

Barbara Jasiewicz, Tomasz Potaczek,  
Maciej Tęsiorowski

Klinika Ortopedii i Rehabilitacji  
Collegium Medicum  
Uniwersytetu Jagiellońskiego  
34-500 Zakopane, Balzera 15  
Kierownik Kliniki: prof. dr hab. med.  
Daniel Zarzycki

Address for correspondence/  
Adres do korespondencji:  
Barbara Jasiewicz  
34-500 Zakopane, Balzera 15  
tel. 18 20 22 133  
mail: basiajasiewicz@op.pl

Received: 28.12.2010  
Accepted: 13.01.2011  
Published: 01.02.2011

#### STATISTIC STATYSTYKA

Word count Liczba słów	1832/1641
Tables Tabele	2
Figures Ryciny	1
References Piśmiennictwo	20

The study was performed as a part of research project NN 518412936. Research project manager: Maciej Tęsiorowski, MD PhD

Pracę wykonano w ramach projektu badawczego NN518412936.

Kierownik projektu badawczego:

doc. dr hab. med. Maciej Tęsiorowski

## Results of operative treatment for scoliosis in Marfan syndrome

### Wyniki leczenia operacyjnego skolioz u chorych z zespołem Marfana

Original article/Artykuł oryginalny

© J SPINE SURG 1 (21) 2011

#### Summary

**Background.** Scoliosis in patients with Marfan syndrome often has atypical shape and may be accompanied by disturbed sagittal profile of spine. Conservative treatment is unsuccessful, so surgery is treatment of choice. The goal of this study is a retrospective analysis of treatment results of patients with Marfan syndrome, operated in one hospital between 1987 and 2006. **Material.** Material consists of 15 patients, 7 females and 8 males with Marfan syndrome and scoliosis. Mean age at surgery was 15.3 years. The mean follow up period was 4.7 years. **Methods.** Radiographic data before surgery, after surgery and after follow up period were analyzed. The type of surgery and intra- and post-operative complications were assessed. Anterior fusion was performed in 3 cases, posterior fusion – in 9 cases, combined anterior release and posterior fusion was performed in 3 cases. The mean extent of fusion was 10.9 segments. **Results.** The mean preoperative thoracic and lumbar curve were 80.3° and 66.4° respectively. The mean postoperative thoracic and lumbar curve improved to 47° and 40.2°, after follow up they equaled 56° and 56.7°. Mean final correction was 41.1% in thoracic spine and 46.5% in lumbar spine. Before surgery, the mean thoracic kyphosis was 29.1°, and lordosis was 39.9°. After surgery mean thoracic kyphosis was 28.0° and at control examination: 38.4°. Mean lordosis was 35.1° after surgery and 37.1° during control examination. After follow up period, coronal imbalance was in 4 cases, and sagittal imbalance – in 5 cases. In 2 cases progression of sagittal imbalance was observed after implants removal.

**Conclusions.** Correction achieved in Marfan syndrome is smaller than in patients with idiopathic scoliosis, and operative treatment is connected with increased risk of decompensation. Sagittal imbalance connected with hyperkyphosis and flat back has essential influence on final result of scoliosis surgery. Implants removal in these patients may cause progression of decompensation.

**Key words:** Marfan syndrome, scoliosis, operative treatment

#### Streszczenie

**Wstęp.** Skolioza występująca u chorych z zespołem Marfana ma często „nietypowy” kształt i może jej towarzyszyć zaburzony profil strzałkowy kręgosłupa. Leczenie zachowawcze skoliozy w zespole Marfana jest nieskuteczne, więc postępowaniem z wyboru pozostaje leczenie operacyjne. Celem pracy jest retrospektywna ocena wyników leczenia operacyjnego skolioz u chorych z zespołem Marfana, operowanych w jednym ośrodku w latach 1987-2006.

**Material.** Materiał obejmuje 15 chorych, 7 kobiet i 8 mężczyzn z zespołem Marfana i skoliozą. Wiek w chwili operacji wynosił średnio 15,3 lat. Okres obserwacji był równy średnio 4,7 lat.

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

Wykonano korekcję i spondylodezę przednią u 3 chorych, spondylodezę tylną u 9 chorych, a jednoczasowe uwolnienie przednie i spondylodezę tylną wykonano u 3 chorych. Ogółem zakres spondylodezy wynosił średnio 10,9 segmentów.

**Wyniki.** Przed operacją średnia wielkość skrzywienia wynosiła 80,3° w odcinku piersiowym i 66,4° w odcinku lędźwiowym. Bezpośrednio po operacji wartości te wyniosły 47° i 40,2°, a w okresie obserwacji 56° i 56,7°. Ostateczna korekcja wynosiła średnio 41,1% w odcinku piersiowym oraz 46,5% w odcinku lędźwiowym. Średnia kifoza piersiowa wynosiła przed operacją 29,1°, a lordoza 39,9°. Po operacji kifoza piersiowa wynosiła średnio 28,0° a po okresie obserwacji 38,4°. Lordoza po operacji wynosiła średnio 35,1°, a podczas badania kontrolnego 37,1°. Po okresie obserwacji zaburzony balans czołowy występował u 4 chorych, a nieprawidłowy balans strzałkowy - u 5 chorych. U 2 chorych narastające zaburzenie balansu strzałkowego zaobserwowano po usunięciu instrumentarium.

**Wnioski.** Uzyskiwana korekcja skrzywienia w zespole Marfana jest mniejsza niż w grupie skolioz idiopatycznych, a leczenie operacyjne obciążone jest zwiększonym ryzykiem dekomensacji. Zasadniczy wpływ na wynik końcowy po operacji skoliozy ma zaburzenie balansu strzałkowego związane z hyperkifozą i przodopochyleniem tułowia. Usunięcie instrumentarium w tej grupie chorych może skutkować narastaniem dekomensacji.

