

Barbara Jasiewicz, Tomasz Potaczek,
Maciej Tęsiorowski, Jakub Adamczyk

Klinika Ortopedii i Rehabilitacji
Collegium Medicum Uniwersytetu
Jagiellońskiego, Zakopane
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. med.
Daniel Zarzycki

Address for correspondence/
Adres do korespondencji:
Barbara Jasiewicz
Balzera 15, 34-500 Zakopane
tel. 18 2022133
mail: basiajasiewicz@op.pl

Received: 07.05.2012

Accepted: 30.05.2012

Published: 10.06.2012

STATISTIC STATYSTYKA

Word count Liczba słów	2157/1821
Tables Tabele	3
Figures Ryciny	6
References Piśmiennictwo	19

Operative treatment of spinal deformities in patients with neurofibromatosis

Leczenie operacyjne deformacji kręgosłupa u chorych z nerwiakowłókniakowością

Original article/Artykuł oryginalny

© J SPINE SURG 1 (3) 2012

Abstract

Introduction. Neurofibromatosis is a hereditary disorder, in which scoliosis is the most common orthopedic problem. The goal of this study is a retrospective analysis of results of scoliosis surgery in patients with neurofibromatosis, depending on the type of spinal deformity, and with assessment of spinal balance both in coronal and sagittal planes.

Material consists of 28 consecutive patients with von Recklinghausen disease, treated surgically due to scoliosis – in 7. At the surgery, average patients' age was 13.5 yrs. The mean follow up period was 5.4yrs.

Methods. Radiologic data before and after treatment were analyzed as well as at last control examination. Type of surgery and intra- and postoperative complications were noted.

Posterior fusion was performed in 11 patients, anterior fusion (with or without instrumentation) and posterior fusion with implants in second stage – 8 cases, anterior release + posterior fusion (one operation) – 8 patients, anterior fusion with implants – 1 case.

Results. Prior to surgery, average Cobb angle was 85.3°, and it decreased postoperatively to 53.8°. At follow up mean Cobb angle was 60.8°, so mean final correction was 28.2%. Preoperatively, the mean kyphosis angle was 63° and lordosis angle was 41°. After surgery kyphosis equaled 56.4° and after follow up period 68.9°. After surgery the mean lumbar lordosis was 39.7° and 48° at last examination. Before surgery mean coronal balance was 5.3mm, after treatment -3.3mm, and after follow up -11.3mm. Sagittal imbalance was reported in 16 cases before treatment, in 10 cases after surgery and in 13 cases after follow up.

Conclusion. Correction achieved in scoliosis with neurofibromatosis is smaller than in idiopathic scoliosis, and surgery is connected with greater risk of loss of correction. Correction of pre-existing sagittal imbalance is very difficult. Wide anterior release and posterior fusion seems to be the best surgical solution.

Key words: scoliosis, neurofibromatosis, Recklinghausen disease, surgery

Streszczenie

Wstęp. Nerwiakowłókniakowość jest genetycznie uwarunkowanym schorzeniem w którym skrzywienie kręgosłupa jest najczęstszym problemem ortopedycznym. Celem pracy jest retrospektywna ocena wyników leczenia operacyjnego skolioz w nerwiakowłókniakowości w zależności od typu skoliozy, z uwzględnieniem zachowania się deformacji zarówno w płaszczyźnie czołowej jak i strzałkowej.

Material obejmuje 28 chorych z rozpoznaniem choroby Recklinghausena, operowanych z powodu skoliozy w latach 1986-2008. Skolioza dystroficzna występowała u 21 chorych, a skolioza "idiopatyczna" u 7. Wiek w chwili operacji wynosił średnio 13,5 lat. Okres obserwacji był równy średnio 5,4 lat.

Metodyka. Analizowano dane radiologiczne przed i po operacji oraz po okresie obserwacji. Oceniano rodzaj operacji oraz powikłania śród- i pooperacyjne.

Ogółem spondylodezę tylną wykonano u 11 chorych, spondylodezę przednią (z lub bez instrumentarium) i w drugim etapie spondylodezę tylną z instrumentarium – u 8 chorych, jednoetapowo uwolnienie przednie + spondylodeza tylna – u 8 chorych, spondylodeza przednia z instrumentarium – u 1 chorego.

Wyniki. Przed operacją średnia wielkość skrzywienia wynosiła 85,3°. Bezpośrednio po operacji wartość zmniejszyła się do 53,8°; aby po w okresie obserwacji wynieść 60,8°. Ostateczna korekcja wynosiła średnio 28,2%. Średni kąt kifozy piersiowej wynosił przed operacją 63°, a kąt lordozy 41°. Po operacji kąt kifozy wynosił średnio 56,4° a po okresie obserwacji 68,9°. Kąt lordozy po operacji wynosił średnio 39,7°, a podczas badania kontrolnego 48°. Balans czołowy przed operacją wynosił średnio 5,3mm, po operacji -3,3mm, a po okresie obserwacji -11,3mm. Przed operacją zaburzenie balansu strzałkowego występowało u 16 chorych. Zły balans strzałkowy po operacji występował u 10 chorych, a podczas ostatniej kontroli u 13 chorych.

Wnioski. Leczenie operacyjne skolioz w nerwiakowłóknikowości jest związane z mniejszą korekcją i większym ryzykiem utraty korekcji niż w skoliozach idiopatycznych. Istniejące przed operacją zaburzenie balansu strzałkowego jest trudne do skorygowania. Rozległe uwolnienie przednie i spondylodeza tylna wydaje się być najlepszym rozwiązaniem operacyjnym.

Słowa kluczowe: skolioza, nerwiakowłóknikowość, choroba Recklinghausena, leczenie operacyjne

INTRODUCTION

Neurofibromatosis is a genetically predisposed disorder that has been known for several centuries already. However, it was described only in 1882 by F. von Recklinghausen. Orthopedists are mainly interested by neurofibromatosis type I, as its problems are motor organ-related (1,2). Scoliosis A constitutes its typical disorder, and kyphoscoliosis more exactly, occurring in 15-20% patients (3). Spine deformities are divided into 4 types, including 'non-dystrophic' type I – it is basically close to the simple, 'idiopathic' scoliosis. Types II-IV are called dystrophic (4,5). The clinical image is quite typical: as spine curvatures may reach significant sizes and occur in great rotation and with kyphotic component, this silhouette deformity is big with a visible costal protuberance and torso balance disorder. The conservative treatment, especially in dystrophic scoliosis is very frequently ineffective, and many authors underline the necessity of an early and quite extensive surgical treatment (6). Most authors agree that the surgical treatment is arguable, but they highlight the increased risk of complications and progression of deformities even after reaching spondylosis (7,8). Starting with Winter, many authors have presented the results of surgical treatment by means of many techniques. However, there are not many case studies focusing on the analysis of not only the size of scoliosis correction, but also changes in the frontal and sagittal balance (9).

The aim of the work is a retrospective evaluation of results at one center in scoliosis surgical treatment in neurofibromatosis depending on the type of scoliosis. The Authors will analyze the deformity both in frontal and sagittal plane.

