

KONJENİTAL SKOLYOZ**CONGENITAL SCOLIOSIS****R. Özgür ÖZER *, Oğuz KARAEMİNOĞULLARI *****ÖZET:**

Konjenital skolyoza neden olabilecek omurga anomalileri, formasyon, segmentasyon ve veya mikst tip defektler olarak sınıflandırılabilir. Doğal seyir, deformitenin tipine ve lokalizasyonuna ve hastanın yaşına bağlıdır. Hastanın değerlendirilmesinde, öykü, fizik muayene ile birlikte uygun görüntüleme yöntemlerine başvurulmalıdır.

Konjenital skolyoz saptanan tüm hastalara, spinal patolojiler açısından manyetik rezonans görüntüleme yapılmalı, sıklıkla eşlik eden genitoüriner ve kardiyak anomaliler açısından titizlikle taranmalıdır.

Konjenital skolyoz tedavisinde, ileri derecede eğrilikler gelişmeden, erken tanı ve uygun cerrahi tedavi seçeneğinin belirlenmesi gerekmektedir. Doğal seyrinde ilerleme riski bulunan deformiteler, agresif bir şekilde tedavi edilmelidir.

Konjenital omurga deformitesinin cerrahi olarak düzeltilmesi, nörolojik hasar açısından yüksek risklidir. Bu nedenle erken ve daha basit

tedaviler tercih edilmelidir. Ameliyat sırasında nöromonitorizasyon kullanımına önem verilmelidir.

Deformitenin olmadığı yada az olduğu ilerleyici eğriliklerde cerrahi tedavi yöntemi olarak insitu füzyon yada hemiepipifizyodez ilk olarak düşünülmelidir. Orta derecedeki deformiteler enstrümantasyon ve artodez ile kısmi olarak düzeltilebilirken, ileri derecedeki deformitelerde vertebrektomi veya osteotomiler gerekebilecektir.

Normal anatomik yapıya sahip vertebralari da içeren, uzun ve ileri derecede eğriliği bulunan küçük çocuklarda, füzyonsuz enstrümantasyon başarıyla uygulanabilmektedir. Eşlik eden kot füzyonlarının bulunduğu torasik yetmezlikli konjenital skolyoz hastalarında da torakoplasti ve vertikal genişletici kot implantları kullanımı akılda tutulması gereken bir seçenektir.

Anahtar kelimeler: Konjenital skolyoz, sınıflandırma, doğal seyir, cerrahi tedavi

Kanıt düzeyi : Düzey V

(*) Bayındır Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Bölümü, ANKARA

SUMMARY:

Vertebral anomalies causing congenital scoliosis are classified as formation, segmentation and mixt defects. The natural history depends on type and localisation of deformity and patient's age. The patient has to be evaluated with history, physical examination and appropriate imaging modalities.

All patients with congenital scoliosis have to be evaluated with magnetic resonance imaging for spinal pathologies and also genitourinary and cardiac anomalies have to be detected.

Early diagnosis and intervention before the development of large curves is important. Deformities with progression risk have to be treated aggressively.

Because of the high risk of neurological injury, early and simple surgical procedures are more

prefferable and also using neoromonitorisation during surgery is adviced.

In situ posterior fusion and hemiepiphysiodesis may be selected in patients with minimal or no deformity. Moderate deformities may be partially corrected with instrumentation and arthrodesis. More severe deformities may be managed by vertebrectomies or osteotomies.

Growing rods may be used in younger patients with severe and long curves. If the thoracic insufficiency syndrome associated with congenital scoliosis and rib fusions may be treated with expansion thoracoplasty and VEPTR devices.

Key words: *Congenital scoliosis, classification, natural history, surgical treatment*

Level of evidence : *Level V*

GİRİŞ:

Konjenital skolyoz, omurganın longitudinal gelişiminde dengesizliğe yol açan doğumsal anormalliklerine bağlı olarak yana doğru açılanma göstermesidir. Bir başka ifadeyle omurganın embriyonel gelişimi sırasında meydana gelen anomalilere bağlı olarak gelişen bir deformitedir. Embriyolojik olarak omurganın gelişimindeki kritik zaman segmentasyon işleminin olduğu 5-6. haftalardır. Bu nedenle omurganın konjenital anomalileri intrauterin hayatın ilk 6 haftasında gelişir. Prenatal olarak yaklaşık 13. hafta civarında ultrasonografik olarak tanı konabilir.

Konjenital skolyoz prevalansının yaklaşık olarak 1000 canlı doğumda 0.5-1 olduğu düşünülmektedir^(20,49). Cinsiyete göre dağılımına bakıldığında kızlarda erkeklere oranla 1.6-2.4 kat daha fazla olduğu bildirilmiştir^(13,19,48,66). Etiyolojisinde halen bilinen bir neden yoktur. Ancak gebelik sırasında annenin karbonmonoksit gibi toksinlere maruz kalması, annede diyabet varlığı ve gebelik sırasında anti-epileptik ilaç kullanımı gibi bazı nedenler araştırılmıştır^(1,19,31,57). Genetik geçişle ilgili çalışmalar da yapılmış ancak kesin bir şekilde ortaya konamamıştır^(18,20,35). Wynne-Davies'in çalışmasında izole hemivertebral gibi defektlerin sporadik olup genetik bir geçiş riskinin olmadığı ileri sürülmüştür⁽⁶⁶⁾. Multipl anomalilerle birlikte olan konjenital skolyozların genetik geçişli olabileceği ve bu hastaların kardeşlerinde veya birinci derece akrabalarında % 5-10 oranında risk olduğu bildirilmiştir^(2,11,59).

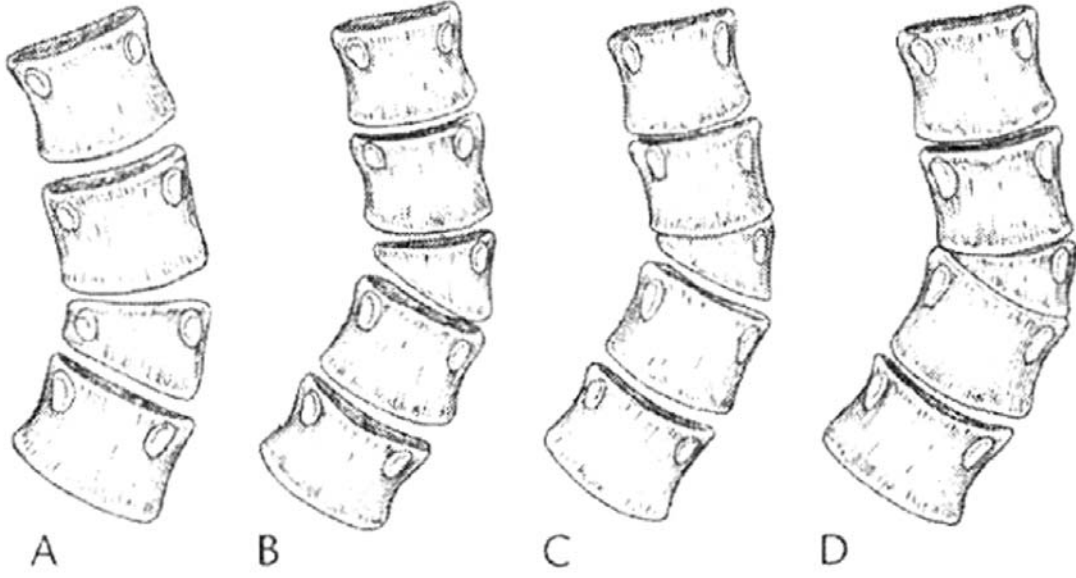
SINIFLANDIRMA:

Konjenital skolyoza yol açabilecek vertebral anomaliler embriyogenezdeki bozukluğa bağlı olarak Winter ve Moe tarafından 3 gruba ayrılacak şekilde sınıflandırılmıştır⁽⁵⁸⁾.