**Słowa kluczowe:** zespół Marfana, skolioza, leczenie operacyjne

## INTRODUCTION

Since 1896, when Marfan described the case of a girl with long, thin limbs and fingers, our knowledge on this syndrome has gradually improved (1). Clinical features were described in details and causing mutation on chromosome 5 was determined. In spite of such detailed genetic data, Marfan syndrome is still diagnosed using clinical criteria updated by Paepe et al. (2). Major clinical features consist of eye, cardiovascular and skeletal system disorders (3).

One of the most common skeletal system deformations found in the course of Marfan syndrome is scoliosis. It is often characterized by „atypical” shape, different from the most commonly found types of scoliosis (4). Scoliosis may be accompanied by broadening of the spinal canal in the lumbar region, decreased bone density and abnormal sagittal spinal profile. Abnormal spine shape in sagittal plane is often caused by pathological kyphosis of thoracolumbar junction. Taking the above factors into consideration, Sponseller divided sagittal profiles observed in patients with Marfan syndrome into two main types: with no abnormalities within Th12-L2 segment and with Th12-L2 kyphosis (5).

Usually, conservative treatment of scoliosis in the course of Marfan syndrome is inefficient. Hence, despite complication risk, surgery remains an elective procedure in such cases. Aim of the study was to retrospectively analyze the results of surgical treatment in patients with Marfan syndrome treated in a single center between 1987 and 2006.

## MATERIAL

The study was performed on the group of 15 patients, 7 women and 8 men, with Marfan syndrome diagnosed on the basis of clinical criteria. Scoliosis was diagnosed on average at the age of 6.9 years  $\pm$ 4.6 (1-16 years of age), while the operation was performed on average at the age of 15.3 years  $\pm$ 3.7 (7.5-22 years of age). Conservative treatment was performed in all cases, however only 4 patients used corsets. Scoliosis was accompanied by chest deformation in 7 patients (keeled, shoemaker's or asymmetrical chest). Using King scoliosis classification, the studied group consisted mainly of patients with type 2 and 3 scoliosis, the remaining types were observed in isolated cases. Similarly, using Lenke scoliosis classification system, the majority of cases were assigned to type 1 and 3. Spine shape assessment in sagittal plane according to Sponseller's system led to the observation of type I in 8 patients and type II (with Th10-L2 abnormalities) - in 7 patients. Detailed data are shown in Table 1.

Patients' age at the moment of control visit was 21.9 years  $\pm$  4.6 (16-32). Mean observation time was 4.7 years  $\pm$  2.8 (2 - 11.25 years).

## WSTĘP

Począwszy od 1896 roku, kiedy to Marfan opisał dziewczynkę z długimi, szczupłymi kończynami i pająkowatymi palcami, wiedza na temat tego zespołu chorobowego stopniowo się poszerzała (1). Opisano szczegółowo cechy kliniczne, określono mutację w obrębie chromosomu 5, która tę chorobę wywołuje. Mimo tak szczegółowych danych genetycznych, rozpoznanie zespołu Marfana nadal ustala się na podstawie kryteriów klinicznych zaktualizowanych przez de Paepe i wsp. (2). Główne cechy kliniczne obejmują zmiany w narządzie wzroku, w układzie krążenia i narządzie ruchu (3).

Jedną z najczęściej występujących w tym zespole deformacji narządu ruchu jest skolioza. Często ma ona „nietypowy” kształt, odbiegający od najczęściej występujących typów skolioz (4). Boczemu skrzywieniu kręgosłupa może towarzyszyć poszerzenie kanału kręgowego w odcinku lędźwiowym, zmniejszona gęstość kości i zaburzony profil strzałkowy kręgosłupa. Nieprawidłowy kształt kręgosłupa w płaszczyźnie strzałkowej często wynika z patologicznej kifotyzacji przejścia piersiowo-lędźwiowego. Uwzględniając te czynniki Sponseller podzielił profile strzałkowe występujące u pacjentów z zespołem Marfana na dwa główne typy: bez zaburzeń w odcinku Th12-L2 i z kifotyzacją w tym odcinku (5).

Leczenie zachowawcze skoliozy w zespole Marfana na ogół jest nieskuteczne, więc postępowaniem z wyboru pozostaje leczenie operacyjne, chociaż obarczone pewnym ryzykiem powikłań (5,6,7). Celem pracy jest retrospektywna ocena wyników leczenia operacyjnego skolioz u chorych z zespołem Marfana, operowanych w jednym ośrodku w latach 1987-2006.

## MATERIAŁ

Materiał obejmuje 15 chorych, 7 kobiet i 8 mężczyzn z rozpoznaniem na podstawie kryteriów klinicznych zespołu Marfana. Boczne skrzywienie kręgosłupa zauważono u tych chorych w wieku średnio 6,9 lat  $\pm$ 4,6 (1-16r.ż.), natomiast wiek w chwili operacji skoliozy wynosił średnio 15,3 lat  $\pm$ 3,7 (7,5-22r.ż.). Wszyscy chorzy byli uprzednio leczeni zachowawczo, chociaż tylko 4 z nich stosowało gorsety ortopedyczne. Skoliozie towarzyszyła deformacja klatki piersiowej u 7 chorych, pod postacią klatki piersiowej kurzej, szewskiej lub asymetrycznej. Stosując podział skolioz wg Kinga, przeważały skrzywienia typu 2 i 3, pozostałe typy występowały w pojedynczych przypadkach. Analogicznie, korzystając z podziału skolioz wg Lenke, przeważały skrzywienia typu 1 i 3. Oceniając kształt kręgosłupa w płaszczyźnie strzałkowej, typ I wg Sponsellera występował u 8 chorych, a typ II (z nieprawidłowym odcinkiem Th10-L2) – u 7 chorych. Szczegółowe dane zawarto w tabeli 1.