MATERIAL

My work is of a retrospective nature. The criteria of including to the examined group were the following: spine surgery due to scoliosis in the process of Recklinghausen disease, complete pre- and postoperative radiological documentation as well as documentation after the observation period >1year. The above criteria were met by 28 out of 41 operated on patients in the years 1986-2008 due to scoliosis in the course of Recklinghausen disease. These were 12 women and 16 men, operated on in the average age of 13,5 years \pm 3 (7-19). All patients were fulfilling the international clinical criteria of Rec-

WSTĘP

Nerwiakowłóknikowość jest genetycznie uwarunkowanym schorzeniem znanym od kilku wieków, chociaż F.von Recklinghausen opisał ją dopiero w 1882 roku. Zainteresowanie ortopedów budzi głównie typ I nerwiakowłóknikowości, ponieważ wiąże się on różnorodnymi problemami w narządzie ruchu (1,2). Typowym zaburzeniem jest skolioza, a w zasadzie kifoskolioza, występująca u 15-20% chorych (3). Deformacje kręgosłupa dzielą się na 4 typy, w tym typ I - „niedystroficzny” jest w zasadzie zbliżony do zwykłej, „idiopatycznej” skoliozy, a typy II-IV nazywane są dystroficznymi (4,5). Obraz kliniczny jest dość charakterystyczny: ponieważ skrzywienia kręgosłupa mogą osiągać znaczne rozmiary i przebiegają z dużą rotacją oraz z komponentą kifotyczną, to zniekształcenie sylwetki jest duże z bardzo widocznym garbem zebrowym i z zaburzeniem balansu tułowia. Leczenie zachowawcze szczególnie w skoliozach dystroficznych jest bardzo często nieskuteczne, i wielu autorów podkreśla konieczność wczesnego i dość rozległego leczenia chirurgicznego (6). Większość autorów jest zgodna co do zasadności leczenia chirurgicznego, ale zwracają uwagę na zwiększone ryzyko powikłań oraz progresji deformacji nawet po uzyskaniu spondylodezy (7,8). Począwszy od Wintera, wielu autorów przedstawiało wyniki leczenia operacyjnego różnymi technikami, ale mało jest opracowań skupiających się analizie nie tylko wielkości korekcji skoliozy ale i zmianach w balansie czołowym i strzałkowym (9).

Celem pracy jest retrospektywna ocena wyników jednego ośrodka w leczeniu operacyjnym skolioz w nerwiakowłóknikowości w zależności od typu skoliozy. Autorzy poddadzą analizie zachowanie się deformacji zarówno w płaszczyźnie czołowej jak i strzałkowej.

MATERIAŁ

Praca ma charakter retrospektywny, kryteriami włączenia do badanej grupy były: operacja kręgosłupa z powodu skoliozy w przebiegu choroby Recklinghausena, kompletna dokumentacja radiologiczna przed i pooperacyjna oraz po okresie obserwacji >1rok. Powyższe kryteria spełniło 28 chorych z 41 operowanych w latach 1986-2008 z powodu skoliozy w przebiegu choroby Recklinghausena. Było to 12 kobiet i 16 mężczyzn, operowanych w średnim wieku 13,5 lat \pm 3 (7-19). Wszyscy chorzy

Recklinghausen disease. In all of them there were characteristic skin changes – discoloration ‘cafe-au-lait’ (10). Patients were divided into two groups. The I group consists of patients where the spine curvature was of a ‘non-dystrophic’ nature (scoliosis type I). It affected 7 patients, 5 men and 2 women, aged on average 14,1 years \pm 3,4 (8-19). The II group includes patients with dystrophic scoliosis (typ II-IV). This group included the remaining 21 patients, 10 women and 11 men aged on average 13,3 years \pm 2,9 (7-19). In group II we could observe radiological ‘dystrophic’ traits: pencil-shaped coarctation of ribs and wedging of vertebrae (present in all patients from this group) and acetabular deformation of the posterior edges of the corpuces (in 11 patients).

In general, the follow-up period amounted on average to 5,4 years \pm 3,9 (1-14), where in group I it was 5,1 years \pm 4,3 (1-13), and in group II: 5,5 years \pm 3,8 (1-14).

METHODOLOGY

On the basis of AP and lateral radiograms, we have analyzed pre- and postsurgical radiological data and in the post follow-up period. The parameters were as follows: type of curvature, range of deformity, size of scoliosis angle according to Cobb, AVT (Apical Vertebral Translation), TS (trunk Shift), frontal balance counted as the distance of the vertebrae centre Th1 to the line of centres, size of kyphosis, lordosis, angle Th12-L2 on the lateral image, sagittal balance. We presented the type of surgery, the range of spondylodesis, intraoperative blood loss, surgery duration and intra- and postoperative complications.

RESULTS

Pre-operative data. Spine deformity in the frontal plane was located in the pectoral segment in 22 patients, thoracolumbar segment – in 3 patients, in the lumbar segment in 1 patient, and two-arcs and thoracic scoliosis occurred in 2 patients. The apical vertebrae was most frequently situated between Th7 and Th10 (in 20 patients).

Before the surgical treatment, the curvature angle according to Cobb amounted on average to 85,3° \pm 24,9 (44-133); in group I it equaled 75,4° \pm 22,1 (50-114), and in group 2 it was slightly higher and reached on average 89,3° \pm 25,2 (44-133) (tab.1). The curvature angle on the elongation image amounted on average to 67,8° \pm 20,2 (40-113). The spine resilience amounted on average to 21% \pm 14,7(0-58). AVT amounted on average to 75,6mm \pm 38,9(25-165). The frontal balance was very varied and amounted on average to 5,3mm \pm 38(-90 – 115). The trunk shift, TS equaled on average to 23,9mm \pm 21,2(0-75). Average angle values in the sagittal plane before the surgery were as follows: kyphosis 63° \pm 33,7(5-145), lordosis 41° \pm 18,6(-13 – 100) (tab.2). The Th12-L2 angle was diversified and amounted on average to -3,1° \pm 14(-45 – 40). The disorder of sagittal balance was observed in 16 patients (57,1 %).

spełniali międzynarodowe kryteria kliniczne rozpoznania choroby Recklinghausena, w tym u wszystkich występowały charakterystyczne zmiany skórne – przebarwienia „cafe-au-lait” (10). Chorych podzielono na dwie grupy. Grupa 1 to chorzy u których skrzywienie kręgosłupa miało charakter „niedystroficzny” (typ I skoliozy). Liczyła ona 7 chorych, 5 mężczyzn i 2 kobiety, w wieku średnio 14,1lat \pm 3,4 (8-19). Grupa 2 to chorzy u których występowała skolioza dystroficzna (typ II-IV). Do tej grupy zaliczono pozostałych 21 chorych, 10 kobiet i 11 mężczyzn w wieku średnio 13,3lat \pm 2,9 (7-19). W grupie 2 obecne były radiologiczne cechy „dystroficzne”: ołówkowe przewężenia żeber i sklinowacenie kręgow (obecne u wszystkich chorych z tej grupy) oraz panewkowate zniekształcenie tylnej krawędzi trzonów (u 11 chorych).

Ogółem okres obserwacji wynosił średnio 5,4 lat \pm 3,9 (1-14), w tym w grupie 1 było to 5,1lat \pm 4,3 (1-13), a w grupie 2: 5,5lat \pm 3,8 (1-14).

METODYKA

Na podstawie radiogramów AP i bocznych analizowano dane radiologiczne przed i po operacji oraz po okresie obserwacji. W skład wykreślanych parametrów wchodziły: typ skrzywienia, zakres deformacji, wielkość kąta skoliozy wg Cobb, AVT (Apical Vertebral Translation = odległość kręgu szczytowego od linii środkowej), TS (trunk shift = przemieszczenie klatki piersiowej), balans czołowy liczony jako odległość środka kręgu Th1 od linii środkowej, wielkość kifozy, lordozy, kąt Th12-L2 na zdjęciu bocznym, balans strzałkowy. Przedstawiono rodzaj operacji, zakres spondylodezy, stratę śródoperacyjną krwi, czas trwania operacji oraz powikłania śród- i pooperacyjne.

WYNIKI

Dane przedoperacyjne. Deformacja kręgosłupa w płaszczyźnie czołowej była zlokalizowana w odcinku piersiowym u 22 chorych, w odcinku piersiowo-lędźwiowym – u 3 chorych, w odcinku lędźwiowym u 1 chorego, a skolioza dwułukowa piersiowa występowała 2 u chorych. Krąg szczytowy najczęściej leżał między Th7 a Th10 (u 20 chorych).

