

# Exotic congenital scoliosis – the effects of early arthrodesis

Scolioza congenitală exotică – efectele artrodezei precoce

Raluca Alexandra Tutunaru<sup>1</sup>, Traian-Ștefan Gavriliu<sup>1,2</sup>, Șerban Andrei Hamei<sup>2</sup>, Cosmin Simion<sup>2</sup>, D. Vieru<sup>2</sup>, Gheorghe Popescu<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Facultatea de Medicină, Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila”, București, România

<sup>2</sup>Secția de Ortopedie Pediatrică, Spitalul Clinic de Urgență pentru Copii „M.S. Curie”, București, România

<sup>3</sup>Spitalul Clinic de Urgență „Floresca”, București, România

## ABSTRACT

**Aim.** The article presents the difficulties encountered in the treatment of exotic scoliosis and the optimal treatment options for this pathology.

**Material and method.** The case presentation of an exotic scoliosis with T6-T11 vertebral block with hemivertebræ, rib fusions and rib agenesis on the concave side, L1-T12 butterfly vertebræ, L2 hemivertebræ and lumbar rachischizis, associated with a diastematomyelic bony spur at T12-L1 level, previous operated, re-quiring surgical reintervention.

**Results.** Surgical decisions not optimized for each patient may lead to worsening of evolution and raise difficulties in later treatment.

**Discussions.** The resection of the hemivertebræ and spinal fusion limited to 2 levels is the optimal treatment for congenital scoliosis that corrects the scoliosis curve and stops progression. The VEPTTR device is the most effective choice to ensure pulmonary development compatible with life in patients with thoracic insufficiency syndrome.

**Conclusions.** Exotic scoliosis is a challenging pathology that requires prognosis of development in order to be able to choose the optimal treatment to ensure the growth and development of the thoracic cavity, the pulmonary system and the spinal cords.

**Keywords:** exotic scoliosis, hemivertebræ, diastematomyelia, VEPTTR

## REZUMAT

**Obiective.** Articolul prezintă dificultățile întâlnite în cadrul tratamentului scoliozelor exotice și variantele optime de tratament al acestei patologii.

**Material și metodă.** Prezentarea unui caz de scolioză exotică cu bloc vertebral cu hemivertebre la nivel T6-T11, fuziuni și agenezii costale pe partea concavă, vertebre în fluture la nivel L1-T12, hemivertebra la nivel L2 și rahischizis lombar ce asociază și o lamă osoasă diastematomielică la nivel T12-L1 operată, ce a necesitat reintervenția chirurgicală.

**Rezultate.** Deciziile chirurgicale neoptimizate fiecărei patologii în parte pot duce la agravarea evoluției și ridică dificultăți în tratamentul ulterior.

**Discuții.** Rezecția hemivertebrei și fuziunea spinală limitată la 2 nivele este varianta optimă de tratament a scoliozelor congenitale ce poate asigura redresarea curbii scolioțice și oprirea progresiei acesteia. Dispozitivul VEPTTR este varianta cea mai eficientă de asigurare a unei dezvoltări pulmonare compatibile cu viața în cadrul sindromului de insuficiență toracică.

**Concluzii.** Scoliozele exotice reprezintă o patologie provocatoare ce necesită previziune a dezvoltării pentru a putea alege un tratament optim, ce să asigure creșterea și dezvoltarea atât a cavității toracice și a pulmonului cât și a coloanei vertebrale.

**Cuvinte cheie:** scolioză exotică, hemivertebra, diastematomieli, VEPTTR

## OBIECTIVE

Scolioza exotică reprezintă scolioza cu debut precoce cu o diformitate complexă, ce asociază

multiple defecte, de obicei mixte, de formare și de segmentare, care este de regulă asociată unor deformări primare a cavității toracice ce duc la sindromul de insuficiență toracică (1,2).

