

Ciężka kifoskolioza piersiowo-lędźwiowa z towarzyszącą osteoporozą u rodzeństwa – studium przypadku

Severe Thoraco-lumbar Kyphoscoliosis Associated with Osteoporosis in Siblings – Case study

Edyta Szumera^{1(A,B,D,E,F)}, Barbara Jasiewicz^{1(A,B,D,E,F)}, Tomasz Potaczek^{1(B,D,E,F)},
Jerzy Sułko^{2(B,D,E)}, Maciej Tęśiorowski^{1(D,E)}

¹ Klinika Ortopedii i Rehabilitacji Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego Zakopane, Polska

² Oddział Urazowo-Ortopedyczny USD, Kraków, Polska

¹ University Department of Orthopedics and Hospital Department of Orthopedics and Rehabilitation
at the Jagiellonian University Medical College, Zakopane, Poland

² Trauma and Orthopaedic Ward, UCH, Cracow, Poland

STRESZCZENIE

W niektórych chorobach układowych częstość występowania skoliozy jest znacznie wyższa niż w całej populacji. Dodatkowo skoliozy te pojawiają się wcześniej, przed 5 rokiem życia i osiągają niejednokrotnie znaczne rozmiary.

Autorzy przedstawiają losy dwójki rodzeństwa z mnogimi deformacjami narządu ruchu, osteoporozą, ciężką kifoskoliozą oraz niezdiagnozowaną chorobą układową. Skolioza pojawiła się u rodzeństwa w pierwszych miesiącach życia, z widoczną progresją skrzywienia około 8 miesiąca życia. Z powodu deformacji kończyn dolnych początek chodzenia był opóźniony do 5 roku życia u pacjenta, a pacjentka porusza się na wózku. Osteoporoza występowała u obojga rodzeństwa, powodując liczne złamania kończyn górnych i dolnych. Z powodu narastania skrzywienia kręgosłupa pacjent był operowany w 7 r. ż. – wykonano korekcję skrzywienia z hemispondylodezą tylną z instrumentarium. Pacjentka również w 7 r. ż. była operowana z powodu narastającej deformacji kręgosłupa – niestety próba założenia implantów nie powiodła się z powodu znacznej osteoporozy. Ostatnie badania kontrolne były w 12 r. ż. pacjentki i 20 r. ż. pacjenta. Kifoskolioza u pacjentki nie narastała w ostatnich 2-3 latach. Przez ostatnie dwa lata chora jest leczona bifosfonianami, nie stwierdzono nowych złamań. Pacjent przeżył kilkukrotne operacje kończyn dolnych i chodzi samodzielnie. W badaniu radiologicznym skolioza pozostaje stabilna, kifoza w ostatnim roku uległa niewielkiemu zwiększeniu – pozostaje w obserwacji.

Przedstawione losy dwóch chorych świadczą o tym, że nie wszystkie skoliozy wczesnodziecięce w chorobach układowych mogą być skutecznie leczone, a osteoporoza stanowi w tym leczeniu istotną przeszkodę.

Słowa kluczowe: choroba układowa, skolioza, osteoporoza

SUMMARY

The incidence of scoliosis among patients with certain systemic diseases is much higher than in the general population. Moreover, the onset of the scoliosis is in early childhood before the age of 5 and the deformity reaches extreme values.

We present the clinical course of two siblings with multiple musculoskeletal deformities, osteoporosis, severe kyphoscoliosis and an undiagnosed systemic disease. The onset of scoliosis was in the first months of life of both children, with a marked progression about the 8th month of life. Due to lower limb deformities, ambulation was delayed until the 5th year of life in the male sibling, and the girl remains non-ambulant. Both children had osteoporosis, which caused numerous fractures of the upper and lower limbs. Due to progression of the spinal deformity the boy underwent a posterior hemispondylodesis with instrumentation at the age of 7. The girl also underwent surgery at the age of 7, but instrumentation could not be placed successfully due to inadequate bone quality. The last follow-up to date has been at the age of 12 years for the female patient and 20 years for the male patient. The spinal deformity in the female has not progressed during the last 2–3 years. She has been on bisphosphonate therapy for two years and no new fractures have been noted. The male patient has undergone multiple surgeries for lower limb deformities and is an independent walker. His scoliosis remains stable, but a minor progression of kyphosis has been noted in the last year.

