



Silvia Perin<sup>1</sup> (foto)  
Francesca Vittoria<sup>2</sup>  
Marco Carbone<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Scuola di Specializzazione in Ortopedia e Traumatologia, Università degli studi di Trieste; <sup>2</sup> S.C. Ortopedia e Traumatologia, IRCCS Burlo Garofolo, Trieste

## Uso delle *growing rods* nelle *early onset scoliosis*: 22 casi a fine trattamento

*Growing rods in early onset scoliosis: 22 end treatment patients*

### Riassunto

**Obiettivi.** Le *early onset scoliosis* (EOS) corrispondono al 4% delle scoliosi e non esistono linee guida internazionali per il trattamento. Presso l'IRCCS Burlo Garofolo le EOS vengono trattate sia conservativamente che chirurgicamente. Lo scopo dello studio è quello di valutare i risultati ottenuti in 22 pazienti che hanno concluso il trattamento chirurgico con *growing rod* (GR).

**Metodi.** Abbiamo analizzato con uno studio retrospettivo dati e radiografie di 22 pazienti con EOS che hanno concluso il trattamento con GR. Dal 2001 al 2017, 22 pazienti, 13 femmine e 9 maschi, sono stati sottoposti a intervento di artrodesi vertebrale posteriore definitiva (AVPD); 7 anni è stata l'età media di inizio trattamento (età minima 3 anni, massima 11 anni, in un bambino sindromico in terapia con GH); i pazienti presentavano scoliosi idiopatica infantile (8), congenita (3), in sindromi (3), sindrome di Marfan (1), neuromiopia (3), neurofibromatosi 1 (3), cromosomopatia (1). È stata valutata l'entità della curva in termini di angolo di Cobb prima della strumentazione (preiniziale), dopo il primo intervento (postiniziale), prima di AVPD (prefinale) e subito dopo AVPD (postfinale). Le misurazioni sono state effettuate manualmente su lastra radiografica da 2 operatori.

**Risultati.** L'angolo di Cobb preiniziale in media è stato di 81,8°, postiniziale 49,6°, prefinale 50°, postfinale 41,8° con una correzione media del 49% mantenuta durante il trattamento. Frequenza di allungamento ogni 12 mesi. Ogni paziente è stato sottoposto in media a 5 allungamenti (minimo 2; massimo 8) prima di giungere a fine trattamento. 13 pazienti su 22 hanno avuto almeno una complicanza (59%).

**Conclusioni.** Le dual GR consentono di controllare l'evoluzione della curva e al contempo di migliorare le problematiche correlate all'insufficienza toracica. Tuttavia sono correlate a un elevato tasso di complicanze. L'utilizzo di questa tecnica chirurgica dunque, va riservato a centri dedicati.

**Parole chiave:** *early onset scoliosis, growing rod, artrodesi vertebrale posteriore*

### Summary

**Objectives.** *Early-onset scoliosis (EOS)* represents only 4% of scoliosis and there is no strict guideline for care. In our Institute, IRCCS Burlo Garofolo, the treatment is both surgical and conservative. The aim of the study was to investigate the effects of *growing rods* (GR) in 22 patients who completed surgery.

**Methods.** We analyzed with a retrospective study, clinical and surgical data and measured the x-rays of 22 patients who had undergone posterior definitive vertebral arthrodesis (PDVA), from 2001 to 2017. There were 13 girls and 9 boys with an average age of 7 years (minimum 3 years, maximum 11 in a syndromic patient with GH therapy). Diagnoses included infantile idiopathic scoliosis (8), congenital scoliosis (3), syndromic (3), Marfan syndrome (1), neuromyopathy (3), type 1 neurofibromatosis (3), chromosomal disorder (1). We hand measured (2 operators) pre-initial, post-initial, prefinal and post-final Cobb angle.

**Results.** The Cobb angle improved from an average of 81.8° preoperatively (pre-initial) to 49.6° post-initial surgery; the prefinal angle was 50° and 41.8° at final follow-up. The mean correction was 49%. Frequency of lengthening once a year. Every patient underwent 5 lengthening (min. 2, max. 8) procedures before final surgery. 13 (59%) of the 22 patients had a minimum of one complication.