Przed leczeniem operacyjnym kąt skrzywienia wg Cobb wynosił średnio 85,3° \pm 24,9 (44-133); w grupie 1 był równy 75,4° \pm 22,1 (50-114), a w grupie 2 był nieco większy i wynosił średnio 89,3° \pm 25,2 (44-133) (tab.1). Kąt skrzywienia na zdjęciu elongacyjnym wynosił średnio 67,8° \pm 20,2 (40-113). Elastyczność kręgosłupa wynosiła średnio 21% \pm 14,7(0-58). AVT wynosiło średnio 75,6mm \pm 38,9(25-165). Balans czołowy był bardzo zróżnicowany i wynosił średnio 5,3mm \pm 38(-90 – 115). Przesunięcie klatki piersiowej (Trunk Shift, TS) było równe średnio 23,9mm \pm 21,2(0-75). Średnie wartości kątów w płaszczyźnie strzałkowej przed operacją były następujące: kifoza 63° \pm 33,7(5-145), lordoza 41° \pm 18,6(-13 – 100) (tab.2). Kąt Th12-L2 był bardzo zróżnicowa-

Surgical interventions. In the span of the analyzed 20 years, we applied different surgical techniques and different types of instrumentarium. In general, the isolated posterior spondylodesis was carried out in 11 patients, anterior spondylodesis (with or without instrumentarium) and in the second stage posterior spondylodesis with instrumentarium – in 8 patients, anterior onemilestone release + posterior spondylodesis – in 8 patients, anterior spondylodesis with instrumentarium – in 1 patient. In 2 patients from posterior spondylodesis group at one period we removed a tumour (neurofibromatic tumor) from the area of the mediastinum and the thoracic cage (frontal access). The average surgical time was $3,8h \pm 1$ (2-5), and the average blood loss was $695ml \pm 367$ (200-1700). The number of segments encompassed by spondylodesis oscillated between 6 and 13, it amounted on average to $9,6 \pm 2,1$. Early complications occurred in 4 patients: rhinorrhoea after leptomeninx damage – in 1 patient, disturbed wound healing requiring secondary sutures – in 1 patient, intensification of pre-operative neurological symptoms (paresis of lower limbs) – in 1 patient, Horner syndrome – in

ny i wynosił średnio $-3,1^\circ \pm 14$ (-45 – 40). Zaburzenie balansu strzałkowego obserwowano u 16 chorych (57,1 %).

Zabiegi operacyjne. Na przestrzeni analizowanych 20 lat stosowano różne techniki operacyjne i różne rodzaje instrumentarium. Ogółem izolowaną spondylodezę tylną wykonano u 11 chorych, spondylodezę przednią (z lub bez instrumentarium) i w drugim etapie spondylodezę tylną z instrumentarium – u 8 chorych, jednoetapowo uwolnienie przednie + spondylodeza tylna – u 8 chorych, spondylodeza przednia z instrumentarium – u 1 chorego. U 2 chorych z grupy spondylodezy tylnej jednocześnie usunięto guza (nerwiakowłókniaka) z okolicy śródpiersia i klatki piersiowej (z dostępu przedniego). Średni czas operacji wynosił $3,8h \pm 1$ (2-5), a średnia strata krwi $695ml \pm 367$ (200-1700). Ilość segmentów objętych spondylodezą wahała się od 6 do 13, średnio wynosiła $9,6 \pm 2,1$. Powikłania wczesne wystąpiły u 4 chorych: płynotok po uszkodzeniu opony – u 1 chorego, zaburzone gojenie rany wymagające szwów wtórnych – u 1 chorego, nasilenie objawów neurologicznych istniejących przed operacją (niedowład kończyn dolnych) – u 1 chorego, zespół

Tab. 1. Cobb angle according to type of scoliosis

	Group 1	Group 2
Cobb angle before the treatment (°)	75,4±22,1 (50-114)	89,3±25,2 (44-133)
Cobb angle after the surgery (°)	40,6±12,4 (22-55)	58,1±29,6 (14-132)
Cobb angle during the last check (°)	47,4±11,5 (26-62)	65,2±28,7(24-125)
Final correction (%)	34,5±18,3 (12-58)	26,1±25,3(-20-76)

Tab. 1. Zmiany kąta skrzywienia w zależności od typu skoliozy

	Grupa 1	Grupa 2
Kąt Cobba przed leczeniem (°)	75,4±22,1 (50-114)	89,3±25,2 (44-133)
Kąt Cobba po operacji (°)	40,6±12,4 (22-55)	58,1±29,6 (14-132)
Kąt Cobba podczas ostatniej kontroli (°)	47,4±11,5 (26-62)	65,2±28,7(24-125)
Korekcja ostateczna (%)	34,5±18,3 (12-58)	26,1±25,3(-20-76)

Tab. 2. Changes of kyphosis angle in different types of scoliosis

	Group 1	Group 2
Kyphosis before treatment (°)	34,6±24,3 (5-76)	72,9±31,5 (5-145)
Kyphosis after treatment (°)	32,3±12,4 (15-45)	64,4±30,5 (15-135)
Kyphosis during the last examination (°)	41,7±18,4 (12-60)	82,0±35,1 (30-157)

Tab. 2. Zmiany kąta kifozy w zależności od typu skrzywienia

	Grupa 1	Grupa 2
Kifoza przed leczeniem (°)	34,6±24,3 (5-76)	72,9±31,5 (5-145)
Kifoza po operacji (°)	32,3±12,4 (15-45)	64,4±30,5 (15-135)
Kifoza podczas ostatniego badania (°)	41,7±18,4 (12-60)	82,0±35,1 (30-157)

Tab. 3. Changes of lordosis angle in different types of scoliosis

	Group 1	Group 2
Lordoza przed leczeniem (°)	35,9±10,7 (22-51)	42,8±20,5 (-13-100)
Lordoza po operacji (°)	35±4,6 (28-40)	41,8±21,4 (-20-80)
Lordoza podczas ostatniego badania (°)	40,2±8,6 (28-50)	50,6±31,1 (-54-103)

Tab. 3. Zmiany kąta lordozy w zależności od typu skrzywienia

	Grupa 1	Grupa 2
Lordoza przed leczeniem (°)	35,9±10,7 (22-51)	42,8±20,5 (-13-100)
Lordoza po operacji (°)	35±4,6 (28-40)	41,8±21,4 (-20-80)
Lordoza podczas ostatniego badania (°)	40,2±8,6 (28-50)	50,6±31,1 (-54-103)

