



© J ORTHOP TRAUMA SURG REL RES 4 (20) 2010
Original article/Artykuł oryginalny

Results of surgical treatment of spine deformities in patients with spinal muscular atrophy type II and type III

Wyniki leczenia operacyjnego deformacji kręgosłupa u chorych z rdzeniowym zanikiem mięśni typ II i typ III

TOMASZ POTACZEK

Klinika Ortopedii i Rehabilitacji, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum
Kierownik Kliniki: prof. zw. dr hab. med. Daniel Zarzycki

Address for correspondence/Adres do korespondencji:

Klinika Ortopedii i Rehabilitacji, Uniwersytet Jagielloński, Collegium Medicum
ul. Balzera 15, 34-500 Zakopane
tel. +48 18 2014297; e-mail: sekretariat@klinika.net.pl

Statistic/Statystyka

Word count/Liczba słów	2537/2488
Tables/Tabele	5
Figures/Ryciny	2
References/Piśmiennictwo	21

Received: 21.07.2010

Accepted: 03.09.2010

Published: 13.10.2010

Summary

Introduction. Spinal muscular atrophy (SMA) is a group of hereditary diseases that manifests in weakness and flaccid paresis, marked mostly in lower limbs and proximal rather than distal muscle groups. Three clinical types may be distinguished depending on the level of muscle involvement. Spine deformity, present in all non-ambulatory patients poses the greatest orthopaedic challenge. Scoliosis often called “collapsing scoliosis” hampers or totally impairs independent sitting in this way decreasing patients function. Treatment of choice is surgical that leads to deformity correction, prevents further curve progression and facilitates independent sitting.

Aim of paper: Aim of paper is radiological evaluation of results of surgical treatment of spine deformity in patients with SMA type 2 and SMA type 3a all treated with the same Galvestone-Luque posterior fusion surgical technique. The study is to establish the optimal criteria for surgical treatment.

Material and methods. Among 173 patients with SMA diagnosis 45 fulfilled the inclusion criteria. The minimal follow-up period was 5 years, and mean follow-up was 6.9 years (5 – 15 years). Clinical data, preoperatively and perioperatively was evaluated: age of SMA diagnosis, age of scoliosis onset, perioperative complications. Moreover radiological data pre- and postoperatively was assessed.

Results. Age at surgery in the study group was mean 11.4 years. Achieved correction after surgery was mean 49% and 41.9% in the final follow-up. Evaluation of radiological data revealed that better correction was achieved in younger patients with smaller initial curve. Above that loss of correction was significantly lower in the more mild form of SMA. Number of postoperative complications did not correlate with the preoperative pulmonary function.

Conclusion. Treatment of spinal deformities in SMA patients is justified; achieved correction is approximately 40% with minimal loss during follow-up. Surgical treatment should be introduced early as possible, in patients with curves less than 80° and younger than 11 years. Those two factors significantly influence the final outcome.

Key words: Spinal muscular atrophy, scoliosis, surgical treatment

Streszczenie

Wstęp. Rdzeniowy zanik mięśni (*spinal muscular atrophy*, SMA) to grupa dziedzicznych chorób, której podstawowym objawem klinicznym jest słabość mięśniowa i wiotkość, zaznaczona bardziej w kończynach dolnych niż górnych, w mięśniach dosiebnych niż odsiebnych. Wyróżnia się trzy postaci kliniczne rdzeniowego zaniku mięśni, w zależności od stopnia uszkodzenia mięśni. Największym problemem ortopedycznym jest deformacja kręgosłupa, obecna u wszystkich chorych niechojących. Skolioza, określana jako “zapadająca”, utrudnia bądź uniemożliwia samodzielne siedzenie oraz ogranicza sprawność chorych. Leczeniem z wyboru jest leczenie operacyjne mające na celu korekcję deformacji, zahamowanie progresji oraz poprawę komfortu siedzenia.

Cel pracy. Celem pracy jest radiologiczna ocena wyników leczenia operacyjnego deformacji kręgosłupa w grupie chorych z rdzeniowym zanikiem mięśni typ SMA2 i SMA3a leczonych jednolitą techniką tj. spondylodezą tylną wg Galvestone. Praca ma na celu ustalenie optymalnych kryteriów leczenia operacyjnego.

Material i metodyka. Spośród 173 chorych z rozpoznaniem SMA 45 spełniało kryteria badania. Minimalny okres obserwacji po zabiegu operacyjnym wyniósł 5 lat, a średni 6,9 lat (5 – 15 lat). Oceniano dane kliniczne przed- i okołoperacyjne jak: wiek diagnozy SMA, wiek pojawienia się deformacji kręgosłupa, wystąpienie powikłań pooperacyjnych. Ponadto oceniano dane radiologiczne przed operacją, bezpośrednio po i w okresie obserwacji.

Wyniki. Wiek w chwili operacji w badanej grupie wyniósł średnio 11,4 lat. Uzyskana korekcja w całej grupie wyniosła bezpośrednio po operacji średnio 49%, w okresie obserwacji 41,9%. Oceniając parametry radiologiczne wykazano, że większe korekty uzyskano w grupie młodszych chorych, z mniejszym wyjściowym kątem skrzywienia. Ponadto utrata korekcji była znacząco mniejsza w łagodniejszej postaci SMA. Ilość powikłań pooperacyjnych nie korelowała z wyjściową wydolnością oddechową.

Wnioski. Leczenie deformacji kręgosłupa w SMA jest uzasadnione, uzyskane korekty wynoszą około 40% i są one trwałe. Leczenie operacyjne powinno być wdrażane jak najwcześniej, przy skrzywieniach mniejszych niż 80°, i u chorych młodszych niż 11 lat. Te 2 czynniki wpływają statystycznie na występowanie niepowodzeń w okresie pooperacyjnym.

Słowa kluczowe: rdzeniowy zanik mięśni, skolioza, leczenie operacyjne

INTRODUCTION

Spinal muscular atrophy (SMA) is a group of hereditary diseases, with the main manifestation being progressive muscle weakness a flaccid paresis, marked mostly in lower extremities than in upper, in proximal rather than distal muscles. Three clinical types of spinal muscular atrophy can be distinguished, above that many intermediate forms are seen [1]. Type I (SMA1) is a severe type, where life expectancy is very low; children usually die before reaching 24 months. Type II (SMA2) includes children, who after a short period of normal development reach the level of independent sitting but are never able to walk independently. Life expectancy in this group depends strongly on the respiratory function, and is 20 – 30 years. Type III (SMA3) comprises children, who for a certain period of time are able to walk, and lose this ability as the disease progresses. In this group a subtype SMA3a may be distinguished, this includes children that become wheelchair-bound usually before 10 years of age. Life expectancy in this type is 40 – 50 years. Despite a huge progress of medical science the treatment of SMA is still symptomatic only. The dominant orthopaedic aspect of SMA patients is spine deformity, developing in all non-ambulant patients. Scoliosis, often referred as “collapsing”, hampers or totally impairs independent sitting in this way decreasing patients function [2,3,4]. The deformity decreases also the respiratory status narrowing the diameter of the chest and leading to restrictive lung disease [5]. Ultimately this leads to shortening of life [4,5]. The treatment of choice is surgery that consists of wide posterior fusion giving correction, preventing further progression, facilitating sitting, and leading to potential improvement of respiratory function.