Wiek w chwili badania kontrolnego był równy 21,9 lat  $\pm$  4,6 (16-32). Okres obserwacji wyniósł średnio 4,7lat  $\pm$ 2,8 (2 - 11,25 lat).

## METHODS

Anteroposterior and lateral x-ray images were used to assess radiological data before and after the surgery as well as during follow-up period. The following factors were assessed: type of surgery, range of spondylodesis, duration of surgery, blood loss and intra- and postoperative complications.

## SURGICAL TREATMENT

All patients underwent surgery between 1987 and 2006. In 3 patients correction and anterior spondylodesis was performed using bone-on-bone technique according to Gaines (in 2 patients within thoracic spine and in 1 patient within thoracolumbar segment). Isolated posterior spondylodesis using instruments was performed in 9 patients. The type of used instruments depended on the time of operation (at the beginning Harrington-Luque or Harrington-Wisconsin instruments were used, later on derotation instruments with hooks and transepiphyseal screws were used). In another 3 patients simultaneous anterior release and posterior spondylodesis with instruments were performed. In general, spondylodesis range was between 6 and 15 segments, mean value  $10.9 \pm 3$ . Surgery duration was 3.3 hours.  $\pm 1$  (2.1 – 6 hours). Average blood loss was 982 ml  $\pm 571$  (150 – 2000ml).

## METODYKA

Wykorzystując rentgenogramy AP i boczne, oceniano dane radiologiczne przed i po operacji oraz po okresie obserwacji. Oceniano rodzaj operacji i zakres spondylodezy, czas trwania operacji, stratę krwi, oraz powikłania śród- i pooperacyjne.

## LECZENIE OPERACYJNE

Wszyscy chorzy byli operowani w latach 1987-2006. Wykonano korekcję i spondylodezę przednią techniką bone-on-bone wg Gainesa u 3 chorych (w odcinku piersiowym u 2 chorych i w odcinku piersiowo-lędźwiowym u 1 chorego). Izolowaną spondylodezę tylną z użyciem instrumentarium wykonano u 9 chorych, rodzaj użytego instrumentarium zależał od lat, kiedy chory był operowany: początkowo stosowano instrumentarium Harrington-Luque lub Harrington-Wisconsin, potem instrumentaria derotacyjne z zastosowaniem haków, oraz śrub przemasadowych. Jednoczasowe uwolnienie przednie i spondylodezę tylną z instrumentarium wykonano u 3 chorych. Ogółem zakres spondylodezy wahał się od 6 do 15 segmentów, średnio  $10,9 \pm 3$ . Czas trwania operacji wynosił 3,3 godz.  $\pm 1$  (2,1 – 6 godzin). Strata krwi była równa średnio 982ml  $\pm 571$  (150 – 2000ml).

Tab. 1. Basic data

No	Age at scoliosis onset	Age at surgery	Type acc to King	Type acc to Lenke	Type acc to Sponseller
1	7	22	3	1c-	typ 1B
2	6	19	3	1an	typ1A
3	1,5	7,5	3	6cn	typ 2A
4	6	17	2	3cn	typ2B
5	12	16	3	1bn	typ 1A
6	1	16	5	1an	typ 2B
7	16	17	1	5c+	typ2A
8	7	14	2	3c-	typ 2B
9	1	10	3	3c+	typ 1C
10	7	17	1	6c-	typ 2B
11	7	16	3	1an	typ 1B
12	10	17	2	1c+	typ 1C
13	14	17	4	3an	typ1B
14	6	13	2	3cn	typ 2B
15	2	11	2	6cn	typ1B

Tab. 1. Dane podstawowe

Lp.	wiek w chwili rozpoznania skoliozy	wiek w chwili operacji	typ wg Kinga	typ wg Lenke	typ wg Sponsellera
1	7	22	3	1c-	typ 1B
2	6	19	3	1an	typ1A
3	1,5	7,5	3	6cn	typ 2A
4	6	17	2	3cn	typ2B
5	12	16	3	1bn	typ 1A
6	1	16	5	1an	typ 2B
7	16	17	1	5c+	typ2A
8	7	14	2	3c-	typ 2B
9	1	10	3	3c+	typ 1C
10	7	17	1	6c-	typ 2B
11	7	16	3	1an	typ 1B
12	10	17	2	1c+	typ 1C
13	14	17	4	3an	typ1B
14	6	13	2	3cn	typ 2B
15	2	11	2	6cn	typ1B

## RESULTS

Mean preoperative thoracic scoliosis angle was  $80.3^\circ \pm 27.2$  (45 – 138°). Mean lumbar scoliosis angle was  $66.4^\circ \pm 31.8$  (29 – 130°). Correctivity calculated on the basis of x-ray images taken after elongation was  $52.8^\circ \pm 21.0$  (22-93°) in thoracic spine and  $44.8^\circ \pm 23.4$  (20-90°) in lumbar spine.

