

Neuromuskulaarisen skolioosin radiologiset leikkaustulokset Ortonissa

Katariina Korhonen, Luiz Rodrigues, Dietrich Schlenzka, Timo Yrjönen, Mikko Poussa
Sairaala Orton

The purpose of this retrospective study is to evaluate the radiological outcome of posterior instrumented fusion without fixation to pelvis in 49 patients with neuromuscular scoliosis operated at Orton with special emphasis on pelvic obliquity. Patients were divided into subgroups to evaluate if any variable affects the radiological outcome significantly. The best correction of pelvic obliquity and the Cobb angle was reached in the group of youngest patients. The underlying diagnosis, type of curve or level of apex did not have effect on correction of the Cobb angle or pelvic obliquity. The correction of the Cobb angle was significantly reduced when the preoperative pelvic obliquity was over 30°.

Johdanto

Neuromuskulaarista skolioosia aiheuttaa suuri joukko erilaisia keskus- ja ääreishermoston sairauksia ja lihastauteja, tavallisimpina CP-vamma, myelomeningoseele ja Duchennen lihasdystrofia. Neuromuskulaarinen skolioosi on luonteeltaan yleensä etenevä (1,2) ja sen konservatiivinen hoito korsetilla harvoin onnistuu (3). Kasvava skolioosikulma johtaa lantion kallistumaan ja istumatasapainon menetykseen. Lantion painuminen rintakehää vasten aiheuttaa kipua ja voi johtaa lopulta sydän- ja hengitystieperäisiin komplikaatioihin. Neuromuskulaarisen skolioosin leikkaushoidon tavoitteena on selän epätasapainon korjaaminen, istumatasapainon säilyttäminen, kivun hoito ja potilaan käsien käytön edistäminen. Jos lantion kallistuma on suuri, suositellaan yleensä fuusion jatkamista lantioon. Indikaatioista ei kuitenkaan ole selkeää määritelmää. Vaikka leikkausmenetelmät ovat kehittyneet, peri- ja postoperatiivisten komplikaatioiden määrä on yhä korkea neuromuskulaarisen skolioosin hoidossa, erityisesti silloin kun fuusio ulotetaan lantioon (4-6).

Tämän tutkimuksen tarkoituksena oli arvioida sairaala Ortonissa leikattujen neuromuskulaarista skolioosia sairastavien potilaiden radiologisia leikkaustuloksia tapauksissa, joissa lantion kiinnitystä ei ole

tehty. Potilaat jaettiin alaryhmiin iän, diagnoosin, skolioosiluokan, huippunikaman korkeuden ja preoperatiivisen lantion kallistuman perusteella, jotta voitaisiin arvioida vaikuttaako jokin näistä tekijöistä erityisesti siihen pärjäkö potilas ilman lantion kiinnitystä.

Aineisto ja menetelmät

Tutkimukseen otettiin mukaan 49 potilasta, joiden neuromuskulaarinen skolioosi vaati leikkaushoitoa. Potilaat leikattiin Ortonissa elokuun 1986 ja huhtikuun 2005 välisenä aikana. Potilaat, joilla fuusio ulotui lantioon ja potilaat, jotka kykenivät kävelemään itsenäisesti jätettiin tutkimuksen ulkopuolelle. Potilaiden keski-ikä oli 14.3 ± 3.6 vuotta. Potilaista 25 oli poikia ja 24 tyttöä. Skolioosikäyryys luokiteltiin Lonsteinin (7) mukaan neljään luokkaan (Ia, Ib, IIa, IIb), joissa kahdessa ensimmäisessä lantion kallistumaa ei ole tai se on hyvin vähäinen. Kahdessa jälkimmäisessä ryhmässä lantion kallistuma on suuri. Kahdeksan potilasta kykeni kävelemään avustettuna ja loput olivat täysin pyörätuolipotilaita. 28 potilaalla neuromuskulaarisen skolioosin syy oli CP-vamma ja 12 Duchennen lihasdystrofia. Yhdeksällä potilaalla taustalla oli muu syy kuten Charcot-Marie-Toothin tauti tai Rettin oireyhtymä.