WSTĘP

Rdzeniowy zanik mięśni (ang. *spinal muscular atrophy*, SMA; łac. *atrophia spinalis musculorum*) to grupa dziedzicznych chorób, której podstawowym objawem klinicznym jest słabość mięśniowa i wiotkość, zaznaczona bardziej w kończynach dolnych niż górnych, w mięśniach dosiebnych niż odsiebnych. Wyróżnia się trzy postaci kliniczne rdzeniowego zaniku mięśni, w zależności od stopnia uszkodzenia mięśni, ponadto istnieje pomiędzy nimi wiele form pośrednich [1]. Postać I (SMA1) to ciężka postać choroby, gdzie czas przeżycia jest bardzo krótki, wynoszący zazwyczaj mniej niż 24 miesiące. Postać II (SMA2) obejmuje dzieci, które zaczynają chorować po krótkotrwałym okresie prawidłowego rozwoju, osiągają zdolność samodzielnego siedzenia, ale nie chodzenia. Czas przeżycia w tej grupie jest różny, zależny od wydolności oddechowej, ale zazwyczaj wynosi 20 – 30 lat. Postać III (SMA3) to osoby, które są zdolne przez różny okres czasu do samodzielnego chodzenia, ale w miarę progresji choroby tracą tę funkcję. Wyróżnia się tutaj dodatkowo podtyp SMA3a, grupujący chorych, którzy zaprzestają chodzić zazwyczaj poniżej 10 roku życia. Czas przeżycia tych chorych może dochodzić do 40 – 50 lat. Pomimo ogromnego postępu medycyny leczenie rdzeniowego zaniku mięśni nadal pozostaje objawowe. Dominującym problemem ortopedycznym u chorych z SMA jest deformacja skoliozy kręgosłupa, rozwijająca się u wszystkich chorych niechodzących. Skolioza, określana jako „zapadająca”, utrudnia bądź uniemożliwia samodzielne siedzenie oraz ogranicza sprawność chorych [2,3,4]. Deformacja kręgosłupa obniża także wydolność oddechową chorych zmniejszając objętość klatki piersiowej i prowadząc do restrykcyjnej niewydolności oddechowej [5]. Ostatecznie może być przyczyną skrócenia czasu życia [4,5]. Leczeniem z wyboru jest leczenie operacyjne polegające na rozległej spondylodezie mającej na celu korektę deformacji, zahamowanie progresji oraz poprawę komfortu siedzenia, a co za tym idzie także potencjalną poprawę funkcji oddechowej.

AIM OF PAPER

Aim of this paper is radiological evaluation of surgical treatment of spinal deformity in patients with SMA2 and SMA3a treated with posterior fusion utilizing Galvestone-Luque technique with minimum 5 year follow-up. The paper is aimed to answer the following questions: what is the optimal age and curve magnitude for performing surgery and whether the presence of complications justifies the necessity of surgery.

MATERIAL

Between 1985 and 2007 there were 173 patients with the diagnosis of SMA stated basing on clinical and additional findings: genetic, electromyographic or histological, that were treated surgically. Among this group 45 patients fulfilled the criteria of inclusion and had full radiological data available. There were 17 boys and 28 girls. Age at surgery was 11.4 on average. Most patients had a thoraco-lumbar curve, with the apex located between Th12 and L1, curves were usually long, "C" shaped, and included mean 9.7 (6 – 12, SD=1.7) vertebrae. In all patients, but two, pelvic obliquity was present. Minimal follow-up was 5 years; mean follow-up 6.9 years (5 – 15 years).

SURGICAL TECHNIQUE

All patients underwent posterior fusion utilizing solid rods with pelvic anchorage according to Galvestone technique with sublaminar Luque wires. Patients were positioned prone, the incision was performed along the spinous processes from the 1st thoracic vertebra (Th1) to the 5th lumbar vertebra (L5), and the paraspinal muscles were dissected to the sides, then posterior superior iliac spine were reached. In the whole extent of the fusion articular processes and facets were removed, following that on each segment a small incision in the ligamenta flava was performed and Luque wires were passed. Next the rods were bent according to the expected correction and fixation to the pelvis was done. The correction was performed using the translation technique. Following that allogeneic bone was laid over the fused levels. A suction drainage was left in the wound and the incision was sutured. No external immobilization was required in the postoperative period. Independent sitting was allowed directly after surgery depending on the local status of the wound.

CEL PRACY

Celem pracy jest radiologiczna ocena wyników leczenia operacyjnego deformacji kręgosłupa w grupie chorych z rdzeniowym zanikiem mięśni typ SMA2 i SMA3a leczonych jednolitą techniką tj. spondylodezą tylną wg Galvestone z użyciem pętli podłukowych wg Luque z okresem obserwacji pooperacyjnej minimum 5 lat. Praca ma odpowiedzieć na następujące pytania: jaki jest optymalny wiek i wielkość skrzywienia dla wykonania zabiegu operacyjnego oraz czy występowanie powikłań okołoooperacyjnych uzasadnia przeprowadzanie zabiegów operacyjnych.

MATERIAŁ

W latach 1985 – 2007 leczono operacyjnie 173 chorych z rozpoznaniem rdzeniowego zaniku mięśni potwierdzonym na podstawie badań klinicznych oraz dodatkowych: genetycznych, elektromiograficznych bądź histopatologicznych. Spośród tej grupy 45 chorych spełniało kryterium czasowe badania oraz posiadało pełną dokumentację kliniczną umożliwiającą analizę. Było to 17 chłopców i 28 dziewcząt. Wiek w chwili operacji w badanej grupie wyniósł średnio 11,4 lat. U większości chorych stwierdzono skrzywienie piersiowo-lędźwiowe, ze szczytem skrzywienia przypadającym między Th12 a L1, były to skrzywienia długołukowe obejmujące średnio 9,7 kręgów (6 – 12, SD=1,7). U wszystkich chorych, poza dwoma, obecne było skośne ustawienie miednicy. Minimalny okres obserwacji po zabiegu operacyjnym wyniósł 5 lat, a średni 6,9 lat (5 – 15 lat).

TECHNIKA OPERACYJNA

U wszystkich chorych wykonano zabieg spondylodezy tylnej z użyciem prętów kotwiczących w miednicy wg Galvestone oraz użyciem segmentarnych pętli podłukowych wg Luque. Chorzy układani byli w pozycji leżącej na brzuchu, wykonywano cięcie wzdłuż wyrostków kolczystych od poziomu Th1 do poziomu L5, odsłanianie tylną kolumnę kręgosłupa, następnie odsłanianie kolce biodrowe tylne górne. W całym operowanym zakresie usuwano wyrostki stawowe i powierzchnie stawowe, następnie na każdym segmencie, po wykonaniu otworu w więzadle żółtym, przekładano pętle Luque. Kolejno odpowiednio doginano pręty i wprowadzano je do wykonanych otworów w obrębie kolców biodrowych tylnych górnych. Korygowano skrzywienie przez dociągnięcie pętli do prętów, a co za tym idzie kręgosłupa do pręta, czyli manewr translacji. Następnie całe pole operacyjne obsypywano mrożonymi przeszczepami kostnymi, allogenicznymi. Pozostawiano w ranie drenaż ssący i zamknięto warstwowo ranę. Chorzy nie wymagali żadnego unieruchomienia zewnętrznego w okresie pooperacyjnym. Na siadanie w wózku inwalidzkim zezwalano w pierwszych dobach po operacji, w zależności od stanu miejscowego rany pooperacyjnej.

METHODS

Following clinical data was evaluated: age of SMA detection, age of becoming wheelchair-bound, age of spinal deformity onset, applied conservative treatment. Above that following preoperative data was assessed: weight, forced vital capacity (FVC) measured using a spirometer. Next operative data was noted: time of surgery, blood loss, extent of spinal fusion, and postoperative data: drainage, need for blood transfusion, need of mechanical ventilation, and the presence of all postoperative complications. Radiograms were then analyzed: curve magnitude, distance from the vertebral body centre to the central sacral line (AVT), and pelvic obliquity on the antero-posterior radiograms. The study group then was divided in two subgroups depending on the age of surgery. The criterion was age of 11 years, since this was the mean age in the whole group. Group A consisted of patients operated on below the age of 11 years ($n=26$) and group B that consisted of children operated on above 11 years of age ($n=19$). Then an analysis according to the preoperative Cobb angle was performed, study group was divided in three subgroups of 40° intervals. Group I enclosed patients with the preoperative curves ranging from 40° to 80° , group II was formed by patients with Cobb angle between 81° and 120° , and group III formed by patients with the Cobb angle initially exceeding 121° but lower than 160° . The initial postoperative period was then analyzed according to the preoperative respiratory function based on forced vital capacity (FVC) values, subgroup 1 consisted of children with $FVC < 30\%$, group 2 FVC ranging from 31% to 60% , and group 3, patients with FVC above 60% .

