitas tendem a ser rígidas e refractárias ao tratamento conservador, o que aliado ao potencial de crescimento vertebral remanescente, pode resultar em graves deformidades da coluna.

As anomalias vertebrais são classificadas em defeitos de segmentação, formação ou mistos. Nas escolioses congénitas, os defeitos de formação podem ser completos ou parciais, dando origem a uma hemivértebra ou a uma vértebra em cunha. Entre os defeitos de segmentação, distinguem-se as barras não

segmentadas e na ausência completa de formação do disco, o bloco vertebral.

A avaliação clínica destes doentes compreende uma anamnese detalhada, incluindo antecedentes pré-natais, complicações no parto e no período neonatal, história familiar, etapas chave do desenvolvimento psicomotor e revisão de aparelhos e sistemas. O exame objectivo deve incluir um exame neurológico minucioso e um exame cuidado do ráquis, alterações cutâneas, deformidades torácicas, genitais, das mãos e pés. É importante o reconhecimento de anomalias congénitas associadas, nomeadamente intra-espinhais, genito-urinárias, cardiovasculares, entre outras, pela sua prevalência nestes doentes.

O diagnóstico atempado e o seguimento clínico, são fundamentais para evitar a progressão e complicações, bem como os riscos associados a uma cirurgia tardia, nomeadamente de lesão neurológica.

A radiologia simples persiste como padrão no diagnóstico das malformações vertebrais, na avaliação da progressão da curvatura escoliótica e do potencial de crescimento. A evolução depende da área envolvida, do tipo de anomalia vertebral, da idade na altura do diagnóstico, da compensação e padrão da curva.

A presença de uma barra não segmentada unilateral está associada a mau prognóstico. A vértebra em bloco alia-se ao melhor prognóstico.

A MFR desempenha um papel de destaque no diagnóstico, seguimento, interface com outras especialidades e orientação terapêutica destes doentes.

O tratamento conservador mais comum é a observação. Menos de 10% dos casos de escoliose congénita são

tratados com ortóteses. A indicação é cirúrgica nas curvaturas escolióticas curtas, rígidas e progressivas. Apesar de o tratamento ortótico permanecer controverso, a possibilidade de atraso da progressão e manutenção da flexibilidade da curvatura escoliótica, permitindo a cirurgia numa idade mais tardia, justificam-no como opção terapêutica, em casos seleccionados. Há que reconhecer ainda a sua indicação no tratamento das curvaturas compensadoras.

Conclusões

O sucesso terapêutico nas escolioses congénitas depende do respectivo diagnóstico precoce. Impõem-se o rastreio de malformações associadas e a exclusão de disrafismo. A opção terapêutica (conservadora vs cirúrgica) depende das deformidades congénitas presentes, da idade do doente, da rigidez e carácter progressivo da curvatura. Apesar de o tratamento ortótico nesta entidade permanecer controverso, a possibilidade de atraso da progressão e manutenção da flexibilidade da curvatura escoliótica, permitindo a cirurgia numa idade mais tardia, justificam-no como uma opção terapêutica em casos seleccionados. A indicação é cirúrgica nas curvaturas escolióticas curtas, rígidas e progressivas.

A MFR desempenha um papel importante no diagnóstico e orientação terapêutica destes doentes e interface com outras especialidades, atendendo à especificidade individual do tratamento e carácter nefasto das complicações não tratadas.

Referências / References:

1. Lonstein J. Congenital Spine Deformities. Orthop Clin North Am. 1999; 30(3): 387 – 405.
2. Lonstein J, Winter R, Bradford D, Ogilvie J. Moe's Textbook of Scoliosis and Other Spinal Deformities. Philadelphia: Saunders; 1987.
3. Batra S, Sashin A. Congenital scoliosis: Management and future directions; Acta Orthopa Belg. 2008; 74(2): 147-60.
4. Jog S, Patole S, Whitehall J. Congenital scoliosis in a neonate: can a neonatologist ignore it? Postgrad Med J. 2002;78:469–72.
5. Letts R, Jawadi Al. Congenital Spinal Deformity. eMedicine Orthopedic Surgery.2009 [consultado em 20 Março 2012]. Disponível em <http://emedicine.medscape.com/article/1260442-overview>
6. Kumar N, Mohanty S. The vertebral body: Radiographic configurations in various congenital and acquired disorders. RadioGraphs.1988; 8(3): 455 – 85.
7. Janicki J, Alman B. Scoliosis: Review of diagnosis and treatment. Ped Child Health. 2007;12(9): 771-6.
8. Harrod C, Lee J, Hedequist D. Congenital Scoliosis – a review. Eur Musculoskelet Rev. 2010; 5 (1): 54 – 60.
9. Bush C, Kalen C. Three-dimensional computed tomography in the assessment of congenital scoliosis Skeletal Radiol.1999; 28(11):632–7.