- 1) Formasyon defekti (Tip 1)
- 2) Segmentasyon defekti (Tip 2)
- 3) Kombine, mikst defekt (Tip 3)

- Formasyon defektleri :

Normal bir vertebranın gelişimindeki embriyonik materyallerin oluşumundaki defekt sonucu ortaya çıkar (Şekil-1). Formasyonun tam olmayan defektinde yüksekliği asimetric, bir tarafı hipoplastik olan ancak 2 tane pedikülü bulunan kama vertebra oluşur. Tam formasyon defektinde ise tek pediküllü ve bir kısmı gelişmemiş vertebra cismi ortaya çıkar ve bu defekte hemivertebral adı verilir (Şekil-2). Hemivertebranın değişik formları vardır. İnkersere hemivertebral; eğriliğin ve vertebral kolonun sınırları içinde düzgün bir yerleşim gösteren hemivertebraldir. Hemivertebranın üzerindeki ve altındaki vertebral hemivertebranın şeklini kompanze eder, pediküllerin dizilimi düzdür. İnkersere olmamış hemivertebral ise eğriliğin ve vertebral kolonun sınırları dışındadır ve ilerleyici eğriliğe yol açar. Hemivertebral üstündeki ve/veya altındaki vertebra cisminde füzyon yapıp yapmamasına bağlı olarak da sınıflandırılır⁽³⁷⁾. Segmente olmamış hemivertebral; hemivertebranın altında ve üstünde disk ve büyüme plağının bulunmamasıdır. Semi-segmente hemivertebral; hemivertebranın altında veya üstünde, tek tarafta büyüme plağı ve disk bulunmasıdır. Tam segmente hemivertebrada ise hemivertebranın hem altında hem de üstünde büyüme plağı ve disk vardır. Hemivertebral omurganın aynı tarafında birden fazla olabilir yada arada 1 ve daha fazla sağlam vertebra olacak şekilde karşı taraftaki bir başka hemivertebral ile dengelenmeye çalışılabilir. Bu durum hemimetamerik çift olarak adlandırılır⁽⁵⁰⁾.



Şekil 1.Formasyon defektleri. A: Kama vertebra. B: Tam segmente olmuş vertebra. C: Semi-segmente hemivertebr. D: Segmente olmamış hemivertebr.

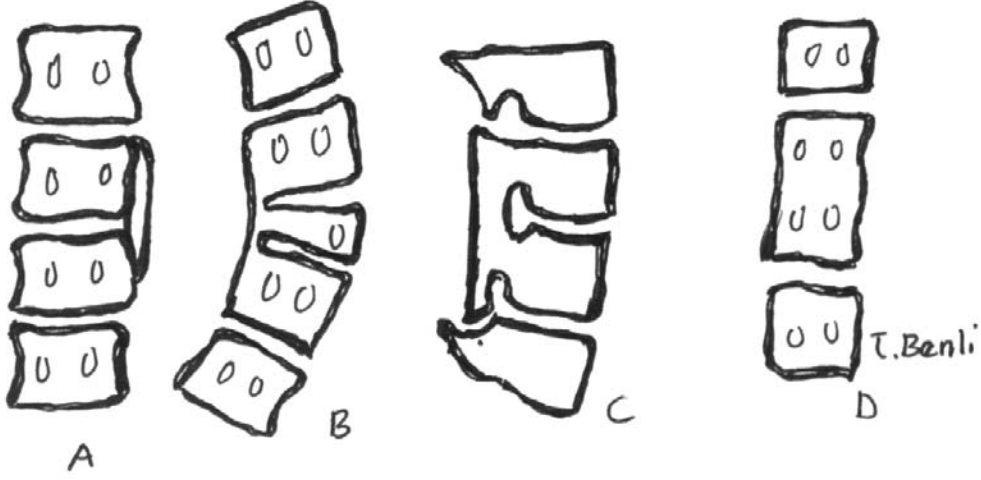


Şekil 2. L1-2 arasında yer alan hemivertebr olgusu

- Segmentasyon defekti :

Omurgalar arasındaki anormal kemiksel bağlantılar ile karakterizedir. Kemik bağlantılar bilateral ve simetrik olduğunda blok vertebra

oluşur. Unilateral kemik bağlantılara bar adı verilir ve bar bir veya daha fazla vertebra arasında uzanır (Şekil-3).



Şekil 3. Segmentasyon defektleri. A. Unsegmente bar, B. Bar + hemivertebralar, C. Posterior bar, D. Blok vertebra (T. Benli'nin izniyle)

- Kombine, mikst defekt:

Her 2 tip defektin bir arada bulunmasıdır (Şekil-4). Anormal anatomisi nedeniyle tanımı

zor olabilir ve genellikle ciddi deformiteye yol açar.



Şekil 4. Mikst tip deformitesi olan bir olgu (T. Benli'nin izniyle).

KONJENİTAL SKOLYOZDAKİ FORMASYON DEFEKTLERİNİN 3-BOYUTLU ANALİZİ ⁽⁴¹⁾

- Kawakami sınıflaması:

Winter ve Moe tarafından 1968 yılında tanımlanan ve ön-arka ve yan röntgenografiler kullanılarak yapılan morfolojik sınıflama ile sadece deformitenin tipinin yanında; seviyesi, disk aralıklarını ve bunlara bağlı olarak da doğal seyir ve tedavi seçeneği hakkında da yorumlar yapılabilmektedir. Ancak, bu sınıflandırmada, vertebranın sadece cismi ve pedikülleri değerlendirilmektedir. Kawakami sınıflamasında, posterior elemanlar da değerlendirilmektedir. Ayrıca skolyoza eşlik eden kifozun bulunması durumunda veya çok sayıda patolojik vertebra olması halinde tek başına röntgenografi ile tiplendirme yapmak zordur. Bu yeni sınıflandırmada, formasyon defektine bağlı konjenital skolyozu bulunan hastalar 3-boyutlu BT ile değerlendirilmişlerdir. Malformasyonlu vertebralar ve bunlara komşu vertebralar değerlendirmeye alınmış, anterior bölüm (vertebra cismi), posterior kısım (pedikül, vertebral ark, transvers çukıntılar, kot) ve bunlar arasındaki ilişki incelenmiştir. Anterior ve posterior kısımlardaki eksik yapılar, sağlam vertebralar ile malforme vertebra ilişkilerinin varlığı araştırılmış ve sonuç olarak malforme vertebranın morfolojik değerlendirmesini basitleştirmek için 2 ayrı grup oluşturulmuştur.

1) Soliter malformasyon: Tüm omurgada tek bir malforme vertebra vardır.

2) Multipl malformasyon: Birden çok malforme vertebra vardır.

Bu genel ayırımdan sonra her bir malforme vertebra laminadaki veya pediküldeki defektin varlığına göre sınıflandırılmıştır. Buna göre;

A) Bilateral pedikül - bilateral lamina: (bilateral lamina tipi): Malforme vertebranın 2

adet pedikülü vardır. Bilateral lamina da mevcut ancak sağ ve sol taraflar arasında artiküler, transvers çukıntılarla, kot başlarının boyutları farklıdır.

B) 1. Hemilateral pedikül – hemilateral lamina: (hemilamina tipi): Malforme vertebranın 1 pedikülünde defekt mevcut ve karşı tarafında lamina vardır. Bu tip kendi içinde 3 alt gruba ayrılmıştır.

a) Tam segmente olmuş hemilamina: Lamina malforme vertebra korpusuna bağlanır ama komşu laminadan bağımsızdır. Karşı taraftaki lamina defekti nedeniyle küçük bir dikensi çukıntı meydana gelmiştir.

b) Yarı segmente olmuş hemilamina: Lamina malforme vertebra korpusuna bağlanır ve üstteki veya alttaki komşu laminalar ile arasında füzyonla büyük bir dikensi çukıntı meydana gelmiştir. Bu tip yarı segmente olmuş hemivertebrayı andırır.

c) Spina bifida: Lamina malforme vertebranın korpusuna bağlanır ancak spina bifidadaki gibi ayrılmış bir şekildedir ve bir dikensi çukıntı yoktur.

2. Hemilateral pedikül – inkomplet bilateral lamina: (inkomplet hemilamina tipi): Malforme vertebranın 1 pedikülünde defekt mevcut ancak her 2 taraftaki laminalar gelişmemiş. Bu tip de kendi içinde 2'ye ayrılmıştır.

a) Tam segmente olmuş inkomplet hemilamina : Komşu lamina ile arasında füzyon yoktur.

b) Yarı segmente olmuş inkomplet hemilamina : Komşu lamina ile arasında füzyon vardır.