RESULTS

In the study group 25 patients were diagnosed with SMA2 and 20 patients with SMA3a. Mean age of diagnosis was 2.2 years ($1 - 8$; $SD=1.2$), was slightly higher in children with type SMA3a (1.8 years vs. 3.8 years). Majority of the children with SMA2 type never were able to walk independently or walked for a short period of time. Mean age of becoming wheelchair-bound was in this group 1.3 years ($1 - 3$; $SD=0.7$). In the SMA3a type this age averaged 5.2 years ($1 - 10$; $SD=2.3$). Age of onset of deformity was usually 3 years after becoming wheelchair-bound, the mean age was 5.9 years ($3 - 10$; $SD=2.1$). In the whole group only 11 patients (24%) were treated using a brace prior to treatment in our hospital. In all patients analysis of preoperative radiograms revealed a progression of the curve averaging $12.8^\circ/\text{year}$ ($0^\circ - 50^\circ$; $SD=10.4^\circ/\text{years}$).

METODYKA

Oceniano następujące ogólne dane kliniczne: wiek diagnozy SMA, wiek zaprzestania chodzenia, wiek pojawienia się deformacji kręgosłupa, stosowane leczenie zachowawcze. Ponadto oceniano następujące dane przedoperacyjne: waga, natężona pojemność życiowa (FVC) mierzona za pomocą spirometru. Kolejno oceniano dane śródoperacyjne: czas trwania operacji, strata krwi, zakres spondylodezy; oraz dane pooperacyjne: wielkość drenaży, konieczność przetaczania koncentratu krwinek czerwonych (KKCz), konieczność mechanicznej wentylacji i jej długość; oraz wystąpienie wszelkich powikłań śród- i pooperacyjnych. Ocenie poddano radiogramy operowanych chorych przed i po leczeniu operacyjnym oraz w okresie obserwacji. Analizowano następujące parametry: wielkość kąta skrzywienia, odległość środka trzonu kręgu szczytowego od linii środkowo-krzyżowej (AVT) oraz kąt pochylenia miednicy w stosunku do linii poziomej na radiogramach w projekcji przednio-tylnej. Ponadto badaną grupę chorych podzielono na dwie podgrupy ze względu na wiek w chwili operacji i oceniono odrębno wyniki w tych podgrupach. Jako kryterium, przyjęto wiek 11 lat, ze względu na fakt, że taka była średnia wieku chorych w chwili operacji. Wydzielono, więc grupę A ($n=26$), chorych operowanych poniżej 11 roku życia i grupę B ($n=19$), chorych operowanych powyżej 11 roku życia. Ponadto podzielono też chorych na 3 podgrupy ze względu na wyjściowy kąt skrzywienia, przyjmując przedziały o wielkości 40° . Grupa I to chorzy z wyjściowym kątem skrzywienia między $40^\circ - 80^\circ$; grupa II chorzy o kącie skrzywienia między $81^\circ - 120^\circ$ i grupa III, chorzy z kątem skrzywienia pomiędzy 121° a 160° . Oceniono też wczesny przebieg pooperacyjny w zależności od wyjściowej wartości natężonej pojemności oddechowej (FVC), dzieląc chorych na 3 podgrupy, grupa 1 o $FVC < 30\%$, grupa 2, chorzy z przedoperacyjną wartością FVC między 31% a 60% i grupa 3, chorzy z FVC większym niż 60% .

WYNIKI

W badanej grupie było 25 chorych z SMA2 i 20 chorych z SMA3a. Wiek diagnozy choroby wyniósł średnio 2,2 roku ($1 - 8$; $SD=1,2$), był on wyższy w grupie chorych z typem SMA3a (1,8 lat vs. 3,8 lat). Większość dzieci w grupie chorych z SMA2 w ogóle nie chodziła samodzielnie, bądź chodziła bardzo krótko, wiek zaprzestania chodzenia w tej grupie wyniósł średnio 1,3 roku ($1 - 3$, $SD=0,7$). W grupie chorych z SMA3a wiek ten wyniósł średnio 5,2 roku ($1 - 10$, $SD=2,3$). Skolioza pojawiała się w ocenianej grupie średnio niecałe 3 lata od momentu zaprzestania lokomocji, w wieku średnio 5,9 lat ($3 - 10$, $SD=2,1$). Spośród całej grupy tylko 11 chorych (24%) pierwotnie leczonych było gorsetem przed rozpoczęciem leczenia w naszym Ośrodku. U wszystkich chorych na podstawie analizy radiogramów przedoperacyjnych wykazano progresję skrzywienia wynoszącą średnio $12,8^\circ/\text{rok}$ ($0^\circ - 50^\circ$, $SD=10,4^\circ/\text{rok}$). Roczna progresja skrzywienia była nieco mniejsza w grupie chorych z SMA2 niż

Annual progression was modestly lower in SMA2 type than in SMA3a type (11,2°/year vs. 14,9°/year). Age of surgery in the study group was 11.4 years on average (5 – 21, SD=3.6 years). Due to pelvic obliquity present in all patients surgical technique using anchorage to the pelvis and sublaminar wires was utilized [6]. Basic pre- and postoperative data are presented in table 1. All patients in this group required at least one day of mechanical ventilation, 6 had mechanical ventilation prolonged to 2 days and only one patient – 3 days. In three cases, in patients with initial low respiratory status tracheostomy was performed. All patients needed blood transfusion in the postoperative period, mean number of unit per patient was 3.4 (1 – 6, SD=1.2). Following complications during surgery and early postoperative period were present: cerebro-spinal liquid leakage (conservative treatment) – 2 case, decrease of neurological status with temporary sphincter dysfunction – 1 case, improper wound healing requiring surgery – 3 cases, improper position of the pelvic rod requiring surgery – 1 case.

SMA3a (11,2°/rok vs. 14,9°/rok). Wiek wykonania zabiegu operacyjnego wyniósł średnio 11,4 lat (5 – 21, SD=3,6lat). Ze względu na skośne ustawienie miednicy u wszystkich chorych stosowano technikę operacyjną z użyciem prętów kotwiczących w miednicy wg techniki Galvestone z segmentarnymi, podłukowymi pętłami według Luque [6]. Podstawowe dane przed- i śródoperacyjne przedstawia tabela 1. Wszyscy chorzy w ocenianym materiale w pierwszej dobie pooperacyjnej byli wentylowani mechanicznie, 6 chorych wymagało wentylacji przez 2 doby, a tylko 1 chora przez 3 doby. U 3 chorych, z niską rezerwą oddechową, wykonano zabieg tracheostomii i wentylowano mechanicznie przez rurkę tracheostomijną. U wszystkich chorych przetaczano KKCz, ilość przetaczanych jednostek wyniosła średnio 3,4 (1 – 6, SD=1,2). Zanotowano następujące powikłania śródoperacyjne i wczesne pooperacyjne: uszkodzenie opony twardej z wyciekami płynu mózgowo-rdzeniowego (leczone zachowawczo) – 2 chorych, pogorszenie funkcji neurologicznej z przejściowymi zaburzeniami zwieraczy – 1 chora, nieprawidłowe gojenie się rany

