

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XI

Giugno 2008

numero 6

PEDIATRIA PER L'OSPEDALE

La scoliosi

Giorgio Bartolozzi

*Membro della Commissione Nazionale Vaccini***Indirizzo per corrispondenza:** bartolozzi@unifi.it

La Scoliosi Idiopatica dell'Adolescente è la forma di scoliosi più comune. Pur essendo una malattia sicuramente appannaggio dell'ortopedia pediatrica, essa rappresenta per il pediatra un banco di prova delle sue conoscenze teoriche-pratiche. Ogni bambino che passa dalle sue mani, soprattutto se è di sesso femminile e di età superiore ai 9-10 anni, va attentamente esaminato per evidenziare una curva della colonna vertebrale superiore a 10-20°. L'ortopedico pediatrico è lo specialista al quale il pediatra avvierà il suo paziente con sospetta scoliosi: a lui spetta la diagnosi definitiva e la responsabilità del trattamento.

Ma il primo sospetto spetta al pediatra, che durante i suoi bilanci di salute è in grado di rilevare la presenza del famoso «gibbo».

Una recentissima pubblicazione rivede questa malattia: Weinstein SL, et al. Adolescent idiopathic scoliosis. Lancet 2008;371:1527-37 (tre dei cinque autori fanno parte dell'Università di Iowa (USA), uno dell'Università di Hong Kong e uno dell'Università di Göteborg (Svezia): le voci bibliografiche sono 145, esse occupano 3 pagine intere su un totale di 11; tutti gli autori dichiarano di non avere conflitti d'interesse).

La Scoliosi Idiopatica dell'Adolescente (SIA) colpisce dall'1 al 3% dei soggetti nella popolazione a rischio, compresa fra i 10 e i 16 anni. Purtroppo ancor oggi l'eziopatogenesi di questa malattia non è conosciuta ed esistono ancora dei dubbi

sulla sua storia naturale. Il trattamento non chirurgico aiuta a ridurre il numero degli interventi prevenendo la progressione delle curve della colonna. Sebbene la ginnastica e la fisioterapia siano trattamenti comuni in molte parti del mondo, è necessario ricordare che la loro effettiva efficacia non è stata ancora esattamente e rigorosamente valutata. Gli avanzamenti tecnologici hanno molto migliorato la capacità dei chirurghi di correggere in sicurezza la deformità della colonna, mantenendo un buon bilancio sul piano sagittale e frontale: ci mancano tuttavia i risultati a distanza di questi nuovi trattamenti chirurgici. Inoltre molto ci rimane ancora da imparare sullo stato di salute generale, sulla qualità della vita e sull'immagine di se stessi nei pazienti con SIA trattata e non trattata.

La SIA è una **curvatura strutturale**, laterale e con rotazione della colonna che colpisce soggetti adolescenti, peraltro sani, durante la pubertà. La diagnosi è di esclusione ed è fatta soltanto quando altre cause di scoliosi, come le malformazioni vertebrali, le malattie neuromuscolari e i quadri sindromici siano stati esclusi. Lo screening sugli adolescenti va effettuato attraverso la manovra di Adam (un chirurgo inglese vissuto alla fine dell'Ottocento) in flessione anteriore e con uno scoliometro, sebbene una diagnosi definitiva possa essere posta solo dopo la valutazione dell'**angolo di Cobb** in una radiografia, eseguita frontalmente (Figura 1 e Figura 2).

Se consideriamo un angolo di Cobb di almeno 10°, attraverso studi epidemiologici possiamo valutare che l'1-3% della popolazione a rischio (bambini e adolescenti da 10 a 16 anni) ha un qualche grado di curvatura della spina, ricordando che non tutte le curve necessitano di un intervento. L'angolo di Cobb viene calcolato tenendo conto dell'intersecazione delle perpendicolari alle linee, tirate dal piatto della vertebra all'estremo superiore della curva e dal piatto della vertebra all'estremo inferiore della curva.