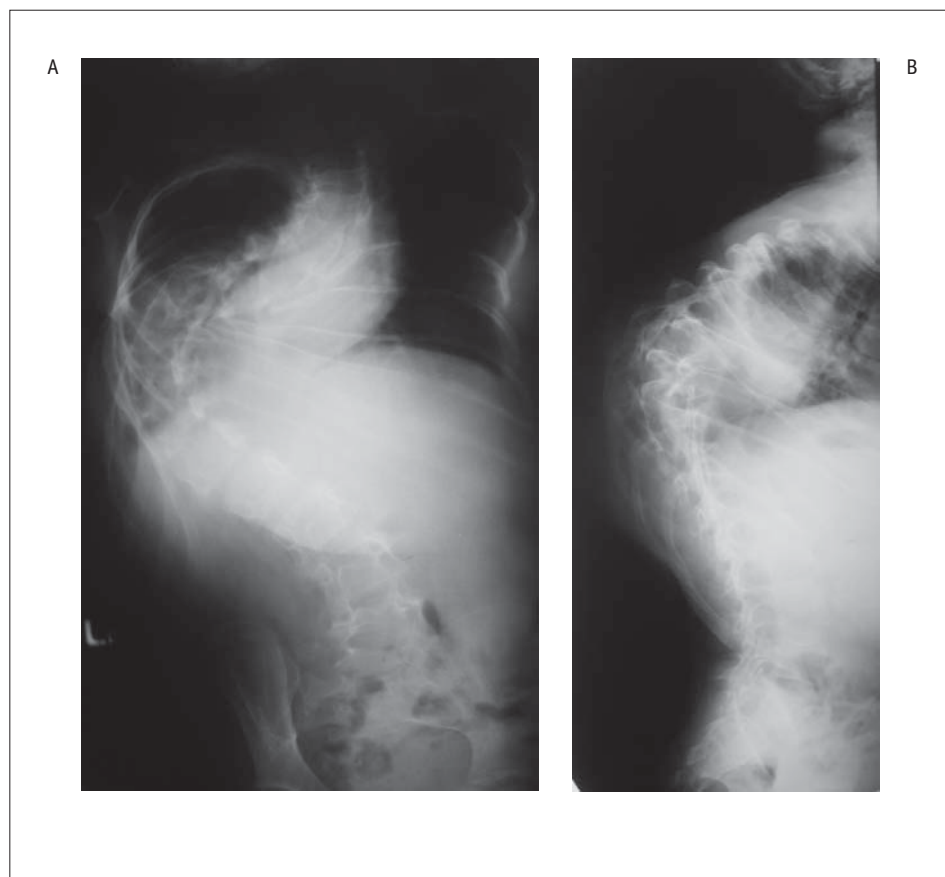
1 patient. Late complications related to instrumentarium occurred in 5 patients. In total, during the follow-up period, 10 patients were additionally operated on. Reoperations resulting from problems with instrumentarium concerned 7 patients, surgeries relating to the correction of rib protuberance + implant ablation – 3 patients.

Post-operative data. After the surgery, the curvature angle according to Cobb amounted to $53,8^{\circ} \pm 27,2$ (14-132); in group 1 it equaled to $40,6^{\circ} \pm 12,4$ (22-55), and in group 2: $58,1^{\circ} \pm 29,6$ (14-132). After the follow-up period, the curvature angle according to Cobb amounted on average to $60,8^{\circ} \pm 26,5$ (24-125); in group 1 it equaled to $47,4^{\circ} \pm 11,5$ (26-62), and in group 2 - $65,2^{\circ} \pm 28,7$ (24-125). So, the final correction (calculated in relation to data during the latest checking) amounted on average to $25,1^{\circ} \pm 23,5$ (-20-76), that is $28,2\% \pm 24,5$ (-30,8 -76). It was higher in group 1, where it amounted on average to $34,5\% \pm 18,3$ (12-58), whereas in group 2 it amounted to only $26,1\% \pm 25,3$ (-20-76). Postoperative AVT amounted on average to $41\text{mm} \pm 31,2$ (-32-110), and the post-follow-up period AVT - $46,8\text{mm} \pm 36,8$ (-47-140). The postoperative frontal balance amounted on average to $-3,3\text{mm} \pm 27,2$ (-95 - 37). The post-follow-up frontal balance was on average $-11,3\text{mm} \pm 36,7$ (-160-25). The average postoperative trunk shift (TS) was $12\text{mm} \pm 10,1$ (0-40), and the post follow-up TS underwent slight changes and amounted on average to $12,9\text{mm} \pm 10,2$ (0-40). In the sagittal

Hornera – u 1 chorego. Późne powikłania związane z instrumentarium wystąpiły u 5 chorych. Ogółem w okresie obserwacji 10 chorych było dodatkowo operowanych. Reoperacje wynikające z problemów z instrumentarium dotyczyły 7 chorych, operacje korekcji garbu żebrowego + usunięcie implantów – 3 chorych.

Dane pooperacyjne. Po operacji kąt skrzywienia wg Cobba wynosił średnio $53,8^{\circ} \pm 27,2$ (14-132); w grupie 1 był równy $40,6^{\circ} \pm 12,4$ (22-55), a w grupie 2: $58,1^{\circ} \pm 29,6$ (14-132). Po okresie obserwacji kąt skrzywienia wg Cobba wynosił średnio $60,8^{\circ} \pm 26,5$ (24-125); w grupie 1 był równy $47,4^{\circ} \pm 11,5$ (26-62), a w grupie 2 – $65,2^{\circ} \pm 28,7$ (24-125). Zatem korekcja ostateczna (liczona w stosunku do danych podczas ostatniej kontroli) wyniosła średnio $25,1^{\circ} \pm 23,5$ (-20-76), czyli $28,2\% \pm 24,5$ (-30,8 -76). Większa była w grupie 1, gdzie wyniosła średnio $34,5\% \pm 18,3$ (12-58), natomiast w grupie 2 wynosiła tylko $26,1\% \pm 25,3$ (-20-76). Po operacji AVT wynosiło średnio $41\text{mm} \pm 31,2$ (-32-110), a po okresie obserwacji $46,8\text{mm} \pm 36,8$ (-47-140). Po operacji balans czołowy wynosił średnio $-3,3\text{mm} \pm 27,2$ (-95 - 37). Po okresie obserwacji balans czołowy był równy średnio $-11,3\text{mm} \pm 36,7$ (-160-25). Średnie przemieszczenie klatki piersiowej (TS) wynosiło po operacji $12\text{mm} \pm 10,1$ (0-40), i po okresie obserwacji uległ niewielkim zmianom wynosząc średnio $12,9\text{mm} \pm 10,2$ (0-40). W płaszczyźnie strzałkowej kąt kifozy po operacji wyniósł średnio $56,4^{\circ} \pm 30,4$ (15-135),

Fig. 1. Patient UW, female, 10yrs, dystrophic scoliosis, scoliosis: 133° , kyphosis: 90° . A – AP view, B – lateral view
Ryc. 1. Pacjentka UW, lat 10, skolioza dystroficzna, kąt skoliozy 133° , kąt kifozy 90° . A – radiogram AP, B – radiogram boczny



plane, the kyphosis angle after surgery was on average $56,4^{\circ} \pm 30,4(15-135)$, and after the follow-up period it increased to $68,9^{\circ} \pm 41(-35 - 157)$. In group 2 especially, the kyphosis angle increased during the last examination, and it has in fact exceeded the pre-surgical values (tab.2). Postoperative average values of lordosis angle equaled to $39,7^{\circ} \pm 18,1(-20 - 80)$, and post-follow-up values were $48^{\circ} \pm 27,4(-54 - 103)$. The final values of lordosis in group 1 slightly exceeded the generally adopted norms and reached between 28° and 50° , on average $40,2^{\circ} \pm 8,6$. The lordosis angle during the follow-up evaluation in group 2 was very diversified: from -54° to 103° , on average $50,6^{\circ} \pm 31,1$ (tab.3). The postoperative Th12-L2 angle in the sagittal plane was still very diversified and amounted, on average, to $-3,5^{\circ} \pm 12,3(-28 - 40)$, and the post-follow-up Th12-L2 angle was $-3^{\circ} \pm 21(-28 - 88)$. Postoperatively, the wrong sagittal balance occurred in 10 patients (35,7 %). At the last check, the wrong balance in the sagittal plane was observed in 13 patients (46,4%): in 10 patients it has not changed in proportion to the pre-treatment state, in 6 patients it has improved, and in 3 patients it has deteriorated during the follow-up period. In this group there were only 2 patients from group 1 (28,6%) and 11 patients from group 2 (dystrophic scoliosis) (52,4%). In most cases, the compensation disorders affected patients with severe kyphotic deformity, already present before treatment.