Tab. 1. Basic pre- and intraoperative data

	All patients	Patients with SMA2	Patients with SMA3a
Age at surgery (years)	11,4 lat (5 – 21)	10,5 lat (5 – 21)	12,6 lat (8 – 21)
Body weight (kg)	32 kg (13 – 68)	29,3 kg (13 – 55)	35,3 kg (15 – 68)
FVC (forced vital capacity, %)	46,8% (19 – 80)	40,6% (21 – 83)	54,1% (19 – 86)
Time of surgery (hours)	3,7 godziny (2 – 7)	3,5 godziny (2,5 – 5,5)	3,8 godziny (2 – 7)
Intraoperative blood loss (ml)	660 ml (150 – 1150)	620 ml (150 – 2200)	712 ml (150 – 1350)
Fusion range (number of fused segments)	15,2 (12– 17)	15,0 (12 – 17)	15,4 (13 – 17)

Tab. 1. Podstawowe dane przed- i śródoperacyjne

	Wszyscy chorzy	Grupa chorych z SMA2	Grupa chorych z SMA3a
Wiek w chwili operacji (lata)	11,4 lat (5 – 21)	10,5 lat (5 – 21)	12,6 lat (8 – 21)
Waga ciała (kg)	32 kg (13 – 68)	29,3 kg (13 – 55)	35,3 kg (15 – 68)
FVC (natężona pojemność życiowa, %)	46,8% (19 – 80)	40,6% (21 – 83)	54,1% (19 – 86)
Czas trwania operacji (godziny)	3,7 godziny (2 – 7)	3,5 godziny (2,5 – 5,5)	3,8 godziny (2 – 7)
Śródoperacyjna strata krwi (ml)	660 ml (150 – 1150)	620 ml (150 – 2200)	712 ml (150 – 1350)
Zakres spondylodezy (ilość usztywnionych segmentów)	15,2 (12– 17)	15,0 (12 – 17)	15,4 (13 – 17)

In the follow-up period following late complications were noted: displacement of the pelvic rod – 6 cases, of which 2 required revision surgery, aseptic bursitis in the proximal site of the rods requiring surgery – 2 cases, late infection that needed implant removal – 1 case.

operacyjnej wymagające interwencji chirurgicznej – 3 chorych, nieprawidłowe założenie pręta w obrębie miednicy wymagające reoperacji – 1 chora. W okresie obserwacji zanotowano ponadto następujące późne powikłania: wysunięcie prętów z miednicy – 6 chorych, w tym u 2 wymagało to ponownej interwencji chirurgicznej, odczyn przy górnym biegunie prętów wymagający interwencji chirurgicznej – 2 chorych, późna infekcja wymagająca całkowitego usunięcia implantów – 1 chora.

Tab. 2. Radiological results according to SMA type

	All patients	Patients with SMA2	Patients with SMA3a
Cobb angle preoperatively (°)	106° (38 – 158)	101,7° (38 – 158)	111,3° (43 – 150)
Cobb angle directly after surgery (°)	56,9° (9 – 125)	53,7° (9 – 125)	60,9° (13 – 115)
Cobb angle in 5-year follow-up (°)	63,3° (14 – 135)	67,1° (14 – 135)	63,4° (15 – 112)
Pelvic inclination preoperatively (°)	26° (0 – 85)	25,9° (3 – 85)	26,2° (0 – 60)
Pelvic inclination directly after surgery (°)	12,6° (0 – 35)	11,8° (0 – 32)	13,5° (0 – 35)
Pelvic inclination in 5-year follow-up (°)	14,7° (0 – 40)	16° (0 – 38)	12,9° (0 – 40)
AVT preoperatively (mm)	90,4 mm (18 – 223)	82,0 mm (18 – 165)	100,9 mm (45 – 223)
AVT directly after surgery (mm)	56,1 mm (5 – 120)	51,2 mm (10 – 120)	62,4 mm (5 – 100)
AVT in 5-year follow-up (mm)	63,2 mm (5 – 130)	60,9 mm (5 – 130)	66,2 mm (9 – 115)

Tab. 2. Wyniki radiologiczne z uwzględnieniem podtypu SMA

	Wszyscy chorzy	Grupa chorych z SMA2	Grupa chorych z SMA3a
Kąt skrzywienia przed operacją (°)	106° (38 – 158)	101,7° (38 – 158)	111,3° (43 – 150)
Kąt skrzywienia bezpośrednio po operacji (°)	56,9° (9 – 125)	53,7° (9 – 125)	60,9° (13 – 115)
Kąt skrzywienia w okresie obserwacji 5-letniej (°)	63,3° (14 – 135)	67,1° (14 – 135)	63,4° (15 – 112)
Pochylenie miednicy przed operacją (°)	26° (0 – 85)	25,9° (3 – 85)	26,2° (0 – 60)
Pochylenie miednicy bezpośrednio po operacji (°)	12,6° (0 – 35)	11,8° (0 – 32)	13,5° (0 – 35)
Pochylenie miednicy w okresie obserwacji 5-letniej (°)	14,7° (0 – 40)	16° (0 – 38)	12,9° (0 – 40)
AVT przed operacją (mm)	90,4 mm (18 – 223)	82,0 mm (18 – 165)	100,9 mm (45 – 223)
AVT bezpośrednio po operacji (mm)	56,1 mm (5 – 120)	51,2 mm (10 – 120)	62,4 mm (5 – 100)
AVT w okresie 5-letniej obserwacji (mm)	63,2 mm (5 – 130)	60,9 mm (5 – 130)	66,2 mm (9 – 115)

Tab. 3. Radiological results according to age of surgery

	Group A (age at surgery ≤ 11 y.)	Group B (age at surgery > 11 y.)
Cobb angle preoperatively (°)	94,2° (38 – 139)	122,1° (53 – 158)
Cobb angle directly after surgery (°)	45,1° (9 – 84)	73,0° (15 – 125)
Cobb angle in 5-year follow-up (°)	53,4° (14 – 100)	79,2° (18 – 135)
Final correction (%) of the Cobb angle	53,7% (30,1 – 84,1)	42,6% (18,3 – 71,7)
Pelvic inclination preoperatively (°)	21,7° (0 – 85)	31,9° (0 – 60)
Pelvic inclination directly after surgery (°)	8,8° (0 – 26)	17,7° (0 – 35)
Pelvic inclination in 5-year follow-up (°)	12,1° (0 – 40)	18,6° (0 – 38)
Final correction (%) of pelvic inclination	57,8% (-12,6 – 100)	47,7% (8,0 – 100)
AVT preoperatively (mm)	82,0 mm (18 – 165)	100,9 mm (45 – 223)
AVT directly after surgery (mm)	51,2 mm (10 – 120)	62,4 mm (5 – 100)
AVT in 5-year follow-up (mm)	60,9 mm (5 – 130)	66,2 mm (9 – 115)
Final correction (%) of AVT	42,8% (6,7 – 88,9)	30,9% (10,5 – 80,0)

Tab. 3. Wyniki radiologiczne z uwzględnieniem wieku w chwili operacji

	Grupa A (operowani ≤ 11 r.ż.)	Grupa B (operowani > 11 r.ż.)
Kąt skrzywienia przed operacją (°)	94,2° (38 – 139)	122,1° (53 – 158)
Kąt skrzywienia bezpośrednio po operacji (°)	45,1° (9 – 84)	73,0° (15 – 125)
Kąt skrzywienia w okresie obserwacji 5-letniej (°)	53,4° (14 – 100)	79,2° (18 – 135)
Ostateczna korekcja (%) kąta skrzywienia	53,7% (30,1 – 84,1)	42,6% (18,3 – 71,7)
Pochylenie miednicy przed operacją (°)	21,7° (0 – 85)	31,9° (0 – 60)
Pochylenie miednicy bezpośrednio po operacji (°)	8,8° (0 – 26)	17,7° (0 – 35)
Pochylenie miednicy w okresie obserwacji 5-letniej (°)	12,1° (0 – 40)	18,6° (0 – 38)
Ostateczna korekcja (%) pochylenia miednicy	57,8% (-12,6 – 100)	47,7% (8,0 – 100)
AVT przed operacją (mm)	82,0 mm (18 – 165)	100,9 mm (45 – 223)
AVT bezpośrednio po operacji (mm)	51,2 mm (10 – 120)	62,4 mm (5 – 100)
AVT w okresie 5-letniej obserwacji (mm)	60,9 mm (5 – 130)	66,2 mm (9 – 115)
Ostateczna korekcja (%) AVT	42,8% (6,7 – 88,9)	30,9% (10,5 – 80,0)