Taulukko 1. Alaryhmiin jaettujen potilaiden pre- ja postoperatiiviset Cobbin kulmat ja lantion kallistumat. Postoperatiiviset arvot ovat viimeisestä polikliinisestä kontrollista. a) Skolioosikäryyden tyyppitys on tehty Lonsteinin mukaan (7).

	N	Preop. Cobb° k.a (vaihteluväli)	Postop. Cobb°	Preop. lantion kallistuma°	Postop. lantion kallistuma°
Ikäryhmä					
8-12 (vuotta)	14	67 (46-122)	31 (4-86)	18 (3-36)	13 (2-29)
13-15	22	64 (24-117)	41 (4-100)	22 (4-50)	18 (2-46)
16-28	13	60 (24-90)	39 (12-78)	19 (0-49)	19 (4-50)
Diagnoosi					
CP-vamma	28	65 (31-110)	37 (4-100)	21 (3-50)	16 (2-44)
Duchenne	12	60 (24-90)	37 (4-74)	23 (4-49)	22 (2-50)
Muu	9	62 (24-122)	40 (10-86)	14 (0-37)	12 (2-46)
Huippunikaman taso					
Th7-12	18	61 (24-117)	38 (18-80)	15 (0-37)	15 (5-46)
L1-L3	31	65 (24-122)	38 (4-100)	24 (4-50)	18 (2-50)
Skolioosikäryyden tyyppi^{a)}					
Ia	6	48 (38-60)	17 (10-30)	9 (4-18)	6 (2-14)
Ib	9	49 (24-80)	31 (18-55)	7 (0-14)	10 (5-17)
IIa	23	66 (31-110)	41 (8-100)	24 (10-50)	18 (2-44)
IIb	11	80 (24-122)	48 (4-86)	30 (6-49)	26 (2-50)
Lantion kallistuman suuruus preop.°					
0-15	21	50 (24-82)	27 (10-60)	8 (0-14)	9 (2-23)
16-30	16	64 (24-122)	36 (4-86)	22 (16-30)	16 (2-36)
>30	11	89 (64-117)	59 (20-100)	40 (31-50)	33 (10-50)

Kaikille tutkimukseen osallistuneille potilaille tehtiin posteriorinen fuusio ja instrumentaatio Harrison-Luque-tekniikalla. Skolioosikäryyden suuruus mitattiin Cobbin menetelmällä. Lantion kallistuma määritettiin kulmasta, joka muodostuu suoliluun harjasta toiseen piirretyn suoran ja L4 ja L5 okahaarakkeiden kautta piirretyn suoran väliin. Mittaukset tehtiin istuen otetuista skolioosiröntgenkuvista, jotka otettiin ennen leikkausta, leikkauksen jälkeen osastolla oloaikana, ensimmäisessä polikliinisessä kontrollissa 6kk leikkauksen jälkeen ja viimeisessä polikliinisessä tarkastuksessa.

Tulokset

Potilaiden keskimääräinen seuranta-aika oli 3v 9 kk (vaihteluväli 6kk-14v 10kk). Preoperatiivinen Cobbin kulma oli 65° (24-122°). Kulma korjaantui 30°:en (4-

110°) postoperatiivisesti ja kulman keskimääräinen korjautuminen oli 54%. Viimeisen poliklinikakäynnin yhteydessä Cobbin kulma oli 38° (4-100°), jolloin keskimääräinen skolioosikulman palautuminen seuranta-aikana oli 7.4°. Koko ryhmää tarkasteltaessa lantion kallistumassa ei tapahtunut merkittävää paranemista. Keskimääräinen kallistuma oli 20° (0-50°) preoperatiivisesti ja viimeisessä tarkastuksessa 17° (2-50°). Eri ikäryhmiä vertailtaessa nuorimmassa ikäryhmässä (8-12 vuotiaat) saatiin paras Cobbin kulman ja lantion kallistuman korjautuminen mutta tulos ei ollut tilastollista merkitsevää verrattuna vanhempiin ikäryhmiin (Taulukko 1.). Skolioosikäryyden luokka tai huippunikaman korkeus eivät vaikuttaneet Cobbin kulman tai lantion kallistuman korjautumiseen. Verrattaessa eri diagnooseja, Cobbin kulma ja lantion kallistuma pienenevät eniten CP-vamma-ryhmässä mutta ero muihin diagnoosiryhmiin ei ollut tilastolli-