**Conclusions.** Dual GR technique is effective in controlling spinal deformity and appropriate for improving pulmonary function. Surgery with growth-friendly instrumentation is associated with a high risk of complications so the patient has to be referred to specialized centers.

**Key words:** *early onset scoliosis, growing rods, posterior definitive vertebral arthrodesis*

### Indirizzo per la corrispondenza:

Silvia Perin  
via Natisone, 11  
33057 Jalmicco (UD)  
E-mail: silviaperintv@hotmail.com

## Introduzione

Le *early onset scoliosis* (EOS) comprendono tutte le scoliosi diagnosticate al di sotto dei 10 anni di età<sup>1</sup> e includono le forme evolutive della scoliosi idiopatica infantile, congenita, in sindromi, da neuro miopatie, da neurofibromatosi e in collagenopatie<sup>2</sup>.

Esse corrispondono al 4% delle scoliosi<sup>3</sup> ed è difficile trattare i pazienti affetti in quanto non esistono linee guida internazionali, rappresentano pertanto una sfida nell'ambito del trattamento ortopedico; in uno studio condotto da Pehrsson et al. è stato dimostrato l'aumento del tasso di mortalità dovuta a insufficienza respiratoria nei pazienti non sottoposti ad alcun trattamento<sup>4</sup>. La misurazione della deviazione scoliotica viene effettuata su lastra radiografica ed è espressa in gradi: angolo di Cobb<sup>5</sup>.

Quando l'angolo di Cobb è  $\leq 25^\circ$  è necessario un rigoroso follow-up: il paziente viene visitato ogni 6 mesi e vengono effettuati controlli radiografici seriati. Se la curva rimane stabile nel tempo, il paziente viene valutato periodicamente fino al raggiungimento della maturità scheletrica, se invece la curva scoliotica peggiora si può ricorrere all'utilizzo di busti ortopedici o gessati<sup>6</sup>.

Qualora ci sia una curva scoliotica  $> 45^\circ$  a cui spesso si associano deterioramento funzionale e compromissione della funzione respiratoria, allora si rende necessario l'intervento chirurgico, che se richiesto quando l'accrescimento non è terminato non può essere definitivo<sup>7</sup>.

L'obiettivo del trattamento chirurgico è quello di fermare la progressione della curva, consentendo la massima crescita della colonna vertebrale, dei polmoni e della gabbia toracica. Il massimo sviluppo del polmone avviene infatti entro i 5 anni di età, deformità che si aggravano dopo gli 8 anni provocano minore coinvolgimento polmonare. A 5 anni si raggiunge inoltre il 60 % della lunghezza del rachide toracico dell'adulto e il 30 % della circonferenza della gabbia toracica; questo significa che il "golden period" per lo sviluppo di rachide e gabbia toracica e quello per lo sviluppo del polmone coincidono<sup>8</sup>.

Nel tentativo di correggere la deformità preservando l'accrescimento del rachide, Harrington nel 1962 descrisse una tecnica senza atrodesi che prevedeva l'utilizzo di una barra agganciata a uncini impiantati su vertebre al lato concavo della deformità, nacque così la *single growing rod*. Nel tempo e con l'esperienza diverse modifiche vennero apportate a questo sistema da Moe, Klemme, Luque e Cardosa<sup>9</sup>. In questo ambito fu importante il contributo di Marchetti e Faldini; essi stabilirono 3 tempi chirurgici: il primo consisteva nell' "end fusion" cioè l'artrodesi delle vertebre agli estremi della curva, il secondo nell'applicazione a distanza di alcuni mesi della *growing rod* (GR) e il terzo prevedeva la distrazione della "barra" a distanza di 6-8 settimane<sup>10</sup>.