Top vertebra was located within Th6-Th9 in thoracic spine and L2 or L3 in lumbar spine. Mean distance between top vertebra and midline was  $66.3\text{mm} \pm 31.3$  (9 – 110mm) in thoracic spine and  $37.8\text{mm} \pm 27.9$  (0 – 100mm) in lumbar spine. Absolute value of mean preoperative trunk shift (TS) was  $16.6\text{mm} \pm 10.1$  (5 – 40mm). Mean preoperative frontal balance defined as a distance between seventh cervical vertebra and midline (C7-CSL) was  $10.8\text{mm} \pm 26.2$  (-37 – 80mm). Thoracic kyphosis was diverse - starting from hypokyphosis or even thoracic lordosis to advanced hyperkyphosis. Mean kyphosis angle was  $29.1^\circ \pm 31.5$  (-18 – 86°). Lordosis range was also diverse in angular values between individuals: mean lordosis angle was  $39.9^\circ \pm 25.7$  (4 – 85°). Significant sagittal balance impairment was observed in 7 patients.

Directly after the operation mean thoracic and lumbar scoliosis angle were  $47^\circ \pm 23.5$  (22 – 92°), and  $40.2^\circ \pm 21.5$  (4 – 80°) respectively. After follow-up period, angular values have changed into  $56^\circ \pm 33.7$  (24 – 135°) and  $56.7^\circ \pm 34.7$  (18 – 146°) respectively. Directly after the operation correction was  $43.2\% \pm 13.4$  (23.5-64.5%) in thoracic spine and  $39.1\% \pm 23.2$  (0-86.7%) in lumbar spine.

Mean correction loss after follow-up period was statistically insignificant, and mean final correction was  $41.1\% \pm 15.3$  (12.2-66%) in thoracic spine and  $46.5\% \pm 27.3$  (17.2-100%) in lumbar spine. The data concerning thoracic spine did not include 1 patient, in whom scoliosis progressed significantly after removal of posterior instrument. Postoperative values of the remaining parameters in frontal plane are shown in Table 2.

After the surgery mean thoracic kyphosis angle was  $28.0^\circ \pm 22.8$  (5 – 85°) and after follow-up period it increased up to  $38.4^\circ \pm 25.6$  (3 – 95°). The above data do not include one patient with extreme thoracic hyperkyphosis (over 100°). Mean postoperative lordosis angle was  $35.1^\circ \pm 17.8$  (0 – 65°) and after follow up period  $37.1^\circ \pm 19.4$  (6 – 66°).

In the time between surgery and follow-up examination no neurological or cardiological complications were observed in the studied group of patients. In the follow-up period 7 patients underwent 9 additional operations. The additional operations were the following: gibbectomy with additional correction in 2 patients, posterior spondylodesis using instruments - in 2 patients (including 1 patient who needed additional reoperation because of hook relocation and progression of kyphosis), instrument removal - in 4 patients.

## WYNIKI

Wielkość skrzywienia w odcinku piersiowym przed operacją wynosiła średnio  $80,3^\circ \pm 27,2$  (45 – 138°). Skrzywienie w odcinku lędźwiowym wynosiło średnio  $66,4^\circ \pm 31,8$  (29 – 130°). Korektywność obliczona na podstawie zdjęcia w elongacji wynosiła w odcinku piersiowym  $52,8^\circ \pm 21,0$  (22-93°), a w odcinku lędźwiowym  $44,8^\circ \pm 23,4$  (20-90°).

Krąg szczytowy w odcinku piersiowym był położony w większości przypadków w zakresie Th6-Th9, a w odcinku lędźwiowym był to L2 lub L3. Odległość kręgu szczytowego od linii środkowej (AVT) wynosiła średnio  $66,3\text{mm} \pm 31,3$  (9 – 110mm) w odcinku piersiowym i  $37,8\text{mm} \pm 27,9$  (0 – 100mm) w odcinku lędźwiowym. Wartość bezwzględna przesunięcia tułowia (trunk shift, TS) wyniosła przed operacją średnio  $16,6\text{mm} \pm 10,1$  (5 – 40mm). Balans czołowy określany odległością siódmego kręgu szyjnego od linii środkowej (C7-CSL) wynosił przed operacją średnio  $10,8\text{mm} \pm 26,2$  (-37 – 80mm). Kifoza piersiowa była zróżnicowana – od hipokifozy czy wręcz lordozy piersiowej aż do znacznej hiperkifozy, średnio wynosiła  $29,1^\circ \pm 31,5$  (-18 – 86°). Także w zakresie lordozy występowało znaczne zróżnicowanie wartości kątowych między pacjentami: średnio lordoza wynosiła  $39,9^\circ \pm 25,7$  (4 – 85°). Znaczne zaburzenie balansu strzałkowego występowało u 7 chorych.

Bezpośrednio po operacji skrzywienie w odcinku piersiowym wynosiło średnio  $47^\circ \pm 23,5$  (22 – 92°), a w odcinku lędźwiowym  $40,2^\circ \pm 21,5$  (4 – 80°). Po okresie obserwacji te wartości kątów wynosiły odpowiednio  $56^\circ \pm 33,7$  (24 – 135°) i  $56,7^\circ \pm 34,7$  (18 – 146°). Korekcja bezpośrednio po operacji była równa w odcinku piersiowym średnio  $43,2\% \pm 13,4$  (23,5-64,5%), a w odcinku lędźwiowym  $39,1\% \pm 23,2$  (0-86,7%).

Średnia utrata korekcji w okresie obserwacji nie była istotna statystycznie, i ostateczna korekcja wynosiła średnio  $41,1\% \pm 15,3$  (12,2-66%) w odcinku piersiowym oraz  $46,5\% \pm 27,3$  (17,2-100%) w odcinku lędźwiowym. Do danych z odcinka piersiowego nie uwzględniono 1 chorego, u którego w okresie obserwacji wystąpiła znaczna progresja skrzywienia po usunięciu instrumentarium tylnego. Pooperacyjne wartości pozostałych parametrów w płaszczyźnie czołowej zawarto w tabeli 2.