sesti merkitsevä. Cobbin kulman korjautui vähemmän potilailla, joilla preoperatiivinen lantion kallistuma oli >30° verrattuna pienempään lantion kallistumaan.

Pohdinta

Ristiluun yläpuolelle ulottuvan fuusion riittävyys neuromuskulaarista skolioosia sairastavilla potilailla on edelleen kiistanalaista. Instrumentaation ulottamista lantioon suositellaan jos skolioosiin liittyy merkittävä lantion kallistuma. Raja-arvona pidetään yleensä 10-15°:tta ylittävää lantion vinoutta ja 40° Cobbin kulmaa (8,9). Lantioon ulottuvan instrumentaation ongelmina ovat pidempi leikkausaika, vaativa leikkaustekniikka, riski sakraalisten hermorakenteiden vauriosta ja lisääntynyt leikkausvuoto. Lantioon ulottuvan fuusion jälkeen presakraalivälissä ei ole enää liikettä, joka voi vaikeuttaa potilaan siirtoja ja toimintoja pyörätuolissa (10). Aiemmin lantioon ulottuvaan fuusioon ajateltiin liittyvän merkittävää kävelykyvyn huononemista (11) mutta uudemmissa tutkimuksissa lantion kiinnittäminen ei vaikuttanut kävelykykyyn (12).

Muutamia tutkimuksia ristiluun yläpuolelle jätetyn fuusion riittävydestä on tehty. Alman ja Kim (13) seurasivat kolmeakymmentäkahdeksaa L5-tasolle fuusioitua Duchennen lihasdystrofiaa sairastavaa potilasta noin neljän vuoden ajan. Potilaiden preoperatiivinen Cobbin kulma oli <40° ja lantion kallistuma <10°. 32 potilaalla lantion kallistuma lisääntyi seuranta-aikana. Eniten kallistuma lisääntyi potilailla, joilla huippunikama oli L1-tason alapuolella. Tulosten perusteella he päätyivät suosittamaan lantioon ulottuvaa fuusiota kaikille Duchennen lihasdystrofiaa sairastaville potilaille ja erityisesti silloin jos huippunikama on L1-tason alapuolella. Toisaalta Wild (14) tutkimusryhmineen osoitti myelomeningoselepotilaista koostuvassa aineistossaan, että lantion kallistuma korjaantuu spontaanisti jos skolioosikulma saadaan riittävästi oikaistua, vaikka fuusio ei ulottuisikaan lantioon. Keskimääräinen preoperatiivinen lantion kallistuma oli 32° ja postoperatiivisesti 6°. Leikkaustulos säilyi noin viisi vuotta kestäneen seurannan aikana. Tutkimuksessa käytettiin pedikkeliruuveja, joilla käyryyttä saadaan oikaistua yleensä paremmin kuin Harrington-Luque-instrumentaatiolla. Samanlaisia tuloksia on julkaistu myös Duchennen lihasdystrofiassa (15,16).

Osalle neuromuskulaarista skolioosia sairastavista potilaista posteriorinen fuusio ilman lantion kiinnitystä on riittävä ja myös vähemmän riskejä sisältävä

