

Zaangażowanie Autorów

A – Przygotowanie projektu
badawczego
B – Zbieranie danych
C – Analiza statystyczna
D – Interpretacja danych
E – Przygotowanie manuskryptu
F – Opracowanie piśmiennictwa
G – Pozyskanie funduszy

Author's Contribution

A – Study Design
B – Data Collection
C – Statistical Analysis
D – Data Interpretation
E – Manuscript Preparation
F – Literature Search
G – Funds Collection

Michał Latański^(A,B,D,E,F,G), Marek Fatyga^(A,B,D,E,G), Andrzej Gregosiewicz^(A,E)

Klinika Ortopedii Dziecięcej, Akademia Medyczna im Prof. F. Skubiszewskiego, Lublin
Paediatric Orthopaedics Department, Prof. F. Skubiszewski Memorial Medical University, Lublin

Leczenie skolioz i deformacji klatki piersiowej z użyciem pionowego rozsuwalnego żebra tytanowego (VEPTR). Doniesienie wstępne

*The vertical expandable prosthetic titanium rib
(VEPTR) in the treatment of scoliosis and
thoracic deformities. Preliminary report*

Słowa kluczowe: VEPTR, skolioza, wada wrodzona, zespół niewydolności klatki
piersiowej

Key words: VEPTR, scoliosis, congenital deformity, thoracic insufficiency syndrome

STRESZCZENIE

Wstęp. Ciężkie deformacje klatki piersiowej, wczesnie progresujące skoliozy, wrodzone zniekształcenia żeber i kręgosłupa mogą być przyczyną Zespołu Niewydolności Klatki Piersiowej (Thoracic Insufficiency Syndrome – TIS). Zespół ten jest spowodowany zbyt małą (dla pełnego zaspokojenia podstawowych funkcji życiowych pacjenta) objętością klatki piersiowej, co prowadzi do stopniowego narastania niewydolności krążeniowo-oddechowej. Celem pracy jest prezentacja nowych możliwości etapowej korekcy progresujących deformacji klatki piersiowej i kręgosłupa u dzieci niedojrzałych szkieletowo z użyciem systemu VEPTR (Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib).

Material i metoda. W Klinice Ortopedii Dziecięcej AM w Lublinie leczono operacyjnie troje dzieci z użyciem systemu VEPTR – niskoprofilowego systemu modularnego, pozwalającego na jednoczesne korygowanie skolioz i deformacji klatki piersiowej. Dwoje dzieci (8 i 9 lat) wymagało leczenia z powodu wielomiejscowych deformacji wrodzonych kręgosłupa, jedno (7 lat) z powodu wczesnie progresującej skoliozy nerwowo-mięśniowej.

Wyniki. Dotychczasowe rozwiązania operacyjne opierające się na metodzie Harringtona nie zabezpieczają klatki piersiowej przed progresją jej zniekształcenia. Rozpoczęte zaś u naszych pacjentów etapowe leczenie z użyciem systemu VEPTR już w pierwszym etapie przyniosło znaczną korektę deformacji kręgosłupa i klatki piersiowej wydatnie zwiększając wydolność oddechową.

Wnioski. Pionowe rozsuwalne żebro tytanowe wydaje się być obecnie najlepszą alternatywą dla dotychczas stosowanych sposobów etapowego leczenia deformacji klatki piersiowej i kręgosłupa.

SUMMARY

Background. Severe deformities of the chest, early-onset progressive scoliosis, congenital defects of the ribs and the vertebral column may all give rise to the thoracic insufficiency syndrome (TIS), when the chest capacity is too low to fully support basic vital functions, leading to gradually progressive cardiopulmonary failure. This paper presents new possibilities for sequential correction of progressive deformities of the thorax and spinal column in skeletally immature children using a vertical expandable prosthetic titanium rib (VEPTR) system.

Material and methods. At the Department of Pediatric Orthopedics of the Medical University in Lublin, three children were treated surgically with VEPTR, a low-profile modular system allowing simultaneous correction of scoliosis and chest deformities. Two children (aged 8 and 9 years) required treatment for multiple congenital spinal deformities, while one (aged 7) had early progressive neuromuscular scoliosis.

Results. Existing surgical approaches based on the Harrington method do not prevent further progression of chest deformity. The ongoing sequential VEPTR treatment of our patients resulted in significant correction of thoracic and spinal deformities already in the first phase of the treatment, with considerably improved respiratory capacity.

Conclusion. The vertical expandable prosthetic titanium rib appears to be the best alternative to other approaches to sequential treatment of chest and spine deformities currently in use.

Liczba słów/Word count: 3161

Tabele/Tables: 0

Ryciny/Figures: 4

Piśmiennictwo/References: 12

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Dr n. med. Michał Latański

20-843 Lublin, ul. Koncertowa 19/100

tel.: 503-533-456, e-mail: michall1@o2.pl

Otrzymano / Received

05.07.2007 r.