Po operacji kifoza piersiowa wynosiła średnio  $28,0^\circ \pm 22,8$  (5 – 85°), a po okresie obserwacji zwiększyła się do  $38,4^\circ \pm 25,6$  (3 – 95°). W danych tych nie ujęto jednego chorego ze skrajną hiperkifozą piersiową (ponad 100°). Lordoza po operacji wynosiła średnio  $35,1^\circ \pm 17,8$  (0 – 65°), a podczas badania kontrolnego  $37,1^\circ \pm 19,4$  (6 – 66°).

Od operacji do czasu badania kontrolnego nie zanotowano żadnych powikłań neurologicznych ani kardiologicznych w ocenianej grupie pacjentów. W okresie obserwacji 7 chorych przeżyło 9 dodatkowych operacji. Były to: gibbektomia z dodatkową korekcją u 2 chorych, oraz spondylodeza tylna z użyciem instrumentarium – u 2 chorych (w tym 1 chory wymagał dodatkowej reoperacji z powodu zmiany położenia górnym haków i progresji kifozy), usunięcie instrumentarium – u 4 chorych.

During the follow-up examination normal frontal balance was observed in 11 patients, and abnormal frontal balance - in 4 patients (Fig.1). Sagittal balance disturbances (body anteversion, hyperkyphosis, and flat back) were observed in 5 patients. Hyperkyphosis was a problem found in 2 patients, while in the remaining group sagittal disbalance resulted from thoracolumbar junction pathology and body anteversion. In 2 patients progression of disturbances of sagittal balance was observed after instruments removal.

To summarize trunk balance in sagittal and frontal planes, compensated body silhouette during follow-up examination was observed in 9 patients, while in 6 patients body silhouette was decompensated.

## DISCUSSION

Scoliosis is a common symptom of Marfan syndrome - the majority of authors determine scoliosis frequency for more than 50% (4, 5, 8). Scoliosis morphology in frontal plane was similar to idiopathic scoliosis; however, the frequency of individual types of scoliosis differed from the population with idiopathic scoliosis (5). Spine deformations are commonly localized in thoracic spine (8). Glard, who detailedly assessed scoliosis arc morphology, stated that even in „typical” scoliosis the-

Podczas badania kontrolnego prawidłowy balans czołowy występował u 11 pacjentów, a zaburzony – u 4 chorych (ryc.1). Zaburzenie balansu strzałkowego (przodopochylenie sylwetki, hyperkifoza, flat back) zaobserwowano u 5 chorych. Hyperkifoza była problemem u 2 chorych, u pozostałych dysbalans strzałkowy wynikał z patologii przejścia piersiowo-lędźwiowego i przodopochylenia sylwetki. U 2 chorych narastające zaburzenie balansu strzałkowego zaobserwowano po usunięciu instrumentarium.

Analizując łącznie balans tułowia w obu płaszczyznach: skompensowaną sylwetkę podczas badania kontrolnego miało 9 chorych, a nieprawidłową, zdekompensowaną – 6 chorych.

## OMÓWIENIE

Skolioza jest częstym objawem u chorych z zespołem Marfana – większość autorów ocenia jej częstotliwość na ponad 50% (4, 5, 8). Morfologia skrzywienia w płaszczyźnie czołowej bywa podobna do skoliozy idiopatycznej, ale częstotliwość występowania poszczególnych typów skrzywień różni się od populacji chorych ze skoliozą idiopatyczną (5). Deformacje kręgosłupa najczęściej dotyczą odcinka piersiowego (8), Glard oceniając szczegółowo morfologię łuków skoliotycznych, stwierdził, że

**Tab. 2.** Radiologic data – AP x-ray image

	Before surgery	After surgery	Follow up
Thoracic angle	80,3° ±27,2 (45 – 138°)	47° ±23,5 (22 – 92°)	56° ±33,7 (24 – 135°)
Lumbar angle	66,4° ±31,8 (29 – 130°)	40,2° ±21,5 (4 – 80°)	56,7° ±34,7 (18 – 146°)
Thoracic AVT	66,3mm ±31,3 (9 – 110mm)	35,5mm ±24,6 (5-74mm)	46,9mm ±20,6 (7-70mm)
Lumbar AVT	37,8mm ±27,9 (0 – 100m)	34,3mm ±19,6 (0-74mm)	36,0mm ±25,7 (0-90mm)
TS	16,6mm ±10,1 (5 – 40mm)	1,5mm ±8,4 (-12- 15mm)	7,9mm ±16,2 (-22- 40mm)
C7-CSL	10,8mm ±26,2 (-37 – 80mm)	1,5mm ±21,6 (-40 – 55mm)	3,5mm ±30,5 (-67 – 80mm)

**Tab. 2.** Dane radiologiczne – radiogram AP

	Przed operacją	Po operacji	Badanie kontrolne
Kąt w odcinku piersiowym	80,3° ±27,2 (45 – 138°)	47° ±23,5 (22 – 92°)	56° ±33,7 (24 – 135°)
Kąt w odcinku lędźwiowym	66,4° ±31,8 (29 – 130°)	40,2° ±21,5 (4 – 80°)	56,7° ±34,7 (18 – 146°)
AVT w odcinku piersiowym	66,3mm ±31,3 (9 – 110mm)	35,5mm ±24,6 (5-74mm)	46,9mm ±20,6 (7-70mm)
AVT w odcinku lędźwiowym	37,8mm ±27,9 (0 – 100m)	34,3mm ±19,6 (0-74mm)	36,0mm ±25,7 (0-90mm)
TS	16,6mm ±10,1 (5 – 40mm)	1,5mm ±8,4 (-12- 15mm)	7,9mm ±16,2 (-22- 40mm)
C7-CSL	10,8mm ±26,2 (-37 – 80mm)	1,5mm ±21,6 (-40 – 55mm)	3,5mm ±30,5 (-67 – 80mm)

re are some differences in top and bottom vertebra localization in comparison to the patients with idiopathic scoliosis (4).

