



Paola Zarantonello (foto)  
Lucrezia Leggi  
Tiziana Greggi

IRCCS Istituto Ortopedico Rizzoli, Bologna

## Il trattamento delle scoliosi a insorgenza precoce: cosa c'è di nuovo?

*Treatment of early onset scoliosis: what's new?*

### Riassunto

La scoliosi a insorgenza precoce (EOS) è una deformità della colonna che compare in bambini di età inferiore ai 10 anni. È una patologia spesso misconosciuta che può portare a conseguenze severe se non trattata, in particolare riguardanti l'apparato cardio-respiratorio. Il trattamento rappresenta ancora oggi una sfida, a causa della disomogeneità e solitamente aggressività dei quadri e non vi sono ancora al momento linee guida definite. Il trattamento conservativo ha solitamente un'efficacia limitata, mentre quello chirurgico di artrodesi strumentata definitiva è da limitare a pochi casi selezionati, in quanto determina un blocco precoce dello sviluppo del rachide e del torace. Di recente diffusione, le tecniche *fusionless* sono preferite in pazienti affetti da EOS con l'obiettivo di controllare la deformità e ritardare al più possibile l'artrodesi definitiva, permettendo la crescita della colonna e della gabbia toracica.

**Parole chiave:** scoliosi a insorgenza precoce, trattamento, fusionless, VEPTR, growing rod

### Summary

*Early onset scoliosis (EOS) is a spine deformity with onset before age 10 years. It is a pathology that is often misunderstood, with a high risk of consequences for the cardio-respiratory system, with pulmonary function impairment if no treated. The treatment of EOS is yet a challenge because of its inhomogeneity and aggressiveness and there are no guidelines in literature. The conservative treatment has often limited effectiveness. The surgical definitive instrumented arthrodesis should be limited to selected patients because of the premature arrest in spine and chest development. Recent advances in surgical treatment show the diffusion of the "fusionless" implants for growing patient affected by EOS. Its principal aim is to control the deformity, allowing the spine and chest development and delaying the definitive treatment.*

**Key words:** early onset scoliosis, treatment, fusionless, VEPTR, growing rod

La scoliosi a insorgenza precoce, (*early onset scoliosis*, EOS), è definita come una condizione scoliotica che compare in un bambino al di sotto dei dieci anni<sup>1</sup>. L'eziologia delle EOS è rappresentata da un'ampia disomogeneità e spazia da condizioni idiopatiche a forme congenite associate a malformazioni vertebrali o correlate a forme sindromiche o neuromuscolari<sup>2</sup>. È una patologia poco frequente, spesso misconosciuta, con un'incidenza della forma idiopatica che non raggiunge l'1% del totale delle scoliosi<sup>3</sup>. La classificazione delle EOS si basa sull'eziologia della curva, sulla gravità (valutata in gradi Cobb) e sull'entità della cifosi<sup>4,5</sup>. Per le forme idiopatiche, si distinguono quelle infantili, che compaiono prima dei 3 anni, e quelle giovanili, il cui esordio risulta tra i 4 e i 10 anni.

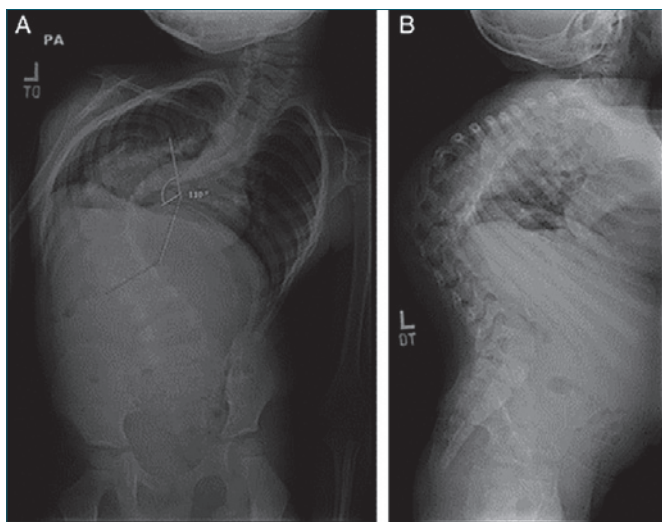
### Indirizzo per la corrispondenza:

**Paola Zarantonello**  
Istituto Ortopedico Rizzoli  
via Pupilli, 1  
40136 Bologna  
**E-mail:** [paola.zarantonello@ior.it](mailto:paola.zarantonello@ior.it)