Zaakceptowano / Accepted

02.09.2007 r.

WSTĘP

Wady postawy i skrzywienia kręgosłupa zadziwiająco często występują we współczesnej populacji dzieci i młodzieży. Większość z nich cechuje łagodny przebieg i wymaga tylko modyfikacji aktywności fizycznej, uprawiania sportu itp. Jednak około 20% wymaga leczenia, także operacyjnego. Obecnie operacyjna korekcja skoliozy nie stanowi wielkiego problemu i wykonywana jest w wielu ośrodkach. Istnieje jednak grupa dzieci, u których deformacja klatki piersiowej współlistniejąca ze skrzywieniem kręgosłupa wymaga interwencji operacyjnej w pierwszych latach życia, na długo przed osiągnięciem dojrzałości szkieletowej. Tego rodzaju deformacje mogą być przyczyną Zespołu Niewydolności Klatki Piersiowej (Thoracic Insufficiency Syndrome – TIS) polegającego na zbyt małej – dla prawidłowego funkcjonowania serca i płuc – objętości klatki piersiowej [1,2]. Do chorób wymagających wczesnej interwencji operacyjnej należą zespół sztywniej klatki piersiowej (w tym zrosty żeber), zespół hypoplastycznej klatki piersiowej (z. Jeune), achondroplazja, zespół Jarcho-Levin, a także progresujące skoliozy wrodzone i neurogenne bez anomalii żeber.

Spośród kilku sposobów naprawy operacyjnej tego typu wad najbardziej popularnym w ostatnim dwudziestoleciu była (i jest nadal) korekcja wieloetapowa oparta na metodzie Harringtona [3,4,5]. Zasadniczym problemem tego sposobu leczenia jest jednak brak możliwości hamowania rozwoju rotacji i torsji kręgosłupa oraz klatki piersiowej. Samo bowiem zatrzymanie progresji kątowej skrzywienia kręgosłupa nie zapobiega narastaniu deformacji klatki piersiowej i nasilania się zespołu TIS.

Celem pracy jest opis zastosowania nowej metody etapowej korekcji deformacji klatki piersiowej i kręgosłupa z wykorzystaniem systemu VEPTR

MATERIAŁ I METODY

W pracy przedstawiono troje dzieci, u których rozpoczęto etapowe leczenie operacyjne z użyciem systemu VEPTR (Ryc. 1). Wskazaniem – oprócz korekcji osi kręgosłupa w mechanizmie dystrykcji – była konieczność dekompresji klatki piersiowej dla poprawy oddychania i umożliwienia prawidłowego rozwoju płuc.

Istotą systemu VEPTR jest możliwość pionowego umieszczenia wszczepów i zafiksowania ich na żebrach po jednej lub obu stronach kręgosłupa lub stworzenie konstrukcji hybrydowej zapewniającej bezpośrednią dystrykcję między proksymalnymi że-

BACKGROUND

Postural defects and abnormal spinal curvatures are surprisingly common in the population of today's children and teenagers. Most of such deformities are mild and require only some modification of physical activity, taking up a sport, etc. However, in about 20% of cases, treatment, including surgery, is necessary. Currently, surgical correction of scoliosis does not pose any significant problems and is performed in many medical centers. Still, there is a group of children with thoracic cage deformities associated with spinal curvatures who require a surgical intervention in the first years of life, long before they reach their skeletal maturity. This type of deformity may lead to thoracic insufficiency syndrome (TIS), a condition in which the thoracic volume is too small for the heart and lungs to function properly [1,2]. Other conditions requiring early surgery are stiff thorax syndrome (including fused ribs), hypoplastic thorax syndrome (Jeune's syndrome), achondroplasia, Jarcho-Levin syndrome, as well as progressive congenital and neurogenic scoliosis without rib anomalies.

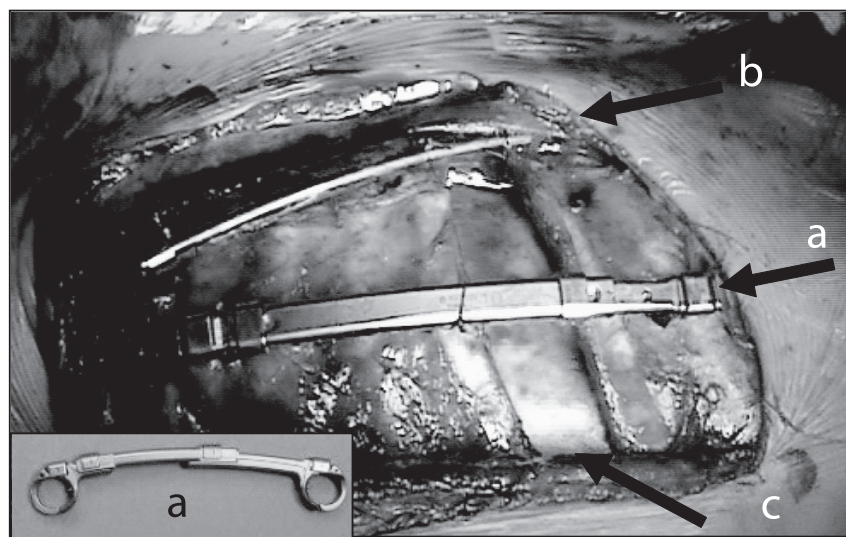
Out of a few existing techniques of operative correction of such defects, the multi-sequential correction based on the Harrington method [3,4,5] has been the most popular in the last two decades. However, the most significant problem associated with this treatment method is the inability to prevent the development of rotation and torsion of the spinal column and thorax, since halting the angular progression of the spinal curvature alone does not prevent the progression of thoracic deformity or TIS.