### Corresponding author:

Asist. Univ. Dr. Raluca Alexandra Tutunaru

E-mail: raluca\_alex87@yahoo.com

### Article History:

Received: 21 February 2018

Accepted: 27 February 2018

Hemivertebra reprezintă cea mai frecventă malformație de formare prezentă în cazul scoliozelor congenitale. Hemivertebra segmentată are un potențial evolutiv crescut, motiv pentru care rezecția sa și fuziunea limitată a segmentului supra și subiacent trebuie realizate la vârste cât mai mici, începând chiar cu vârsta de 1 an. Cu cât vârsta pacientului este mai mare, cu atât rezultatele intervenției sunt mai imprevizibile, iar nivelul segmentului ce necesită fuziune crește (3). Corecția obținută atât postoperator, cât și pe termen lung este cu atât mai bună cu cât intervenția chirurgicală este efectuată la vârste mai mici, înainte de apariția modificărilor structurale și a curburilor secundare (4).

Asocierea dintre hemivertebra și diastematomielie este rar întâlnită în populație; doar 1,8-16% dintre scoliozele congenitale asociază lamă diastematomielică (5). În literatura de specialitate există numeroase dezbateri privind indicația exciziei lamei diastematomielice în absența manifestărilor neurologice chiar în prezența unei curburi scoliotice ce necesită tratament chirurgical. Simpla excizie a hemivertebrei și fuziunea segmentară scurtează practic coloana și nu reprezintă o indicație clară pentru excizia lamei diastematomielice, însă orice alt procedeu de îndreptare a curburilor secundare poate duce la elongație medulară care este fixată în jurul lamei și, în consecință, la leziuni medulare secundare, ceea ce reprezintă o indicație pentru rezecția lamei diastematomielice în absența manifestărilor neurologice (6). O altă discuție este legată de ritmul de creștere diferit al structurilor osoase vertebrale față de cel al elementelor nervoase ce poate cauza manifestări neurologice o dată cu creșterea (7).

Fuziunea spinală bisegmentară bilaterală precoce a coloanei toracale este considerată metoda de elecție în tratamentul scoliozelor congenitale având un efect neglijabil asupra creșterii coloanei vertebrale. În cazul scoliozelor congenitale exotice ce asociază și fuziuni spinale, există studii care arată că prin simpla fuziune spinală segmentară poate rezulta o coloană toracală scurtă care poate duce la apariția sindromului de insuficiență toracică (8).

Sindromul de insuficiență toracică presupune incapacitatea toracelui de a suporta creșterea normală pulmonară și funcția respiratorie normală (9). Creșterea în volum a toracelui are loc pe parcursul copilăriei continuând în adolescență, însă numărul alveolelor nu crește decât până la 4 ani, motiv pentru care toracostomiile de expansiune și montarea unui dispozitiv VEPTR trebuie realizate cât mai precoce, ideal la vârsta de 1 an (10).

Dispozitivul VEPTR asigură mărirea cavității toracice prin distractări progresive asigurând indirect și controlul diformității spinale (9,11).

Obiectivul principal al acestui articol este de a prezenta cazul unei paciente la care nu s-au urmat principiile de tratament privind momentul operator și tehnica operatorie.