The history of the two patients shows that not all early-onset deformities can be effectively treated and that osteoporosis is a crucial obstacle to this treatment.

Key words: systemic disease, scoliosis, osteoporosis

WSTĘP

Częstość występowania deformacji kręgosłupa u dzieci z niektórymi chorobami układowymi jest znacznie wyższa niż w całej populacji [1,2]. W tej grupie chorych skoliozy lub kifoskoliozy na ogół pojawiają się wcześniej, zazwyczaj przed 5 rokiem życia, osiągając w okresie dojrzałości znaczne rozmiary. Niektórzy ortopedzi używają wręcz nazwy „skolioza egzotyczna” (exotic scoliosis). Nazwa ta jest pochodzenia greckiego i w tłumaczeniu oznacza coś „dziwnego”, „odmiennego”, „obcego”. Dotyczy deformacji kręgosłupa pojawiających się wcześniej, szybko narastających, cechujących się dużą deformacją klatki piersiowej z towarzyszącym zespołem niewydolności oddechowej oraz słabą jakością tkanki kostnej [2,3]. Wszystkie te cechy sprawiają, że leczenie operacyjne jest trudne i obciążone ryzykiem powikłań [4].

Praca przedstawia losy dwójki rodzeństwa z mnogimi deformacjami narządu ruchu, osteoporozą oraz ciężką kifoskoliozą.

OPIS PRZYPADKÓW

W latach 1999-2014 autorzy leczyli dwójkę rodzeństwa, chłopca urodzonego w 1993 roku oraz dziewczynkę urodzoną w 2001 roku. Ze względu na zbliżony fenotyp, z podobną budową ciała, wyglądem twarzoczaszki, niskim wzrostem, deformacjami narządu ruchu oraz globalnym osłabieniem siły mięśniowej u obojga rodzeństwa, wysunięto podejrzenie choroby układowej. Mimo wstępnego podejrzenia hipoplazji włókien mięśniowych typu II, w badaniach genetycznych nie określono ostatecznie jednostki chorobowej. U obojga rodzeństwa deformacja kręgosłupa pojawiła się w pierwszych miesiącach życia, z towarzyszącymi jej licznymi deformacjami kończyn i klatki piersiowej. Po rozpoczęciu siadania ok. 7-8 miesiąca życia zauważalna była znacząca progresja skrzywienia, a dodatkowe deformacje kończyn spowodowały opóźnienie chodzenia, które u pacjentów rozpoczęło się około 5 roku życia.

Pacjent 1 – chłopiec, w 6 roku życia po raz pierwszy zgłosił się do ośrodka ortopedycznego. W badaniu fizykalnym zwracały uwagę wielopoziomowe przykurcze w stawach kończyn (głównie stawy łokciowe i kolanowe), skrócenie kończyny dolnej lewej. W wywiadzie liczne złamania kości o charakterze osteoporotycznym. Znacznego stopnia skolioza piersiowo-lędźwiowa prawostronna była sztywna, o słabej korektywności. Na radiogramie kąt skrzywienia kręgosłupa wynosił 115°. Chory został zakwalifikowany do wieloetapowego leczenia operacyjnego. W pierwszym etapie leczenia wykonano korekcję przykurczu kolana prawego z tylną kapsulotomią. Leczenie de-

BACKGROUND

The incidence of spinal deformities among children with certain systemic diseases is much higher than in the general population [1,2]. The onset of scoliosis or kyphoscoliosis in this group of patients is usually in early childhood before the age of 5 and the deformity reaches severe levels in adulthood. Some orthopaedists even use the term exotic scoliosis. The name derives from a Greek word meaning “strange”, “different” or “alien” and concerns spinal deformities occurring early, progressing fast, and characterised by a large chest deformity, an associated respiratory insufficiency syndrome, and low bone tissue quality [2,3]. Consequently, the surgical treatment is difficult and connected with a risk of complications [4].