The percentage of reoperations in the whole group was 31%, number of revision surgery averaged 0.3/patient (0 – 3, SD=0,8). One patient with SMA2 died in the follow-up period. Radiologically, after surgery the mean correction was 49% (18.3 – 84.1%, SD=16.4%), and in the 5-year follow-up period was 41.9% (11.8 – 82.9%, SD=17.4%). Detailed radiological results are shown in table 2. Loss of correction during the 5-year follow-up period was 7.9% (-3% – 57.9%, SD=10.1%). Loss of correction was significantly lower in patients with SMA3a than SMA2 (4.3% vs. 7.3%). After analyzing the correction depending on the age of patients at surgery, correction in group A was significantly greater than in group B (53.7% vs. 42.6%). The detailed analysis is shown in table 3. Mean correction of all analyzed parameters was better in group A than group B. on the other hand the initial value of these parameters was also lower in patients younger than 11 years. Loss of correction in both groups was comparable in the 5-year follow-up.

Odsetek reoperacji w całej grupie wyniósł 31%, ilość reoperacji na jednego wyniosła średnio 0,3 (0 – 3, SD=0,8). W okresie obserwacji 1 chora z postacią SMA2 zmarła. Radiologicznie uzyskano korekcję u wszystkich chorych wynoszącą bezpośrednio po operacji 49% (18,3 – 84,1%, SD=16,4%), a w okresie 5-letniej obserwacji 41,9% (11,8 – 82,9%, SD=17,4%). Dokładne wyniki radiologiczne z podziałem na grupy chorych z dwoma typami SMA przedstawia tabela 2. Utrata korekcji w okresie 5-letniej obserwacji wyniosła dla całej grupy 7,9% (-3% – 57,9%, SD=10,1%). Utrata korekcji była znacząco mniejsza w grupie chorych z SMA3a niż w grupie chorych z SMA2 (4,3% vs. 7,3%). Analizując wyniki w podgrupach z podziałem na wiek w chwili operacji, w grupie A stwierdzono większą korekcję niż w grupie B, różnica ta była istotna statystycznie (53,7% vs. 42,6%). Dokładną analizę radiologiczną w tych podgrupach przedstawia tabela 3. Jak widać procentowa korekcja wszystkich analizowanych parametrów była większa w grupie A, czyli chorych młodszych, w porównaniu z grupą B. Trzeba jednak zauważyć, że wyjściowe wartości wszystkich ocenianych parametrów deformacji były wyjściowo wyższe w grupie chorych powyżej 11 roku życia. Utrata korekcji w okresie 5-letniej obserwacji w obu grupach była porównywalna. Po analizie radiogramów chorych z uwzględnieniem wyjściowego kąta skrzywienia wyraźnie widać, że u chorych z wyjściowo

Tab. 4. Radiological results according to preoperative Cobb angle

	Group I (Cobb angle 40°-80°)	Group II (Cobb angle 81°-120°)	Group III (Cobb angle 121°-160°)
Number of patients	10	16	19
Age at surgery (years)	9,6 (7 – 13)	10,6 (5 – 21)	13,1 (7 – 21)
Final correction (%) of Cobb angle	51,4% (24,3 – 66,6)	44,7% (18,0 – 82,9)	34,4% (11,8 – 54,0)
Loss of correction at final follow-up (%)	6,6% (-1,9 – 18,6)	5,9% (-2,4 – 17,1)	6,5% (-3,7 – 18,5)
Total number of reoperations	1(10%)	4 (25%)	9 (47%)

Tab. 4. Wyniki radiologiczne z uwzględnieniem wyjściowego kąta skrzywienia

	Grupa I (kąt skrzywienia 40°-80°)	Grupa II (kąt skrzywienia 81°-120°)	Grupa III (kąt skrzywienia 121°-160°)
Liczba chorych	10	16	19
Wiek w chwili operacji (lata)	9,6 (7 – 13)	10,6 (5 – 21)	13,1 (7 – 21)
Ostateczna korekcja (%) kąta skrzywienia	51,4% (24,3 – 66,6)	44,7% (18,0 – 82,9)	34,4% (11,8 – 54,0)
Utrata korekcji w okresie obserwacji (%)	6,6% (-1,9 – 18,6)	5,9% (-2,4 – 17,1)	6,5% (-3,7 – 18,5)
Łączna liczba reoperacji	1(10%)	4 (25%)	9 (47%)

The analysis of postoperative radiograms depending on the initial Cobb angle clearly reveals that the correction in patients with initially lower curve magnitude is statistically greater and the risk of postoperative complications lower. Detailed data are presented in table 4. In the postoperative period in patients with lowest FVC (<30%) we did not notice more complications nor need for longer mechanical ventilation, but those patients more often required a tracheostomy. These data were not statistically significant.

DISCUSSION

After analysis of literature it is needed to underline, that, according to the authors knowledge, this paper presents and evaluates one of the most numerous and uniform group of patients with SMA. The biggest study includes 40 patients but treated with different surgical techniques [7], not like in the presented paper. A classic paper of the Italian authors Merlini and Granata presented the natural history and results of surgical treatment includes 109 cases, but of these only 6 were treated surgically [8]. In the literature there is accordance, that the onset of spinal deformity is related with the loss of motor function, though the exact time period from that moment to the onset is not well established [2,3,4,8]. In the presented group this period of time was less than 3 years, but it reached big values at that time. On the other hand in three patients with SMA3a the deformity was present already before becoming wheelchair-bound. Also Evans presented a group of 11 patients who presented mild deformity despite being able to walk independently [10]. A consensus exists regarding the effects of bracing in these patients [3,4]. This was also demonstrated in this paper. Moreover

mnijszym kątem skrzywienia uzyskana korekcja jest statystycznie większa, natomiast ilość powikłań zdecydowanie mniejsza. Dokładne wyniki radiologiczne z podziałem według wyjściowego kąta skrzywienia przedstawia tabela 4. W okresie pooperacyjnym w grupie z najniższą FVC (<30%) nie zanotowano większej ilości powikłań pooperacyjnych ani dłuższego okresu utrzymywania mechanicznej wentylacji, ale w tej grupie chorzy wymagali częściej tracheostomii. Nie było to jednak znamienne statystycznie.

DYSKUSJA

Analizując dane literaturowe warto podkreślić, że powyższa praca przedstawia i ocenia grupę chorych, bardzo jednolitą, jedną z najliczniejszych w literaturze. Najliczniej opisywane grupy obejmują 40 chorych, lecz operowanych różnymi technikami [7], a nie w sposób jednolity jak w przypadku przedstawionego materiału. Z kolei klasyczna praca włoskich autorów, Merliniego i Granaty, przedstawiająca naturalną historię i wyniki leczenia deformacji kręgosłupa obejmuje 109 chorych, lecz jedynie 6 przypadków, które były leczone operacyjnie [8]. W literaturze istnieje zgodność, że pojawienie się deformacji kręgosłupa jest ściśle związane z utratą funkcji chodzenia, chociaż moment pojawienia się deformacji nie jest sprecyzowany [2,3,4,8]. W przedstawionej grupie było to niecałe 3 lata od momentu zaprzestania chodzenia, jednak wtedy deformacji osiągnęła już wysokie wartości katowe. Niemniej w grupie chorych z diagnozą SMA3a było 3 chorych, u których deformacja była już obecna w chwili, gdy chorzy samodzielnie chodzili. Podobne spostrzeżenie przedstawił też Evans, który spośród 11 chorych samodzielnie chodzących wyodrębnił aż 7 z nie-

Tab. 5. Postoperative data according to preoperative forced vital capacity (FVC)