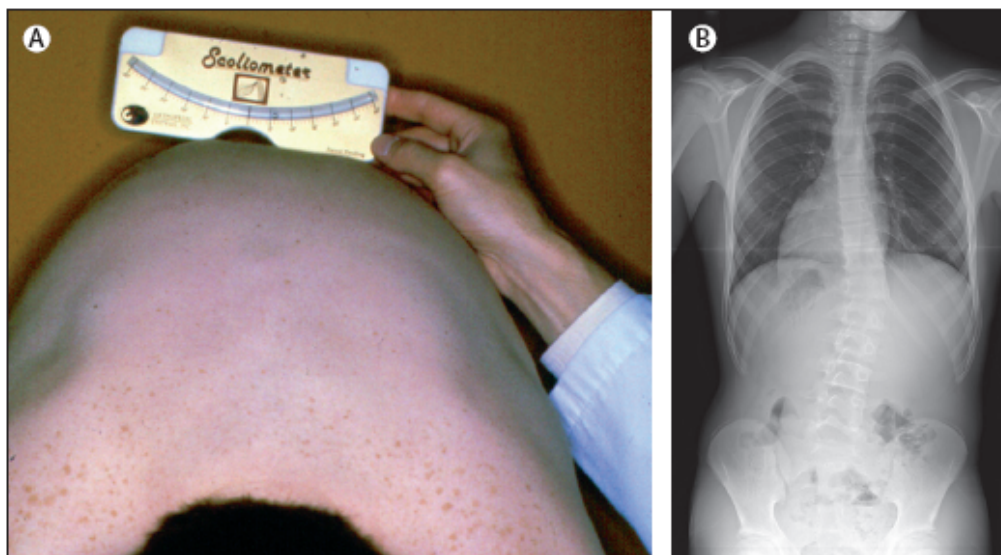


Figura 1. Screening e diagnosi di scoliosi mediante scoliometro (Nota 1) e radiografia. A. Misurazione della rotazione del tronco con uno scoliometro con paziente in posizione di flessione anteriore. B. Posteriore anteriore in un ragazzo di 13 anni, con un angolo di Cobb di 30 gradi.

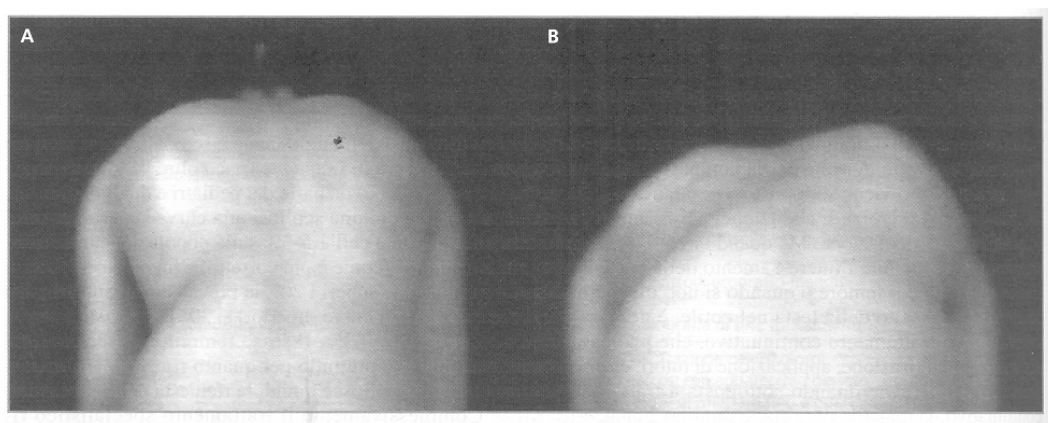


Figura 2. Comparsa del gibbo all'inizio (A) e alla fine (B) della flessione anteriore (G. Bartolozzi, Guglielmi M. *Pediatria, Principi e pratica clinica*, Elsevier 2008, pag. 1233).

Nota 1. Scoliometro (Dott. Paolo Becherucci). La dotazione dell'ambulatorio del Pediatra di Famiglia. GIORNATE PEDIATRICHE D'INVERNO. Madonna di Campiglio 2002

Lo scoliometro è un semplice strumento la cui parte principale è una pallina di mercurio che scorre in un canale curvo e si sposta in base al dislivello fra i due lati dello strumento. L'incisione che si vede nella figura si pone sopra l'apofisi spinosa delle vertebre; è un utile complemento alla prova della flessione anteriore per la scoliosi e permette di quantificare l'entità del gibbo e quindi di confrontarne l'evoluzione nel tempo. Non necessita di particolari attenzioni per la manutenzione; si trovano modelli anche di basso costo ugualmente validi.