Oggi ci si avvale sia della tecnica della single GR che della tecnica delle dual GR; quest'ultima utilizza due barre per lato, una prossimale e l'altra distale, queste due barre sono unite a livello di ciascun lato da un connettore che ne permette l'allungamento periodico. I siti di ancoraggio craniale e caudale delle barre sono rappresentati da uncini o viti impiantati a livello laminare o pedunculare. Il sistema richiede distrazioni periodiche e in letteratura l'intervallo di tempo fra due allungamenti è di 6-8 mesi<sup>11</sup>. Durante ogni intervento di distrazione al fine di evitare lesioni al midollo spinale è necessario monitorare i potenziali evocati sensitivi e motori o in alternativa effettuare il wake up test. Al fine di ridurre al minimo le complicazioni mediche e psicologiche legate all'elevato numero di interventi si possono utilizzare barre magnetiche allungabili dall'esterno mediante un "controller" magnetico, procedura eseguibile a paziente sveglio in regime ambulatoriale o di day hospital; purtroppo hanno indicazione limitata per il loro ingombro e per la ancora dubbia possibilità di eseguire RMN postimpianto<sup>12</sup>. Nei casi in cui ci sia una scoliosi associata ad anomalie costali e grave insufficienza toracica è indicato l'utilizzo del distrattore costo-vertebrale; quello di uso più frequente è il *Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib* (VEPTR), che corregge la deformità toracica e aumenta il volume disponibile per i polmoni. I dispositivi vengono ancorati perpendicolarmente alle coste superiori (punto di attacco superiore), e caudalmente il punto di ancoraggio può essere costale, vertebrale oppure iliaco<sup>13</sup>. Nel reparto di Ortopedia e Traumatologia dell'Istituto IRCCS Burlo Garofolo vengono trattati regolarmente pazienti affetti da EOS sia con trattamento conservativo che con trattamento chirurgico. Dal 2000 al 2017 81 pazienti sono stati sottoposti a intervento correttivo con *growing rod*. Nello stesso periodo sono stati applicati 8 VEPTR.

## Materiali e metodi

Si tratta di uno studio retrospettivo sui pazienti con EOS che hanno concluso il trattamento con dual *growing rods*. Dal 2001 al 2017, 22 pazienti, 13 femmine e 9 maschi, sono stati sottoposti a intervento di artrodesi vertebrale posteriore definitiva (AVPD); di questi, 2 pazienti hanno iniziato e concluso il trattamento presso l'IRCCS Gaslini di Genova. Un paziente ha iniziato e concluso il trattamento presso l'IRCCS Burlo Garofolo di Trieste. In 19 pazienti la strumentazione vertebrale posteriore con GR e parte delle successive distrazioni sono state eseguite presso l'IRCCS Gaslini, mentre le ultime distrazioni e AVPD sono state eseguite presso l'IRCCS Burlo Garofolo. L'equipe chirurgica è rimasta invariata.

Tre pazienti avevano subito interventi precedenti (emipectomie anteriori e posteriori).

L'età media di inizio trattamento è stata 7 anni (età minima 3 anni, massima 11 anni in un bambino sindromico in terapia con GH).

I pazienti presentavano scoliosi idiopatica infantile (8), scoliosi congenita (3), da sindromi (3), sindrome di Marfan (1), neuromiopia (3), neurofibromatosi di tipo 1 (3), cromosomopatia (1).

In 21 pazienti sono state utilizzate le dual GR con barre in titanio o cobaltocromo, in un paziente invece sono state utilizzate le barre magnetiche. L'età media di fine trattamento è stata 15 anni (età minima 12 anni, massima 18 anni).

Le barre erano solidarizzate al rachide a mezzo di uncini craniali (pinza sovralaminopeduncolare) e uncini o viti caudali. Sono stati utilizzati dispositivi di allungamento a domino latero-laterale oppure longitudinali.

Ogni paziente è stato sottoposto in media a 5 allungamenti (minimo 2, massimo 8). Il monitoraggio è stato effettuato con i potenziali evocati sensitivi fino al 2008 (associato a wake up test), dal 2008 al 2017 con potenziali evocati sensitivi e motori; il wake up test è stato utilizzato nelle procedure di allungamento.

## Risultati

La durata media dell'intervento di strumentazione vertebrale posteriore è stata di 216 minuti. Il tempo impiegato mediamente per ogni singolo allungamento è stato di 45 minuti. Ogni paziente è stato sottoposto in media a 5 allungamenti prima di giungere a fine trattamento. La durata media dell'intervento di AVPD è stata di 460 minuti.