This paper reports on the application of a new method of sequential correction of thoracic and spinal deformity using a VEPTR system.

MATERIAL AND METHODS

This paper presents the cases of three children who were subjected to sequential surgical treatment using a VEPTR system (Fig. 1). The indication for the treatment, apart from axial correction of the spine by means of distraction, was chest decompression in order to improve respiration and allow proper lung development.

An essential feature of the VEPTR system is the possibility of inserting the implants vertically and attaching them to the ribs on one or both sides of the spinal column, or fashioning a hybrid construct to ensure direct distraction between the proximal ribs and distal lumbar laminae or the ilium.



Ryc. 1. a – Rozwórka podstawowa (żebro-żebro), b – rozwórka hybrydowa (żebro-błazka łuku), c – miejsce torakotomii
Fig. 1. a – Basic distraction pin (rib-to-rib), b – hybrid distraction pin (rib-to-lumbar lamina), c – thoracotomy site

brami a dystalnymi blaszkami łuków kręgów lędźwiowych lub kości biodrowej.

Konstrukcja zestawu o układzie teleskopowym umożliwia etapowe rozsuwanie modułowych implantów z małego dostępu operacyjnego. Zakończenie leczenia etapowego wymaga klasycznych procedur stabilizacji i usztywnienia kręgosłupa z dojścia przedniego lub tylnego.

PRZYKŁADY KLINICZNE

Przykład 1 (Ryc. 2)