EZIOPATOGENESI

Come abbiamo già detto l'eziopatogenesi della malattia rimane sconosciuta. La SIA si ritrova spesso in molti membri della famiglia, il che suggerisce una probabile origine genetica. Dagli studi sui gemelli risulta una concordanza del 73% in gemelli monozigoti e del 365% in gemelli di zigoti. Sono stati suggeriti diversi modelli di ereditarietà:

- Autosomico dominante
- Fattori materni
- Ereditarietà genetica multipla
- Eredità multifattoriale
- Dominante, legata al sesso.

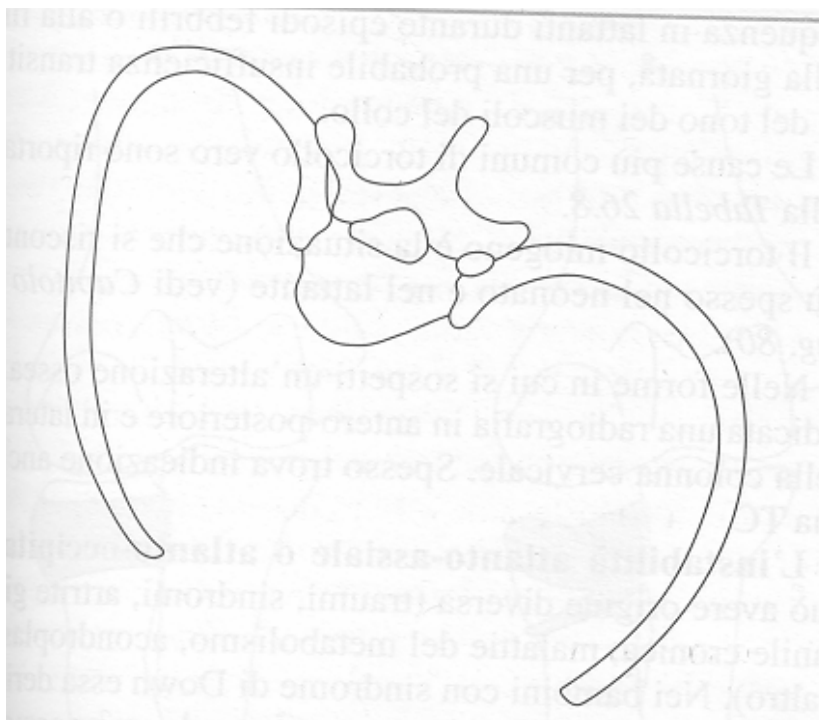


Figura 3. Assetto delle coste nella scoliosi strutturata (G. Bartolozzi, Gugliemi M. *Pediatria, Principi e pratica clinica*, Elsevier 2008, pag. 1233).

Nonostante tanti studi non è stato identificato nessun gene in particolare: l'ipotesi più probabile è che si tratti di una malattia che interessi numerosi geni, con particolari prevalenze in alcune famiglie. La SIA progressiva viene attribuita a una relativa crescita aumentata della colonna anteriormente, durante il rapido accrescimento puberale. Studi con la risonanza magnetica della morfometria vertebrale mostrano che la crescita longitudinale dei corpi vertebrali in pazienti con SIA è sproporzionata e più veloce che nei controlli della stessa età e

dello stesso sesso: essa ha luogo principalmente per ossificazione encondrale. Al contrario la crescita della circonferenza in seguito alla ossificazione membranosa è più lenta sia nei corpi vertebrali che nei pedicelli dell'arco vertebrale (Figura 3). Ricordo che l'ossificazione può essere encondrale (tutte le ossa fuorché clavicola e ossa craniche) e membranosa (ossa craniche, clavicola e aumento della circonferenza delle altre ossa).