DOĞAL SEYİR:

Konjenital skolyozun progresyonu defektin tipine, deformitenin lokalizasyonuna ve hastanın yaşına bağlıdır. Defekt tipine göre en

kötü prognoz unilateral unsegmente bar ile birlikte olan kontralateral hemivertebradır. Tek taraflı segmentasyon defektine bağlı olarak gelişen patolojiler de ciddi ve ilerleyici konjenital skolyoz tiplerindedir. Unilateral barın uzunluğu ile birlikte konveks taraftaki büyümenin kalitesi de ilerlemeyi etkiler. Konveks taraftaki büyüme ne kadar normal olursa problem de o kadar ciddi olur. Unilateral bar en sık torakal bölgede ve torakolomber bileşkede görülür. Prognozu kötü olan diğer tipler tam segmente olmuş unilateral çift hemivertebra ve tam segmente olmuş hemivertebradır. Kama vertebranın prognozu nispeten daha iyi olup, en az ilerleme gösteren konjenital skolyoz grubu ise blok vertebradır⁽³⁶⁾.

Torakal bölgedeki deformitelerin ilerleme olasılığı daha fazladır. Prognoz açısından kötüden iyiye doğru torakolomber bileşke, alt torasik, üst torasik, lomber ve lumbosakral bölge olarak sıralama yapılabilir⁽³⁸⁾.

Eğriliğin ilerlemesi ilk 5 yaşta ve pubertal büyüme atağı sırasında daha hızlı olur. Tanı anında hastanın yaşı ne kadar küçükse prognoz da o kadar kötüdür⁽¹⁴⁾.

Genel olarak konjenital skolyozların yaklaşık % 25'i ilerleme göstermez. Yine yaklaşık % 25'i yılda 5 dereceden daha az ilerleme gösterir. Ancak % 50'ye yakını puberteye kadar stabil bir ilerleme gösterir ve pubertal büyüme atağı sırasında hızlı bir ilerleme gösterir^(38,58, 63,65). McMaster, konjenital skolyoz nedeniyle takip ettiği hastalarının yaklaşık olarak % 50'sinde 10 yaşına kadar cerrahi tedavi gerektirecek ölçüde ilerleme olduğunu bildirmiştir⁽³⁸⁾.

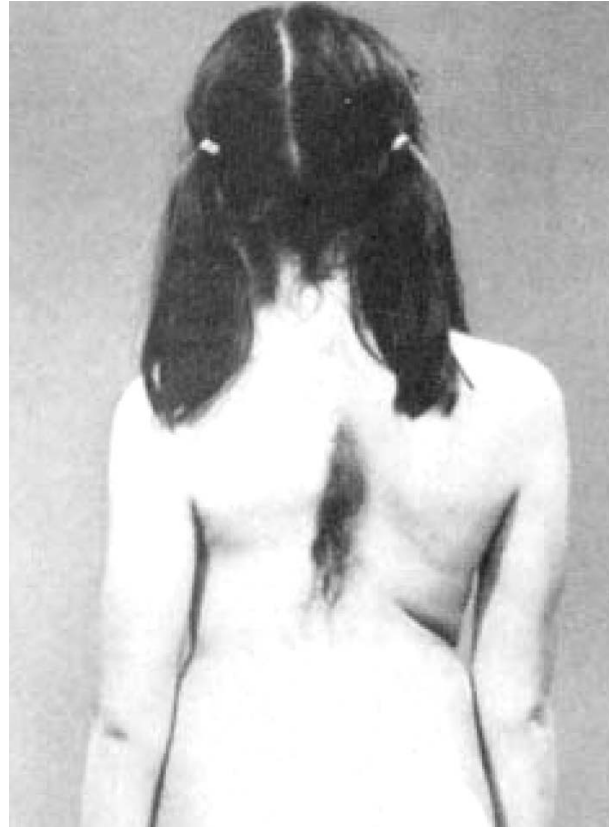
KLİNİK DEĞERLENDİRME:

Konjenital skolyozlu hastanın değerlendirilmesi fizik muayene, eşlik edebilecek diğer deformitelerin araştırılması ve

radyolojik değerlendirme üzerine kurulmalıdır.

Hastanın öyküsünde doğum, gelişim ve büyümenin yanında aile öyküsü de sorgulanmalıdır. Ayrıca, daha sonra bahsedilecek olan konjenital skolyoza eşlik edebilecek kas-iskelet sistemi, genitoüriner sistem ve kardiyak patolojiler açısından da bu aşamada sorgulama yapılmalıdır.

Fizik muayenede, çocuk tamamen soyulmalı ve baştan aşağı incelenmelidir. Baş-boyun anomalileri, saç çizgisi, boyun hareketleri, anormal pigmentasyon, yama tarzı kıllanmalar, hemanjiom, nevüs, omurga üzerinde olabilecek sinüsler ve lipomlar araştırılmalıdır. Bu cilt bulguları altta yatan bir intraspinal patolojinin bulgusu olabilir (Şekil-5). Ayrıntılı bir nörolojik muayeneye birlikte alt ekstremitelerde atrofi, çarpık ayak ve pençe ayak gibi ayak deformiteleri de araştırılmalıdır.



Şekil 5. Intraspinal patolojiye ait cilt bulguları olan bir olgu.

- Eşlik edebilecek diğer sistem anomalileri:

Konjenital skolyoza neden olan defekt hamileliğin 6. haftasından önce meydana gelir. Bu durum, aynı dönemde gelişim gösteren diğer sistemlerde de anomalilere yol açabilir. Hastaların % 35'ine yakınında nöral aks anomalileri bulunur. Bunlar arasında diastematomyeli, tethered cord, Chiari malformasyonu, intradural lipom, hidromyelia, syringomyelia en sık karşılaşılanlardır ^(43,48). Nörolojik muayenenin normal olması veya cilt bulgularına rastlanmaması intraspinal patolojiyi ekarte ettirmez.

Konjenital kalp hastalığı bulunma sıklığı, % 7-12 arasında değişmekle birlikte bu hastalıklar VSD ve ASD gibi defektlerin yanında Fallot tetralojisi ve büyük damarların transpozisyonu gibi ciddi problemler de olabilmektedir ⁽⁵⁾. Ameliyat planlanan hastalara kardiyoloji konsültasyonu rutin olarak uygulanmalı ve ekokardiyografi yaptırılmalıdır.

Böbrek agenezisi, hipospadias, at nalı böbrek, ureter duplikasyonu gibi genitoüriner anomaliler % 20'lere varan oranlarda saptanmıştır (5,33,44). Bu nedenle renal ultrason taraması standart olarak yaptırılmalıdır.

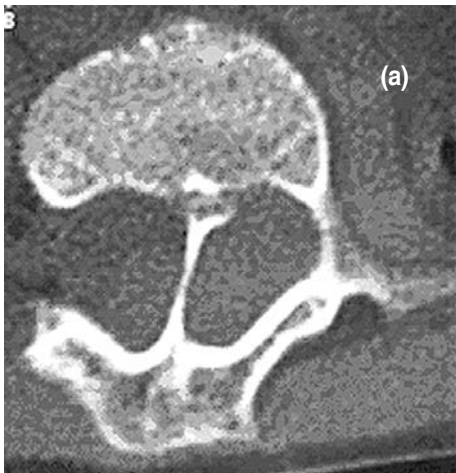
Çarpık ayak, Springel deformitesi, Klippel-Feil deformitesi, gelişimsel kalça displazisi gibi kas-iskelet sistemi problemleri de konjenital skolyoza eşlik edebilmektedir.

- Radyolojik değerlendirme:

Direkt grafiler deformitenin tanımlanmasının yanında ilerlemenin değerlendirilmesinde de güvenilir, standart yöntemdir. Eğriliğin fleksibilitesinin belirlenmesi için eğilme ve traksiyon grafileri de çekilmelidir.

Vertebra anomalisinin patoanatomisini detaylı olarak araştırmada bilgisayarlı tomografi (BT) çok yardımcıdır. Radyasyona maruziyetin fazla olması nedeniyle preoperatif değerlendirme dışında rutin takipte kullanılması önerilmemektedir ⁽²²⁾. Spinal kanal anatomisi ve diastematomyeli gibi intraspinal kemik patolojilerin ortaya konmasında oldukça değerlidir (Şekil-6.a) ⁽⁴²⁾. Hedequist ve Emans yaptıkları bir retrospektif çalışmada ameliyat bulgularıyla preoperatif röntgenografi ve BT görüntülerini karşılaştırmışlar ve BT'nin anatomiye ve röntgenografide tespit edilemeyen anomalileri saptamada % 100 başarılı olduğunu belirtmişlerdir ⁽²²⁾.