This paper presents the clinical course of two siblings with multiple musculoskeletal deformities, osteoporosis, and severe kyphoscoliosis.

CASE REPORT

In 1999-2014, we treated two siblings, a boy born in 1993 and a girl born in 2001. Due to the similar phenotype, including the body build, appearance of viscerocranium, short stature, musculoskeletal deformities and globally decreased muscle strength in both patients, we suspected a systemic condition. Despite the primary suspicion of type II muscle fibre hypoplasia, genetic testing did not allow for a diagnosis. The onset of the spinal deformity in both siblings was in the first months of life, accompanied by multiple limb and chest deformities. When the children were 7-8 months old and started sitting up, a marked progression of the scoliosis was observed and additional limb deformities resulted in delayed ambulation, which started in the patients at about the age of 5.

Patient 1, a boy, first reported to an orthopaedic centre at the age of 6. A physical examination revealed multilevel contractures in the limb joints (especially elbow and knee) and left lower limb shortening. The patient had a history of numerous osteoporotic bone fractures. The severe right-sided thoracolumbar scoliosis was rigid and hardly correctable. Radiography showed an angle of curvature of 115°. The patient was qualified for multi-stage surgical treatment. The first stage consisted in correcting the knee contracture with a posterior capsulotomy. The treatment of the spinal deformities started with the correction of scoliosis through the anterior approach. Next, the patient underwent scoliosis correction through posterior hemispondylodesis with instrumentation at the age of 7. There was a transient respira-

formacji kręgosłupa rozpoczęto od korekcji skrzywienia kręgosłupa z dostępu przedniego, następnie w 7 roku życia korekcję skrzywienia kręgosłupa z hemispondylodezą tylną na instrumentarium. W okresie pooperacyjnym wystąpiła przejściowa niewydolność oddechowa prawdopodobnie na tle deformacji klatki piersiowej oraz choroby podstawowej, co przedłużyło pobyt na oddziale Intensywnej Terapii. Radiogram pooperacyjny wykazał poprawne ustawienie implantów, kąt skrzywienia wynosił 85°. Istniejący przykurcz zgięciowy kolana prawego, ze skróceniem uda utrudniał samodzielne poruszanie się. Dlatego w kolejnym etapie wykonano osteotomię wyprostną nadkolanową uda prawego ze stabilizacją na płytce. Okres pooperacyjny powikłany był destabilizacją zespolenia. Pomimo tego uzyskano ostatecznie zrost, z możliwością pełnego wyprostowania kolana. Niestety w następnych latach, w wyniku osteoporozy, u pacjenta doszło do licznych złamań: złamania nadkłykciowego uda prawego leczonego zachowawczo, złamania uda prawego zespolonego operacyjnie płytką AO (destabilizacja zespolenia i ponowne zespolenie).

W efekcie złamań i ich leczenia nastąpił nawrót przykurczu zgięciowego 20° ze skróceniem uda prawego wynoszącym 5 cm. W 10 roku życia przeprowadzono wydłużanie z korekcją osi kończyny dolnej prawej na aparacie Ilizarowa (korekcja przykurczu zgięciowego kolana prawego na poziomie regeneratu). Kolejne złamanie kości udowej nastąpiło po usunięciu aparatu Ilizarowa i było leczone zachowawczo.