EOS è una condizione che può compromettere gravemente la salute del bambino, poiché compare durante un periodo critico dello sviluppo polmonare<sup>6-8</sup>. Se severa e non trattata, EOS può determinare una sindrome polmonare di tipo restrittivo, con riduzione della compliance toracica e della funzionalità respiratoria, sfociando in una compromissione cardiocircolatoria fino al core polmonare<sup>9</sup>. Per tale motivo a EOS si associa un'augmentata mortalità in rapporto alla popolazione generale. Questo in particolare si può verificare se la comparsa della curva risulta precedente ai 5 anni di età, quando l'apparato respiratorio ancora fortemente immaturo presenta un numero di alveoli non ancora completo e un volume polmonare fortemente ridotto. Per tale motivo il trattamento delle EOS ha come obiettivo principale quello di preservare il più possibile la funzionalità polmonare e permettere uno sviluppo adeguato dell'apparato cardio-respiratorio.

## Il trattamento

Il trattamento di un EOS rimane una sfida in quanto si tratta di deformità solitamente rapidamente evolutive e non esistono ancora a oggi definite linee guida. In base all'entità della curva, l'atteggiamento del clinico può limitarsi alla semplice osservazione con controllo evolutivo o richiedere un trattamento, conservativo con busto ortopedico o chirurgico, a cui si deve sempre associare la pratica di un'attività sportiva. Indicazioni per il trattamento conservativo con busto ortopedico risultano essere curve di entità  $> 25^\circ$  Cobb, curve progressive o un RVAD (rib-vertebral angle difference)  $> 20^\circ$ <sup>10-12</sup>.



**Figura 1.** Studio radiografico di paziente affetta da EOS severa - Rx rachide in due proiezioni in ortostatismo.

È stata però riscontrata una limitata efficacia del trattamento conservativo nei pazienti affetti da EOS, soprattutto in caso di scoliosi congenite e neuromuscolari, a causa delle caratteristiche di aggressività ed evolutività della curva<sup>13</sup>. È noto che il trattamento con busto ortopedico, anche nelle scoliosi non idiopatiche, se precocemente intrapreso e correttamente seguito, permetta di ritardare od evitare il trattamento chirurgico<sup>14-16</sup>. Esso richiede un utilizzo prolungato nel tempo e la sua efficacia spesso dipende dalla collaborazione del paziente e della famiglia; per tale motivo in molti casi è poco accettato o mal tollerato, specialmente per i piccoli pazienti con curve prossimali toraciche che richiedono l'uso di un busto alto tipo Milwaukee. EOS di grave entità, che non risultano più controllate da un trattamento conservativo a causa della loro severità o perché il paziente non risulta compliant, possono richiedere un trattamento chirurgico.

## Trattamento chirurgico

### Artrodesi vertebrale

L'artrodesi strumentata rappresenta una tecnica di fusione definitiva sostenuta in passato anche per bambini con gravi curve scoliotiche progressive, in particolare se congenite. Tuttavia, è noto che la fusione vertebrale precoce in un bambino possa avere conseguenze negative, in particolare sull'apparato toraco-polmonare. Numerosi studi sulla crescita del rachide di Dimeglio et al.<sup>17-19</sup> hanno dimostrato che il periodo più rapido di crescita della colonna risulti essere entro i primi 5 anni di vita, dove si evidenzia una velocità di crescita di 2 cm/anno; tra i 5 e i 10 anni di età la crescita della colonna invece continua con un ritmo marcatamente più lento (circa 1 cm/anno), per riprendere la velocità precedente durante lo sviluppo adolescenziale. L'altezza della colonna vertebrale toracica è in media di 11 cm nel neonato, 18 cm dall'età 5 anni e 22 centimetri all'età di 10 anni. Per tale motivo il trattamento chirurgico delle EOS ha visto negli ultimi anni un significativo sviluppo grazie all'introduzione di moderni impianti *fusionless* che permettono di mantenere una buona correzione e controllo sulla curva, senza limitare la crescita toracica, polmonare e spinale del paziente, per raggiungere nella migliore condizione possibile la maturità scheletrica. La tecnica chirurgica che si decide di intraprendere dipende principalmente dall'età del paziente, dal tipo di curva, dalla sua severità e dalla potenzialità di progressione.