Intraspinal patolojilerin ortaya konmasında manyetik rezonans görüntüleme (MRG) myelografinin yerini almıştır. MRG ile nöral dokular, spinal anatomi ve çevre yumuşak dokular çok iyi değerlendirilebilir (Şekil-6.b). Tek dezavantaj inceleme sırasında hastanın hareketsiz kalması gerekliliğidir ve çok zaman sedasyon uygulamak gerekir.



Şekil 6. (a) Bilgisayarlı tomografide tespit edilen kanal içi patoloji, (b) MRG ile tespit edilen spinal patoloji.

TEDAVİ:

- Konservatif tedavi:

Konjenital skolyozda konservatif tedavi genel olarak tercih edilen bir yöntem değildir. Prognozunu tahmin etmenin zor olduğu multipl anomalili hastalarda gözlem gerekir. İlerleme göstermeyen eğriliklerin düzenli olarak 6 ayda bir takibi yapılmalıdır.

Kısa, keskin ve rijit eğrilikler korse tedavisine cevap vermez. Winter, Milwaukee korsesi ile tedavi ettiği konjenital skolyozlu 63 hastada uzun ve esnek eğriliklerin, traksiyon veya eğilme ile düzelen eğriliklerin ve anormal ve normal vertebraların karışımıyla ortaya çıkan eğriliklerin korse tedavisine cevap verdiğini tespit etmiştir⁽⁵⁹⁾. Korse deformite dışında kalan vertebralar üzerinde etkili olduğundan kompensatuar ikincil eğrilikler korse ile tedavi edilebilir.

- Cerrahi tedavi:

Konjenital skolyozun yaklaşık olarak % 75 oranında ilerleyici olması ve sadece % 5-10'unun konservatif tedaviye cevap vermesi nedeniyle genellikle cerrahi tedavisi zorunludur. Ancak, cerrahi tedavide ideal bir yöntem yoktur. Hastanın yaşı, deformitenin tipi, lokalizasyonu ve doğal seyri, eğriliğin şekli ve eşlik eden diğer anomaliler seçilecek cerrahi yöntemin tespitinde etkilidir.

Konjenital omurga deformitesi olan hastaların cerrahi tedavisi, idiopatik deformiteli hastalarinkine oranla daha fazla nörolojik yaralanma riski taşır⁽³⁴⁾. Ameliyat sırasında nörolojik hasar yaratabilme riskinin en aza indirilmesinde çeşitli yöntemler olmakla birlikte, bunlar arasında en başta ameliyat öncesinde spinal kordun MRG ile rutin olarak değerlendirilmesi gelir. Ameliyat sırasında

deformitenin düzeltilmesi sırasında yapılan cerrahi manüplasyonlar sırasında eşlik eden spinal kord anomalisi nedeniyle oluşabilecek nörolojik hasarlar, bu anomalilerin daha önceden teşhis ve tedavisiyle en aza indirilebilir. Ameliyat sırasında bazı durumlarda beyin cerrahisi ekibinin de yardımı gerekebilir.

Deformitelerin çok şiddetli hale gelmesinden önce erken ve agresif şekilde tedavisi bu çeşit nörolojik riskleri azaltabilir. Ameliyat sırasında distraksiyonu olabildiğince sınırlı tutup olası spinal kord gerilmelerinin önüne geçilebilir. Kanamayı azaltmak için tercih edilen hipotansif ortam, kordda iskemi yaratmayacak ölçüde yakından takip edilip, kontrol altında tutulmalıdır.

Ameliyat sırasında motor ve duysal uyarılmış potansiyel monitorizasyonu mümkünse yapılmalıdır⁽⁵⁴⁾. Gerektiğinde ameliyat sırasında uyandırma (wake-up) testi ile nörolojik durum değerlendirilebilir^(7,40). Ameliyat sonrasında da nörolojik durum yakın izlenmeli, özellikle deformite cerrahisinden sonraki ilk 72 saat süresince nörolojik problemlerin gelişebilme riski unutulmamalıdır⁽⁴⁰⁾.

Değişik cerrahi teknikler şu şekilde sınıflandırılabilir:

- Enstrümantasyonsuz in-situ posterior füzyon
- Enstrümantasyonla posterior füzyon
- Kombine anterior ve posterior füzyon
- Kombine anterior ve posterior konveks hemiepipifizyodez
- Hemivertebral eksizyonu - Vertebrektomi
- Füzyonsuz enstrümantasyon
- Genişletici torakoplasti ve VEPTR

- *In situ posterior füzyon:*

Özellikle omurgada kısa seviyeleri etkileyen, küçük ama ilerleyici deformitelerin veya yapısı gereği ilerlemesi kaçınılmaz olan rijit eğriliklerin tedavisinde iyi bir tedavi seçeneğidir ⁽⁶⁰⁾. Örneğin, tamamen segmente olmuş hemivertebral gibi ilerleme oranı yüksek olan yada anterior füzyon yapmanın zor olduğu servikotorasik bileşkeyi etkileyen eğriliklerin tedavisinde önerilebilir ⁽³⁷⁾. Sonuçları oldukça yüz güldürücü olan bu yaklaşım, göreceli olarak basit ve güvenilir bir yöntemdir ^(30,58,61-62). Başarılı bir cerrahi uygulama için faset rezeksiyonu, dekortikasyon ve greftlerin uygun bir şekilde yerleştirilmesi gerekir. Yeterli füzyon elde edebilmek için otojen kemik grefti yada hastanın yaşı nedeniyle yeterince otogreftin elde edilememesi durumunda allogreft kullanılır. Allogreft kullanımıyla da yeterli füzyonun sağlanabildiği gösterilmiştir ⁽²³⁾. Cerrahi sonrasında % 7-20 psödoartroz riski vardır. Omurganın kısa bir segmentinde sağlanan füzyon, omurga uzunluğunda az da olsa kısalığa yol açmakla birlikte, çok küçük çocuklarda bile uzun dönemde başarılı sonuçlar alınmaktadır ⁽⁶¹⁾. Büyüme potansiyeli olan hasta grubunda, sadece in-situ posterior füzyon cerrahisi yapılması durumunda % 15'e varan oranlarda "crankshaft fenomeni" gözlemlenebilir ⁽³⁹⁾. Özellikle, erken yaşta cerrahi tedavi uygulanmış ve eğriliği 50 derecenin üstünde olan hastalar bu problem açısından risk altındadır ^(27,52). Bu nedenle, Risser evresi 0 olan, triradyat kırıkdağı kapanmamış çocuklarda eğriliği kontrol edebilmek için posterior insitu füzyona ek olarak anterior füzyon da önerilir ⁽¹⁵⁾. Cerrahi sonrasında radyolojik olarak füzyon elde edildiği görülene kadar hastalara alçı veya korse desteği gerekir.

- *Posterior füzyon ve enstrümantasyon:*

Çocuk hastaların omurga problemlerinin tedavisinde enstrümantasyon kullanımı uzun zamanlar problem olarak görülse de, bu yaş grubu için pediatrik boyutlardaki implantların tasarlanması ve hastaların takibi sırasında gerekebilecek manyetik rezonans görüntüleme yöntemiyle uyumlu titanyum implantların üretimi bu problemi büyük oranda ortadan kaldırmıştır. Ortalama yaşı 3.3 yıl olan konjenital omurga deformitesi olan çocuklara uygulanan enstrümantasyonun sonuçlarının değerlendirildiği bir çalışmada nörolojik komplikasyon yaşanmadığı ve uzun süreli takipte yeterli düzeltmenin ve füzyonun sağlandığı, psödoartroza rastlanmadığı bildirilmiş ve bu yaş grubunda enstrüman kullanımının güvenli olduğu belirtilmiştir ⁽²⁴⁾. Başka bir çalışmada da Ruf ve Harms, 2 yaş altındaki çocuklarda pedikül vidası uygulamasının güvenli ve etkili olduğunu ve çalışmaya aldıkları hiçbir hastada pedikül dışına çıkan vida saptanmadığını belirtmişlerdir ⁽⁴⁶⁾.