Ostatnie badanie kontrolne miało miejsce w 20 roku życia. Chory poruszał się samodzielnie, samodzielnie także prowadził samochód. Tułów był skrócony, a deformacja klatki piersiowej spowodowała niewydolność oddechową. Chory obecnie korzysta w nocy z koncentratora tlenu. W obrazie radiologicznym przednio-tylnym kąt skrzywienia wynosił 85° (Ryc. 1A). Radiogram boczny uwidoczniał hiperkifozę na wysokości górnego końca instrumentarium, kąt kifozy wyniósł 120° (Ryc. 1B). Kifoza piersiowa, ze względu na niejednoznaczną ocenę zdjęć pod kątem progresji, będzie weryfikowana w kolejnym badaniu.

Pacjent 2 – dziewczynka urodzona w 2001 roku, zgłosiła się do poradni ortopedycznej również w 6 roku życia z powodu deformacji kręgosłupa. Chora o niskim wzroście, z licznymi wadami dysmorficznymi (bardziej nasilonymi niż u brata), nie poruszała się samodzielnie. W wywiadzie liczne złamania kości długich, znaczne osłabienie globalnej siły mięśniowej. Deformacji kręgosłupa o typie kifoskoliozy towarzyszyła znaczna deformacja klatki piersiowej z zespołem niewydolności klatki (TIS = thoracic insufficiency syndrome). W obrazie radiograficznym kąt skrzywienia wynosił 120°. Ze względu na nara-

tory insufficiency in the post-operative period, probably due to the chest deformity and the underlying disease, resulting in a prolonged stay at the Emergency Department. Post-operative radiographs showed a correct position of the implants and the angle of curvature was 85°. The flexion contracture of the right knee with thigh shortening hindered ambulation. Consequently, in the next stage the boy underwent above-knee extension osteotomy of the right thigh with plate fixation. The post-operative period was complicated by destabilized fixation, but bone union was ultimately achieved with full knee extension. Unfortunately, in the following years the patient suffered from numerous osteoporotic fractures; a supracondylar fracture of the right thigh was treated conservatively and a right thigh fracture was treated surgically with an AO plate (destabilized fixation and repeat fixation).

As a consequence of the fractures and their treatment, a 20° flexion contracture recurred with right thigh shortening of 5 cm. At the age of 10, the boy underwent right lower limb lengthening with axis correction by the Ilizarov method (correction of the flexion contracture of the right knee on the level of bone regenerate). Another femoral fracture occurred after the removal of the Ilizarov device and was treated conservatively.

The last follow-up examination took place when the patient was 20 years old. The patient ambulated unassisted and drove a car on his own. The trunk was shortened and the chest deformity had caused respiratory insufficiency. Currently, the patient uses an oxygen concentrator at night. An anteroposterior radiograph showed an angle of curvature of 85° (Fig. 1A). A lateral radiograph revealed hyperkyphosis at the level of the upper end of the instrumentation and the kyphotic angle was 120° (Fig. 1B). Due to the fact that the radiographs were ambiguous with respect to the progression of thoracic kyphosis, it will be verified in the next examination.

Patient 2, a girl, was born in 2001 and reported to the orthopaedic centre also at the age of 6 due to spinal deformity. She had a short stature with numerous dysmorphic abnormalities (more severe than those found in her brother), and did not ambulate unassisted. The patient had a history of numerous long bone fractures and the global muscle strength was markedly decreased. The kyphoscoliotic deformity was accompanied by a significant chest deformity with thoracic insufficiency syndrome (TIS). Radiographs showed an angle of curvature of 120°. Due to the progression of the spinal deformity, we decided to conduct a surgery when the patient was 7 years old, but instrumentation could not be placed succes-