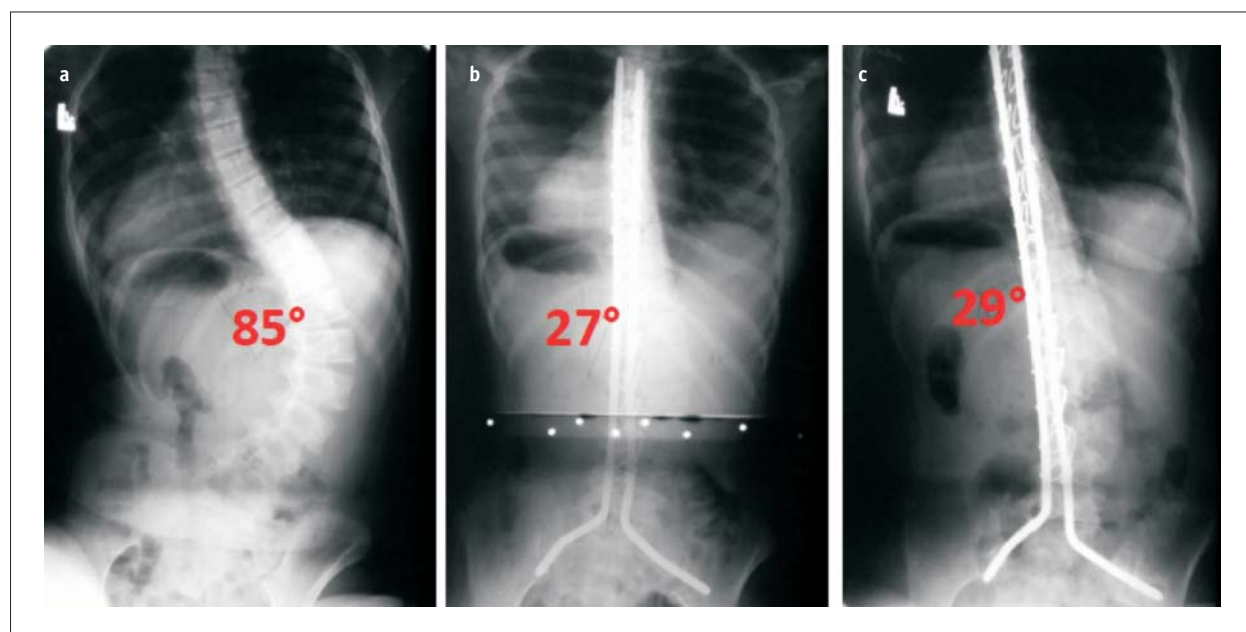
	Group 1 (FVC < 30%)	Group 2 (FVC 31-60%)	Group 3 (FVC > 61%)
Number of patients	9	26	10
Number of days of mechanical ventilation	1,3 (1 – 3)	1,3 (1 – 2)	1 (1 – 1)
Number of requiring tracheostomy	1 (11,1%)	2 (7,6%)	0
Number of reoperations	0,1 (0 – 1)	0,5 (0 – 3)	0

Tab. 5. Dane pooperacyjne z uwzględnieniem wyjściowej wartości natężonej pojemności oddechowej (FVC)

	Grupa 1 (FVC < 30%)	Grupa 2 (FVC 31-60%)	Grupa 3 (FVC > 61%)
Liczba chorych	9	26	10
Ilość dni mechanicznej wentylacji	1,3 (1 – 3)	1,3 (1 – 2)	1 (1 – 1)
Ilość chorych wymagająca tracheostomii	1 (11,1%)	2 (7,6%)	0
Ilość reoperacji	0,1 (0 – 1)	0,5 (0 – 3)	0

bracing may diminish the respiratory function in non-ambulatory patients and decrease the function of still walking patients [11,12]. The only value of bracing was demonstrated in children younger than 10 years with curves not exceeding 20°-40° Cobb angle. The aim of this treatment was not correction of the curve but reduction of the pace of curve progression and delaying of surgery until the age of 10-12 years [10]. Indications for surgical treatment in patients with SMA are not well established. Evans and Shapiro recommend surgery, posterior fusion, when the curve magnitude reaches 40°-60° Cobb angle, and in curves exceeding 100° anterior *in situ* fusion followed by posterior fusion is proposed [10,12]. In turn Phillips suggests performing surgery sooner, when Cobb angle reaches 35° [13]. Contrary, Merlini and Granata having performed a study of natural history of spine deformities in SMA patients conclude that surgery is justified in curves greater than 85° [8]. After the analysis of the results of this study the author believes that surgery should be proposed at an early stage, in curves ranging from 40° to 80° Cobb angle since in these cases the correction is higher and risk of complications lower than in patients with greater curves.

wielkiego stopnia skoliozą [10]. Istnieje w literaturze zgodność, co do braku efektów leczenia gorsetem [3,4]. Zostało to także potwierdzone w przedstawionym materiale. Ponadto gorsetowanie może też zmniejszać wydolność oddechową chorych siedzących i ograniczać chorych jeszcze chodzących [11,12]. Jedyną wartość gorsetowania wykazano dla chorych dzieci poniżej 10 roku życia, ze skrzywieniem nieprzekraczającym 20°-40° wg Cobb'a. Celem leczenia ortotycznego była nie tyle korekta skrzywienia, ale zmniejszenie tempa progresji i odczekanie z wdrożeniem leczenia operacyjnego do wieku ok. 10-12 lat [10]. Wskazania do leczenia operacyjnego dla chorych z SMA nie są jasno ustalone. Evans i Shapiro zalecają leczenie operacyjne, spondylodezę tylną, w momencie, gdy skrzywienie osiąga 40°-60° wg Cobb'a, a przy skrzywieniach powyżej 100° zalecają dodatkowo wykonanie spondylodezy przedniej *in situ* i następnie spondylodezy tylnej [10,12]. Natomiast Phillips sugeruje wykonanie zabiegu przy skrzywieniu wynoszącym już 35° [13]. Z drugiej strony oceniając naturalną historię deformacji kręgosłupa w przebiegu SMA Merlini i Granata konkludują, że wykonanie zabiegu jest uzasadnione w skrzywieniach większych niż 85° [8]. Po analizie wyników tego badania autor uważa jednoznacznie, że leczenie operacyjne powinno być wdrażane jak najwcześniej, przy skrzywieniu wyjściowym między 40° a 80° osiągnięta korekta jest większa, a ryzyko powikłań mniejsze niż u chorych z większymi skrzywieniami. Technika operacyjna stosowana przez autorów pozwala na korektę nie tylko deformacji kręgosłupa, ale także poprawę skośnego ustawienia miednicy, co wpływa na poprawę samodzielnego siedzenia. Brown porów-