È stata valutata l'entità della curva scoliotica in termini di angolo di Cobb prima della strumentazione (preiniziale), dopo il primo intervento (postiniziale), prima di AVPD (prefinale) e subito dopo AVPD (postfinale). Le misurazioni sono state effettuate manualmente su lastra radiografica da 2 operatori.

L'angolo di Cobb preiniziale in media è stato di 81,8°, postiniziale 49,6°, prefinale 50°, postfinale 41,8 con una correzione media del 49% mantenuta durante il trattamento (Figg. 1-4).

In corso di trattamento le complicanze più comuni sono state la rottura di barra<sup>5)</sup>, in un caso c'è stato il disancoraggio degli uncini craniali, in 3 casi artrosi spontanea, in un paziente è stato necessario rimuovere temporaneamente lo strumentario per problemi cutanei legati alla sua cromosomopatia. In un paziente in seguito a insufficiente controllo della curva è stato necessario rimuovere lo strumentario e applicare un distrattore costovertebrale.

In corso di AVPD in 3 casi si è verificata una breccia dura. Dopo AVPD 2 pazienti hanno subito un intervento di re-

visione per rottura della barra da verosimile pseudoartrosi. Un paziente ha sviluppato un'infezione profonda del sito chirurgico. In un paziente è stato necessario stabilizzare la cifosi ingravescente con un'artrosi vertebrale anteriore. 13 pazienti su 22 hanno avuto almeno una complicanza (59%) durante il trattamento complessivo.