Ryc. 1A. Pacjent 1 – radiogram AP kręgosłupa w 20 roku życia

Fig.1A. Patient 1 –AP radiograph of spine at 20 years of life



Ryc.1B. Pacjent 1 – radiogram w projekcji bocznej w 20 roku życia

Fig.1B. Patient 1 – lateral radiograph of spine at 20 years of life

stanie deformacji kręgosłupa, w 7 roku życia podjęto decyzję o operacji, ale, z powodu znacznej osteoporozy występującej u dziecka, nie było możliwości stabilnego założenia implantów. U chorej w następnych latach wielokrotnie doszło do złamań kości długich kończyn dolnych: 8 rok życia – złamanie kości piszczelowej lewej, 9 rok życia – złamanie kości udowej lewej, rok później – złamanie podkrętarzowe kości udowej lewej z następową deformacją bliższego końca kości udowej lewej o typie „laski pasterza” (Ryc. 2). Pomiary antropometryczne w 11 roku życia wykazały: wzrost 980 mm (-6,5 SD, -17%), masa ciała 12,75 kg, zmniejszenie obwodu głowy (-1,2 SD) w stosunku do wieku. W badaniu densytometrycznym zanotowano obniżenie gęstości kości pozwalające na rozpoznanie osteoporozy. Densytometria wykonana w 2012 roku, przed rozpoczęciem leczenia bisfosfonianami, wykazała Z-score (-5,0). Poziom witaminy D był prawidłowy (25 (OH) D₃ =26,4 ng/ml). Dodatkowo stwierdzono niedomykalność zastawki trójdzielnej II stopnia.

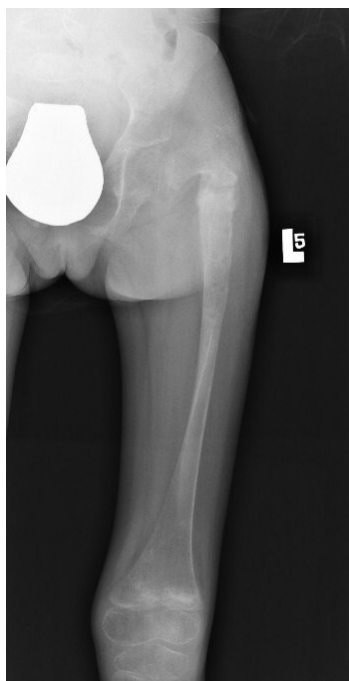
We wrześniu 2012 roku rozpoczęto leczenie osteoporozy z użyciem pamidronianu sodu (preparat Pamifos). Dotychczas podano 6 cykli preparatu i dalsze leczenie jest kontynuowane. Pamifos podawany jest w dawce 1mg/kg masy ciała/dzień, we wlewie dożylnym, przez trzy kolejne dni. Kolejne serie Pamifosu stosowane są w odstępach trzymiesięcznych. U chorej zaobserwowano ustąpienie dolegliwości bólowych ze strony układu kostnego. W ostatnich 2 latach nie wystąpiło żadne nowe złamanie. Ostatnie badanie

sfully due to inadequate bone quality. In the following years, the girl suffered from numerous long bone fractures in the lower limbs; she had a left tibial fracture at the age of 8, a left femoral fracture at the age of 9, and a left femoral subtrochanteric fracture at the age of 10 with subsequent shepherd's crook deformity of the proximal left femur (Fig. 2). The results of an anthropometric examination conducted at the age of 11 were as follows: the height was 980 mm (-6.5 SD, -17%), the body weight was 12.75 kg, and the head circumference was decreased (-1.2 SD) as compared with normal results for this age. Densitometry showed decreased bone density, and osteoporosis was accordingly diagnosed. Densitometry conducted in 2012, before the commencement of the bisphosphonate therapy, showed a Z-score of -5.0. Vitamin D levels were normal (25(OH)D₃ =26.4 ng/ml). Moreover, grade 2 tricuspid insufficiency was found.