### Chirurgia *fusionless*

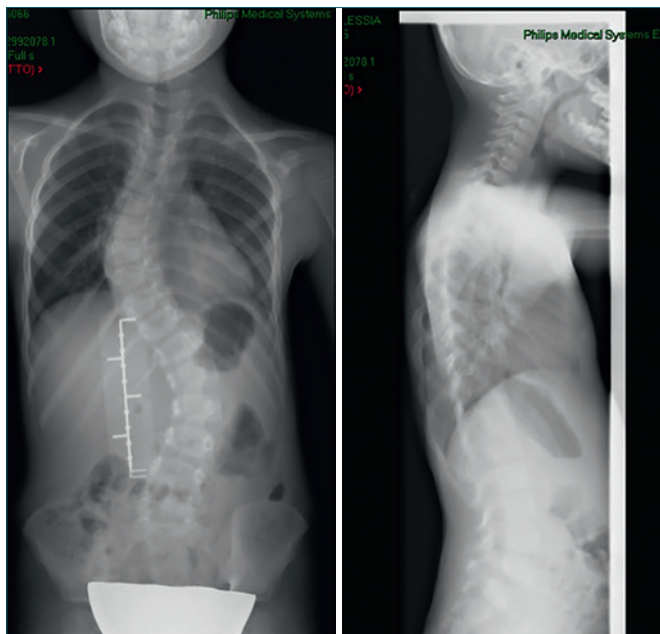
I sistemi *fusionless* sono utilizzati per trattare pazienti immaturi con deformità severe ed evolutive, permettono di

mantenere un controllo sulla deformità evitando l'artrodesi vertebrale e ritardando l'intervento chirurgico definitivo. Sono impianti che impongono una forza in distrazione sulla colonna, ancorandosi con artrodesi selettiva prossimale e distalmente rispetto alla curva scoliotica.

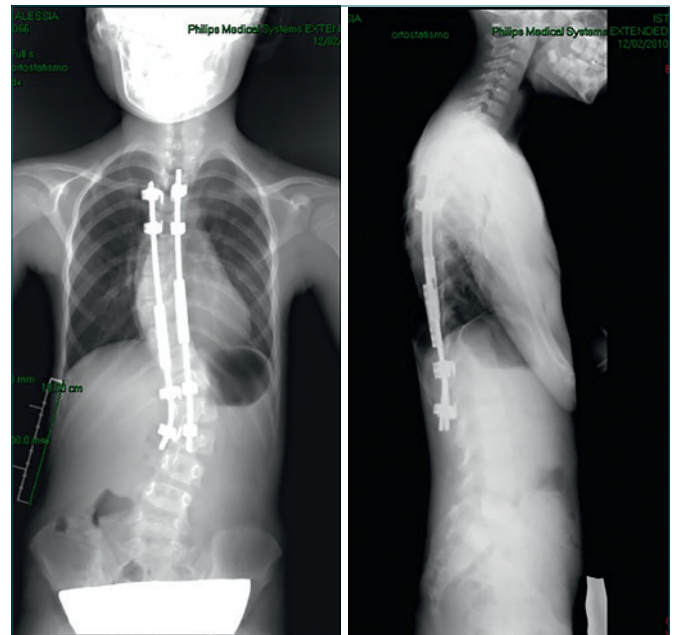
## Growing rods (GR)

L'impianto GR è un sistema meccanico divulgato da Akbarnia e McCarthy<sup>20</sup> costituito da uno o due barre allungabili applicate agli estremi di un segmento spinale con deformità. Ciascuna barra viene ancorata con viti o uncini tramite fusione selettiva solo ai tratti vertebrali prossimale e distale alla curva scoliotica, mentre il tratto interposto tra i due siti di ancoraggio non viene appositamente fuso. Ogni barra viene periodicamente allungata solitamente ogni 6-8 mesi tramite un accesso chirurgico mininvasivo, ponendo in distrazione il tratto di rachide rimasto libero<sup>21</sup> (Figg. 2, 3).

Una volta che viene raggiunta la massima crescita spinale o la maturità scheletrica, si esegue l'intervento di artrodesi strumentata definitiva. Il sistema GR permette un buon controllo della progressione della curva, correggendo gradualmente la deformità. Studi in letteratura hanno evidenziato come la variazione della principale curva scoliotica dipenda, tra le altre cose, anche dagli intervalli di tempo in



**Figura 2.** AP-LL: paziente di 6 anni affetto da EOS. Studio radiografico preoperatorio - Rx rachide panoramico in 2 proiezioni in ortostatismo.