## MATERIALE ȘI METODĂ

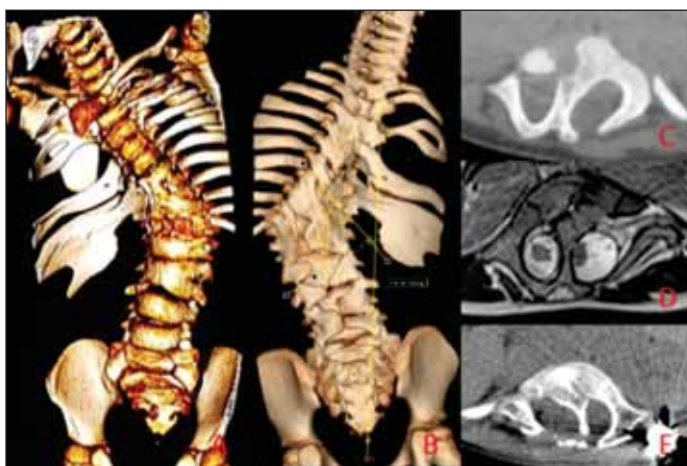
Vom prezenta cazul unei paciente în vârsta de 6 ani, cu o scolioză exotica, operată, ce prezintă actualmente un important dezechilibru postural și o marcantă disproporție între înălțimea trunchiului și lungimea membrelor (Fig. 1). Aceasta prezintă dispariția lordozei lombare, antepulsia bazinului și a trunchiului, apariția unei cifoze joncționale, accentuarea lordozei cervicale și o ușoară poziție în genu flexum pentru a permite menținerea echilibrului în ortostatism. Înaintea intervenției chirurgicale de la vârsta de 4 ani, pacienta prezenta o scolioză congenitală de tip exotic ce prezenta următoarele malformații vertebrale: bloc vertebral cu hemivertebre la nivel T6-T11, fuziuni și agenezii costale pe partea concavă, vertebre în fluture la nivel L1-T12, hemivertebra la nivel L2 și rahischizis lombar (Fig. 2 A și B). De asemenea, s-a identificat și o lamă osoasă diastematomielică la nivel T12-L1 (Fig. 2 C și D).



**FIGURA 1.** Aspectul clinic la 6 ani, înainte de reintervenția chirurgicală; se observă disproporția dintre torace și membre, cu o atitudine de genu flexum, antepulsia trunchiului și a toracelui cu dispariția lordozei lombare

Intervenția chirurgicală a presupus excizia lamei diastematomielice, rezecția posterioară a blocului hemivertebral T9-L2 și implant VEPTR lamină vertebrală-arișă iliacă bilateral. Au urmat apoi, la

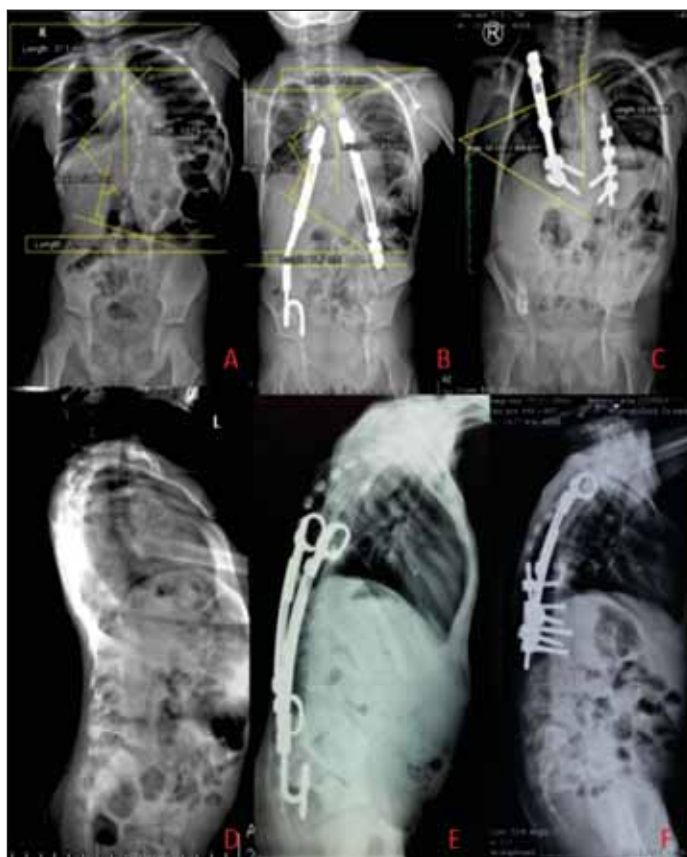
**FIGURA 2.** A și B – Imagine de reconstrucție 3D a rahisului față și spate, preoperator, la vârsta de 4 ani;  
 C – Secțiune transversală CT a lamei de diastematomielle;  
 D – Secțiune transversală IRM a lamei de diastematomielle;  
 E – Secțiune transversală CT a lamei diastematomielle la vârsta de 6 ani



intervale de 7 luni, 2 distractări ale dispozitivului VEPTR de pe partea dreaptă cu 1 cm, respectiv 0,5 cm și extragerea clemei proximale de prindere a sleeveului dispozitivului VEPTR de pe partea stângă.