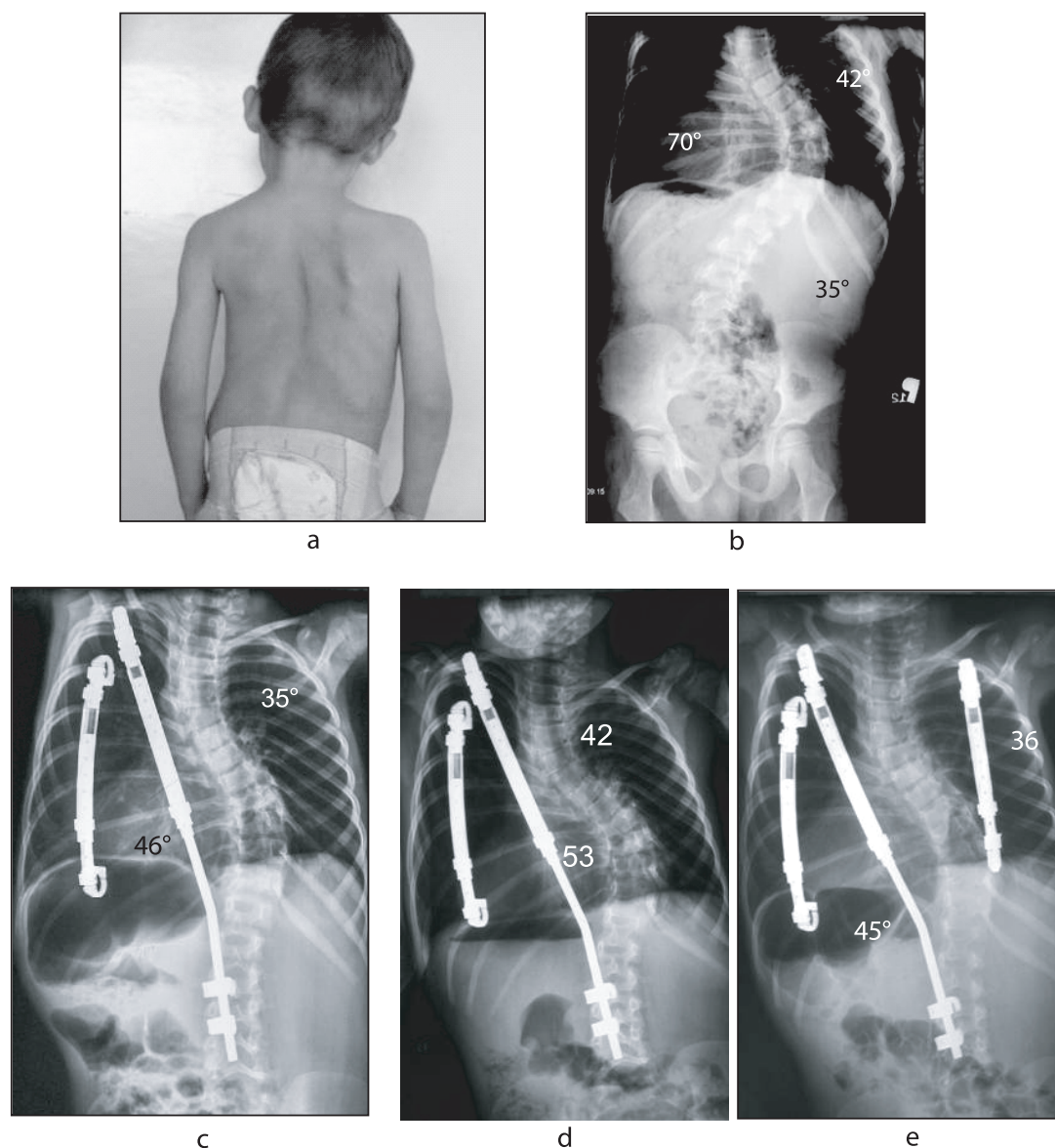
Chłopiec 6 letni z agenezją ciała modelowatego i skoliozą nerwowo mięśniową leczony gorsetem od 4 r. ż. Mimo leczenia skolioza progresowała i nasilało się zniekształcenie klatki piersiowej. Pacjenta zakwalifikowaliśmy do etapowego leczenia operacyjnego przy wartości skrzywienia głównego 70°. (Ryc. 2a,b) W pierwszym etapie operacji założyliśmy dwie rozwórki VEPTR po stronie lewej z jednoczasową torakotomią po stronie wklęsłej szczytu skrzywienia uzyskując korekcję skrzywienia z Th 4-7 42° i Th7-L1 70° do -odpowiednio – 35° i 46° (Ryc. 2c). Po korekcji doszło do zaburzenia balansu w płaszczyźnie czołowej (dekompensacji w lewo z uniesieniem lewego barku). W ciągu 15 tygodni, w czasie wzrostu dziecka o 3 cm doszło do progresji skrzywienia o 2°/m-c. W czasie drugiego zabiegu operacyjnego założyliśmy rozwórkę po stronie prawej i dokonaliśmy dystrakcji obydwu systemów uzyskując wartość korekcji jak po pierwszym zabiegu operacyjnym (Ryc. 2d).

The telescopic structure of the device allows for sequential extension of modular implants through a small operative approach. The completion of the sequential treatment requires standard procedures for spinal column stabilization from an anterior or posterior approach.

CASE DESCRIPTIONS

Case 1 (Fig. 2)

A six-year old boy with agenesis of the corpus callosum and neuromuscular scoliosis was treated with a brace from the age of four. Despite the treatment the scoliosis was progressive and the thoracic deformity became more severe. The patient was qualified for sequential operative treatment when the main spinal curvature had reached 70° (Fig. 2a,b). In the first stage of the surgery, two VEPTR distractors were fixed on the left side with simultaneous thoracotomy on the convex side of the apex of the curve, resulting in correction from 42° at T4-7 and 70° at T7-L1 to 35° and 46° respectively (Fig. 2c). Following the correction procedure, a balance disorder developed in the frontal plane (decompensation to the left with elevated left shoulder). Within 15 weeks, as the child grew 3 cm, the curvature progressed by 2° a month. In the second surgical procedure a distraction pin was placed on the right side and both devices were extended, obtaining the same correction as after the first procedure (Fig. 2d).