Enstrümantasyonun daha fazla düzeltme elde edilebilmesi, psödoartroz riskinin daha az olması ve ameliyat sonrasında alçılama veya korse kullanımına daha az ihtiyaç duyulması gibi avantajlarının yanında paralizi ve enfeksiyon riski gibi dezavantajları da vardır ⁽²⁴⁾. Eğriliğin 70 derece ve üzerinde olduğu, intraspinal patolojinin bulunmadığı hastalar için uygun bir yöntemdir. Vücut dengesinin ileri derecede bozuk olduğu eğriliklerde de enstrümantasyon yapmak gerekebilir. Kaynama problemi yaşanabilecek ileri yaştaki hastalarda, erken yaşta tedavisi ihmal edilmiş ileri derecede eğriliklerde veya geçirilmiş başarısız insitu füzyon cerrahisi sonrasında eğriliğin düzeltilmesi amacıyla, in-situ füzyon yapıp hala küçük derecelerde eğriliği bulunan

hastalarda ise stabilizasyon ve fiksasyon amacıyla uygulanabilir.

Enstrümantasyon yapılması planlanan hastalarda ameliyat öncesinde myelografi veya MRG ile spinal kanal intraspinal patolojiler açısından mutlaka değerlendirilmeli, ameliyat sırasında spinal kord monitorizasyonu veya "wake-up" testi ile kontrollü olarak enstrümantasyon yapılmalıdır. Enstrümantasyonun amacı daha fazla düzeltme elde etmek değil, daha sağlam internal fiksasyon ile füzyon oranını arttırmak ve stabilizasyon sağlamaktır.

- Anterior-Posterior füzyon, enstrümantasyon:

Son yıllarda sık tercih edilen bu yöntem ile sagittal plan deformiteleri tedavi edilir, diskektomiler ile skolyozun esnekliği arttırıldığından daha iyi düzeltme yapılabilir ve crankshaft fenomeni gelişimi engellenir. Anterior girişimle disk, kırık ve kemik yüzeyler uzaklaştırıldıktan sonra füzyon için kemik greftleri disk aralığına yerleştirilir. Anterior enstrümantasyona gerek yoktur. Hem anterior hem de posterior füzyon yapıldığı için psödoartroz riski daha azdır. Ancak anterior girişimin riskleri nedeniyle yaklaşımın avantajları ve dezavantajları (torakotominin riskleri, pnömotoraks, hemotoraks) iyi değerlendirilmelidir. Belirgin olarak ilerleme potansiyeli bulunan eğriliklerin tedavisinde aynı seansta anterior ve posterior füzyon yapmak gereklidir.

- Traksiyon:

Daha büyük eğriliklerde düzeltmeyi yavaş ve aşamalı olarak yapmak için tercih edilir. Böylece nöral dokuların ani gerilmesi

önlenmiş olur. Genellikle halo-gravity traksiyon tercih edilir. Ağırlık miktarı kontrollü olarak giderek arttırılır. Eğrilikteki düzeltme takip edilir, hastanın hissizlik ve güçsüzlük gibi nörolojik şikayetleri olursa traksiyon bırakılır. Traksiyon uygulaması anterior diskektomi öncesinde veya sonrasında uygulanabilir (39,45). Düzeltme yapıldıktan sonra posterior füzyon ve enstrümantasyon ile stabilizasyon sağlanır.

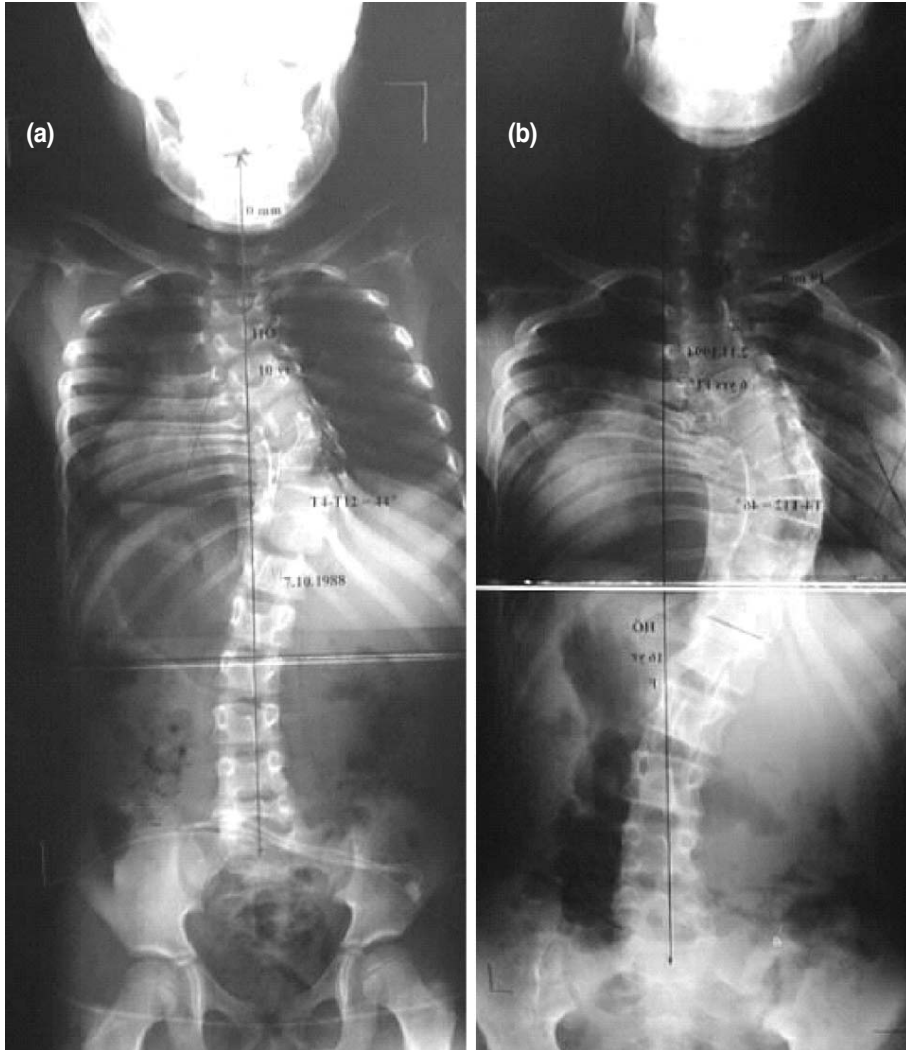
- Anterior-Posterior konveks füzyon ve epifizyodez:

Kısmi olarak büyümenin durdurulmasıdır. Bu prosedürün başarılı olabilmesi için konveks füzyondan sonra konkav büyüme şansı olmalıdır. Bu nedenle segmentasyon defektleri bu yöntemle başarılı olarak tedavi edilemez. En yaygın endikasyon unilateral formasyon defektinin olduğu hemivertebradır. Anterior girişim ile disk ve end plate'in dış 1/3'ü çıkarılarak çıkarılan kot ile füzyon uygulanabilir. (Şekil-7). Posterior girişim ile sadece konveks taraf açılır ve füzyon uygulanır. Cerrahi sonrası maksimum korreksiyonda alçı uygulanır. Ameliyat sırasında hastanın yaşı ne kadar küçükse zaman içinde eğriliğin daha da düzeltme şansı vardır. Bu şansı arttırmak için epifizyodez ve artrodez hemivertebranın 2 alt ve 2 üst seviyesini içine alması gerekebilir. Genel olarak bu prosedür 5 yaş altında, 50 dereceden küçük eğriliklerde ve eğriliğin 5 veya daha az omurgayı içerdiği deformitelerde önerilmektedir (Şekil-8.a-b) ⁽⁴⁾. Anormal kifozun olduğu vakalarda ise kontrendikedir. Konveks epifizyodez ile elde edilen total düzeltme miktarı değişkendir ve önceden tahmin etmek her zaman mümkün değildir ^{(12,15,}

28,53,64)



Şekil 7. Anterior disk ve son plakların dış 1/3'ü çıkarıldıktan sonrasında greftle füzyon uygulaması.