a po okresie obserwacji zwiększył się do $68,9^{\circ} \pm 41(-35 - 157)$. Szczególnie w grupie 2 zwiększył się kąt kifozy podczas ostatniego badania, i wręcz przekroczył wartości przedoperacyjne (tab.2). Średnie wartości kąta lordozy były równe po operacji $39,7^{\circ} \pm 18,1(-20 - 80)$, a po okresie obserwacji $48^{\circ} \pm 27,4(-54 - 103)$. Ostateczne wartości lordozy w grupie 1 niewiele przekraczały ogólnie przyjęte normy i wynosiły od 28° do 50° , średnio $40,2^{\circ} \pm 8,6$. Kąt lordozy podczas badania kontrolnego w grupie 2 był bardzo zróżnicowany: od -54° do 103° , średnio $50,6^{\circ} \pm 31,1$ (tab.3). Kąt Th12-L2 w płaszczyźnie strzałkowej nadal był bardzo zróżnicowany i wyniósł po operacji średnio $-3,5^{\circ} \pm 12,3(-28 - 40)$, a po okresie obserwacji $-3^{\circ} \pm 21(-28 - 88)$. Po operacji zły balans strzałkowy występował u 10 chorych (35,7 %). Podczas ostatniej kontroli zły balans w płaszczyźnie strzałkowej był obserwowany u 13 chorych (46,4%): w tym u 10 chorych nie zmienił się w stosunku do stanu sprzed leczenia, u 6 chorych poprawił się, a u 3 chorych pogorszył w okresie obserwacji. W tej grupie było tylko 2 chorych z grupy 1 (28,6%) i 11 chorych z grupy 2 (scolioz dystroficznych) (52,4%). W większości przypadków zaburzenia kompensacji dotyczyły pacjentów ze skrajną deformacją kifotyczną obecną już przed leczeniem.

Fig. 2. Patient UW, surgery in 1996: excision of neurofibroma via thoracotomy and posterior fusion with Harrington-Luque instrumentation. After surgery scoliosis: 65° , kyphosis 90° .

A – AP view, B – lateral view

Ryc. 2. Pacjentka UW, operowana w 1996r: usunięcie nerwiakowłókniaka przez torakotomię, jednoczasowa spondylodeza tylna z instrumentarium Harrington-Luque. Po operacji kąt skoliozy 65° , kąt kifozy 90° .

A – radiogram AP, B – radiogram boczny

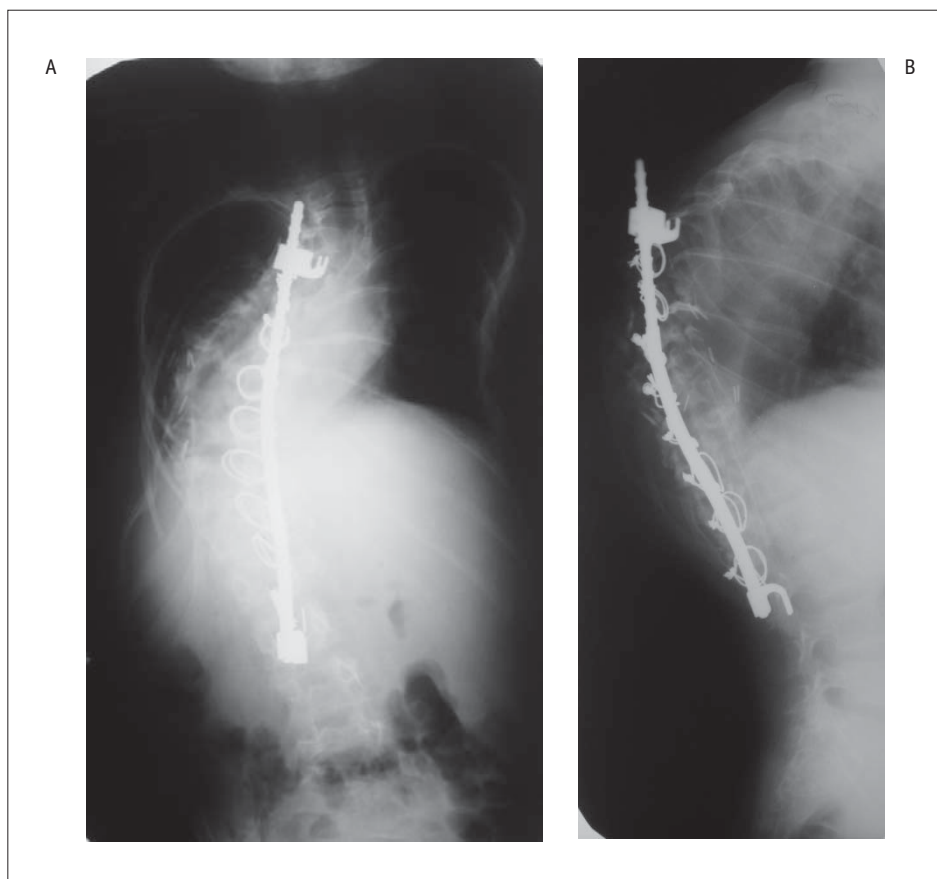


Fig. 3. Patient UW, 2yrs after surgery. Meantime – reoperation – upper hook realignment with additional distraction. Too short posterior fusion. Progression of kyphotic deformity. Scoliosis: 75°, kyphosis 115°. Due to oncologic treatment revision spinal surgery was postponed.

A – AP view, B – lateral view

Ryc. 3. Pacjentka UW, 2 lata po operacji. W międzyczasie reoperacja – poprawa położenia górnego haka, dodatkowa korekcja. Zbyt krótka spondylodeza. Progresja deformacji kifozycznej. Kąt skoliozy 75°, kąt kifozy 115°. Z powodów leczenia onkologicznego odstępiono od reoperacji kręgosłupa.

A – radiogram AP, B – radiogram boczny

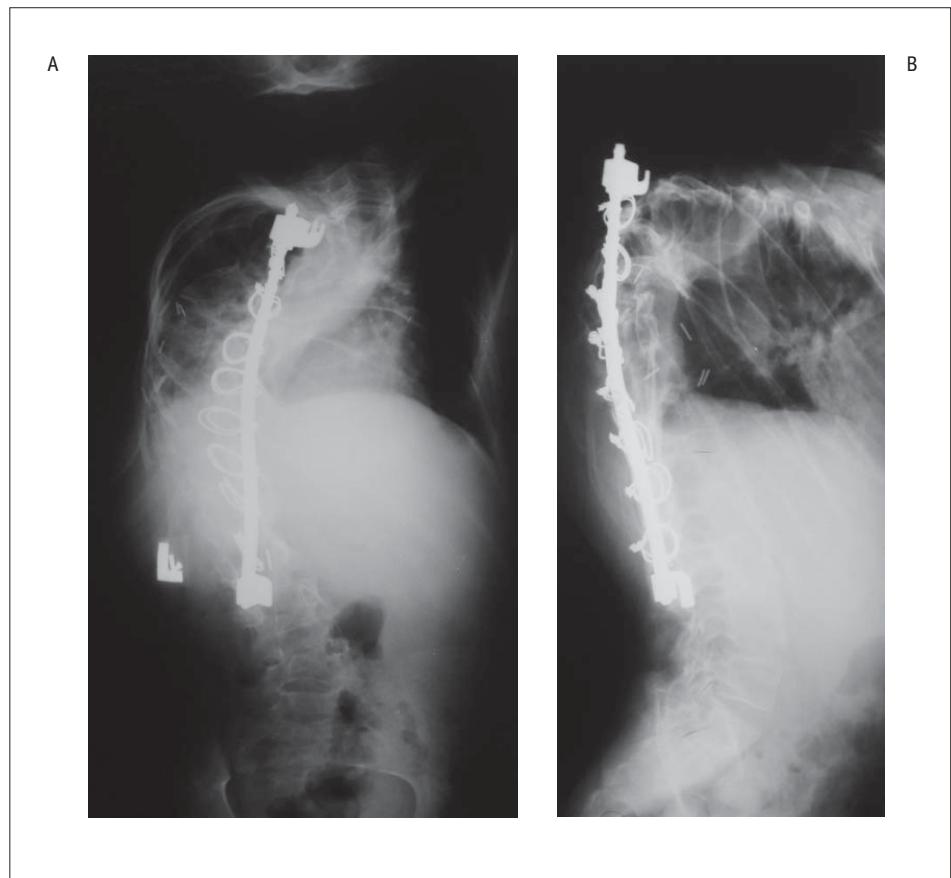


Fig. 4. Patient PW, female, 13yrs, dystrophic scoliosis, scoliosis:100°, kyphosis: 39°.