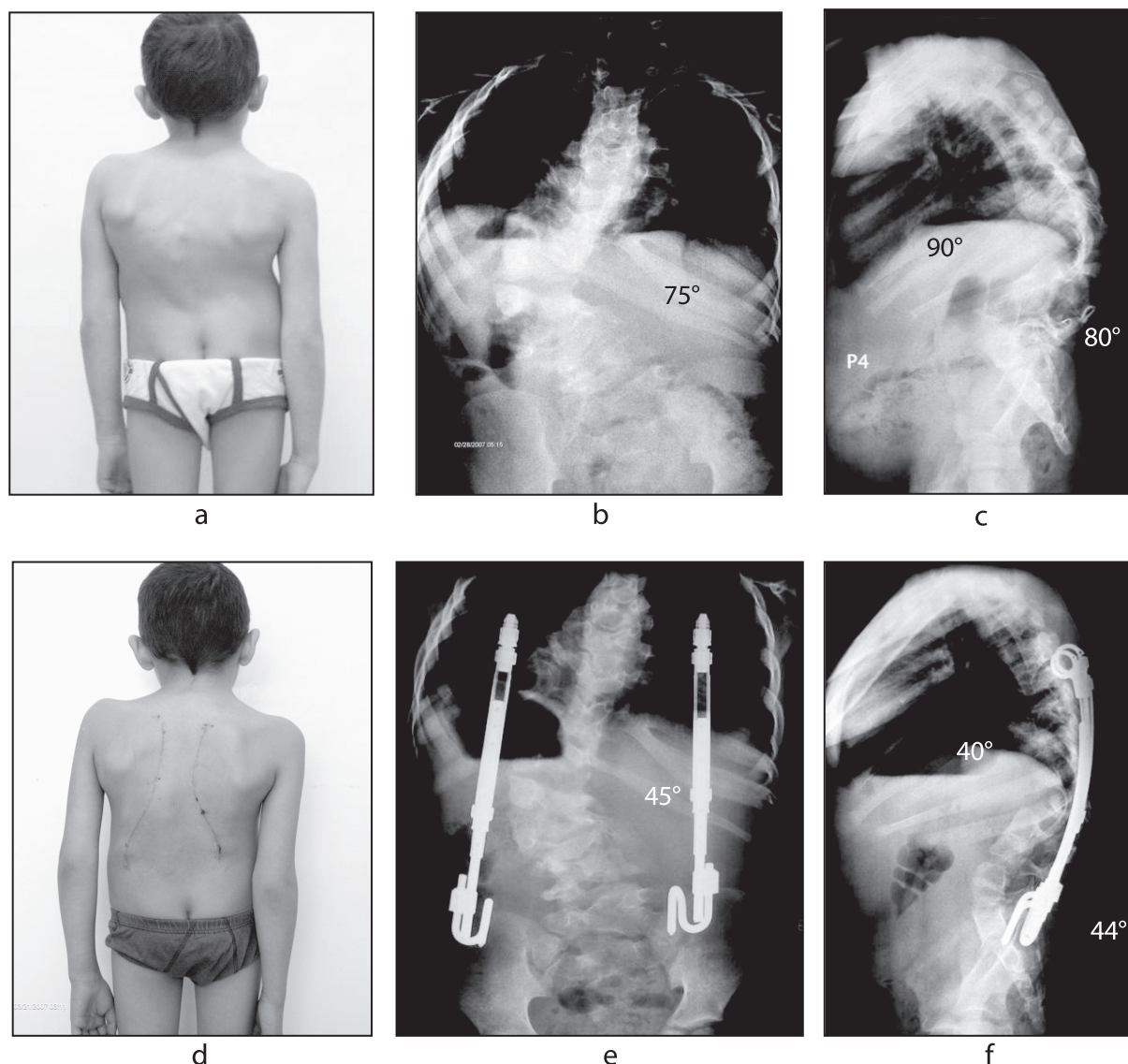
Ryc. 2. a – Fotografia pacjenta w wieku 6 lat przed leczeniem operacyjnym, b – Rtg kręgosłupa przed pierwszą operacją, c – po pierwszym zabiegu, d – po 15 tygodniach (progresja skrzywień), e – po drugim etapie leczenia operacyjnego
 Fig. 2. a – Pre-operative photograph of a six-year old patient, b – X-ray of the spine before the first operation, c – following the first procedure, d – progression of curvatures 15 weeks later, e – after the second stage of operative treatment

Przykład 2 (Ryc. 3)

Chłopiec 8 letni z progresującą wrodzoną kifo-skoliozą piersiowo-lędźwiową, dotychczas nie leczony gorsetem. Zakwalifikowany do leczenia operacyjnego przy wartości skrzywienia Th/L 75°, kifozy 90° i lordozy 80°. Łuki żeber opierały się o talerze biodrowe (Ryc. 3 a,b,c). W czasie jednego zabiegu operacyjnego założono obustronnie 2 systemy formując układ „wieży Eiffla” tworząc konstrukcję hybrydową żebro-talerz kości biodrowej. Uzyskano 40% korekcję skoliozy i 50% korekcję kifozy (Ryc. 3 d,e,f).