In September 2012, we started osteoporosis treatment with pamidronate disodium (Pamifos). So far, we have administered 6 cycles of the drug and the treatment continues. Pamifos is administered intravenously at a dose of 1mg/kg per day on three consecutive days. Pamifos cycles have been administered every three months. The skeletal pain has been eliminated. During the last 2 years, no new fractures have occurred. The last follow-up examination took place when the patient was 12 years old. Radiography showed right-sided thoracic scoliosis and left-sided thoracolumbar scoliosis of 128° and 130°, respectively, with no progression in the last two years (Fig. 3A, 3B).

kontrolne odbyło się w 12 roku życia chorej. W obrazie radiologicznym skolioza piersiowa prawostronna i piersiowo-lędźwiowa lewostronna 128° i 130°, w ostatnich dwóch latach nie wykazywała progresji (Ryc. 3A, 3B). Hiperkifoza piersiowa o krótkim łuku, przekraczającym 90° także była stabilna. Decyzja

Thoracic hyperkyphosis with a short arch of over 90° was also stable. The decision concerning possible treatment for the spinal deformity will be made when the bone quality parameters return to normal; the patient is still undergoing osteoporosis treatment.



Ryc. 2. Pacjentka 2 – radiogram AP: łukowata deformacja bliższego końca kości udowej ze zmniejszeniem kąta szyjkowo-trzonowego

Fig.2. Patient 2 – AP radiograph: arch deformity of proximal femur with decreased femoral neck –shaft angle



Ryc. 3A. Pacjentka 2 – radiogram AP kręgosłupa w 12 roku życia

Fig.3A. Patient 2 – AP radiograph of spine at 12 years of life



Ryc.3B. Pacjentka 2 – radiogram w projekcji bocznej w 12 roku życia

Fig.3B. Patient 2 – lateral radiograph of spine at 12 years of life

o ewentualnym leczeniu deformacji kręgosłupa zostanie podjęta po unormowaniu się wskaźników jakości tkanki kostnej – chora cały czas jest objęta programem leczenia osteoporozy.

DYSKUSJA

Kilkanaście lat temu techniki korekcji kręgosłupa bez spondylodezy dopiero wchodziły do stosowania, a powszechna była korekcja z usztywnieniem nawet w młodym wieku [5]. Technikę tę zastosowano u pacjenta 1, z typowym następstwem w postaci skrócenia tułowia i zaburzenia rozwoju płuc. Helenius podkreśla, że wzrost kręgosłupa i klatki piersiowej w pierwszych 10 latach jest krytyczny dla rozwoju płuc, a wczesna spondylodeza wpływa niekorzystnie na funkcję układu oddechowego [6,7]. Ciężka skolioza we wczesnym dzieciństwie wpływa na śmiertelność w okresie dorosłości, a wpływ na to ma niedorozwój płuc ze zmniejszoną ilością pęcherzyków płucnych [8,9,10]. Otwarte pozostaje pytanie: czy brak interwencji operacyjnej nie doprowadziłby u chorego do jeszcze większych zaburzeń wydolności oddechowej z powodu istniejącego zespołu niewydolności klatki piersiowej (TIS). Operowana później pacjentka 2, została zakwalifikowana do korekcji deformacji z użyciem systemu VEPTR, zgodnie ze współczesnymi standardami postępowania w skoliozach wczesnodziecięcych [11]. Osłabienie struktury kości w następstwie nasilonej osteoporozy uniemożliwiło założenie implantów w sposób stabilny. Osteoporoza u dzieci z chorobami układowymi występuje zwykle „obok” innych problemów i ze względu na wielkość populacji, jest opisywana zwykle w częstszych schorzeniach z tej grupy [12,13]. Ocena gęstości kości w tej grupie chorych nie jest łatwa. Jednym z czynników zaburzających ocenę gęstości kości (DXA) jest skolioza oraz istniejące przykurcze w zakresie kończyn [14]. Leczenie bifosfonianami dzieci, poza wrodzoną łamliwością kości, nadal nie jest rutynowym postępowaniem [15]. Autorzy zdecydowali się na takie leczenie z powodu mnogich niskoenergetycznych złamań uniemożliwiających chorej normalne funkcjonowanie.