**Figura 3.** AP-LL: studio radiografico postoperatorio dopo intervento di strumentazione con sistema GR - Rx rachide panoramico in 2 proiezioni in ortostatismo.

cui gli allungamenti vengono svolti. Se essi risultano essere inferiori ai 6 mesi, l'andamento della curva sembra migliorare progressivamente, ma tale procedura presenta un numero elevato di interventi chirurgici e anestesie, aumentando l'incidenza di infezioni. Se gli allungamenti invece vengono svolti ogni 6 mesi o più, l'andamento della curva presenta un trend fluttuante, con una maggior correzione all'intervento di posizionamento del primo impianto e una correzione ancora presente, ma meno marcata, ai successivi allungamenti, probabilmente per una spontanea autofusione della colonna a seguito del trattamento chirurgico<sup>21-23</sup>. Sankar et al.<sup>24</sup>, tramite uno studio su 38 pazienti affetti da EOS e trattati con GR e allungamenti in media ogni 6,8 mesi, hanno introdotto per tale motivo la cosiddetta *law of diminishing returns*, poiché il netto guadagno ottenuto alla prima correzione (da una media di 74° Cobb preoperatori a 36° Cobb postoperatori), si è dimostrato ridursi con ogni successivo allungamento.

Lo svantaggio principale di questa tecnica è correlato ai numerosi interventi chirurgici e alle ripetute anestesie a cui il paziente deve essere sottoposto. Tra le complicanze, con un indice che oscilla tra l'8 e il 50%<sup>25-27</sup>, si annoverano infezioni cutanee solitamente superficiali e di lieve entità, mobilizzazione o rottura dei mezzi di sintesi e raramente comparsa di cifosi giunzionale<sup>26,28</sup>.



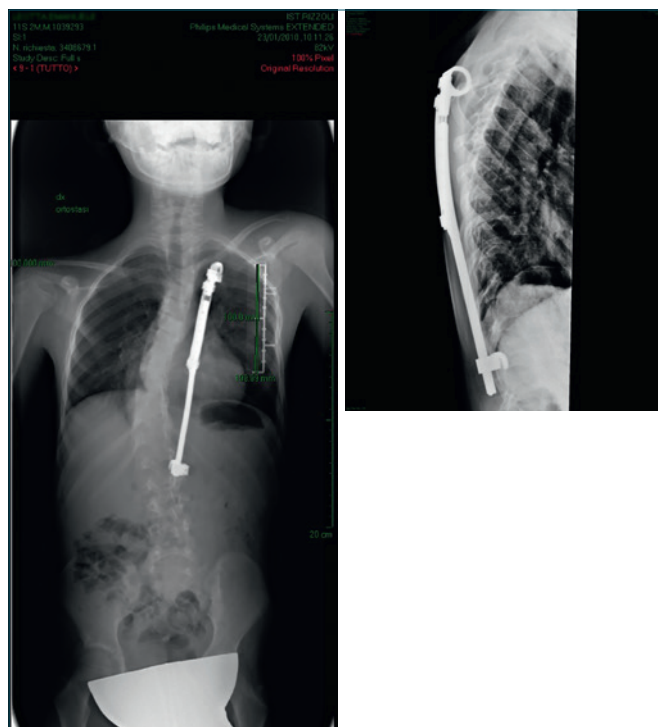
## Vertical expandable prosthetic titanium (VEPTR)

Il VEPTR è un sistema allungabile *fusionless* messo a punto da B. Campbell per il trattamento dei pazienti ancora scheletricamente immaturi con scoliosi associata a un'importante deformità toracica o ad altre condizioni come fusioni costali multiple, aplasia costale o ipoplasie toraciche severe. Il sistema VEPTR, in maniera simile al GR, agisce ponendo in distrazione il tratto di deformità compreso tra i due siti di ancoraggio, ma si differenzia dal GR in quanto almeno una delle due sedi di ancoraggio di ciascuna barra risulta costale (costo-costale, costo-spinale o costo-pelvico)<sup>29</sup>. Ciò permette un'azione indiretta sia sul rachide sia sul torace, sempre preservando la crescita spinale (Figg. 4, 5).