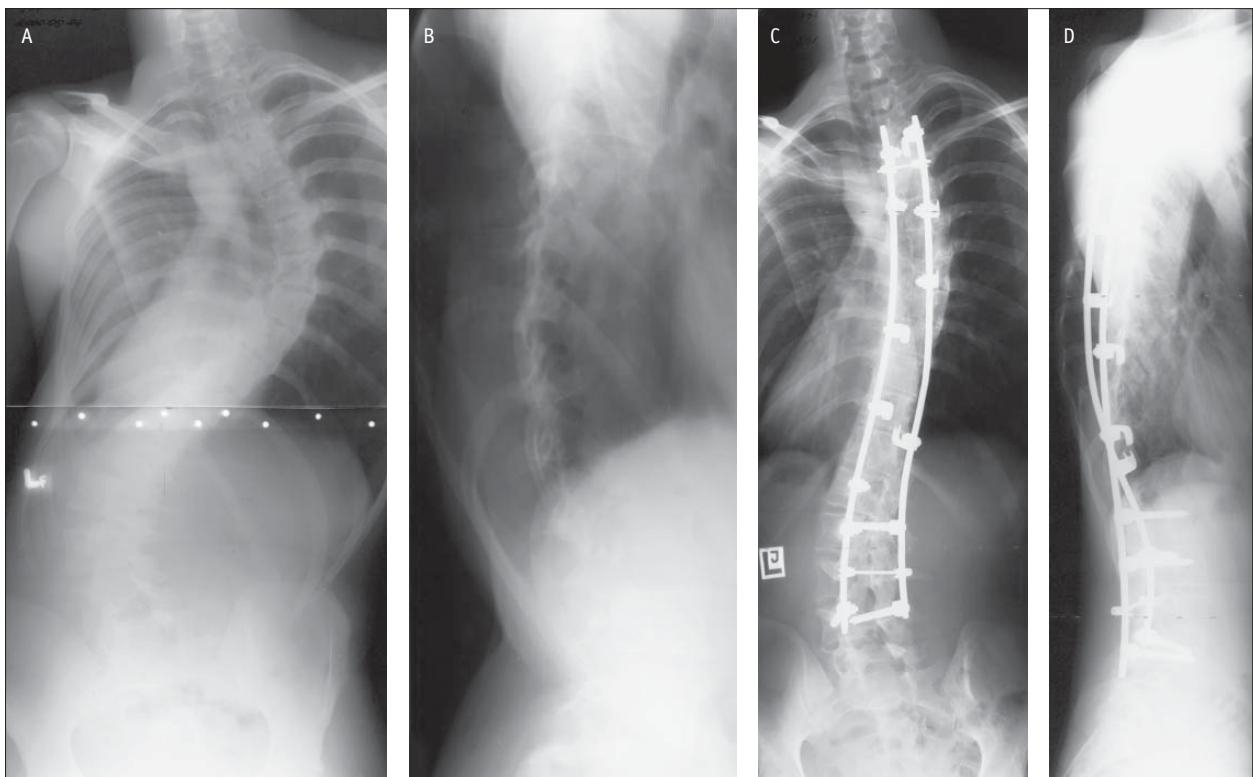
Sagittal spine profile in patients with Marfan syndrome is very diverse. Usually it is stated, that thoracic spine in this group of patients is lordotic; however, Spondeller has shown that in these cases normal kyphosis or hyperkyphosis is also possible. In his group of patients so much as 41% individuals had hyperkyphosis in thoracic spine. Moreover, he noticed the tendency to long kyphotic arcs leading down to lumbar spine. A significant percentage of patients are characterized by impaired sagittal balance and kyphotic thoracolumbar junction (5). In our material, type II according to Sponseller (i.e. with abnormal Th10-L2 localization), was found in as much as 47% of patients. This finding could have influenced the results of surgical treatment.

Scoliosis in the course of Marfan syndrome in comparison to idiopathic scoliosis has the tendency to progress before puberty, and angular values of more than 30-40° can progress even in adults. Treatment possibilities are limited - the majority of experts agree that in this group of patients corset is practically ineffective and in scoliosis over 40° surgery is treatment of choice. Fast progression in spite of conservative treatment can be

nawet w „typowych” skoliozach istnieją różnice w położeniu kręgu szczytowego oraz kręgów końcowych w porównaniu do chorych ze skoliozą idiopatyczną (4).

Profil strzałkowy kręgosłupa u chorych z zespołem Marfana jest bardzo zróżnicowany. Zwykle przyjęło się uważać, że kręgosłup piersiowy u tych chorych jest lordotyczny, ale Sponseller wykazał, że tak samo może wystąpić prawidłowa kifoza oraz hyperkyfoza. W ocenianej przez niego grupie aż 41% chorych miało zwiększoną kifozę piersiową. W swojej pracy zwrócił on też uwagę na tendencje do długich łuków kifotycznych, sięgających aż do odcinka lędźwiowego. Znaczny procent chorych posiada więc zaburzony balans w płaszczyźnie strzałkowej, a przejście piersiowo-lędźwiowe jest kifotyczne (5). W naszej grupie chorych typ II wg Sponsellera (tzn. z nieprawidłowym ustawieniem odcinka Th10-L2) występował aż u 47% chorych, co mogło mieć wpływ na wyniki leczenia operacyjnego.