Şekil 8. (a) Konveks posterior füzyon ve anterior hemiepifizyodez yapılan hastanın preoperatif ve (b) kontrol ön-arka grafileri (T.Benli'nin izniyle)

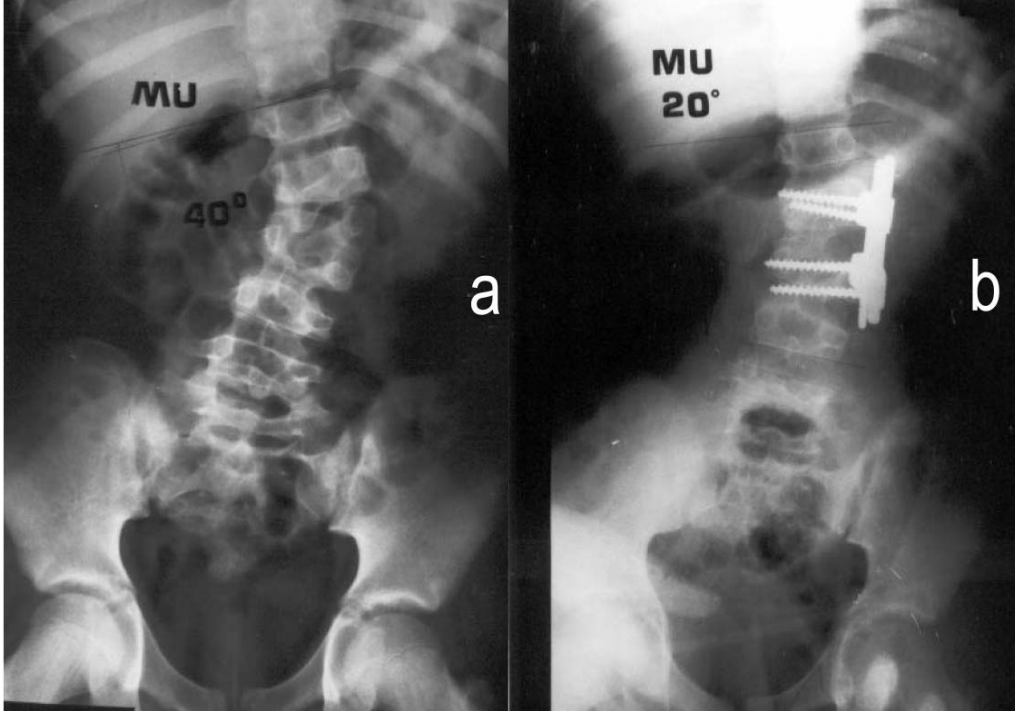
- Hemivertebr eksizyonu ve füzyon:

Özellikle ilerleyici eğriliğe neden olan ve vücutta dengesizlik yaratan hemivertebranın yol açtığı deformitenin tedavisinde güvenilir ve etkili bir tedavi yöntemidir. İn-situ füzyon ve hemiepifizyodez ile her ne kadar eğriliğin ilerlemesi durdurulabilse de deformitenin düzeltilmesinde ve vücut dengesini sağlanmasında hemivertebr eksizyonu kadar etkili değildir^(53,64). Hemivertebr eksizyonu sadece posterior girişimle hemivertebranın boşaltılması (egg-shell) yada anterior ve posterior kombine girişimlerle hemivertebranın çıkartılması şeklinde uygulanabilir^(29,47). Kombine girişimle omurganın çepeçevre açılımı yapıp hemivertebranın üstündeki ve altındaki disklerin tamamen eksizyonu sağlanır. Ancak uzun cerrahi süre yöntemin dezavantajıdır. Bu yöntemle opere edilen hastalara ameliyat sonrasında korse veya alçı uygulanır. Yeterli kemik stoğu olup enstrüman kullanılan hastaların alçılama yerine korse kullanabilme gibi avantajları olur. Kombine açılımla hemivertebr eksizyonu ve enstrümantasyon ile tedavi edilen, ortalama yaşı 3 yıl olan 18 hastada ortalama % 70 oranında düzelleme sağlandığı, nörolojik komplikasyon yaşanmadığı ve hepsinde füzyon elde edildiği bildirilmiştir⁽²⁵⁾.

Literatürde, kombine cerrahi sonrası anterior enstrümantasyon uygulamasına ait ve kombine cerrahinin farklı sıra ile uygulanmasını karşılaştıran bir çalışma bulunmaktadır. Benli ve arkadaşları tarafından yapılan bu çalışma, tam olarak ayrılmış ve kilitlenmemiş hemivertebrası olan 26 konjenital skolyozlu hastaya yapılan anterior-posterior komplet hemivertebrektomi uygulamasının ortalama 47.8 ± 21.9 aylık sonuçlarını içermekte olup, 2006 yılında

yayınlanmıştır⁽⁶⁾. Bu çalışmada, hastaların 12'sine önce posterior sonra anterior hemivertebrektomi ve takiben anterior enstrümantasyon, 14'üne ise önce anterior sonra posterior hemivertebrektomi ve takiben posterior enstrümantasyon uygulanmıştır. Preoperatif ortalama 45.5° ± 11.4° olan Cobb açısının postoperatif ortalama % 64.4 ± 13.9 oranında düzeltildiği, son kontrolde 2.5° ± 1.9° korreksiyon kaybı olduğu saptanmıştır. Tüm hastalar dahil edildiğinde preoperatif 39.6 ± 18.4 mm olan gövde kaymasının postoperatif 15.6 ± 9.5 mm'e geldiği, postoperatif hastaların % 76.9'da tam ve klinik olarak gövde dengesinin sağlandığı belirlenmiştir. Bu çalışmada, Benli ve arkadaşları, ayrıca hemivertebrektomi için cerrahi girişimin sırası ve uygulanan enstrümantasyon tipini de karşılaştırmış, her iki grubun klinik sonuçlarının istatistiki olarak benzer olduğunu saptanmışlardır ve bu çalışmanın verilerine dayanarak preadölesan ve adölesan dönemde, tam hemivertebrektomi, anterior / posterior enstrümantasyonla korreksiyonun etkili ve güvenli bir yöntem olduğunu ileri sürmüşlerdir⁽⁶⁾ (Şekil-9.a-d).

Amacı hemivertebranın büyüme potansiyelini engellemek olan egg-shell yönteminde transpediküler yolla küret yardımıyla hemivertebranın dekanselizeasyonu sağlanır. Tek aşamalı ve tek açılımla yapılması bu tekniğin bir avantajıdır. Eksizyon sonrasında konveks posterior enstrümantasyon ile bir miktar daha düzeltme sağlanır^(25,32). Bu yöntemi popüler hale getiren Heinig ve Lubicky dural tüpü korumak ve küreti daha güvenli bir şekilde kullanabilmek için dekanselizeasyon işlemi tamamlanana kadar hemilaminanın yerinde bırakılmasını önermektedir⁽³²⁾.



Şekil 9. Posterior ve anterior komplet hemivertebrektomiyi takiben anterior enstrümantasyonla korreksiyon yapılan hastanın (a) preoperatif ve (b) kontrol ön-arka grafileri (T.Benli'nin izniyle)

- Füzyonsuz enstrumantasyon:

Omurganın uzun segmentlerini etkileyen veya normal segmente olmuş bölgelerde geniş kompensatuar eğriliklerin bulunduğu konjenital skolyozun 5 yaşın altındaki hastalarda tedavisi büyük bir problemdir. Geçmişte omurganın erken artrodezinin faydalı olduğu ve bu yöntemin oturma ve gövde yüksekliğinin sağlanmasında tolere edilebilecek oranda etkili olduğu düşünülmüştür ⁽⁶¹⁾. Ancak son zamanlarda yapılan çalışmalarda torakal bölgede uygulanan erken artrodez pulmoner fonksiyonlarda belirgin bir azalmaya yol açtığı görülmüştür ⁽¹⁶⁾.

Omurganın büyümesi hayatın ilk 5 yılında en hızlıdır ve 5 yıl sonunda erişkin dönemdeki oturma yüksekliğinin 2/3'üne ulaşılırken,

toraks büyüklüğü erişkin dönemdekine çok daha altında kalır. Küçük çocuklarda uygulanan uzun seviyeli füzyonlar gövde boyu ve toraks hacmi üzerinde olumsuz sonuçlara yol açıp torasik yetmezliğe neden olur. Konjenital kot füzyonlarının bulunmadığı durumlarda erken ilerleyici deformitesi bulunan çocuklar en iyi rot ilerletme tekniği ile tedavi edilebilir.

