

La Scoliosi

La scoliosi nella Sindrome di Angelman

La scoliosi è una deformità della colonna vertebrale che si caratterizza per una flessione laterale del rachide associata ad una rotazione delle vertebre. Tale rotazione determina quell'inetetismo che generalmente caratterizza i soggetti affetti e che prende il nome di gibbo (Fig.1).



Fig.1 Paziente con grave gibbo toraco-lombare

Ci sono diverse tipologie di scoliosi che affliggono i bambini. di gran lunga, la tipologia più comune di scoliosi è quella "idiopatica", la cui causa risulta sconosciuta. Più raramente possiamo trovarci di fronte a scoliosi congenite, legate a malattie neuromuscolari o legate a malattie genetiche.

Tra le malattie genetiche riconosciamo la Sindrome di Angelman. Tale sindrome, rara, si caratterizza per un importante ritardo psico-motorio e dal punto di vista ortopedico la scoliosi rappresenta una temibile complicanza.

È dirimente per una corretta diagnosi il quadro clinico-radiografico. All'Esame Obiettivo (Fig.2) possiamo riscontrare, oltre al già citato gibbo:

- Asimmetria dei triangoli della taglia
- Slivellamento delle SIPS
- Slivellamento delle spalle
- Sporgenza scapolare asimmetrica
- Strapiombo del tronco sul bacino

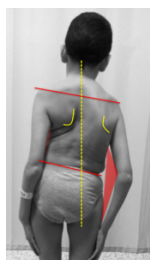


Fig.2 Esame Obiettivo in paziente scoliotico

La Radiografia della colonna vertebrale, eseguita in posizione seduta o, se possibile in piedi, ci permette di stabilire la gravità della scoliosi. La RMN ci permette invece di avere informazioni circa la presenza di eventuali anomalie ossee e/o problematiche midollari.

Il trattamento si basa sul quadro clinico-radiografico. In base alla gravità della scoliosi differenziamo:

- Scoliosi lievi: fino a 20-25° (angolo di Cobb)
- Scoliosi moderate: fino a 40-45° (angolo di Cobb)
- Scoliosi severe: oltre i 45° (angolo di Cobb)

Le scoliosi lievi vengono generalmente tenute sotto osservazione. Le scoliosi moderate invece vengono trattate mediante l'applicazione di gessi o corsetti confezionati su appositi calchi. Le scoliosi severe sono suscettibili di trattamento chirurgico che deve essere eseguito prima che la curva diventi troppo grave.

Il trattamento di scoliosi molto severe si associa a rischi intra e post-operatori molto maggiori.

Le complicanze post-operatorie possono essere sia precoci (già durante il ricovero), che tardive (se si manifestano dopo la dimissione del paziente) e la loro gravità è molto variabile.

L'equipe anestesiologicala coinvolta nel trattamento di questi pazienti è specializzata nella gestione di queste complicanze; inoltre generalmente questi pazienti transitano per un periodo minimo di 24-48h nel reparto di terapia intensiva post-operatoria in modo da avere il massimo livello di assistenza possibile nelle prime ore successive all'intervento.

Il trattamento chirurgico di questi pazienti deve essere multidisciplinare e concordato quindi tra ortopedico, fisiatra, anestesista, neuropsichiatra e, infine, è di estrema importanza la collaborazione della famiglia per il conseguimento di un risultato ottimale.

Ad oggi il *gold standard* nel trattamento di queste deformità si avvale dell'uso di viti peduncolari e barre (Fig.3).



Fig.3 Posizionamento di viti peduncolari e barre con correzione ottimale della deformità vertebrale

Queste strumentazioni permettono di ottenere delle correzioni ottimali della deformità vertebrale; tutto ciò si traduce in un netto miglioramento della qualità della vita dei pazienti, sia dal punto di vista respiratorio (il ripristino dei volumi polmonari permette una minore incidenza di ristagno delle secrezioni e di conseguenza una minore incidenza di infezioni respiratorie) sia dal punto di vista gestionale (riduzione delle lesioni da decubito, minore necessità di busti).

L'età ideale per l'utilizzo di tali strumentazioni è tra i 13 e i 16 anni: la maggiore flessibilità della colonna permette di ottenere delle correzioni molto più difficilmente ottenibili in età adulta. Tuttavia esistono scoliosi altrettanto gravi con insorgenza precoce per le quali non è possibile impiantare una strumentazione definitiva a causa dell'accrescimento in corso.

Per questo motivo presso il nostro Centro ci avvaliamo di una strumentazione allungabile dall'esterno mediante un semplice telecomando che sfrutta potenziali magnetici – cosiddette barre magnetiche – (Fig.4). Tutto ciò evita interventi multipli, in genere a cadenza semestrale, necessari per favorire un corretto accrescimento. L'opportunità di eseguire gli allungamenti in regime ambulatoriale riduce drasticamente le complicanze correlate ai re-interventi (infezioni, ospedalizzazioni) senza sottovalutare l'impatto psicologico positivo sui pazienti e sulle famiglie.

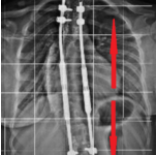


Fig.4 Barre magnetiche allungabili con telecomando esterno

Dott. Sergio Sessa

Ortopedico presso l'Ospedale Bambino Gesù di Palidoro