Predictiv, în cursul unei dezvoltări normale, pe parcursul unui an și jumătate, conform schemelor de creștere ale lui Dimeglio și Bonnel cu privire la creșterea coloanei vertebrale, pacienta trebuia să prezinte o creștere în înălțime a coloanei vertebrale de ~2 cm (10). Evoluția reală, pe parcursul acestui an și jumătate, ne arată în schimb stagnarea creșterii coloanei vertebrale sub implant (10,29 cm preo-

operator T1-T12 vs. 10,48 cm la 1 an și jumătate), accentuarea curburii scoliotice (57,4 grade Cobb preoperator vs 63,3 grade Cobb la 1 an și jumătate) și o aparentă echilibrare a umerilor cu o discrepanță de nivel a umerilor ameliorată de la 3,71 cm la 1,9 cm (Fig. 3 A și B). În plan sagital însă, se observă dispariția completă a lordozei lombare și apariția unei cifoze toracale joncționale (prăbușirea anterioară a toracelui superior) cu apariția unei hiperlordoze cervicale secundare (Fig. 3 D și E). Sindromul de insuficiență toracală a rămas prezent cu accentuarea respirației de tip abdominal.



**FIGURA 3.** Imagine radiologică față și profil, evolutiv, preoperator la 4 ani (A și D), cu cele 2 dispozitive VEPTR montate la 4 ani (B și E) și postoperator după rezecția lamei de diastematomielle și re poziționarea VEPTR-ului (C și F)

La vârsta de 6 ani, se decide reintervenția chirurgicală ce presupune inițial suprimarea dispozitivului VEPTR de pe convexitate și re poziționarea componentei distale a dispozitivului VEPTR stâng, de pe bazin pe L5 pentru a elibera joncțiunea lombosacrată și a putea efectua investigații ulterioare cu minime artefacte, în vederea reevaluării mozaicului de malformații congenitale prezente. Intraoperator, s-a constatat rigidizarea coloanei sub implanturi realizate pe o distanță mult prea extinsă și bilateral. De asemenea, s-a constatat o osteoporoză marcantă a corpilor vertebrali. Examenul computer tomograf al statusului actual ne relevă prezența în continuare a lamei diastematomielice (Fig. 2 E), a unui bloc vertebral de la T3-L2 și menținerea fuziunilor costale sub forma unei platoșe costale, precum și prezența unei zone de fuziune induse de grefarea cu rol de fuziune in situ a zonei de maximă curbura scolioțică.

## REZULTATE

S-a decis reintervenția chirurgicală pentru excizia completă a lamei diastematomielice (pentru a evita eventualele complicații neurologice ce pot rezulta în urma procedurilor ortopedice) cu re poziționarea VEPTRului CIII-L1, efectuarea a 3 toracostome, rezecție hemivertebră T11 de pe convexitate și fuziune segmentală unilaterală T8-T10-T12-L1 (Fig. 4 B).

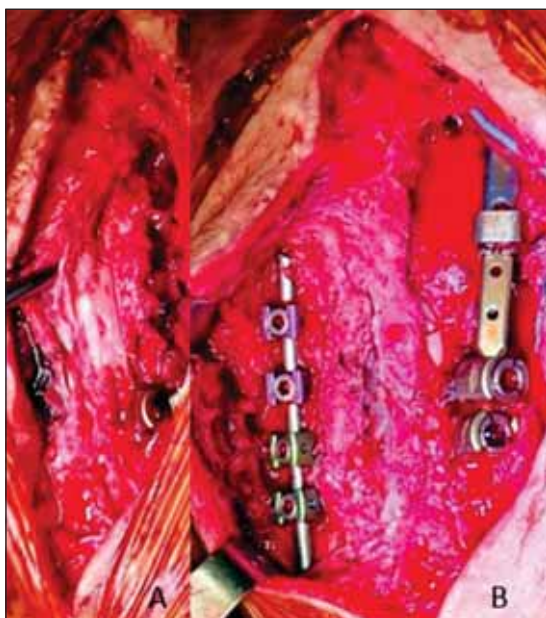


FIGURA 4. Aspectul intraoperator

Obiectivele acestei intervenții sunt corecția parțială a curburii scolioțice prin rezecția hemivertebră și fuziunea segmentară unilaterală pe 4 nive-