A – AP view, B – lateral view

Ryc. 4. Pacjentka PW, lat 13, skolioza dystroficzna, kąt skoliozy 100°, kąt kifozy 39°.

A – radiogram AP, B – radiogram boczny

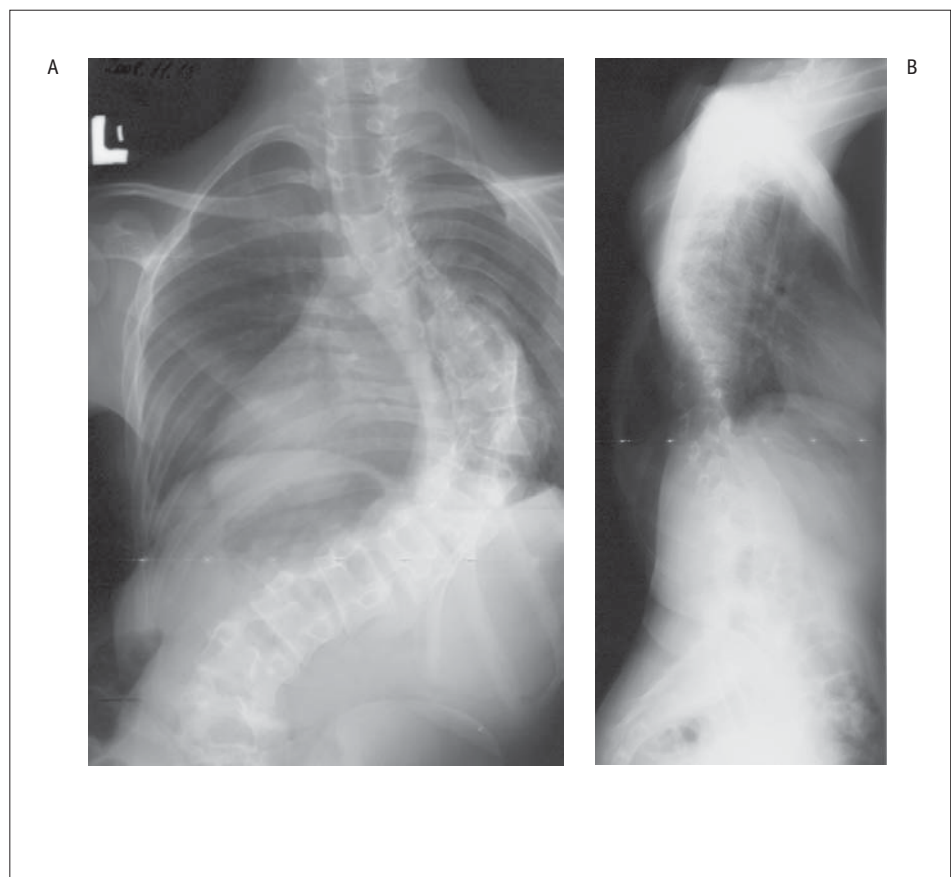


Fig. 5. Patient PW, surgery in 2008: anterior release and posterior fusion with derotative instrumentation. After surgery scoliosis: 24°, kyphosis 25°.

A – AP view, B – lateral view

Ryc. 5. Pacjentka PW, operowana w 2008r: uwolnienie przednie i w drugim etapie spondylodezy tylna z instrumentarium derotacyjnym. Po operacji kąt skoliozy 24°, kąt kifozy 25°.

A – radiogram AP, B – radiogram boczny

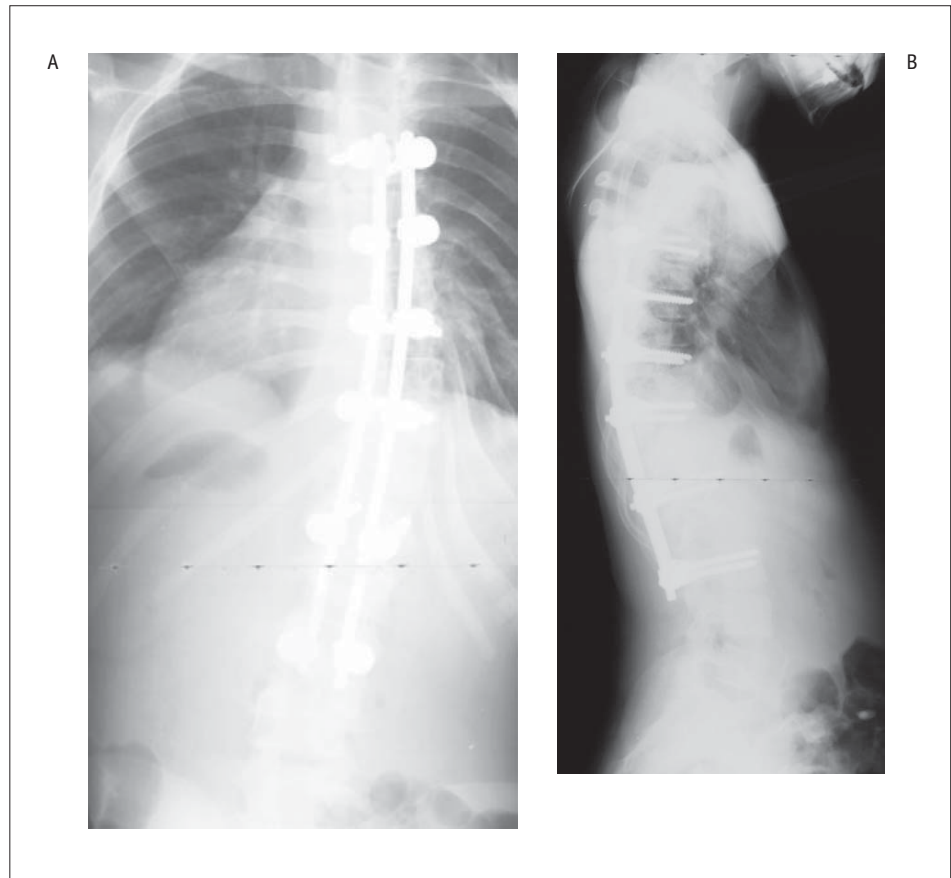
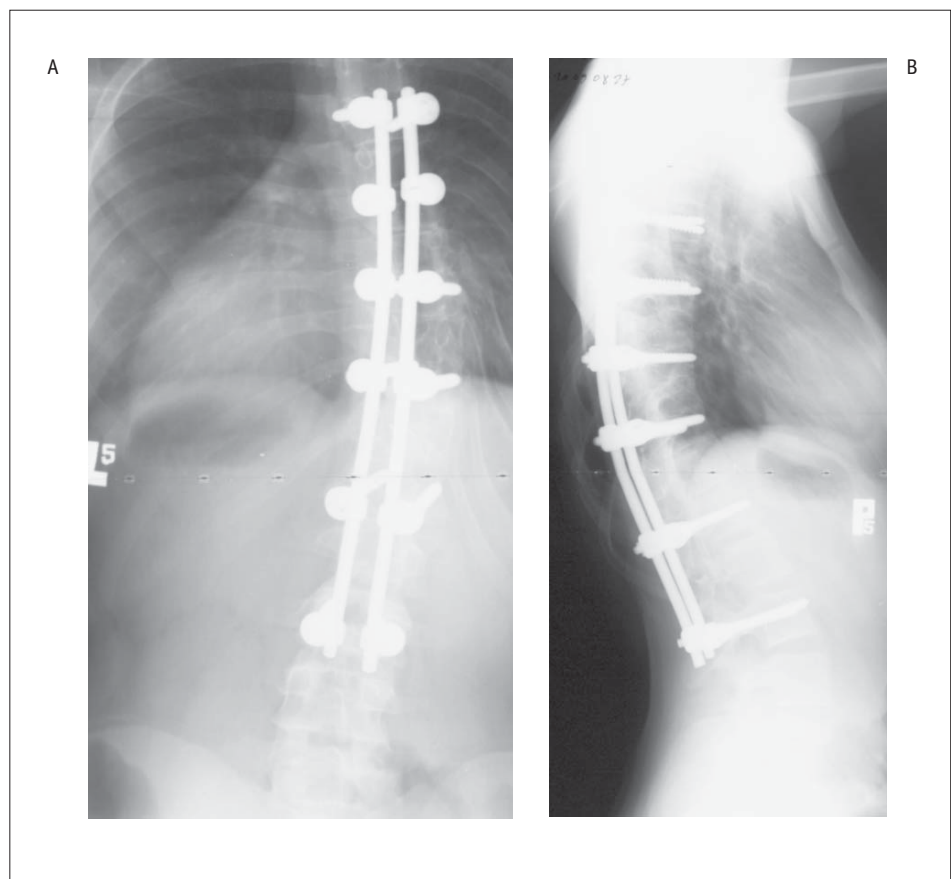