Case 2 (Fig. 3)

An eight-year old boy with progressive congenital thoracolumbar kyphoscoliosis who had not been previously treated with bracing was qualified for operative treatment with 75° curvature at T-L level, 90° kyphosis and 80° lordosis. The rib arches rested on the ilium (Fig. 3 a,b,c). During one surgical procedure two VEPTR devices were fixed bilaterally, forming a rib-to-ilium hybrid "Eiffel tower" construct. Consequently, 40% correction of scoliosis and 50% correction of kyphosis was obtained (Fig. 3 d,e,f)



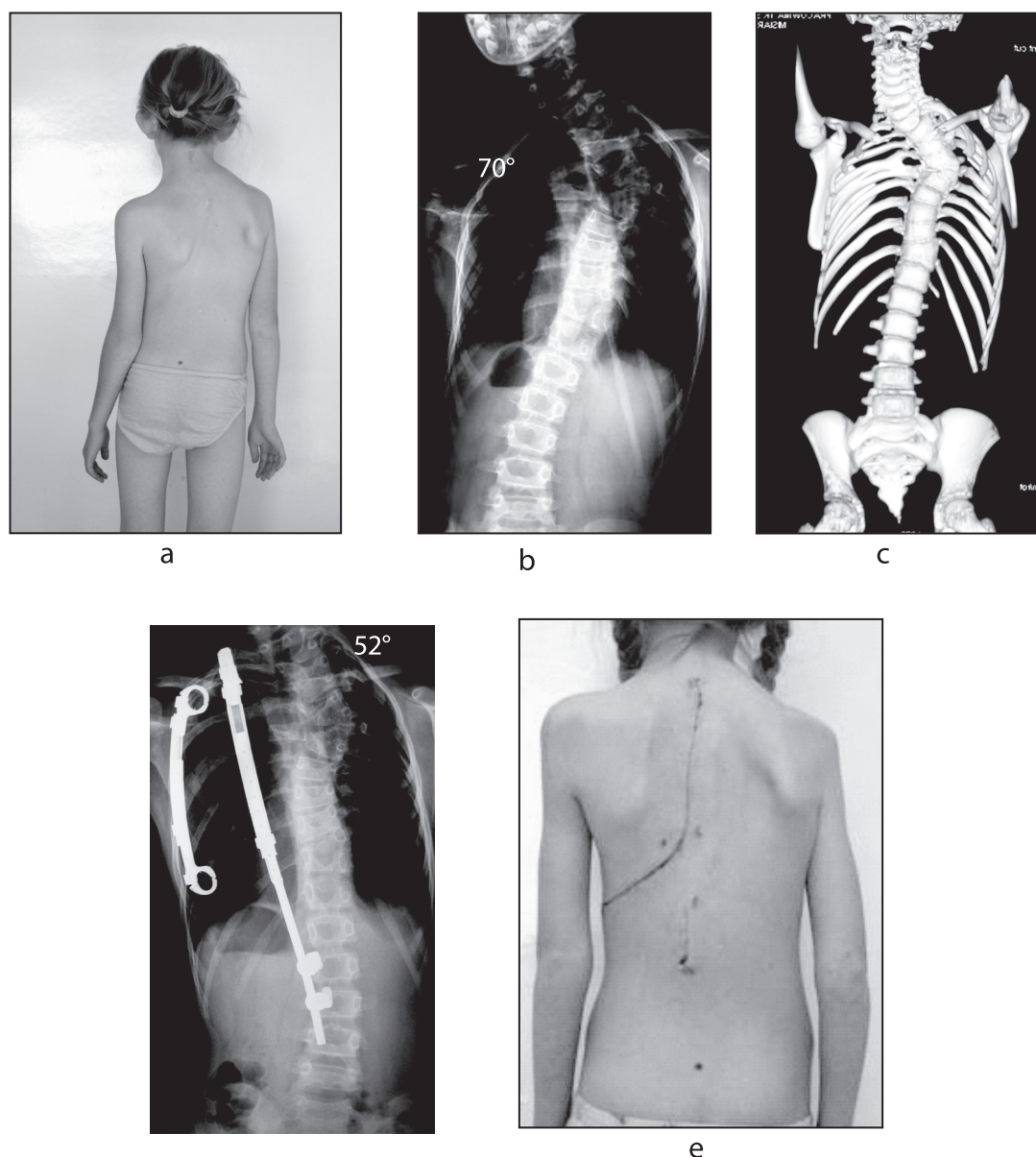
Ryc. 3. a – Fotografia pacjenta w wieku 8 lat przed leczeniem operacyjnym, b – Rtg kręgosłupa AP i c – boczny przed podjęciem leczenia operacyjnego, d – foto pooperacyjne, e – Rtg kręgosłupa AP, f – boczny po pierwszym etapie leczenia operacyjnego
 Fig. 3. a – Pre-operative photograph of an 8-year old patient, b – antero-posterior and c – lateral radiographs prior to operative treatment, d – post-operative photograph, e – antero-posterior, f – lateral spinal radiographs following the first stage of operative treatment

Przykład 3 (Ryc. 4)

Dziewczynka 8 letnia z wrodzoną skoliozą spowodowaną zrostami i sklinowaceniem Th 6, 7 oraz zrostami V, VI i VII żebra po lewej stronie, (Ryc. 4a, b, c). Pacjentkę zakwalifikowano do leczenia operacyjnego przy wartości skrzywienia Th 2-8 70° i zdekompensowaniu sylwetki w prawo 4 cm. Jednoetapowo dokonano uwolnienia zrostów żebier, torakotomii i założenia rozwórek żebro-żebro i żebro- blaszka łuku. Uzyskaliśmy korekcję skrzywienia do 52° i przywrócenie balansu czołowego (Ryc. 4 d,e).