İlk kez 1960'lı yıllarda Harrington tarafından 10 yaşından küçük hastalarda füzyon yapılmaması gerektiği ve bu hastalarda füzyonsuz enstrumantasyon uygulamasının daha uygun olacağı belirtilmiştir ⁽²¹⁾. Zaman içinde bu uygulamalar modifiye edilmiş, Moe tarafından implantasyon yerleştirilmesi sırasında sınırlı bir açılım yapılması sonucunda enstrumante edilen seviyelerde

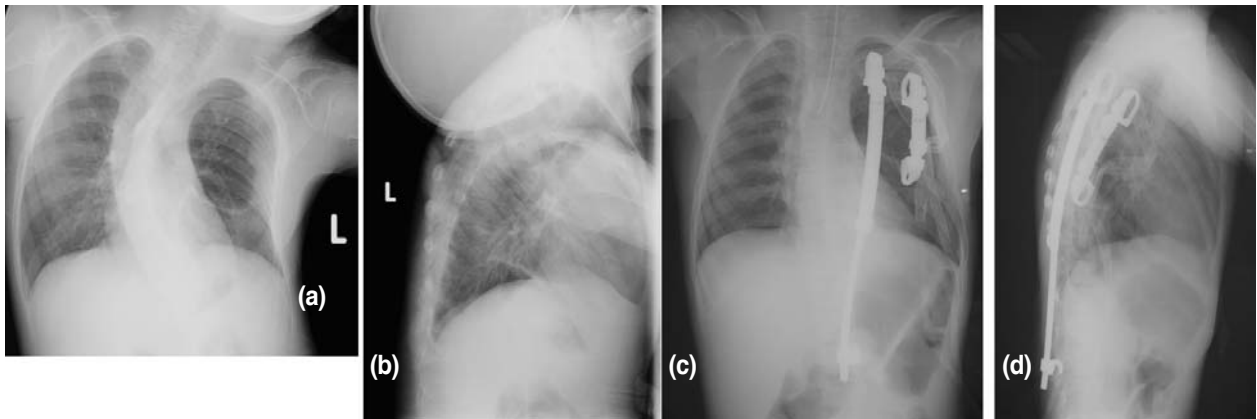
büyümenin devam ettiği görülmüştür⁽³⁹⁾. Tek rod uygulaması ile yapılan işlemler sırasında karşılaşılan rod kırılması ve kancaların çıkması gibi problemler nedeniyle ikili rod uygulamasına geçilmiş, subkutan yerleştirilen iki rod tandem konnektörlerle bağlanıp bu seviyelerden belli aralıklarla uzatma yapılmıştır⁽³⁾. Genel olarak konjenital anomalinin olduğu seviyenin altında veya üstünde normal olarak segmente olmuş kompenzatuvar eğrilikleri de bulunan küçük yaştaki hastaların tedavisinde normal omurların büyümesine de olanak sağladığından bu tip hastalarda en uygun tedavi yöntemlerinden biri olduğu düşünülmektedir⁽²⁶⁾.

- Genişletici torakoplasti ve VEPTR:

Kot füzyonlarının da olduğu konjenital omurga deformiteleri toraksta sıkışmaya yol açıp toraksın ve akciğer parankiminin büyümesini olumsuz yönde etkileyip, torasik yetmezliğe yol açmaktadır. Konjenital kot

füzyonlarının tetikleyici etkisi, omurganın skolyotik etkisinin yanına uzunluk ve fonksiyon bozukluğu olan konkav ve sıkışık bir hemitoraks eklemektedir⁽⁵⁵⁾. Akciğerlerin ve alveollerin gelişimi en fazla hayatın ilk 8 yılında olur ve torasik hacmin % 50'sine 10 yaşında ulaşılır. Bu nedenle erken füzyonların torasik gelişim üzerine de etkileri vardır ve konjenital skolyoza ve kot füzyonlarına bağlı olan torasik yetmezlik bu durumda daha da ilerleyebilir^(8,14).

Omurga ve göğüs duvarı arasındaki bu ilişki göğüs duvarı anomalilerinin eşlik ettiği konjenital omurga deformitelerinin tedavisinde genişletici torakoplasti ve VEPTR (vertical expansion prosthetic titanium rib) yerleştirilmesi uygulamasının geliştirilmesine yol açmıştır⁽⁹⁻¹⁰⁾. Bu teknikte kotlar arasındaki füzyon osteotomize edilir ve adezyonlar ayrılarak göğüs kafesi genişletilir ve kotlar arasına, kot ile omurga arasına veya kot ile pelvis arasına yerleştirilen prostetik cihaz ile göğüs kafesinin genişletilmesi ve kotların ayrılması sağlanır (Şekil-10.a-d).



Şekil 10. Göğüs ekspansiyonu ve VPTR uygulanan hastanın (a) preoperatif ön-arka, (b) yan, (c) kontrol ön-arka ve (d) kontrol yan grafleri (T.Benli'nin izniyle)

Konjenital skolyoz ve göğüs duvarı anomalilerinin bir arada bulunduğu hastalarda hem 2 deformitenin de kontrol altına alınmasını hem de büyümeye izin vermesi nedeniyle başarıyla uygulanabilmektedir. Campbell ve arkadaşları tarafından yapılan bir çalışmada bu tekniğin uygulandığı ortalama yaşı 3.3 yıl olan 21 hasta ortalama olarak 4.2 yıl takip edilmiş ve Cobb açısında 74 dereceden 49 dereceye gerileyen bir düzelme sağlandığı ve hastaların vital kapasitelerinin arttığı ve torasik omurganın boyunda yıllık olarak ortalama 8 mm uzama olduğu belirtilmiştir⁽⁹⁾. Benzer başka çalışmalarda da torakal omurga büyümesinin ve total akciğer kapasitelerinin de olumlu yönlerde etkilendiği bildirilmiştir^(17,56).

KAYNAKLAR:

1. Aberg A, Westbom L, Kallen B. Congenital malformations among infants whose mothers had gestational diabetes or preexisting diabetes. *Early Hum Dev* 2001; 61: 85-95.
2. Akbarnia BA, Heydarian K, Ganjavian MS. Concordant congenital spine deformity in monozygotic twins. *J Pediatr Orthop* 1983; 3: 502-504.
3. Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei O. Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study. *Spine* 2005; 30: S46-S57.
4. Andrew T, Piggott H. Growth arrest for progressive scoliosis. Combined anterior and posterior fusion of the convexity. *J Bone Joint Surg* 1985; 67-B: 193-197.
5. Basu PS, Elsebaie H, Noordeen MH. Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation. *Spine* 2002; 27: 2255-2259.
6. Benli İT, Aydın E, Alanay A, Üzümcügil O, Büyükgüllü O, Kış M. Results of complete hemivertebra excision followed by circumferential fusion and anterior or posterior instrumentation in patients with type-IA formation defect. *Eur Spine J* 2006; 15 (8): 1219-1229.
7. Brustowicz RM, Hall JE. In defense of the wake-up test. *Anesth Analg* 1988; 67: 1019.
8. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 2003; 85-A: 399-408.
9. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 2004; 86-A: 1659-1674.
10. Campbell RM Jr, Smith MD, Hell-Vocke AK. Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge thoracostomy. Surgical technique. *J Bone Joint Surg* 2004; 86-A(suppl -1): 51-64.
11. Castroviejo IP, Rodriguez-Costa T, Costillo F: Spondylothoracic dysplasia in three sisters. *Dev Med Child Neurol* 1973; 15: 348-354.
12. Chirpaz-Cerbat JM, Michel F, Berard J, Onimus M, Michel CR. Early and semiearly surgery for scoliosis caused by hemivertebra- indications and results. *Eur J Pediatr Surg* 1993; 3: 144-153.
13. Connor JM, Conner AN, Connor RA, Tolmie JL, Yeung B, Goudie D. Genetic aspects of early childhood scoliosis. *Am J Med Genet* 1987; 27 (2): 419-424.
14. Dimeglio A. Growth in pediatric orthopaedics. *J Pediatr Orthop* 2001; 21: 549-555.
15. Dubousset J, Katti E, Seringe R. Epiphysiodesis of the spine in young children for congenital spinal deformations. *J Pediatr Orthop* 1993; Part B1-292: 123-130.
16. Emans JB, Kassab F, Caubet JF. Earlier and more extensive thoracic fusion is associated with diminished pulmonary function. Outcome after spinal fusion of 4 or more thoracic spinal segments before age 5 [paper 101]. Presented at: *Scoliosis Research Society Annual Meeting, Buenos Aires, Argentina, September 6-9, 2004*.
17. Emans JB, Caubet JF, Ordonez CL. 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; 30: S58-S68.