luri precum și asigurarea stabilității montajului prin plasarea corectă contralaterală a dispozitivului VEPTR. Raționamentul intervenției a fost de a corecta curbura scolioțică și de a opri evoluția, dar și de a încerca expandarea cavității toracice și distractarea în lungime a coloanei toracale cu ajutorul dispozitivului VEPTR. Intraoperator, s-a constatat o importantă fibroză locală atât la nivelul regiunii toracale joase, cât și a regiunii lombare, cu prezența unor zone de artrodeză completă (Fig. 4 A). Postoperator, s-a observat o ușoară corectare a curburii scolioțice, ajungând la 50 grade (Fig. 3 C). Urmează a se face distractări seriata la fiecare 4 luni pentru ca la terminarea creșterii să se convertească montajul în vederea corecției definitive a deformității spinale restante. Evoluția cazului este impredictibilă pe termen lung.

## DISCUȚII

Progresia naturală a scoliozelor congenitale exotice, cu fuziuni costale, bară unilaterală și hemivertebre este de 5-10 grade anual, adică o agravare de minim 120 de grade până la finalul creșterii, ceea ce poate duce la decesul prematur al pacientului prin insuficiență cardiorespiratorie; motiv pentru care sistarea evoluției curburii scolioțice este obiectivul principal și trebuie realizată cât mai rapid. În literatură este prezentat cazul unui pacient cu o scolioză congenitală de 90 de grade cu o bară unilaterală nesegmentată T6-T9, hemivertebre T9 și T12 pe partea contralaterală și fuziuni costale C7-C12 pe partea concavă, ce a fost tratat prin fuziune spinală posterioară T3-T12 și osteotomii ale coastelor fuzionate la vârsta de 1 an. Reevaluarea la 36 de ani distanță a arătat o scădere a capacității funcționale pulmonare la 42% față de normal, dar cu stagnarea progresiei curburii scolioțice la valorile postoperatorii (12).

Obținerea unei lungimi a coloanei toracale de minimum 18 cm conferă o funcție pulmonară acceptabilă ce scade mortalitatea (13), astfel, momentul intervenției și nivelul fuziunii trebuie alese ținând cont de aceste două aspecte: înălțimea coloanei vertebrale și gradul curburii scolioțice.

Rolul principal al dispozitivului VEPTR este de a îmbunătăți funcția pulmonară prin stabilizarea și distractarea toracelui și secundar de a controla curbura scolioțică. Indicațiile acestui dispozitiv sunt bine stabilite în cadrul FDA-ului (United States Food and Drug Administration): sindromul de coaste flotante, sindromul constrictiv toracic (include scolioză și fuziuni costale), sindromul de torace hipoplastic (include sindromul Jeune, acon-

droplazia, sindromul Jarcho-Levin, sindromul Ellis van Creveld) și scoliozele congenitale sau neurologice progresive. Absența creșterii coloanei și evoluția curburii scoliotice sub acest dispozitiv pot fi semne de indicație terapeutică inadecvată sau eroare tehnică de aplicare.

## CONCLUZII

Scoliozele exotice reprezintă o patologie complexă prezentând manifestări clinice și impact asupra dezvoltării încă de la vârste foarte mici. Tratatamentul acestei patologii este o adevărată provocare

în ceea ce privește nu numai rezolvarea problemei cauzatoare de curbura scoliotică, dar și asigurarea unei creșteri cât mai aproape de normal a cavității toracale și a coloanei vertebrale prin evitarea fuziunii spinale pe segment lung. Orice manevră chirurgicală de corecție efectuată direct asupra unei coloane aflate în creștere trebuie analizată și pusă în balanță cu efectele și repercusiunile sale pe termen lung. Artrodezele segmentare limitate ale unei coloane vertebrale aflate în creștere sunt necesare atât timp cât ele aduc corectarea și, mai ales, sistarea evoluției curburii scoliotice.