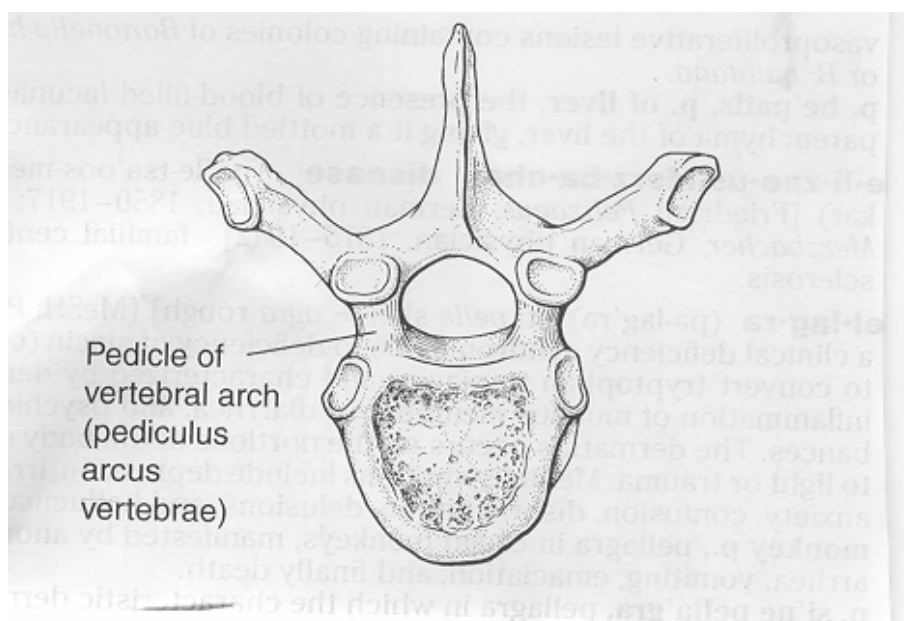


Figura 4. I pedicelli dell'arco vertebrale.

Tuttavia i meccanismi di questa crescita asimmetrica non sono ben conosciuti.

STORIA NATURALE DELLA SCOLIOSI

La storia naturale della scoliosi varia con l'eziopatogenesi e con il tipo di curva. I primi studi a lungo termine della SIA mostrarono un prognosi cattiva, ribadendo l'errore concettuale che tutti i tipi di scoliosi portano inevitabilmente a handicap gravi, dal dolore alla schiena fino alla compromissione cardiopolmonare.

La prognosi grave dei vecchi studi si basava sulla:

- Inclusione di pazienti con altre cause di scoliosi o con l'inserimento di scoliosi a inizio precoce
- Mancanza di assegnazione di una prognosi in relazione alla localizzazione della curva

Purtroppo lo screening e il trattamento si basano spesso ancora su questi errati principi.

Il trattamento di ogni disordine è un tentativo di modificare la storia naturale, per questo oggi sono necessari studi sia sulla storia naturale che sul trattamento. Il trattamento deve essere sicuramente capace di prevenire gli esiti negativi della storia naturale senza determinare complicazioni iatrogene. Studi di questo genere sono stati condotti nel Regno Unito, in Italia, in Svezia e negli USA. La più frequente e temibile complicanza delle SIA non trattate è la progressione della curva, il

dolore posteriore, i problemi cardiopolmonari e psicosociali. Sebbene presenti nella maggioranza dei pazienti non trattati, la gravità di queste sequele e il loro effetto sullo stato di salute e l'attività dei soggetti è risultata essere molto variabile.

La grandezza della curva tende ad aumentare, ma il grado di progressione per tutta la vita e nel periodo di massima progressione varia per molti fattori.

Fattori che **predicono la progressione** della curva includono:

- L'età alla diagnosi
- L'età al menarca
- La quantità di crescita dello scheletro che rimane ancora da compiere
- La grandezza della curva
- La posizione dell'apice della curva

La maggioranza dei ricercatori ritiene che l'apice della curva in corrispondenza del torace ha una maggiore prevalenza di progressione, variando dal 58 al 100%. Più immaturo è il paziente, sia da un punto vista scheletrico che sessuale e maggiore è la possibilità di progressione della curva. Ugualmente maggiore è la curva alla presentazione e maggiore è la possibilità di progressione, sia prima che dopo la maturazione. La Tabella 1 sono riportati i rischi di progressione che risultano dall'effetto combinato della maturità e della grandezza della curva.