18. Erol B, Tracy MR, Dormans JP. Congenital scoliosis and vertebral malformations: characterization of segmental defects for genetic analysis. *J Pediatr Orthop* 2004; 24: 674-682.
19. Farley FA, Hall J, Goldstein SA. Characteristics of congenital scoliosis in a mouse model. *J Pediatr Orthop* 2006; 26: 341-346.
20. Giampietro PF, Blank RD, Raggio CL. Congenital and idiopathic scoliosis: clinical and genetic aspects. *Clin Med Res* 2003; 1: 125-136.
21. Harrington PR. Scoliosis in the growing spine. *Pediatr Clin North Am* 1963; 10: 225-245.
22. Hedequist DJ, Emans JB. The correlation of preoperative three-dimensional computed tomography reconstructions with operative findings in congenital scoliosis. *Spine* 2003; 28: 2531-2534.
23. Hedequist DJ, Yeon H, Emans JB. The use of allograft as a bone graft substitute in patients with congenital spine deformities. Presented at: *The 40th Annual Meeting of the Scoliosis Research Society*, Miami, Florida, 2005.
24. Hedequist DJ, Hall JE, Emans JB. The safety and efficacy of spinal instrumentation in children with congenital spine deformities. *Spine* 2004; 29: 2081-2086.
25. Hedequist DJ, Hall JE, Emans JB. Hemivertebra excision in children via simultaneous anterior and posterior exposures. *J Pediatr Orthop* 2005; 25: 60-63.
26. Hedequist D, Emans J. Congenital scoliosis. A review and update. *J Pediatr Orthop*. 2007; 27: 106-116.
27. Kesling KL, Lonstein JE, Denis F, Perra JH, Schwender JD, Transfeldt EE, Winter RB. The crankshaft phenomenon after posterior spinal arthrodesis for congenital scoliosis: a review of 54 patients. *Spine* 2003; 28 (3): 267-271.
28. Kieffer J, Dubousset J. Combined anterior and posterior convex epiphysiodesis for progressive congenital scoliosis in children aged < 5 years. *Eur Spine J* 1994; 3: 120-125.
29. Klemme WR, Polly DW Jr, Orchowski JR. Hemivertebral excision for congenital scoliosis in very young children. *J Pediatr Orthop* 2001; 21: 761-764.
30. Letts RM, Bobechko WP. Fusion of scoliotic spines in young children: Effect on progression and growth. Proceeding and reports of the Canadian Orthopaedic Assn. *J Bone Joint Surg* 1974; 56-B: 589.
31. Loder RT, Hernandez MJ, Lerner AL. The induction of congenital spinal deformities in mice by maternal carbon monoxide exposure. *J Pediatr Orthop* 2000; 20: 662-666.
32. Lubicky JP. Congenital scoliosis. Chapter 30. In: Bridwell KH, DeWald RL (Eds.), *The Textbook of Spinal Surgery*. 2nd ed, Lippincott-Raven, Philadelphia 1997; pp: 345-364.
33. MacEwen GD, Winter RB, Hardy J. Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1972; 54 (A): 1451.
34. MacEwen GD, Bunnell WP, Sriram K. Acute neurological complications in the treatment of scoliosis. A report of the Scoliosis Research Society. *J Bone Joint Surg* 1975; 57 (A): 404-408.
35. Maisenbacher MK, Han JS, O'Brien ML. Molecular analysis of congenital scoliosis: a candidate gene approach. *Human Genet* 2005; 116: 416-419.
36. McMaster MJ, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg* 1982; 64-A: 1128-1147.
37. McMaster MJ, David CV. Hemivertebra as a cause of scoliosis. A study of 104 patients. *J Bone Joint Surg* 1986; 68-B: 588-595.
38. McMaster MJ. Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae. *Spine* 1998; 23: 998-1005.
39. Moe JH, Kharrat K, Winter RB. Harrington instrumentation without fusion plus external orthotic support for the treatment of difficult curvature problems in young children. *Clin Orthop Relat Res* 1984; 104: 35-45.
40. Mooney JF, III, Bernstein R, Hennrikus WL Jr. Neurologic risk management in scoliosis surgery. *J Pediatr Orthop* 2002; 22: 683-689.
41. Nakajima A, Kawakami N, Imagama S, Tsuji T, Goto M, Ohara T. Three-dimensional analysis of formation failure in congenital scoliosis. *Spine* 2007; 32 (5): 562-567.
42. Newton PO, Hahn GW, Fricka KB. Utility of three-dimensional and multiplanar reformatted computed tomography for evaluation of pediatric

- congenital spine abnormalities. *Spine* 2002; 27: 844-850.
43. Prahinski JR, Polly DW Jr, McHale KA. Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 20: 59-63.
44. Rechles LN, Peterson HA, Bianco AJ, Weedman WH. The association of scoliosis and congenital heart defects. *J Bone Joint Surg* 1975; 57 (A): 449.
45. Rinella A, Lenke L, Whitaker C. Perioperative halo-gravity traction in the treatment of severe scoliosis and kyphosis. *Spine* 2005; 30: 475-482.
46. Ruf M, Harms J. Pedicle screws in 1- and 2-year-old children: technique, complications, and effect on further growth. *Spine* 2002; 27: E460-E466.
47. Ruf M, Harms J. Posterior hemivertebra resection with transpedicular instrumentation: early correction in children aged 1 to 6 years. *Spine* 2003; 28: 2132-2138.
48. Shahcheraghi GH, Hobbi MH. Patterns and progression in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1999; 19(6): 766-775.
49. Shands AR Jr, Bundens WD. Congenital deformities of the spine: an analysis of the roentgenograms of 700 children. *Bull Hosp Jt Dis* 1956; 17: 110-133.
50. Shawen SB, Belmont PJ Jr, Kuklo TR. Hemimetameric segmental shift: a case series and review. *Spine* 2002; 27: E539-E544.
51. Sink EL, Karol LA, Sanders J. Efficacy of perioperative halo-traction in the treatment of severe scoliosis in children. *J Pediatr Orthop* 2001; 21: 519-524.
52. Terek R, Wehner J ; Lubicky JP. The crankshaft phenomenon in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1991; 11: 527.
53. Thompson AG, Marks DS, Sayampanathan SR, Piggott H. Long term results of combined anterior and posterior convex epiphysiodesis for congenital scoliosis due to hemivertebrae. *Spine* 1995; 20: 1380-1385.
54. Thuet ED, Padberg AM, Raynor BL. Increased risk of postoperative neurologic deficit for spinal surgery patients with unobtainable intraoperative evoked potential data. *Spine* 2005; 30: 2094-2103.
55. Tsirikos AI, McMaster MJ. Congenital anomalies of the ribs and chest wall associated with congenital deformities of the spine. *J Bone Joint Surg*. 2005 ; 87(A): 2523-2536.
56. 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; 42(1):76-80.
57. Wide K, Winbladh B, Kallen B. Major malformations in infants exposed to antiepileptic drugs in utero, with emphasis on carbamazepine and valproic acid: a nation-wide, population-based register study. *Acta Paediatr* 2004; 93: 174-176.
58. Winter RB, Moe JH, Eilers VE: Congenital scoliosis: A study of 234 patients treated and untreated. *J Bone Joint Surg* 1968; 50-A: 1-147.
59. Winter RB. Congenital scoliosis. *Clin Orthop* 1973; 93: 75.
60. Winter RB. Congenital spine deformity. Natural history and treatment. *Isr J Med Sci* 1973; 9: 719-727.
61. Winter RB, Moe JH. The results of spinal arthrodesis for congenital spinal deformities in patients younger than 5 years old. *J Bone Joint Surg* 1982; 64-A: 419.
62. Winter RB. Congenital deformities of the spine. Thieme-Stratton, New York, 1984.
63. Winter RB, Moe JH, Lonstein JE: The incidence of Klippel-Feil syndrome in patients with congenital scoliosis and kyphosis. *Spine* 1984; 9: 363.
64. Winter RB, Lonstein JE, Denis F, Sta-Ana de Rosa H. Convex growth arrest for progressive congenital scoliosis due to hemivertebrae. *J Pediatr Orthop* 1988; 8: 633-638.
65. Winter RB, Lonstein JE, Boachie -Adjei O. Congenital spine deformity. *J Bone Joint Surg* 1996; 78: 300-311.
66. Wynne Davies R: Congenital vertebral anomalies: Etiology and relationship to spina bifida cystica. *J Med Genet* 1975; 12: 280-288.