Skolioza w zespole Marfana ma większe tendencje do narastania przed okresem dojrzewania niż skolioza idiopatyczna, a skrzywienia powyżej 30-40° powiększają się nawet u dorosłych (5, 9). Możliwości leczenia są ograniczone – większość autorów jest zgodna, że leczenie gorsetem jest praktycznie nieskuteczne u tych chorych i w skrzywieniach przekraczających 40° postępowaniem



**Fig. 1.** Patient KL, age at surgery 17 yrs, thoracic and lumbar scoliosis. Follow up 8yrs. Good result. A – AP radiogram before surgery. Curve angle: 76° in thoracic and 70° in lumbar area. B – lateral radiogram before surgery. C – AP radiogram 8 yrs after surgery. Curve angle 31° and 21°. D – lateral radiogram after follow up

**Ryc. 1.** Pacjent KL, operowany w wieku 17lat, skolioza piersiowa i lędźwiowa. Okres obserwacji 8 lat. Wynik dobry. A – RTG AP przed operacją. Kąt skrzywienia: 76° w odcinku piersiowym i 70° w odcinku lędźwiowym. B – RTG boczne przed operacją. C – RTG AP po 8 latach od operacji. Kąt skrzywienia 31° i 21°. D – RTG boczne po okresie obserwacji

explained by relatively large preoperative scoliosis angle - over 80° in thoracic spine in our material.

Despite connective tissue abnormalities, scoliosis observed in Marfan syndrome is surprisingly more rigid and less corrective in comparison to idiopathic scoliosis. In our study, average correction was a little above 40%, and final scoliosis angular value was smaller than the value obtained on elongation x-ray. Limited correction values were reported by other authors. Jones emphasized significant loss of correction in follow-up period resulting in diminished final correction values below 40% (7, 12, 13, 14, 15). Surgical treatment is usually related to intraoperative blood loss, especially during long spondylodesis. In spondylodesis regarding mean 12.3 levels Silvestre showed 1850 ml blood loss, while Jones - more than 2000 ml (12,13). In this situation, 982 ml of lost blood on average during the surgery concerning spondylodesis of more than 10 segments is relatively low value; however it is still more than in case of idiopathic scoliosis. It should be emphasized that, similarly to Robin et al., there were no intra- and postoperative cardiovascular complications observed in the studied group, as well as no other typical complications related to connective tissue defect such as tracheomalacia or spleen rupture (15, 16, 17).

Various abnormalities of sagittal spine profile observed in Marfan syndrome are a challenge for the surgeon - normal kyphosis and lordosis restoration is one of the major aims of the operation (18). It is not an easy task. Jones has described a significant percentage of decompensations in both sagittal and frontal planes. It was probably related to relatively short range of spondylodesis (13). In longer stiffening, disbalance risk is decreased. In 23 patients operated from broad posterior approach, Silvestre did not observe any example of this complication. In our group of patients, as many as 5 from 15 (30%) patients had abnormal sagittal balance (including two patients with simultaneous frontal balance abnormalities). It should be emphasized, that preoperative sagittal balance abnormalities were found in 7 patients that constitutes almost 50% of the whole group. Unfortunately, it was impossible to correct the abnormalities in all patients. In 2 patients progression of disbalance (hyperkyphosis and anteversion) was observed after instrument removal. The observation is consistent with Amis, who described the risk related to instrument removal even after proved bone consolidation (19). Kyphosis and balance abnormalities progression could be also influenced by the effect of spine twist effect, especially visible in younger patients (20).

z wyboru jest leczenie operacyjne (6, 10, 11, 12). Szybłą progresją mimo leczenia zachowawczego należy tłumaczyć duży kąt skrzywienia przed operacją, przekraczający w naszym materiale 80° w odcinku piersiowym.

Mimo istniejącej wady tkanki łącznej skrzywienia w zespole Marfana są zaskakująco bardziej sztywne i mniej korektywne niż w skoliozie idiopatycznej. Uzyskana w tym badaniu korekcja wynosiła niewiele ponad 40%, a ostateczna wielkość kąta skrzywienia była gorsza niż uzyskiwana na zdjęciu elongacyjnym. Ograniczoną wielkość korekcji podają także inni autorzy, a Jones podkreśla znaczną utratę korekcji w okresie obserwacji mającą wpływ na ostateczną korekcję, która nie przekraczała 40% (7, 12, 13, 14, 15). Leczenie operacyjne zwykle wiąże się ze zwiększoną śródoperacyjną utratą krwi, zwłaszcza przy spondylodezach długoodcinkowych. Silvestre przy spondylodezie obejmującej średnio 12,3 poziomy podaje 1850ml straty krwi, a Jones – ponad 2000ml (12,13). W tej sytuacji utrata krwi 982ml przy średnio ponad 10 segmentach w zakresie spondylodezy nie jest duża, choć i tak większa niż w skoliozie idiopatycznej. Należy podkreślić brak śród- i pooperacyjnych powikłań sercowo-naczyniowych w analizowanej grupie, podobnie jak w pracy Robina oraz brak innych, opisywanych powikłań związanych w wadą tkanki łącznej jak tracheomalacja czy pęknięcie śledziony (15, 16, 17).