Case 3 (Fig. 4)

An eight-year old girl with congenital scoliosis resulting from fused and wedged T6 and T7 vertebrae, as well as the fusion of ribs 5, 6 and 7 (Fig. 4 a, b, c) was qualified for surgical treatment with a 70° curvature at T2 to T8 and 4 cm trunk decompensation to the right. A one-stage procedure including separation of the fused ribs, thoracotomy and insertion of a rib-to-rib and rib-to-lumbar lamina distractors produced 52° correction of the curvature and restored frontal balance (Fig. 4 d,e).



Ryc. 4. a – Fotografia pacjentki w wieku 8 lat z wrodzonym skrzywieniem kręgosłupa przed leczeniem operacyjnym, b – Rtg kręgosłupa, c – TK 3D ukazujący zrosty żeber, półkręgi, d – Rtg kręgosłupa po pierwszym etapie leczenia operacyjnego, e – pacjentka po pierwszym etapie leczenia operacyjnego

Fig. 4. a – Preoperative photograph of an eight-year old girl with congenital curvature of the spine, b – X-ray of the spine, c – 3D CT scan showing rib fusion and hemivertebrae, d – X-ray of the spine following the first stage of the operative treatment, e – photograph of the patient after the first stage of the operative treatment

OMÓWIENIE

Celem leczenia operacyjnego dzieci dotkniętych ciężkimi deformacjami kręgosłupa i klatki piersiowej jest zwiększenie objętości oraz uzyskanie symetrii tej ostatniej bez stosowania procedur mogących doprowadzić do zahamowania wzrostu. Dotychczasowe rozwiązania opierające się na metodzie Harringtona nie zabezpieczają klatki piersiowej przed

DISCUSSION

Operative treatment of children with severe spinal and thoracic deformities aims at increasing thoracic volume and obtaining thoracic symmetry while avoiding procedures that might lead to growth inhibition. Existing techniques based on the Harrington method do not prevent the progression of the thoracic deformity, since attaching the implants to the

progresją zniekształcenia. Mocowanie wszczepów na kręgosłupie doprowadza bowiem do szybkiego wytworzenia się przykręgosłupowej blizny łącznotkankowej utrudniającej dystrakcję podczas kolejnych etapów korekcji. Bez uchwycenia wszystkich trzech kolumn rosnący kręgosłup skręca się (crankshaft phenomenon) pogłębiając deformację klatki piersiowej, a przez to zwiększa zmiany restrykcyjne w płucach. W czasie zabiegu kończącego etapową dystrakcję na pręcie Harringtona – ze względu na duże zeszywnienia bliznowe i zaawansowaną poroż trzonów kręgów – bardzo trudnym, a często niemożliwym jest dokonanie korekcji trójpłaszczyznowej. Zatem efekt kosmetyczny może być mało satysfakcjonujący dla pacjenta, który jest często narażony na dodatkowy zabieg resekcji garbu żebrowego.

System VEPTR opisywany jest jako bardziej skuteczny [6,7,8,9,10,11,12], co potwierdzają wstępne wyniki leczenia naszych pacjentów. Wynika to z faktu, że implant ufiksowany na żebrach i na blaszkach łuków kręgów lędźwiowych lub na kości biodrowej umiejscowiony jest daleko od kręgosłupa. Mięśnie przykręgosłupowe nie są odwarstwiane, nie dochodzi więc do ich zbliźnowacenia i wtórnego zeszywnienia. Jednocześnie u dzieci z ciężkimi deformacjami system zamocowany dwustronnie umożliwia „sterowanie” balansem tułowia w płaszczyźnie czołowej w czasie kolejnych etapów korekcji. Po osiągnięciu przez pacjenta dojrzałości szkieletowej możliwe jest zatem usunięcie systemu VEPTR i wykonanie pełnej korekcji trójpłaszczyznowej tylko na samym kręgosłupie. Przeprowadzenie dziecka przez okres rośnięcia z rozprężoną klatą piersiową w połączeniu z ostateczną korekcją trójpłaszczyznową skoliozy daje zachowanie równowagi między utrzymaniem prawidłowej objętości płuc i wynikiem kosmetycznym.

System nie zastępuje optymalnego rozwiązania jakim jest klasyczna stabilizacja kręgosłupa i spondylodeza, niemniej daje możliwość odroczenia ostatecznego zabiegu o wiele lat, często aż do osiągnięcia dojrzałości szkieletowej dziecka.