*Conflict of interest:* none declared

*Financial support:* none declared

## BIBLIOGRAFIE

- Campbell R.M.** Spine deformities in rare congenital syndromes: Clinical issues. *Spine*. 2009; <http://doi.org/10.1097/BRS.0b013e3181ab64e9>;
- Campbell R.M., Smith M.D.** Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis. In *Journal of Bone and Joint Surgery - Series A*, 2007, Vol. 89, pp. 108–122. <https://doi.org/10.2106/JBJS.F.00270>;
- Zhu X., Wei X., Chen J. et al.** Posterior hemivertebra resection and monosegmental fusion in the treatment of congenital scoliosis. *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, 2014, 96(1), 41–44. <https://doi.org/10.1308/003588414X13824511650173>;
- Chang D.-G., Suk S.-I., Kim J.-H. et al.** Surgical outcomes by age at the time of surgery in the treatment of congenital scoliosis in children under age 10 years. *The Spine Journal: Official Journal of the North American Spine Society*, 2015, 15(8), 1783–1795. <https://doi.org/10.1016/j.spinee.2015.04.009>;
- Uzumcugil A., Cil A., Yazici M. et al.** The efficacy of convex hemiepiphysiodesis in patients with iatrogenic posterior element deficiency resulting from diastematomyelia excision. *Spine*, 2003, 28(8), 799–805. <https://doi.org/10.1097/00007632-200304150-00013>;
- Leung Y.L.** Combined diastematomyelia and hemivertebra: A REVIEW OF THE MANAGEMENT AT A SINGLE CENTRE. *Journal of Bone and Joint Surgery - British Volume*, 2005, 87-B (10), 1380–1384. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.87B10.16050>;
- Gavrilu S., Vlad C., Georgescu I., Burnei G.** Diastematomyelia in congenital scoliosis: A report of two cases. *European Spine Journal*, 23(SUPPL.2), 2014, <https://doi.org/10.1007/s00586-014-3218-x>;
- Banagan K.E.** Sponseller P. D. Surgical treatment of congenital scoliosis. *Current Opinion in Orthopaedics*. 2007, <https://doi.org/10.1097/BCO.0b013e32810c8d38>;
- The Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib in the treatment of spinal deformity due to progressive early onset scoliosis; Norman Ramirez, c, John M. Flynn, Jose Anibal Serranoc, Simon Carlob, c and Alberto S. Cornierb, c, *Journal of Pediatric Orthopaedics B* 2009, Vol. 18, No. 4;
- Emans J.B., Caubet J.F., Ordóñez C.L. et al.** The Treatment of Spine and Chest Wall Deformities with Fused Ribs by Expansion Thoracostomy and Insertion of Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib. *Spine*, 30 (Supplement), 2005, S58–S68. <https://doi.org/10.1097/01.brs.0000175194.31986.2f>;
- Campbell R.M., Adcox B.M., Smith M.D. et al.** The effect of mid-thoracic VEPTR opening wedge thoracostomy on cervical tilt associated with congenital thoracic scoliosis in patients with thoracic insufficiency syndrome. *Spine*, 2007, 32(20), 2171–2177. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e31814b2d6c>;
- Winter R.B., Lonstein J.E.** Congenital thoracic scoliosis with unilateral unsegmented bar and concave fused ribs: Rib osteotomy and posterior fusion at 1 year old, anterior and posterior fusion at 5 years old with a 36-year follow-up. *Spine*, 2007, 32(26). <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e31815ce6f4>;
- Tis J.E., Karlin L.I., Akbarnia B.** Early onset scoliosis: modern treatment and results. *Journal of Pediatric Orthopedics*, 2012, 32(7), 647–657. <https://doi.org/10.1097/BPO.0b013e3182694f18>;