Poiché anche in questo caso il sistema è meccanico, anche il trattamento con VEPTR prevede allungamenti periodici programmati svolti ogni 6-8 mesi tramite accesso chirurgico mininvasivo. Come per il GR, il principale svantaggio di questo sistema è correlato ai numerosi interventi chirurgici in anestesia generale. Bachabi et al.<sup>30</sup> in un recente studio hanno confrontato un gruppo di 50 pazienti trattati per EOS con GR e un secondo gruppo di 22 pazienti trattati con VEPTR. Nonostante il minor numero di allungamenti ( $10 \pm 4$  vs  $15 \pm 4,2$ ) il primo gruppo ha mostrato un miglioramento maggiore della deformità rispetto al secondo, un maggior guadagno in altezza del tronco e una minor incidenza di complicanze della ferita chirurgica. Si tratta ovviamente di pazienti con deformità differenti, per cui il confronto non risulta essere sempre indicato.



**Figura 4.** AP-LL: paziente di 7 anni affetto da EOS idiopatica. Studio radiografico preoperatorio - Rx rachide panoramico in 2 proiezioni in ortostatismo.



**Figura 5.** AP-LL: studio radiografico postoperatorio dopo intervento di strumentazione con sistema VEPTR-Rx rachide panoramico in 2 proiezioni in ortostatismo.

## Magnetically controlled growing rods (M-GR)

Per tale motivo nell'ultimo decennio hanno avuto ampia diffusione i sistemi con barre allungabili, controllate da remoto tramite un sistema magnetico (M-GR). Essi sono costituiti da uno o due barre allungabili che vengono ancorate, come per i sistemi meccanici, in sede prossimale e distale alla curva scoliotica e agiscono ponendo la deformità in distrazione, secondo la medesima modalità di azione. L'allungamento in questi casi avviene in ambiente ambulatoriale da remoto tramite un magnete esterno in media ogni 2 mesi (Figg. 6-8).

Ciò permette di evitare i numerosi interventi chirurgici e le prolungate ospedalizzazioni, riducendo le complicanze a esse correlati con notevole beneficio per i pazienti. L'efficacia e la sicurezza di questi sistemi è stata dimostrata in letteratura, documentando un'azione correttiva simile ai sistemi GR meccanici a due anni di follow-up<sup>31</sup>. Una recente review della letteratura ha dimostrato come non si evidenzino significative differenze per quanto riguarda il miglioramento delle curve scoliotiche in Cobb confrontando pazienti trattati con GR convenzionale e con M-GR<sup>32,33</sup>. La principale controindicazione del M-GR, da non sottovalutare, risulta l'impossibilità di sottoporre i pazienti in trat-

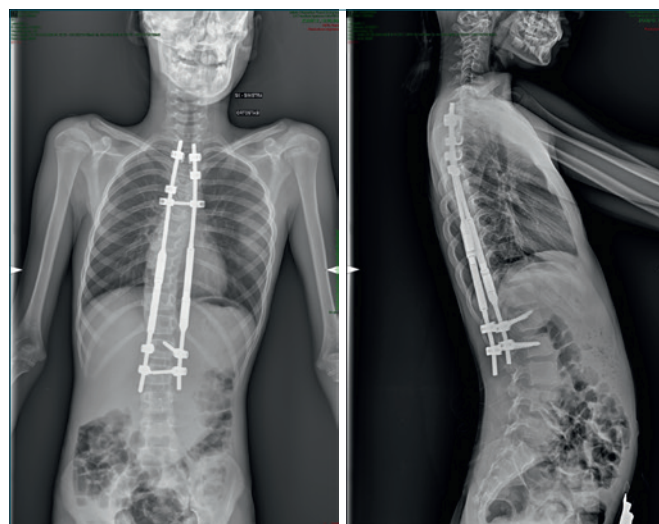


**Figura 6.** AP-LL: paziente di 9 anni affetto da EOS. Studio radiografico preoperatorio - Rx rachide panoramico in 2 proiezioni in ortostatismo.

tamento a studio con RM, che può essere necessaria in pazienti affetti da anomalie mieloradicolarie.