Wszyscy autorzy zgadzają się obecnie, że w ciężkich deformacjach kręgosłupa u małych dzieci leczeniem z wyboru jest leczenie operacyjne – raczej bez usztywniania kręgosłupa [16]. Jednocześnie podkreślają oni ograniczenia stosowanych metod oraz możliwe powikłania – częstsze w grupie skolioz wczesnodziecięcych nie-idiopatycznych [4,5,17,18]. Mimo burzliwego rozwoju nowych metod leczenia deformacji kręgosłupa u dzieci, nie-idiopatyczna skolioza wczesnodziecięca stanowi nadal prawdziwe wyzwanie dla lekarza [16,19,20].

DISCUSSION

A dozen or so years ago, the techniques of spinal correction without spondylodesis were only being introduced and correction with stabilization was commonly used even in young patients [5]. This technique was used in Patient 1 and led to the typical sequelae of subsequent trunk shortening and abnormal lung development. Helenius points out that the growth of the spine and chest in the first 10 years of life is crucial for the development of the lungs and early spondylodesis has a negative influence on respiratory function [6,7]. Severe scoliosis in early childhood influences mortality in the adulthood, which is associated with pulmonary hypoplasia with decreased numbers of pulmonary alveoli [8,9,10]. The question remains open whether the lack of surgical treatment would have led to even worse respiratory function disturbances due to the TIS. Patient 2, who was operated on later, was qualified for correction of the deformity with the VEPTR system according to the current standards of management of early-onset scoliosis in children [11]. Implants could not be placed in a stable manner due to the weakened bone structure resulting from severe osteoporosis. Osteoporosis in children with systemic diseases is usually present together with other problems and is often described with more common of such diseases due to the size of the population [12,13]. Bone density assessment in this group of patients is not easy. The factors hindering bone density assessment (DXA) include scoliosis and contractures in the limbs [14]. Treatment of children with bisphosphonate in cases other than osteogenesis imperfecta is still not considered routine management [15]. We chose this treatment due to the patient having suffered multiple low energy fractures making it impossible for her to function normally.

Nowadays, all authors agree that in the presence severe spinal deformities in small children, surgical treatment without stabilization of the spine should be a therapy of choice [16]. The limitations of the available methods are also pointed out, together with the possible complications, which are more common in non-idiopathic early-onset scolioses in children [4,5,17,18]. Despite the rapid development of new methods of spinal deformity treatment in children, non-idiopathic early-onset scoliosis still remains a genuine challenge for doctors (16,19,20).

Podsumowując, nie każde dziecko ze skoliozą wczesnodziecięcą w przebiegu choroby układowej („exotic scoliosis”) jest w stanie być skutecznie leczone. Słaba jakość tkanki kostnej w chorobach układowych u dzieci stanowi czynnik znacznie utrudniający leczenie operacyjne deformacji kręgosłupa. Wydaje się, że leczenie osteoporozy dziecięcej przy zastosowaniu bisfosfonianów nie tylko powoduje ustępowanie bólów kostnych, ale też może wzmacniać strukturę tkanki kostnej. Być może pozwoli to na stabilniejszą implantację wszczepów kostnych.

To sum up, not every child with early-onset scoliosis in the course of a systemic disease (exotic scoliosis) may be successfully treated. The low bone quality in systemic diseases in children is a crucial obstacle to surgical treatment of spinal deformities. It seems that the treatment of osteoporosis with bisphosphonates in children not only eliminates skeletal pain, but may also improve bone structure. This may lead to a more stable grip of spinal implants.