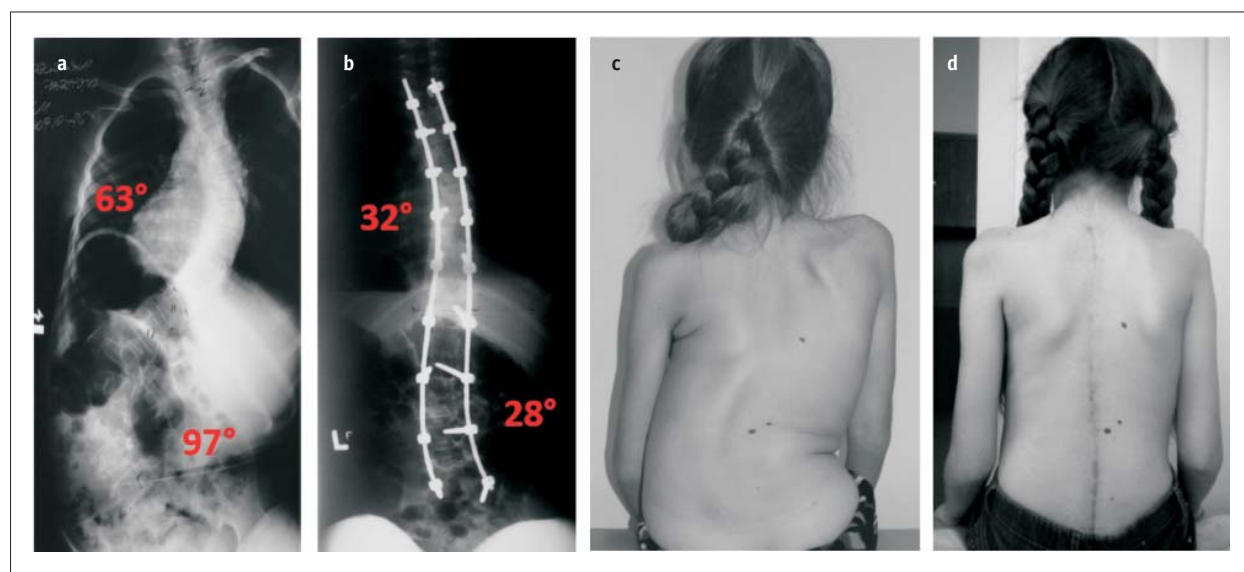


Pict. 1. Radiological studies of female patient, M.R., age 11, prior to surgery, sitting, a-p view (a), sitting a-p view postoperatively (b), and 6 years follow-up, sitting a-p view

Ryc. 1. Radiogram chorej M.R., lat 11, a-p przedoperacyjny na siedząco (a), a-p pooperacyjny na siedząco (b) i 6 lat po operacji a-p na siedząco

The surgical technique used by the authors leads not only to curve correction but also to alignment of the pelvis, what leads to better comfort of sitting. Brown compared the results of surgical treatment using the Harrington rod and Luque technique, in the second group the number of complications and the loss of correction were significantly lower [16]. The range of fusion should include the whole thoracic spine up to level of second thoracic vertebra, Th2 (figure 1). In cases when fusion was stopped on lower levels a coronal imbalance directly above the fusion occurred postoperatively. Using modern instrumentation with pedicle screws allows better correction, but the rate of complications in the literature is higher than the rate in this study [14]. Authors currently use also this surgical technique, but the follow-up periods are relatively short (figure 2). Despite the fact that the magnitude of the curves is usually big performing anterior approach in order to achieve anterior release is not recommended. Taking into account the fact that most of the curves have the apex on thoraco-lumbar junction, this approach requires phrenotomy that diminishes the respiratory function. Aprin demonstrated in his work that in the group of patients that had anterior approach performed the risk of carrying out tracheostomy was significantly increased [11]. The average corrections quoted in the literature vary from 30% to 63% [9,15,16,17,18], what is similar with the presented results. It must be underlined that the preoperative magnitude of the curves in the literature is smaller and varies from 37° to 80° compared to mean angle 106° in the presented material.

nał wyniki leczenia operacyjnego deformacji kręgosłupa u chorych z SMA z użyciem pręta Harringtona i techniką segmentarną wg Luque, w tej ostatniej grupie zanotowano istotnie mniej komplikacji pooperacyjnych i istotnie mniejszą utratę korekcji [16]. Zakres spondylodezy powinien obejmować cały odcinek piersiowy kręgosłupa i sięgać do poziomu Th2 (rycina 1). W przypadkach, gdy spondylodeza kończyła się na poziomach niższych dochodziło do zagięcia kręgosłupa powyżej górnego bieguna instrumentarium. Stosowanie współczesnego instrumentarium z użyciem śrub przeznasadowych pozwala na uzyskanie lepszej korekcji, ale też opisywana częstość komplikacji jest wyższa niż prezentowana przez autorów [14]. Autorzy obecnie także stosują taką technikę operacyjną, ale okres obserwacji pooperacyjnej jest stosunkowo krótki (rycina 2). Pomimo wyjściowych dużych wartości kątowych skrzywienia nie jest zalecane stosowanie dostępu przedniego celem liberalizacji przedniej kolumny kręgosłupa. Wziawszy pod uwagę fakt, że prawie wszystkie skrzywienia swoim szczytem przypadają na przejście kręgosłupa piersiowego w lędźwiowy, to dostęp przedni wymaga przecięcia przepony, co z kolei zmniejsza wydolność oddechową chorych. Aprin w swojej pracy wykazał, że u chorych, u których wykonano procedurę z dostępu przedniego znacząco częściej niezbędne było wykonanie tracheostomii w okresie pooperacyjnym [11]. Przytaczane w piśmiennictwie korekcie wahają się między 30% a 63% [9,15,16,17,18], co jest zgodne z prezentowanym przez autora materiałem. Trzeba jednak podkreślić, że wyjściowe wartości kątowe deformacji w danych literaturowych są znacznie niższe niż w przedstawionej grupie, wahały się one między 37°



Pict. 2. Radiological studies a-p sitting preoperatively (a) and postoperatively (b) and clinical picture preoperatively (c) and postoperatively (d) of a female patient, P.R., age 11, diagnosed with SMA3a, treated surgically with currently used pedicular instrumentation

Ryc. 2. Radiogram przedoperacyjny a-p na siedząco (a) i pooperacyjny (b) oraz obraz kliniczny przedoperacyjny (c) i pooperacyjny (d) chorej P.R., lat 11, z rozpoznaniem SMA3a, leczonej operacyjnie techniką spondylodezy tylnej z użyciem współcześnie stosowanego instrumentarium przeznasadowego

Analyzing the literature for possible complications respiratory dysfunction and need of mechanical ventilation is the biggest problem [11,13,16], in the study group patients with preoperative Cobb angle exceeding 100° required longest mechanical ventilation. Preoperative forced vital capacity in the presented group was on average 46.8%, and ranged from 19% to 86%. We think, similarly to Piasecki [15], that even patients with very low preoperative respiratory status ($FVC < 30\%$) may undergo surgery. Tracheostomy was performed only in 3 cases, in patients with preoperative curves exceeding 100° , aged over 15 years, and preoperative FVC values of 19%, 42% and 48% respectively. Other complications are also presented in the literature like: pneumonia, diaphragm tear, pulmonary embolism or ileus [2,11,15,19], but none of these was noted in the analyzed patient sample. In turn we noted one case of neurological deterioration, transitory loss of sphincter function and lower limb paresis. Boachie-Adjei analyzed patients with neuromuscular scoliosis treated with segmental Luque instrumentation, those were present in 6.5% patients, although that patient sample was not uniform [20], according to the authors knowledge there are no papers evaluating neurological function in SMA patients after scoliosis surgery. Summing up, it must be stressed that scoliosis surgery in SMA patients does not alter the natural course of the disease, and the aim of surgery is curve correction and preventing from further progression what leads to better comfort of sitting and functioning and to possible improvement of respiratory status. But it is still not well demonstrated that curve correction influences pulmonary function. Chng in his paper showed in his work that the annual decline of FVC in the preoperative period was 7.7%/year, but in the same patient sample the rate was halved to 3.8%/year [21]. Among 6 works that analyze respiratory function after spinal surgery, 3 papers demonstrate that the decline is present also after surgery [15,16,21], 2 other papers conclude that the decline is halted and the function remains stable on the preoperative level [8,9]; only Robinson demonstrated an amelioration of the spirometric values in the postoperative period [17].