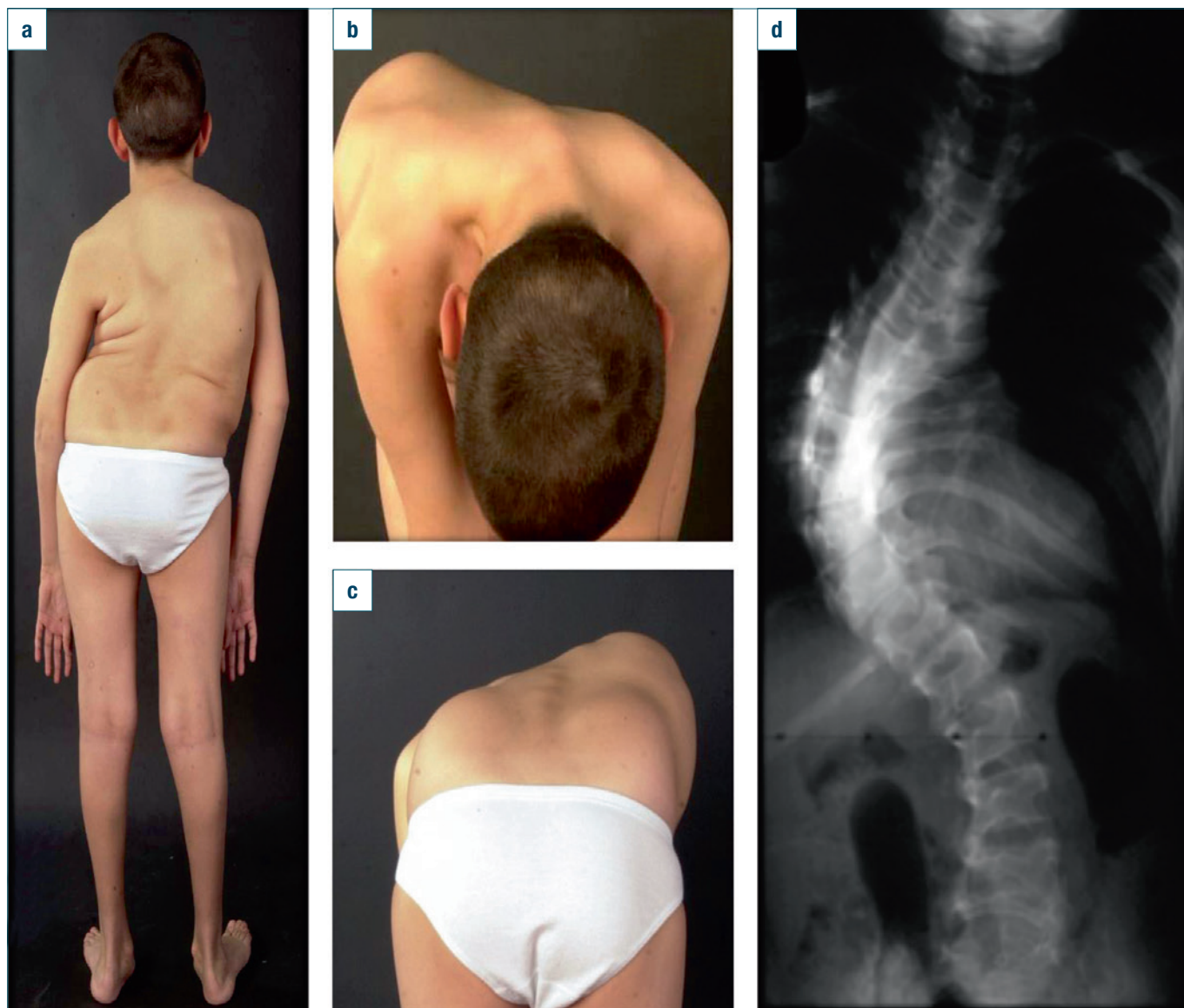
## Discussione

L'obiettivo dello studio è stato quello di valutare complessivamente l'efficacia delle GR in un gruppo eterogeneo di pazienti a fine trattamento. I pazienti affetti da EOS sono giunti alla nostra attenzione con una curva scoliotica rigida, progressiva che non rispondeva a trattamento conservativo. In passato l'unica tecnica a disposizione per questo tipo di deformità prevedeva una artrosi definitiva precoce per via posteriore al fine di bloccare l'evoluitività della curva scoliotica<sup>14)</sup>, ma questa tecnica arresta lo sviluppo del rachide e pertanto provoca insufficienza toracica. Inoltre è causa del fenomeno di "crankshaft" cioè aggravamento della curva scoliotica per la crescita residua dei corpi vertebrali in un rachide immaturo<sup>15)</sup>. È stata utilizzata anche la tecnica del single GR, ma nel tempo è stata dimostrata la migliore efficacia delle dual GR in termini di correzione della curva e riduzione del tasso di complicanze<sup>16)</sup>.

La distrazione dello strumentario è stata effettuata mediamente ogni 12 mesi e questo dato contrasta con la letteratura, in cui tra due allungamenti intercorrono mediamente 6-8 mesi<sup>17 18)</sup>. Nella nostra esperienza e in accordo con la letteratura, allungare con questa frequenza comporta aumentato rischio anestesilogico e aumentato rischio di infezioni e deiscenze delle ferite<sup>19 20)</sup>, associato anche all'impatto psicologico che le ripetute ospedalizzazioni hanno sui pazienti e sulle loro famiglie che molto spesso provengono da altre regioni<sup>21 22)</sup>.

In uno studio di Sankar et al. del 2011 è stato riportato che dopo ripetute distrazioni l'accrescimento della colonna vertebrale si arresta, questo fenomeno è stato definito "law of diminishing returns" (LDR) ed è stato interpretato come un progressivo irrigidimento del rachide immaturo dovuto ad anchilosi e artrosi spontanea<sup>23)</sup>. Nei 22 casi studiati l'aumento dell'intervallo di tempo fra un allungamento e il successivo non ha influito sul potenziale di crescita della colonna, non è dunque stata riscontrata LDR: è verosimile che con una frequenza più diradata, questa complicazione intervenga più tardivamente consentendo a nostro parere un maggiore allungamento del rachide toracolombare durante il periodo di trattamento.