Różnorodne zaburzenia profilu strzałkowego kręgosłupa w zespole Marfana stanowią wyzwanie dla chirurga – odtworzenie prawidłowej kifozy i lordozy stanowi jeden z głównych celów operacji (18). Nie jest to zadanie łatwe do uzyskania – Jones opisał znaczny odsetek dekompensacji w obu płaszczyznach, co prawdopodobnie było związane z stosunkowo krótkim zakresem spondylodezy (13). Przy dłuższych usztywnieniach ryzyko dysbalansu maleje, Silvestre w grupie 23 chorych operowanych rozlegle z dostępu tylnego nie odnotował żadnego takiego powikłania. W naszej grupie chorych podczas badania kontrolnego aż 5 z 15 (30%) prezentowało zaburzenia balansu strzałkowego (w tym dwóch także czołowego). Należy zaznaczyć, że zaburzenia balansu strzałkowego przed operacją obecne były u 7 chorych, co stanowi blisko połowę całej grupy. Niestety nie u wszystkich udało się je skorygować. U 2 chorych narastanie dysbalansu (hyperkifozy i przodopochylenia) zaobserwowano po usunięciu instrumentarium, co potwierdza spostrzeżenia Amisa o ryzyku związanym z usunięciem instrumentarium, nawet przy stwierdzonych cechach zrostu kostnego (19). Na narastanie kifozy i zaburzeń balansu mógł też mieć wpływ efekt skrzywienia kręgosłupa, zwłaszcza u młodszych chorych (20).

## CONCLUSIONS

1. Correction obtained in patients with Marfan syndrome is smaller than in patients with idiopathic scoliosis and, moreover, surgical treatment carries higher risk of decompensation.
2. Sagittal balance abnormalities related to hyperkyphosis and trunk anteversion substantially influence results of surgical treatment in patients with Marfan syndrome.
3. In this group of patients, instrument removal may result in decompensation progression.

## WNIOSKI

1. Uzyskiwana korekcja skrzywienia w zespole Marfana jest mniejsza niż w grupie skolioz idiopatycznych, a leczenie operacyjne obarczone jest zwiększonym ryzykiem dekompensacji
2. U pacjentów z zespołem Marfana zasadniczy wpływ na wynik końcowy po operacji skoliozy ma zaburzenie balansu strzałkowego związane z hyperkifozą i przodopochyleniem tułowia
3. Usunięcie instrumentarium w tej grupie chorych może skutkować narastaniem dekompensacji.

## References/Piśmiennictwo:

1. Marfan A. un cas de deformation congenitale e quarte membres, plus prononcee aux extremities, caracterisee par l'allongement des os avec un certain degre d'aminicissement. *Bul.Soc.Chir. Paris* 1896;13:220.
2. De Paepe A, Devereux RB, Dietz HC i wsp.: Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am.J.Med.Genet.* 1996, 24; 62(4):417-426.
3. Sponseller PD, Erkula G, Skolasky RL i wsp.: Improving clinical recognition of Marfan syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 2010;92:1868-75.
4. Glard Y, Launay F, Edgard-Rosa G i wsp.: Scoliotic curve patterns in patients with Marfan syndrome. *J Child Orthop* (2008) 2;211-216.
5. Sponseller PD, Hobbs W, Riley LH III i wsp.: The thoracolumbar spine in Marfan syndrome. *J Bone Joint surg Am* 1995; 77:867-875.
6. Sponseller PD, Bhimani M, Solacoff D i wsp.: Results of brace treatment of scoliosis in Marfan syndrome. *Spine* 2000,15; 25(18): 2350-2354.
7. Robins PR, Moe JH, Winter RB: Scoliosis in Marfan's syndrome. Its characteristics and results of treatment in thirty-five patients. *J Bone Joint Surg Am* 1975;57(3):358-68.
8. Garreau de Loubresse C, Mullins MM, Moura B i wsp.: Spinal and pelvic parameters in Marfan's syndrome and their relevance to surgical planning. *J Bone Joint Surg (Br)* 2006;88-B:15-19.
9. Savini R, Cervellati S, Beroaldo E: Spinal deformities in Marfan's syndrome. *Ital J Orthop Traumatol.* 1980 Apr;6(1):19-40.
10. Birch JG, Herring JA: Spinal deformity in Marfan syndrome. *J Pediatr Orthop* 1987 Sep-Oct;7(5):546-52.
11. Demetracopoulos CA, Sponseller PD: Spinal deformities in Marfan syndrome. *Orthop Clin North Am.* 2007 Oct;38(4):563-72.
12. Di Silvestre M, Gregg T, Giacomini S i wsp.: Surgical treatment for scoliosis in Marfan syndrome. *Spine* 2005 Oct 15; 30(20): E597-604.
13. Jones KB, Erkula G, Sponseller PD i wsp.: Spine deformity correction in Marfan syndrome. *Spine* 2002;27(18):2003-2012.
14. Lipton GE, Guille JT, Kumar SJ: Surgical treatment of scoliosis in Marfan syndrome: guidelines for successful outcome. *J Pediatr Orthop* 2002 May-Jun;22(3):302-7.
15. Robin H, Damsin JP, Filipe G, Lebard JP, Carlioz H: (Spinal deformities in Marfan syndrome) *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 1992;78(7):464-9.
16. Christodoulou AG, Ploumis A, Terzidis IP i wsp.: Spleen rupture after surgery in Marfan syndrome scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2004 Sep-Oct; 24(5):537-40.
17. Oh AY, Kim YH, Kim BK i wsp.: Unexpected tracheomalacia in Marfan syndrome during general anesthesia for correction of scoliosis. *Anesth Analg* 2002 Aug;95(2):331-2.
18. Garreau de Loubresse C, Mullins MM, Moura B i wsp.: Spinal and pelvic parameters in Marfan's syndrome and their relevance to surgical planning. *J Bone Joint Surg (Br)* 2006;88-B:15-19.
19. Amis J, Herring JA: Iatrogenic kyphosis: a complication of Harrington instrumentation in Marfan's syndrome. A case report. *J Bone Joint Surg Am.* 1984;66:460-464.
20. Glard Y, Pomero V, Collignon P i wsp.: Sagittal balance in scoliosis associated with Marfan syndrome: a stereoradiographic three-dimensional analysis. *J Child Orthop* (2008) 2;113-118.