Fig. 6. Patient PW, 1yr after surgery. Good result. Scoliosis: 24°, kyphosis 37°.

A – AP view, B – lateral view

Ryc. 6. Pacjentka PW, 1rok po operacji. Wynik dobry. Kąt skoliozy 24°, kąt kifozy 37°.

A – radiogram AP, B – radiogram boczny



DISCUSSION

In patients with neurofibromatosis, spine deformity occurs relatively frequently. It may however differ significantly by way of the morphology of deformity from classic types of idiopathic scoliosis (4,11). In the analyzed group, in most cases, this was a curvature in the thoracic segment, but with a small correctivity not exceeding 30%. Such rigidity of deformity is quite characteristic, especially in case of dystrophic scoliosis – and in this work they constituted the greatest part. Additionally, disorders of sagittal balance coexisted under the form of hyperkyphosis. Surgical treatment in these patients was a treatment of choice, and quick progression both of scoliosis and kyphosis incites for early surgical intervention (7). Slight deformities in both planes: frontal and sagittal (below 50°) are successfully treated by posterior spondylodesis (12). However, big, rigid kyphoscoliosis still constitutes a problem. Most authors agree that some form of anterior and posterior spondylodesis (one- or two- staged) is the best solution, but it does not guarantee success in 100% (8). At present, Koptan gives very good results of such treatment with more than 60% of correction in a group of 32 patients (13). In our material, in dystrophic scoliosis, the correction does not exceed 30% - but the pre-operative correction was poor. Such slight correction may result from a different type of instrumentarium used during interventions – in the eighties and nineties. Contemporary instrumentaria with epiphysealscrews allow a greater correction of scoliotic deformity (fig. 4-6). Also in ‘non-dystrophic scoliosis’ the correctivity, as well as the size of the correction, does not reach average values obtained in idiopathic scoliosis – these were simply curvatures far more rigid than ‘regular’ scoliosis. The scantiness of material in the ‘non-dystrophic’ group did not allow for a more advanced statistical analysis of differences between both groups.

Koptan does not provide in detail how big the disorders of sagittal balance were in his group of patients (13). Shahcheraghi gives the correction of local kyphosis from 69° to 49° but with a significant correction loss during the follow-up period despite a very extensive surgery including anterior corporectomy (14). Also in our material, hyperkyphosis constituted the basic problem. In ‘nondystrophic’ scoliosis, the issue of sagittal balance was significantly lower – all these patients during the last follow-up evaluation had moderately correct spine curvatures in the sagittal plane and only in 2 patients we stated a significant balance disorder in this plane. In dystrophic scoliosis, we did not succeed to correct on a permanent basis big kiphotic disorders – after surgery, there was melioration, but correction loss at the follow-up period was significant.

Many authors highlight the poor quality of bone tissue and osteoporosis in those patients, what leads as a consequence to post-operative complication related with the instrumentarium (avulsion of hooks, screws, fracture of the bar, etc.) with supervening loss of correction and lack of adhesion (15,16,17). Progression of scoliosis and

DYSKUSJA

U chorych z nerwiakowłóknikowatością deformacja kręgosłupa występuje stosunkowo często. Może się ona jednak znacznie różnić morfologią zniekształcenia od klasycznych typów skoliozy idiopatycznej (4,11). W analizowanej grupie w większości przypadków było to skrzywienie w odcinku piersiowym, ale o bardzo małej korektywności nie przekraczającej 30%. Taka sztywność deformacji jest dość charakterystyczna, zwłaszcza w przypadku skolioz dystroficznych – a w tej pracy stanowiły one większość. Dodatkowo współistniały zaburzenia balansu strzałkowego pod postacią hiperkifozy. Leczeniem z wyboru jest u tych pacjentów leczenie operacyjne, a szybka progresja zarówno skoliozy jak i kifozy skłania do wczesnej interwencji operacyjnej (7). Niewielkie deformacje w obu płaszczyznach: czołowej i strzałkowej (poniżej 50°) są z powodzeniem leczone spondylodezą tylną (12). Nadal problem stanowią jednak duże, sztywne kifoskoliozy. Większość autorów jest zgodna, że jakaś forma spondylodezy przedniej i tylnej (jedno- lub dwuetapowo) jest najlepszym rozwiązaniem, ale nie gwarantującym sukcesu w 100% (8). Obecnie Koptan podaje bardzo dobre wyniki takiego leczenia z ponad 60% korekcji w grupie 32 chorych (13). W naszym materiale w skoliozach dystroficznych korekcja nie przekracza 30% - ale i korektywność przedoperacyjna była mierna. Tak niewielka korekcja może też wynikać z różnego typu instrumentarium używanego podczas zabiegów – w latach 80-tych i 90-tych. Współczesne instrumentaria ze śrubami przez nasadowymi umożliwiają większą korekcję deformacji skoliotycznej (ryc.4-6). Również w skoliozach „niedystroficznych” korektywność, jak i wielkość korekcji nie osiąga przeciętnych wartości uzyskiwanych w skoliozach idiopatycznych - były to skrzywienia po prostu dużo sztywniejsze niż „zwykłe” skoliozy. Szczupłość materiału w grupie „niedystroficznej” uniemożliwiła bardziej zaawansowaną analizę statystyczną różnic między dwoma grupami.

Koptan nie podaje szczegółowo, jak duże zaburzenia balansu strzałkowego występowały w jego grupie chorych (13). Shahcheraghi podaje korekcję miejscowej kifozy z 69° do 49° ale ze znaczną utratą korekcji w okresie obserwacji mimo bardzo rozległej operacji z korporektomią przednią włącznie (14). Także w naszym materiale hiperkifoza stanowiła podstawowy problem. W skoliozach „niedystroficznych” problem balansu strzałkowego był znacznie mniejszy – wszyscy ci chorzy podczas ostatniego badania kontrolnego mieli w miarę prawidłowe krzywizny kręgosłupa w płaszczyźnie strzałkowej i tylko u 2 stwierdzono znaczne zaburzenie balansu w tej płaszczyźnie. W skoliozach dystroficznych nie udało się trwale skorygować dużych zaburzeń kifozy – po operacji była poprawa, ale utrata korekcji w okresie obserwacji była znaczna.