Per quel che riguarda la correzione della curva in termini di angolo di Cobb possiamo notare che i risultati maggiori si sono ottenuti dopo il primo intervento, risultati che si



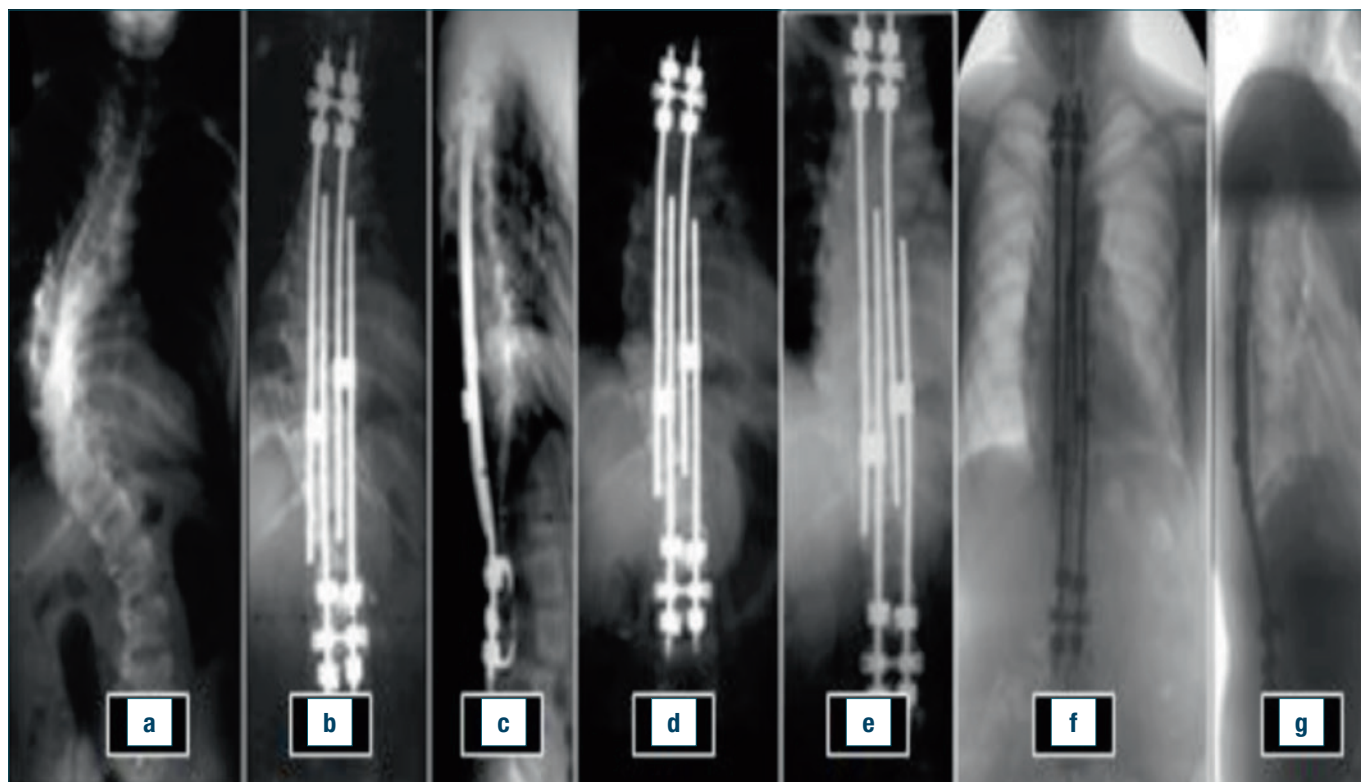
**Figura 1. A-B-C)** Scoliosi in sindrome di Marfan, paziente di 8 anni con indicazione a correzione con GR. Sono evidenti le asimmetrie delle spalle, dei fianchi e il gibbo toraco-lombare destro; **D)** Rx preiniziali angolo di Cobb 80°.

sono mantenuti nel tempo sino ad AVPD, con una correzione media del 49% mantenuta durante il trattamento. Sebbene i risultati della nostra casistica in termini di correzione dell'angolo di Cobb siano buoni, durante il periodo di trattamento è stato riscontrato un elevato numero di complicanze (59%) come disancoramento degli uncini, rottura di barra, artrodesi spontanea. Anche in letteratura si riscontrano dati simili: in uno studio del 2010 di Bess et al. in 81 pazienti su 140 (58%) si è riscontrata almeno una complicanza<sup>19,20</sup>.