Angolo di Cobb	10-12 anni	13-15 anni	16 anni
< 19°	25%	10%	0
20-29°	60%	40%	10%
30-39°	90%	70%	30%
> 40°	100%	90%	70%

Lo scopo del trattamento non-operatorio durante l'adolescenza è quello di prevenire la progressione della curva.

Lo scopo del trattamento chirurgico è quello di correggere e di mantenere la curva.

Il solo importante esito negativo della curva, strettamente associato alla sua ampiezza, è la funzione polmonare. Inoltre il grado di curvatura laterale, oltre ad altri fattori come l'alto grado di lordosi toracica, la rotazione vertebrale e la diminuita forza dei muscoli respiratori, colpisce la funzione polmonare. Al contrario l'inizio precoce (0-8 anni) della scoliosi idiopatica si rado si accompagna a perdita della capacità vitale e del volume respiratorio forzato con ipertensione polmonare, insufficienza del cuore destro e morte: questi problemi insorgono nella classica scoliosi idiopatica dell'adolescente. Curve ampie (> 50°) con apice toracico sono state associate a ridotta capacità vitale e più di frequente ad accorciamento del respiro, ma raramente a grave compromissione della funzionalità cardiopolmonare.

La maggior parte degli adulti ha dolore al dorso durante la loro vita. Circa il 50% degli adulti ha un episodio di dolore posteriore basso nel corso di un anno particolare e il 15% riporta frequenti dolori al dorso e dolori che durano più di due settimane in un anno. Gli autori italiani riportano che la frequenza del dolore in adulti con scoliosi idiopatica (61%)

è uguale a quella della popolazione in generale, mentre altre pubblicazioni mostrano che il dolore cronico è più frequente e ha una durata superiore e un'intensità superiore a quello che si osserva nella popolazione in generale.

Durante l'intera vita la maggior parte dei pazienti con scoliosi idiopatica sviluppa clinicamente importanti **modificazioni radiografiche osteoartritiche**. Tuttavia la presenza di dolore posteriore non sembra essere in relazione con la presenza o assenza di osteoartrite. Il dolore posteriore alla palpazione non è in relazione con il tipo di curva o con la gravità della osteoartrite alla radiografia, eccetto per le aree di spondilolistesi nelle curve lombari o toracolombari. Queste curve, specialmente quelle con listesi laterale all'estremo caudale, tendono a causare un più frequente dolore posteriore in confronto agli altri tipi di curve.

Le SIA non trattate e le loro possibili sequele, come il dolore posteriore e le limitazioni polmonari, interessano complessivamente la funzione dell'intero organismo e l'autoconsiderazione. A questo proposito gli studi e le ricerche hanno fornito risultati contrastanti. Alcuni mostrano che i pazienti percepiscono se stessi come meno sani e riducono la propria attività fisica e sociale. Altri studi non hanno messo in evidenza particolari differenze fra i soggetti con SIA e i controlli nella loro capacità d'intraprendere attività o nella loro qualità di

vita. Rispetto agli aspetti psico-sociali e alla presenza di depressione clinica, i pazienti con scoliosi sono molto vicini ai controlli. Tuttavia i pazienti più vecchi e non trattati con SIA sono molto meno soddisfatti della propria immagine e nel comparire in costume da bagno o mezzo nudi. Circa un terzo dei pazienti ritiene che la loro curvatura ha ristretto la loro vita in qualche modo, come la difficoltà nel procurarsi i vestiti, la ridotta capacità fisica e l'autocoscienza.

Le raccomandazioni per il trattamento debbono essere fatte su base individuale e il paziente e la famiglia debbono essere informati sulla storia naturale della malattia.

TRATTAMENTO NON OPERATORIO

Sebbene la SIA sia diagnosticata in tutto il mondo, i tipi di trattamento variano da un Paese all'altro.

Negli Stati Uniti e anche in Italia da parte degli ortopedici che s'interessano di scoliosi, i pazienti che non hanno terminato il loro sviluppo, sono sottoposti a un'attenta osservazione per vedere se la curva diviene più grande di 25°.