PIŚMIENICTWO / REFERENCES

1. Campbell RM Jr. Spine deformities in rare congenital syndromes: clinical issues. *Spine*. 2009; 1; 34(17): 1815-27.
2. Goldberg CJ, Moore DP, Fogarty EE, Dowling FE. The natural history of early onset scoliosis. *Stud Health Technol Inform*. 2002; 91: 68-70.
3. Campbell RM Jr, Smith MD. Thoracic insufficiency syndrome and exotic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2007; Suppl 1: 108-22.
4. Phillips JH, Knapp DR Jr, Herrera-Soto J. Mortality and morbidity in early-onset scoliosis surgery. *Spine* 2013; 38(4): 324-7.
5. Jasiewicz B, Potaczek T, Tešiorowski M, Adamczyk J. Deformacje kręgosłupa w rzadkich chorobach genetycznych – wyniki leczenia operacyjnego. *The Journal of Spine Surgery*. 2012; 1(3): 41-50.
6. Helenius IJ. Normal and Abnormal Growth of Spine. In: Yazici M ed. *Non-idiopathic Spine deformities in young children*. Springer; 2011.
7. Karol LA, Johnston C, Mladenov K, Schochet P, Walters P, Browne RH. Pulmonary function following early thoracic fusion in non-neuromuscular scoliosis. *J Bone Joint Surg Am*. 2008; 90(6): 1272-81.
8. Boffa P, Stovin P, Shneerson J. Lung developmental abnormalities in severe scoliosis. *Thorax*. 1984; 39(9): 681-2.
9. Davies G, Reid L. Effect of scoliosis on growth of alveoli and pulmonary arteries and on right ventricle. *Arch Dis Child* 1971; 46(249): 623-32.
10. Pehrsson K, Larsson S, Oden A, Nachemson A. Long-term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death, and symptoms. *Spine* 1992; 17: 1091-6.
11. Hefti F, Mehrkens A, Hasler CC. VEPTR instrumentation in early onset scoliosis. In: Yazici M ed. *Non-idiopathic Spine deformities in young children*. Springer; 2011.
12. Budden SS, Gunness ME. Bone histomorphometry in three females with Rett syndrome. *Brain Dev*. 2001; Suppl 1: 133-7.
13. Houlihan CM. Bone health in cerebral palsy: Who’s at risk and what to do about it? *J Pediatr Rehabil Med*. 2014; 7(2): 143-53.
14. Mergler S, Rieken R, Tibboel D, Evenhuis HM, van Rijn RR, Penning C. Lumbar spine and total-body dual-energy X-ray absorptiometry in children with severe neurological impairment and intellectual disability: a pilot study of artefacts and disrupting factors. *Pediatr Radiol* 2012; 42: 574–83.
15. Szalay EA. Bisphosphonate use in children with pediatric osteoporosis and other bone conditions. *J Pediatr Rehabil Med*. 2014; 7(2): 125-32.
16. Fletcher ND, Bruce RW. Early onset scoliosis: current concepts and controversies. *Curr Rev Musculoskelet Med*. 2012; 2: 102-10.
17. Gross RH. An alternate method of fixation for management of early-onset deformity with thoracic kyphosis. *J Pediatr Orthop*. 2012; 32(6): 30-4.
18. Schroerlucke SR, Akbarnia BA, Pawelek JB, et al. Growing Spine Study Group. How does thoracic kyphosis affect patient outcomes in growing rod surgery? 2012; 37(15): 1303-9.
19. Matsumoto M, Watanabe K, Hosogane N, Toyama Y. Updates on surgical treatments for pediatric scoliosis. *J Orthop Sci*. 2014; 19(1): 6-14.
20. Yazici M, Olgun ZD. Instrumentation in the childhood spinal deformities: challenges, problems, limitations, and solutions. In: Yazici M ed. *Non-idiopathic Spine deformities in young children*. Springer; 2011.

Liczba słów/Word count: 3981

Tabele/Tables: 0

Ryciny/Figures: 3

Piśmiennictwo/References: 20

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Edyta Szumera

34-500 Zakopane, ul. Balzera 15, Poland

Tel. 182022133, e-mail: sekretariat@klinika.net.pl

Otrzymano / Received

06.11.2014 r.

Zaakceptowano / Accepted

15.12.2014 r.