Le complicanze correlate all'impianto, come la rottura di

barra, non hanno sempre causato aumento delle ospedalizzazioni, facendo coincidere la revisione chirurgica con l'intervento di allungamento.

In alcuni studi è stato riscontrato che le dual GR si associano ad aumentato rischio di deficit neurologico; le principali cause sono la correzione e la distrazione del rachide durante l'intervento di strumentazione vertebrale posteriore, pull-out delle viti peduncolari durante il follow-up e difficoltà nel posizionare le viti peduncolari nella chirurgia di revisione<sup>24</sup>. Nel nostro studio non sono stati riscontrati casi di deficit neurologico, in quanto sia durante l'interven-

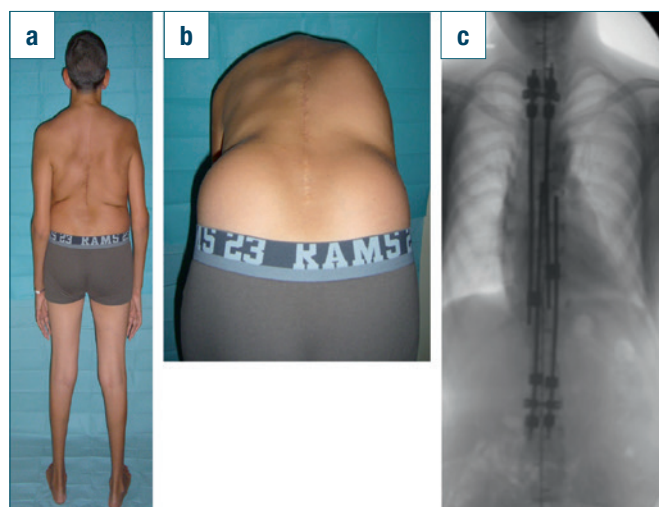


**Figura 2.** Medesimo paziente della Figura 1. **A)** Rx preiniziali angolo di Cobb 80°; **B-C)** Rx anteroposteriore e laterolaterale postiniziali, si osservano le GR unite dal connettore che ne consentirà l'allungamento, angolo di Cobb 45°; **D-E)** Rx anteroposteriore dopo gli interventi di allungamento a distanza rispettivamente di uno e due anni; **F-G)** Rx anteroposteriore e laterolaterale prefinali.

to di strumentazione vertebrale posteriore, sia durante le distrazioni sono stati monitorati i potenziali evocati sensitivi e motori oppure è stato effettuato il wake up test.

## Conclusioni

Le GR sono un trattamento chirurgico valido per le EOS, che vanno diagnosticate e trattate precocemente al fine di bloccare la progressione verso l'insufficienza respiratoria. Sono tuttavia una procedura con un alto tasso di complicanze e non esistono linee guida internazionali. Nella nostra esperienza è un trattamento che, nonostante le numerose complicanze, è valido e ben accettato dalle famiglie. Occorre sottolineare che l'acronimo EOS sottende un gruppo eterogeneo di condizioni clinico patologiche, pertanto questa tecnica può essere eseguita solamente in centri dove ortopedici e anestesisti abbiano una specifica preparazione.



**Figura 3.** Medesimo paziente della Figura 1. **A-B)** correzione della deformità a 4 anni dall'inizio del trattamento; **C)** Rx anteroposteriore angolo di Cobb 45°.