In parecchi Paesi europei come prima linea di trattamento per le piccole curve e per quelle a basso rischio di progressione viene raccomandata la terapia fisica. Ma va ricordato che non esiste alcuna prova definitiva che la terapia fisica o il busto:

- riduca il rischio di progressione della curva,
- corregga le deformità già presenti o
- riduca la necessità della chirurgia.

Questo tipo di trattamento è invece molto diffuso in Spagna, Francia e Germania.

L'apparecchio Milwaukee venne usato per la prima volta nel 1958: esso ha lo scopo di prevenire la progressione della curva finché il paziente non raggiunga la maturità scheletrica, quando il rischio di progressione della curva (e quindi il rischio di passare alla chirurgia) è fortemente diminuito. Nel

corso degli anni la comunità medica è arrivata a due differenti conclusioni:

- alcuni pensano che esistano prove a favore di un effetto positivo del busto sulla storia naturale della SIA
- altri pensano (USA Task Force, come molti ortopedici nel mondo) che il peso delle prove a favore dell'effetto positivo del busto sia scarso e inconcludente.

Nella pratica molti altri tipi di busti si sono susseguiti dopo quello rigido di Milwaukee. L'insufficiente azione del busto sarebbe dimostrata dal continuo ricorso alla chirurgia con percentuali che vanno dal 7 al 43%.

CHIRURGIA

Gli **obiettivi primari** del trattamento chirurgico sono:

- arrestare la progressione
- ottenere la correzione massima permanente della deformità nelle tre dimensioni
- migliorare l'assetto equilibrato del tronco
- ridurre al minimo le complicazioni a breve e lungo termine

In generale l'indicazione per la chirurgia negli adolescenti è rappresentata da una curva primaria superiore a 45° di angolo di Cobb. Negli adulti l'indicazione chirurgica è rappresentata dal dolore all'apice della curva, dalla non risposta ai trattamenti non operatori, dalla progressione della curva con esacerbazione dei sintomi e infine dalla capacità funzionale.

Sebbene i pazienti adolescenti possano scegliere di ritardare l'intervento chirurgico, gli adulti hanno spesso delle curve meno flessibili per cui sono necessari interventi anteriori e posteriori. Inoltre la percentuale di complicazioni nell'adulto è molto più alta con lo stesso tipo d'intervento di quello che si osserva nell'adolescente.

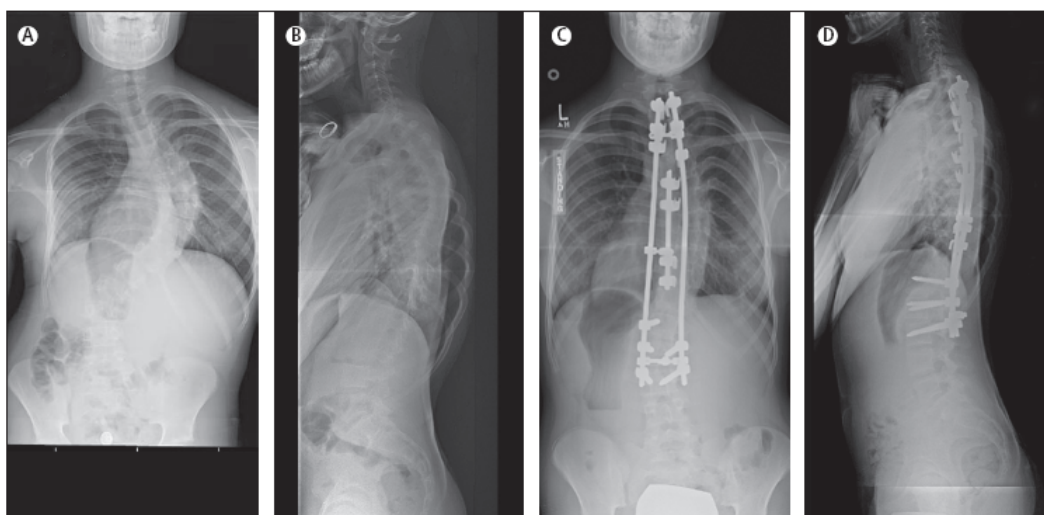


Figura 4bis. Radiografie di un adolescente con SIA progressiva, trattato con intervento posteriore. A. Radiografia posteriore-anteriore preoperatoria; B. Radiografia laterale preoperatoria; C. Radiografia posteriore-anteriore

postoperatoria; D. Radiografia laterale postoperatoria.