Wielu autorów podkreśla słabą jakość tkanki kostnej i osteoporozę u tych chorych co prowadzi w konsekwencji do pooperacyjnych powikłań związanych z instrumentarium (wyrwanie haków, śrub, złamanie pręta, itp.)

kyphosis results usually from the presence of pseudoarthrosis – the frequency of their occurrence was diminishing in literature together with the development of more aggressive surgical techniques: from 38% of false joints in Sirois and Drennan to 6,2% in Koptan (13,18). Winter, converting the technique from posterior spondylodesis only to anterior and posterior spondylodesis, increased in its material the proportion of bone union to 80% (19). The observed correction loss in our material may result from similar causes. As there were no imaging examinations carried out in the direction of false joint diagnostics, and not all patients with progression were operated on, we cannot define unambiguously the number of false joints. They are however the most probable cause of deformity progression.

It influences the correction size of not only the deformation, but also balance disorders. The correction stability can also be influenced by the size of spondylodesis. Spondylodesis, in our material, encompassed on average 9,6 segments. Koptan provides 12-13 segments with posterior spondylodesis, with good and permanent post-operative correction (13). Shahcheraghi included in the spondylodesis not all 9 segments, and at the same time its deformity correction in the sagittal plane was mediocre, with a visible correction loss. To sum up, the obtained results incite to a thorough planning of the surgery, especially in dystrophic scoliosis, with a two-staged extensive anterior and posterior spondylodesis.

CONCLUSIONS

1. Surgical treatment of scoliosis in neurofibromatosis is related to a lower correction and greater risk of correction loss than in idiopathic scoliosis.
2. The existing sagittal balance before the surgery is very difficult to correct and influences the result of the final treatment in a significant way.
3. Extensive anterior release and posterior spondylodesis seems to be the best surgical solution.

z następową utratą korekcji i brakiem zrostu (15,16,17). Progresa skoliozy i kifozy wynika zwykle z obecności pseudoartrozy – częstość ich występowania malała w piśmiennictwie wraz z rozwojem coraz bardziej agresywnych technik operacyjnych : od 38% stawów rzekomych u Sirois i Drennan'a po 6,2% u Koptana (13,18). Winter zmieniając technikę z samej spondylodezy tylnej na spondylodezę przednią i tylną podniósł w swoim materiale odsetek zrostu kostnego do 80% (19). Obserwowana w naszym materiale utrata korekcji może wynikać z podobnych przyczyn. Ponieważ nie było przeprowadzonych badań obrazowych w kierunku diagnostyki stawów rzekomych i nie wszyscy chorzy z progresją byli operowani, nie można jednoznacznie określić ilości stawów rzekomych. Są one jednak najbardziej prawdopodobną przyczyną progresji deformacji.

Wpływa na wielkość korekcji nie tylko deformacji, ale i za burzeń balansu oraz na stabilność korekcji może mieć także rozległość spondylodezy. Spondylodeza w naszym materiale obejmowała średnio 9,6 segmentów. Koptan podaje 12-13 segmentów ze spondylodezą tylną, z dobrą i trwałą korekcją pooperacyjną (13). Shahcheraghi objął spondylodezą nicałe 9 segmentów, ale też jego korekcja deformacji w płaszczyźnie strzałkowej była mierna, z zauważalną utratą korekcji. Podsumowując, uzyskane przez nas wyniki skłaniają do dokładnego planowania operacji zwłaszcza w skoliozach dystroficznych, z dwuetapową rozległą spondylodezą przednią i tylną.

WNIOSKI

1. Leczenie operacyjne skolioz w nerwiakowłókniakowości jest związane z mniejszą korekcją i większym ryzykiem utraty korekcji niż w skoliozach idiopatycznych.
2. Istniejące przed operacją zaburzenie balansu strzałkowego jest bardzo trudne do skorygowania i w istotny sposób wpływa na wynik końcowy leczenia.
3. Rozległe uwolnienie przednie i spondylodeza tylna wydaje się być najlepszym rozwiązaniem operacyjnym.

References/Piśmiennictwo:

1. Crawford AH, Herrera-Soto J.: Scoliosis associated with neurofibromatosis. *Orthop Clin North Am* 2007;38(4):553-62.
2. Wang Z, Liu Y.: Research update and recent developments in the management of scoliosis in neurofibromatosis type 1. *Orthopedics* 2010;33(5):335-41.
3. Akbarnia BA, Gabriel KR, Beckman E, Chalk D.: Prevalence of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine* 1992;8Suppl:244-8.
4. Funasaki H, Winter RB, Lonstein JB, Denis F.: Pathophysiology of spinal deformities in neurofibromatosis. An analysis of seventy-one patients who had curves associated with dystrophic changes. *J Bone Joint Surg* 1994;76:692-700.
5. Hefti F (red).: Spinal deformities in systemic diseases. W: *Pediatric Orthopedics in practice*. Berlin Heidelberg New York: Springer-Verlag; 2007, s.134-142.
6. DiSimone RE, Berman AT, Schwentker EP.: The orthopedic manifestation of neurofibromatosis. A clinical experience and review of the literature. *Clin Orthop* 1988;230:277-283.
7. Calvert PT, Edgar MA, Webb PJ.: Scoliosis in neurofibromatosis. The natural history with and without operation. *J Bone Joint Surg (BR)* 1989;71:246-251.
8. Crawford AH.: Pitfalls of spinal deformities associated with neurofibromatosis in children. *Clin Orthop* 1989;245:29-42.
9. Winter RB, Moe JH, Bradford DS i wsp.: Spine deformity in neurofibromatosis. A review of 102 patients. *J Bone Joint Surg Am* 1979;61:677-694.
10. Reynolds R, Browning G, Nawroz I, Campbell I, Von Recklinghausen 's neurofibromatosis: neurofibromatosis type 1. *Lancet* 2003;361:1552-4.
11. Suk S, Kim JH, Kim SS, Lim DJ.: Pedicle screw instrumentation in adolescent idiopathic scoliosis (AIS). *Eur Spine J* 2012;21:13-22.
12. Kim HW, Weinstein SL.: Spine update: the management of scoliosis in neurofibromatosis. *Spine* 1997;22:2770-2776.
13. Koptan W, ElMiligui Y.: Surgical correction of severe dystrophic neurofibromatosis scoliosis: an experience of 32 cases. *Eur Spine J* 2010;19:1569-1575.
14. Shahcheraghi GH, Tavakoli AR.: Corpectomy and circumferential spinal fusion in dystrophic neurofibromatous curves. *J Child Orthop* 2010;4:203-210.
15. Elefteriou F, Kolanczyk M, Schindeler A, i wsp.: Skeletal abnormalities in neurofibromatosis type 1: approaches to therapeutic options. *Am J Med Genet A* 2009;10:2327-2338.
16. Illes T, Halmi V, de Jonge T, Duboussset J.: Decreased bone mineral density in neurofibromatosis patients with spinal deformities. *Osteoporos Int* 2001;12:823-827.
17. Tsirikos AI, Saifuddin A, Noordeen MH.: Spinal deformity in neurofibromatosis type-1: diagnosis and treatment. *Eur Spine J* 2005;14:427-439.
18. Sirois JL, Drennan JC.: Dystrophic spinal deformity in neurofibromatosis. *J Pediatr Orthop* 1990;10:522-6.
19. Winter RB, Lonstein JE, Anderson M.: Neurofibromatosis hyperkyphosis: a review of 33 patients with kyphosis of 80° or greater. *J Spinal Disord* 1988;1:39-49.