## Conclusioni

La scoliosi a insorgenza precoce rappresenta una sfida difficile per il medico, le famiglie e i piccoli pazienti. Coinvolgono pazienti in età ancora immatura, determinando conseguenze talora devastanti sullo sviluppo del bambino e sulla sua funzionalità cardiorespiratoria. Gli strumenti di gestione convenzionali, come il trattamento conservativo con busto ortopedico o quello chirurgico con artrodesi strumentata, non risultano spesso efficaci o adeguati. La necessità di un trattamento di curve severe ed evolutive che permettesse di mantenere la crescita del rachide al fine di raggiungere la maturità scheletrica nella migliore condizione possibile ha portato allo sviluppo e diffusione di sistemi allungabili *fusionless*. Tramite una fusione selettiva ai segmenti adiacenti la deformità, essi permettono di controllare la curva scoliotica ponendo il tratto in distrazione, ma senza impedire la crescita del paziente. A fianco dei noti sistemi meccanici (GR e VEPTR), che richiedono



**Figura 7.** AP-LL: studio radiografico postoperatorio dopo intervento di strumentazione con sistema M-GR - Rx rachide panoramico in 2 proiezioni in ortostatismo.



**Figura 8.** Periodico allungamento in ambiente ambulatoriale di paziente sottoposta a trattamento con M-GR.

numerosi interventi chirurgici in anestesia generale per i periodici allungamenti, si stanno sempre più diffondendo i sistemi allungabili con controllo remoto magnetico (M-GR), che tramite allungamenti non invasivi, riducono la necessità di frequenti interventi e di conseguenza i già citati aspetti negativi per i bambini e genitori.

Tuttavia, come per ogni nuova tecnologia, sono necessari ulteriori studi per ridurre ulteriormente le complicazioni e migliorare i risultati nei bambini sottoposti a trattamento per la scoliosi a insorgenza precoce.