WNIOSEK

Zastosowanie pionowego rozsuwalnego żebra tytanowego wydaje się być obecnie leczeniem z wyboru u dzieci z ciężkimi deformacjami klatki piersiowej i kręgosłupa.

spinal column quickly results in the formation of paraspinal scar tissue which hinders distraction during subsequent correction stages. If the correction does not involve all three columns, the growing spine twists around (crankshaft phenomenon), leading to more severe thoracic deformity and, consequently, thereby aggravating the restrictive lung changes. Due to the extensive scar stiffness and severe porosity of the vertebral bodies, it is very difficult and sometimes impossible to perform correction in three planes during the final procedure completing sequential distraction using a Harrington rod. Therefore, the patient may feel unsatisfied with the cosmetic effect as an additional procedure for the resection of the rib hump is often necessary.

More success has been described with the VEPTR system [6,7,8,9,10,11,12], which is also proved by the preliminary treatment results in our patients. This results from the fact that the implant, attached to the ribs, lumbar laminae or ilium, is located at a considerable distance from the spinal column. Since no muscle detachment occurs, there is no scar formation or secondary stiffening of the muscles. Simultaneously, in children with severe deformities, the bilaterally fixed system allows "controlling" trunk balance in the frontal plane in the subsequent correction stages. Therefore, when the patient reaches his or her skeletal maturity, the VEPTR system may be removed and complete correction in three planes involving only the spinal column may be performed. Maintaining decompression of the thoracic cage throughout the entire growth period of a child helps to preserve the balance between adequate lung volume and good cosmesis.

The VEPTR system cannot substitute for the optimal treatment method of standard spinal stabilization and spinal arthrodesis. However, it makes it possible to delay the final procedure for many years, often until the child reaches skeletal maturity.

CONCLUSION

The vertical expandable prosthetic titanium rib currently seems to be the treatment method of choice in children with severe thoracic and spinal deformities.

PISMIENICTWO / REFERENCES

1. Motoyama EK, Deeney VF, Fine GF, Yang CI, Mutich RL, Walczak SA, Moreland MS. Effects on lung function of multiple expansion thoracoplasty in children with thoracic insufficiency syndrome: a longitudinal study. *Spine* 2006 Feb 1; 31(3) : 284-90.
2. Smith MD, Campbell RM. Use of a biodegradable patch for reconstruction of large thoracic cage defects in growing children. *J Pediatr Surg* 2006 Jan; 41(1) : 46-9.
3. Skwarcz A, Repelewski M, Kłapeć B, Fatyga M, Majcher P. Etapowe leczenie operacyjne skolioz wczesnodziecięcych. *Materiały z XXVIII Zjazdu PTO i Tr*; 20 1990.09.20-22; Szczecin, Polska.
4. Skwarcz A, Majcher P, Fatyga M, Gawda P. Odczyny fizjologiczne i patologiczne wokół implantów kręgosłupowych. *Acta of Bioengineering and Biomechanics Volume 1, Supl. 1* 1999; 427-431.
5. Majcher P, Skwarcz A, Fatyga M, Zaborek S. Powikłania stosowania systemów stabilizacji wewnętrznej w urazach i zniekształceniach kręgosłupa. *Rzeszów: Mechanika w Medycynie*; 1998. str. 161-167.
6. Waldhausen JH, Redding GJ, Song KM. Vertical expandable prosthetic titanium rib for thoracic insufficiency syndrome: a new method to treat an old problem. *J Pediatr Surg* 2007 Jan; 42(1) : 76-80.
7. Hell AK, Campbell RM, Hefti F. New treatment concept for children with thoracic insufficiency syndrome due to congenital spine deformity *Klin Padiatr.* 2005 Sep-Oct; 217 (5) : 268-73.
8. Emans JB, Caubet JF, Ordonez CL, Lee EY, Ciarlo M. The treatment of spine and chest wall deformities with fused ribs by expansion thoracostomy and insertion of vertical expandable prosthetic titanium rib: growth of thoracic spine and improvement of lung volumes. *Spine* 2005 Sep 1; 30 (17 Suppl) : 58-68.
9. Hell AK, Campbell RM, Hefti F. The vertical expandable prosthetic titanium rib implant for the treatment of thoracic insufficiency syndrome associated with congenital and neuromuscular scoliosis in young children. *J Pediatr Orthop B* 2005 Jul; 14 (4) : 287-93.
10. Hell AK, Hefti F, Campbell RM Jr. Treatment of congenital scoliosis with the vertical expandable prosthetic titanium rib implant *Orthopade* 2004 Aug; 33 (8) : 911-8.
11. Thompson GH, Akbarnia BA, Campbell RM Jr. Growing rod techniques in early-onset scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2007 Apr-May; 27 (3) : 354-61.
12. Bird GT, Hall M, Nel L, Davies E, Ross O. Effectiveness of Arndt endobronchial blockers in pediatric scoliosis surgery: a case series. *Paediatr Anaesth* 2007 Mar; 17 (3) : 289-94.