Gli interventi sono in generale attuati per via posteriore (Figura 3 e Figura 4). La via anteriore viene usata principalmente per curve isolate toraciche e lombari (Figura 5).

Risultati del trattamento versus la storia naturale

Classicamente vengono riportati tre tipi di risultati:

- radiografici
- clinici
- di autovalutazione.

CONCLUSIONE

Sebbene, come abbiamo visto, esistano numerose controversie e mancate risposte nei confronti della scoliosi idiopatica dell'adolescente, la difficoltà principale risiede nell'assenza di informazioni sulla sua eziopatogenesi.

Non sappiamo ancora se la scoliosi idiopatica è un'entità unica o una manifestazione di molte cause. Siamo ancora incerti

sulla conoscenza di tutti i fattori che portano alla progressione delle manifestazioni secondarie delle deformità della colonna. L'identificazione dei fattori eziopatogenetici sarebbe capace di permettere l'arresto della progressione della lesione e potrebbe aiutare nello sviluppo di più specifici tipi di trattamento.

Per l'assenza di queste informazioni fondamentali, tutti gli sforzi del trattamento sono rivolti alla prevenzione o correzione della manifestazione primaria della malattia, cioè della deformità della colonna. Sebbene il busto sia stato considerato come la cura standard per pazienti ad alto rischio di progressione (curve fra 25 e 40° in pazienti scheletricamente immaturi) non siamo ancora sicuri al 100% sia sulla sua efficacia che sulla sua efficienza.

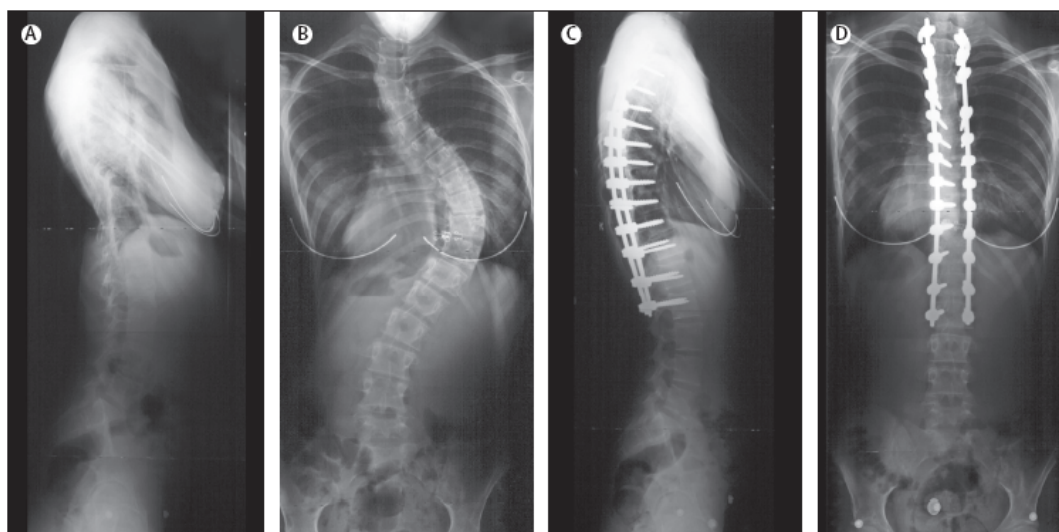


Figura 5. Radiografia di un adolescente con scoliosi toracica idiomatica, trattata chirurgicamente. A. Radiografia laterale preoperatoria; B. Radiografia posteriore-anteriore preoperatoria; C. Radiografia laterale postoperatoria; D. Radiografia posteriore-anteriore postoperatoria.