hoito. Selkeää ohjeistusta näiden potilaiden valikoimiseksi ei ole olemassa. Meidän aineistossamme huippunikaman korkeus tai skolioosikäyryyden tyyppi eivät vaikuttaneet leikkaushoidon radiologiseen lopputulokseen. Nuorimmilla potilailla lantion kallistuma ja Cobbin kulma korjaantuivat jonkin verran paremmin kuin vanhemmissa ryhmissä, joiden ranka on jo jäykempi. Hyvin suuri preoperatiivinen lantion kallistuma johti radiologisesti huonompaan lopputulokseen kuin pieni kallistuma. Lukuaiset sairaudet ja traumat voivat johtaa neuromuskulaarisen skolioosin kehittymiseen, joten arvioitavana on hyvin heterogeeninen ryhmä potilaita sekä diagnoosiltaan, että ikärakenteeltaan. Tutkimuksessamme ei tullut esiin yksittäistä tekijää, joka selittäisi sen miksi osa potilaista selviää hyvin ilman lantion kiinnitystä. Tarkkaa suositusta siitä, milloin fuusioitaessa neuromuskulaarista skolioosia, lantio voidaan jättää kiinnittämättä ei voida antaa. Kuitenkin syntyy vaikutelma siitä, että jos potilaan ranka on mobiili ja Cobbin kulma saadaan riittävästi oikaistua, lantion kallistuma korjaantuu itsestään.

Kirjallisuus:

1. Smith AD, Koreska J, Eng P, Moseley CF: Progression of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am.* 1989;71-A:1066-1074.
2. Saito N, Ebara S, Ohotsuka Kuniyoshi, Kumeta Hidemitsu, Takaoka Kunio: Natural history of scoliosis in spastic cerebral palsy. *Lancet.* 1998;351:1687-1692.
3. Kotwicki T, Durmala J, Czubak J: Bracing for neuromuscular scoliosis: Orthosis construction to improve the patient's function. *Disabil Rehab Ass Tech.* 2008;3:161-169.
4. Benson ER, Thomson JD, Smith B,G., Banta JV.: Results and morbidity in a consecutive series of patients undergoing spinal fusion for neuromuscular scoliosis. *Spine.* 1998;23:2308-2317.
5. Fazir M, Parent S, Pawelek J, Marks M, Bastrom T, Faro F, Newton P: Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop.* 2007;27:392-397.
6. Marsh A, Edge G, Lehovsky J: Spinal fusion in patients with Duchenne's muscular dystrophy and a low forced vital capacity. *Eur Spine J.* 2003;12:507-512.
7. Lonstein JE, Akbama A: Operative treatment of spinal deformities in patients with cerebral palsy or mental retardation. An analysis of one hundred and seven cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1983;65-A:43-55.
8. Mubarak SJ, Morin WD, Leach J: Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy - fixation and fusion to the pelvis. *J Pediatr Orthop.* 1993;13:752-757.
9. Modi HN, Suh S-W, Song H-R, Fernandez HM, Yang J-H: Treatment of neuromuscular scoliosis with posterior only pedicle screw fixation. *J Orthop Surg.* 2008;3:23.

10. McCall RE, Hayes B: Long-term outcome in neuromuscular scoliosis fused only to lumbar 5. *Spine*. 2005;30:2056-2060.
11. Mazur J, Menelaus MB, Dickson DR: Efficacy of surgical management for scoliosis in myelomeningocele: correction of deformity and alteration of functional status. *J Pediatr Orthop*. 1986;6:568-575.
12. Tsirikos AI, Chang W-N, Dabney KW, Miller F, Glutting J: Preserving ambulatory potential in pediatric patients with cerebral palsy who undergo spinal fusion using unit rod instrumentation. *Spine*. 2003;28:480-483.
13. Alman BA, Kim HKV: Pelvis obliquity after fusion of the spine in Duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Br*. 1999;81-B:821-824.
14. Wild A, Haak H, Kumaar M, Krauspe R: Is sacral instrumentation mandatory to address pelvic obliquity in neuromuscular thoracolumbar scoliosis due to myelomeningocele. *Spine*. 2001;26:325-329.
15. Sengupta DK MS, McConnel JR, Eisenstein SM, Webb JK: Pelvic or lumbar fixation for the surgical management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy. *Spine*. 2002;27:2072-2079.
16. Shapiro F, Sethna N, Colan S, Wohl ME, Specht L: Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy: a multidisciplinary approach. *Muscle & Nerve*. 1992;15:604-614.