## Bibliografia

- 1 Williams BA, Matsumoto H, McCalla DJ, et al. *Development and initial validation of the Classification of Early-Onset Scoliosis (C-EOS)*. J Bone Joint Surg Am 2014;96-A:1359-67.
- 2 Miller MD, Thompson SR, Hart JA. *Review of orthopaedics*. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders, Elsevier 2012.
- 3 Cheung JPY, Samartzis D, Cheung KMC. *focus on management of early onset scoliosis*. The British Editorial Society of Bone and Joint Surgery 2013.
- 4 Pehrsson K, Larsson S, Oden A, et al. *Long-term follow-up of patients with untreated scoliosis: a study of mortality, causes of death, and symptoms*. Spine 1992;17:1091-6.
- 5 Herring JA. *Tachdjian's pediatric orthopaedics: from the Texas Scottish Rite Hospital for children*. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders, Elsevier 2013.
- 6 Diedrich O, von Strempel A, Schloz M, et al. *Long-term observation and management of resolving infantile idiopathic scoliosis a 25-year follow-up*. J Bone Joint Surg Br 2002;84:1030-5.
- 7 Richards BS, Bernstein RM, D'Amato CR, et al. *Standardization of criteria for adolescent idiopathic scoliosis brace studies: SRS Committee on Bracing and Nonoperative Management*. Spine 2005;30:2068-75; discussion 2076-2067.
- 8 Dimeglio A, Bonnel F. *Le rachis en croissance: scoliose, taille assise et puberté*. Paris-Berlin-Heidelberg: Springer-Verlag 1990.
- 9 Akbarnia BA. *Management themes in early onset scoliosis*. J Bone Joint Surg Am 2007;89(suppl 1):42-54.
- 10 Marchetti PG, Faldini A. *"End Fusion" in treatment of some progressive or severe scoliosis in childhood or early adolescence*. Orthop Trans 1978;2:271.
- 11 Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei O, et al. *Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study*. Spine (Phila Pa 1976) 2005;30(17 Suppl):S46-57.
- 12 Cheung KM, Cheung JP, Samartzis D, et al. *Magnetically controlled growing rods for severe spinal curvature in young children: a prospective case series*. Lancet 2012;379:1967-74.
- 13 Campbell RM Jr, Smith MD, Hell-Vocke AK. *Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge thoracostomy. Surgical technique*. J Bone Joint Surg Am 2004;86(Suppl 1):51-64.
- 14 Akbarnia BA. *Management themes in early onset scoliosis*. J Bone Joint Surg Am 2007;89 (suppl 1):42-54.
- 15 Murphy RF, Mooney JF 3<sup>rd</sup>. *The crankshaft phenomenon*. J Am Acad Orthop Surg 2017;25:e185-e93.
- 16 Xu GJ, Fu X, Tian P, et al. *Comparison of single and dual growing rods in the treatment of early onset scoliosis: a meta-analysis*. J Orthop Surg Res 2016;11:80.
- 17 Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei O, et al. *Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study*. Spine (Phila Pa 1976) 2005;30(17 Suppl):S46-S57.
- 18 Odent T, Ilharreborde B, Miladi L, et al; Scoliosis Study Group (Groupe d'étude de la scoliose); French Society of Pediatric Orthopedics (SOFOP). *Fusionless surgery in early-onset scoliosis*. Orthop Traumatol Surg Res 2015;101(6 Suppl):S281-8.
- 19 Bess S, Akbarnia BA, Thompson GH, et al. *Complications of growing-rod treatment for early-onset scoliosis: analysis of one hundred and forty patients*. J Bone Joint Surg Am 2010;92:2533-43.
- 20 Kabirian N, Akbarnia BA, Pawelek JB, et al. *Deep surgical site infection following 2344 growing-rod procedures for early onset scoliosis. Risk factors and clinical consequences*. J Bone Joint Surg Am 2014;96:e128(1-8).
- 21 Caldas JC, Pais-Ribeiro JL, Carneiro SR. *General anesthesia, surgery and hospitalization in children and their effects upon cognitive, academic, emotional and sociobehavioral development: a review*. Paediatr Anaesth 2004;14:910-5.
- 22 Kain ZN, Mayes LC, O'Connor TZ, et al. *Preoperative anxiety in children: predictors and outcomes*. Arch Pediatr Adolesc Med 1996;150:1238-4.
- 23 Sankar WN, Skaggs DL, Yazici M, et al. *Lengthening of dual growing rods and the law of diminishing returns*. Spine (Phila Pa 1976) 2011;36:806-9.
- 24 Helenius I, Oksanen H, McClung A, et al. *Outcomes of growing rod surgery for severe versus moderate early-onset scoliosis: a matched comparative study*. Bone Joint J 2018;100-B.

Gli Autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interesse con l'argomento trattato nell'articolo.