a 80° w porównaniu ze średnim wyjściowym kątem skrzywienia 106° w przedstawionym materiale. Analizując możliwe powikłania pooperacyjne, w piśmiennictwie na pierwsze miejsce wysuwa się problem zmniejszenia wydolności oddechowej i konieczności długotrwałej wentylacji mechanicznej [11,13,16], w badanej grupie najdłuższej mechanicznej wentylacji wymagali chorzy ze skrzywieniem wyjściowo przekraczającym 100° wg Cobb'a. Wyjściowa natężona pojemność życiowa w badanej grupie wyniosła średnio 46,8%, natomiast wahała się ona od 19% do 86%. Podobnie jak Piasecki [15] uważamy, że chorzy z niską wydolnością oddechową ($FVC < 30\%$) mogą być leczeni operacyjnie. Zabieg tracheostomii wykonano jedynie u 3 chorych, ze skrzywieniem przekraczającym 100° , starszych niż 15 lat oraz z wyjściową wartością FVC wynoszącą odpowiednio 19%, 42% i 48%. Opisywane są także inne powikłania ogólne jak: zapalenie płuc, przerwanie przepony, zatorowość płucna czy niedrożność jelit [2,11,15,19], jednak żadnego z tych powikłań nie obserwowano w badanej grupie. Stwierdzono natomiast jeden przypadek pogorszenia funkcji neurologicznej, przejściowego zaburzeń czucia kończyn dolnych i zaburzeń funkcji zwieraczy. Boachie-Adjei oceniał chorych ze skoliozą neuromięśniową leczonych instrumentarium segmentarnym Luque, u 6,5% chorych zauważył on zaburzenia neurologiczne, ale grupa przez niego badana była niejednorodna [20], według wiedzy autora nie było do tej pory prac oceniających funkcje neurologiczne chorych z rdzeniowym zanikiem mięśni leczonych tą techniką operacyjną. Podsumowując należy podkreślić, że korekcja skrzywienia kręgosłupa u chorych z SMA nie prowadzi do zmiany naturalnego przebiegu choroby, ma na celu jedynie zahamowanie progresji oraz poprawę komfortu siedzenia i funkcjonowania, a co za tym idzie także potencjalną poprawę funkcji oddechowej. Nie wykazano jednak w piśmiennictwie jednoznacznie, aby korekcja skrzywienia kręgosłupa powodowała poprawę funkcji oddechowej. Chng w swojej pracy wykazał, że u chorych nieoperowanych roczny spadek wydolności oddechowej, mierzonej na podstawie FVC, wynosił 7,7%, natomiast w tej samej grupie po wykonaniu zabiegu operacyjnego tempo to zmniejszyło się do 3,8%/rok [21]. Spośród 6 prac analizujących funkcję oddechową po wykonaniu spondylodezy, 3 prace wykazują, że funkcja ta po zabiegu stale się zmniejsza [15,16,21]; autorzy 2 kolejnych prac wnioskuje, że zabieg zatrzymuje postęp niewydolności oddechowej na poziomie przedoperacyjnym [8,9]; a jedynie Robinson przedstawił poprawę wartości spirometrycznych w okresie pooperacyjnym [17].

CONCLUSION

1. Surgical treatment of spine deformities in patients with SMA2 and SMA3a is indicated, isolated posterior fusion is preferred.
2. Surgery allows good correction, results of surgery are stable.
3. Surgery should be implemented when the curve magnitude is between 40° - 80°, in bigger curves achieved correction is lower and risk of complications higher.
4. The optimum age for performing surgery is below 11 years.
5. No severe complications, that prevent surgery, are noted in long follow-up period.

WNIOSKI

1. Leczenie operacyjne deformacji kręgosłupa u chorych z SMA typ 2 i typ 3a jest wskazane, preferowana technika to izolowany dostęp tylny.
2. Leczenie operacyjne pozwala na osiągnięcie dobrej korekcji, wyniki leczenia są trwałe.
3. Leczenie powinno być wdrażane w chwili, gdy skrzywienie wynosi między 40° - 80°, przy większych skrzywieniach uzyskana korekcja jest mniejsza, a ryzyko powikłań znacznie większe.
4. Optymalny wiek leczenia operacyjnego to poniżej 11 roku życia.
5. Nie obserwuje się w odległym okresie obserwacji poważnych powikłań, które powodowałyby, że ryzyko leczenia operacyjnego przewyższa korzyści.

References/Piśmiennictwo:

1. Hausmanowa-Petrusewicz I.: *Choroby nerwowo-mięśniowe*. Wydawnictwo Czelej, Lublin 2005.
2. Riddick MF, Winter RB, Lutter LD.: *Spinal deformities in patients with spinal muscle atrophy: a review of 36 patients*. *Spine*. 1982;7:476-483.
3. Granata C, Merlini L, Magni E, Marini ML, Stagni SB.: *Spinal muscular atrophy: natural history and orthopaedic treatment of scoliosis*. *Spine*. 1989;14:760-762.
4. Schwentker EP, Gibson DA.: *The orthopaedic aspects of spinal muscular atrophy*. *J Bone Joint Surg Am*. 1976;58:32-38.
5. Gozal D. *Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy*. *Paediatr Pulmonol*. 2000;29:141-150.
6. Allen BL Jr, Ferguson RL.: *The Galveston technique of pelvic fixation with L-rod instrumentation of the spine*. *Spine*. 1984;9:388-394.
7. Furumasa J, Swank SM, Brown JC, Gilgoff I, Warath S, Zeller J. *Functional activities in spinal muscular atrophy patients after spinal fusion*. *Spine*. 1989;14(7):771-775.
8. Merlini L, Granata C, Bonfiglioli S, Marini ML, Cervellati S, Savini R. *Scoliosis in spinal muscular atrophy: natural history and management*. *Dev Med Child Neurol*. 1989;31(4):501-8.
9. Granata C, Cervellati S, Ballestrazzi A, Corbascio M, Merlini L. *Spine surgery in spinal muscular atrophy: long-term results*. *Neuromuscul Disord*. 1993;3(3):207-15.
10. Evans GA, Drennan JC, Russman BS. *Functional classification and orthopaedic management of spinal muscular atrophy*. *J Bone Joint Surg Br*. 1981;63B(4):516-522.
11. Aprin H, Bowen JR, MacEwan GD, et al. *Spine fusion in patients with spinal muscle atrophy*. *Spine*. 1982;7:276-284.
12. Shapiro F, Bresnan MJ. *Orthopaedic management of childhood neuromuscular disease, I: spinal muscle atrophy*. *J Bone Joint Surg Am*. 1982;64:785-789.
13. Phillips DP, Roye DP Jr, Farcy JP, Leet A, Shelton YA. *Surgical treatment of scoliosis in a spinal muscular atrophy population*. *Spine*. 1990;15(9):942-945.
14. Nodi HN, Suh SW, Hong JW, et al. *Treatment and complications in flaccid neuromuscular scoliosis (Duchenne muscular atrophy and spinal muscular atrophy) with posterior-only pedicle screw instrumentation*. *Eur Spine J*. 2010;19:384-393.
15. Piasecki JO, Mahinpour S, Levine DB. *Long-term follow-up of spinal fusion in spinal muscular atrophy*. *Clin Orthop Relat Res*. 1986;(207):44-54.
16. Brown JC, Zeller JL, Swank SM, Furumasa J, Warath SL. *Surgical and functional results of spine fusion in spinal muscular atrophy*. *Spine*. 1989;14(7):763-70.
17. Robinson D, Galasko CS, Delaney C, Williamson JB, Barrie JL. *Scoliosis and lung function in spinal muscular atrophy*. *Eur Spine J*. 1995;4(5):268-73.
18. Roso V, Bitu Sde O, Zanoteli E, Beteta JT, de Castro RC, Fernandes AC. *Surgical treatment of scoliosis in spinal muscular atrophy*. *Arq Neuropsiquiatr*. 2003;61:631-638.
19. Linson M, Bresnan M, Eraklis A, Shapiro F. *Acute gastric volvulus following Harrington rod instrumentation in a patient with Werdnig-Hoffman disease*. *Spine*. 1981;6(5):522-523.
20. Boachie-Adjei O, Lonstein JE, Winter RB, et al. *Management of neuromuscular spinal deformities with Luque segmental instrumentation*. *J Bone Joint Surg Am*. 1989;71:548-562.
21. Chng SY, Wong YQ, Hiu JH, et al. *Pulmonary function and scoliosis in children with spinal muscular atrophy types II and III*. *J Paediatr Child Health*. 2003;39:673-676.