## Bibliografia

- 1 Dickson RA. *Conservative treatment for idiopathic scoliosis*. J Bone Joint Surg Br 1985;80:176-81.
- 2 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;96:1359-67. doi: 10.2106/JBJS.M.00253.
- 3 Riseborough EJ, Wynne-Davies R. *A genetic survey of idiopathic scoliosis in Boston, Massachusetts*. J Bone Joint Surg Am 1973;55:974-82.
- 4 William BA, Matsumoto H, McCalla DJ, et al. *Development and initial validation of the Classification of Early-Onset Scoliosis (C-EOS)*. J Bone Joint Surg 2014;96:1359-67. doi: 10.2106/JBJS.M.00253.
- 5 Cyr M, Hilaire ST, Pan Z, et al.; *Children's Spine Study Group, Growing Spine Study Group*. *Classification of early onset scoliosis has excellent interobserver and intraobserver reliability*. J Pediatr Orthop 2017;37:e1-e3. doi: 10.1097/BPO.0000000000000688.
- 6 Dunnill MS. *Postnatal growth of the lung*. Thorax 1962;17:329-33.
- 7 Herring MJ, Putney LF, Wyatt G, et al. *Growth of alveoli during postnatal development in humans based on stereological estimation*. Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol 2014;307:L338-44. doi: 10.1152/ajplung.00094.2014.
- 8 Thurlbeck WM. *Postnatal human lung growth*. Thorax 1982;37:564-71. doi: 10.1136/thx.37.8.564.
- 9 Olson JC, Kurek KC, Mehta HP, et al. *Expansion thoracoplasty affects lung growth and morphology in a rabbit model: a pilot study*. Clin Orthop Relat Res 2011;469:1375-82. doi: 10.1007/s11999-011-1807-0.
- 10 Sanders JO, D'Astous J, Fitzgerald M, et al. *Derotational casting for progressive infantile scoliosis*. J Pediatr Orthop 2009;29:581-7. doi: 10.1097/BPO.0b013e3181b2f8df.
- 11 Yang S, Andras LM, Redding GJ, et al. *Early-onset scoliosis: a review of history, current treatment, and future directions*. Pediatrics 2016;137(1). doi: 10.1542/peds.2015-0709.
- 12 Metha MH. *The rib-vertebra angle in the early diagnosis between resolving and progressive infantile scoliosis*. J Bone Joint Surg Br 1972;54:230-43.
- 13 Smith JR, Samdani AF, Pahys J, et al. *The role of bracing, casting, and vertical expandable prosthetic titanium rib for the treatment of infantile idiopathic scoliosis: a single-institution experience with 31 consecutive patients. Clinical article*. J Neurosurg Spine 2009;11:3-8. doi: 10.3171/2009.1.SPINE08253.
- 14 Demirkiran HG, Bekmez S, Celilov R, et al. *Serial derotational casting in congenital scoliosis as a time-buying strategy*. J Pediatr Orthop 2015;35:43-9. doi: 10.1097/BPO.0000000000000229.
- 15 Waldron SR, Poe-Kochert C, Son-Hing JP, et al. *Early onset scoliosis: the value of serial Risser casts*. J Pediatr Orthop 2013;33:775-80. doi: 10.1097/BPO.0000000000000072.
- 16 Baulesh DM, Huh J, Judkins T, et al. *The role of serial casting in early-onset scoliosis (EOS)*. J Pediatr Orthop 2012;32:658-63. doi: 10.1097/BPO.0b013e318269c438.
- 17 Canavese F, Dimeglio A. *Normal and abnormal spine and thoracic cage development*. World J Orthop 2013;4:167-174. doi: 10.5312/wjo.v4.i4.167.
- 18 Dimeglio A. *Growth of the spine before age 5 years*. J Pediatr Orthop B 1992;1:102-7. doi: 10.1097/BPB.0b013e32832f06d5.
- 19 Dimeglio A, Canavese F. *The growing spine: how spinal deformities influence normal spine and thoracic cage growth*. Eur Spine J 2012;21:64-70. doi: 10.1007/s00586-011-1983-3.
- 20 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.
- 21 Akbarnia BA, Breakwell LM, Marks DS, et al.; *Growing Spine Study Group*. *Dual growing rod technique followed for three to eleven years until final fusion: the effect of frequency of lengthening*. Spine 2008;33:984-90. doi: 10.1097/BRS.0b013e31816c8b4e.
- 22 Zarantonello P, Tedesco G, Maredi E, et al. *A retrospective study on dual growing rod at the end of treatment*. J Spine 2018;7:423.
- 23 Cahill PJ, Marvil S, Cuddihy L, et al. *Autofusion in the immature spine treated with growing rods*. Spine (Phila Pa 1976) 2010;35:E1199-203. doi: 10.1097/BRS.0b013e3181e21b50.
- 24 Sankar WN, Skaggs DL, Yazici M, et al. *Lengthening of dual growing rods and the law of diminishing returns*. Spine 2011;36:806-9. doi: 10.1097/BRS.0b013e318214d78f.
- 25 Moe JH, Kharrat K, Winter RB, et al. *Harrington instrumentation without fusion plus external orthotic support for the treatment of difficult curvature problems in young children*. Clin Orthop 1984;(185):35-45.
- 26 Thompson GH, Akbarnia BA, Campbell RM. *Growing rod techniques in early-onset scoliosis*. J Pediatr Orthop 2007;27:354-61. doi: 10.1097/BPO.0b013e31803333ee.
- 27 Hell AK, Campbell RM, Hefti F. *The vertical expandable prosthetic titanium rib implant for the treatment of thoracic insufficiency syndrome associated with congenital and neuromuscular scoliosis in young children*. J Pediatr Orthop Part B 2005;14: 287-93.
- 28 Yang JS, Sponseller PD, Thompson GH, et al.; *Growing Spine Study Group*. *Growing rod fractures: risk factors and opportunities for prevention*. Spine 2011;36:1639-44. doi: 10.1097/BRS.0b013e31822a982f.
- 29 Campbell RM, Smith MD, Hell-Vocke AK. *Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge thoracotomy. Surgical technique*. J Bone Joint Surg Am 2004;86-A Suppl 1:51-64.

- <sup>30</sup> Bachabi M, McClung A, Pawelek JB, et al.; Children's Spine Study Group. Growing Spine Study Group. *Idiopathic early-onset scoliosis: growing rods versus vertically expandable prosthetic titanium ribs at 5-year follow-up*. J Pediatr Orthop 2018 Jun 8. doi: 10.1097/BPO.0000000000001202.
- <sup>31</sup> 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(9830):1967-74. doi: 10.1016/S0140-6736(12)60112-3.
- <sup>32</sup> Tang N, Zhao H, Shen JX, et al. *Magnetically controlled growing rod for early-onset scoliosis: systematic review and meta-analysis*. World Neurosurg. 2019 Feb 1. doi: 10.1016/j.wneu.2019.01.136.
- <sup>33</sup> Subramanian T, Ahmad A, Mardare DM, et al. *A six-year observational study of 31 children with early-onset scoliosis treated using magnetically controlled growing rods with a minimum follow-up of two years*. Bone Joint J 2018;100-B:1187-200. doi: 10.1302/0301-620X.100B9.BJJ-2018-0031.R2.

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