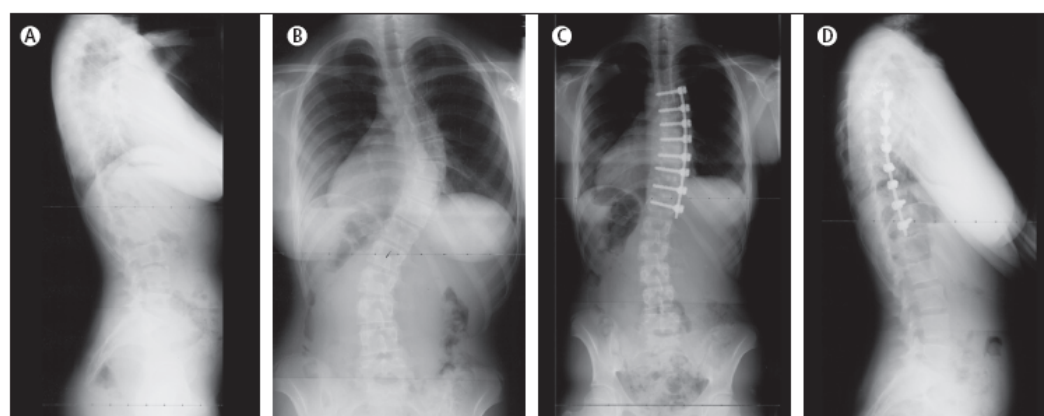


Figura 6. Radiografia di un adolescente con scoliosi toracica idiomatica trattata chirurgicamente per via anteriore. A. Radiografia laterale preoperatoria; B. Radiografia posteriore-anteriore preoperatoria; C. Radiografia laterale postoperatoria; D. Radiografia posteriore-anteriore postoperatoria.

Per quanto riguarda il trattamento chirurgico, sebbene la tecnologia abbia aumentato fortemente il grado di sicurezza, con il quale è possibile correggere la deformità spinale e preser-

varne il bilanciamento, mancano ancora i risultati alla lunga distanza dei nuovi metodi di trattamento.

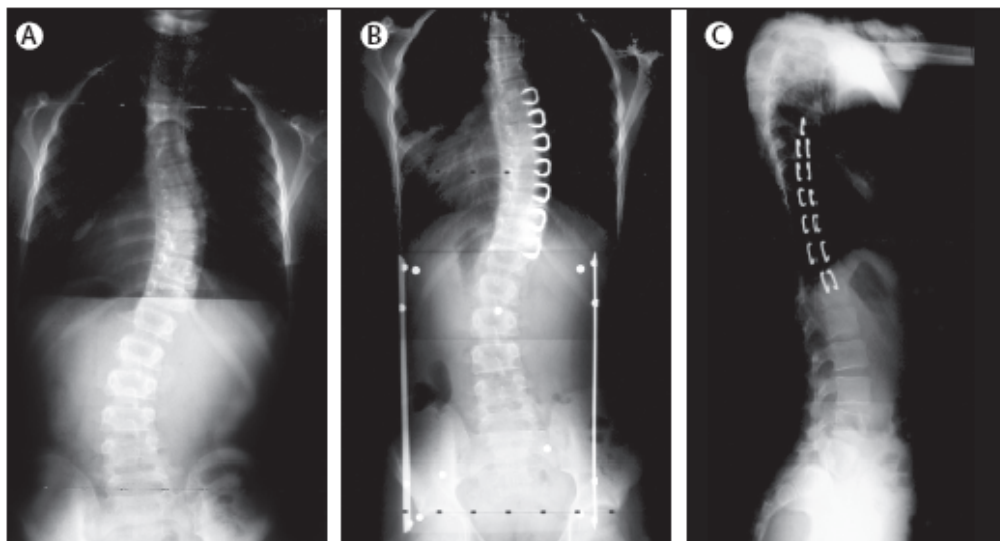


Figura 7. Radiografia di un bambino di 10 anni, scheletricamente immaturo, la cui curva toracica è progredita da 35° a 42° nonostante il busto. A. Radiografia posteriore-anteriore dopo aver posto il busto; B. Radiografia postero-anteriore, tre anni dopo l'intervento, con un angolo di Cobb di 28°. Radiografia laterale postoperatoria; C. Radiografia laterale, tre anni dopo l'intervento.