

CİDDİ SKOLYOTİK EĞRİLİĞE SAHİP MARFAN SENDROMLU BİR HASTADA ANTERİOR GEVŞETME VE AYNI SEANSTA POSTERİOR ENSTRÜMANTASYON VE FÜZYON UYGULAMASININ SONUÇLARI

THE RESULTS OF THE MARFAN SYNDROME PATIENT WITH SEVERE SCOLIOSIS TREATED WITH ANTERIOR RELEASE AND POSTERIOR INSTRUMENTATION AND FUSION IN THE SAME SESSION

Alper KAYA¹, Berk GÜÇLÜ², Doğaç KARAGÜVEN³, İ. Teoman BENLİ⁴

ÖZET:

Marfan sendromu, iskelet sistemi deformitelerinin sıklıkla eşlik ettiği bir bağ dokusu hastalığıdır. En sık görülen omurga deformitelerinden biri olan skolyoz, idiopatik skolyoza göre daha rijit olması, daha az düzeltilebilmesi ve cerrahi sonrası korreksiyon kaybının fazla olması nedeniyle önemlidir. 14 yaşında, Marfan sendromlu skolyotik bir hastaya uygulanan anterior gevşetme ve aynı seansta posterior enstrümantasyon ve füzyon sunulmuş ve hastanın klinik ve radyolojik sonuçları literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Marfan sendromu, skolyoz, anterior gevşetme, posterior enstrümantasyon

Kanıt Düzeyi : Olgu Sunumu, Düzey IV

SUMMARY:

Marfan syndrome is a connective tissue disorder that have associated musculoskeletal deformities. Scoliosis, which is one of the most frequent spinal deformities, is important because of its rigidity, curve progression and correction loss after surgery more than idiopathic scoliosis. A 14 year old scoliotic patient with Marfan Syndrome who surgically treated with anterior release, posterior instrumentation and fusion at the same stage is presented and discussed her clinical and radiological results according to the literature knowledge.

Key Words: Marfan syndrome, scoliosis, anterior release, posterior instrumentation.

Level of Evidence: Case Report, Level IV.

¹ Yrd. Doç. Dr., Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

² Uz. Dr., Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

³ Araştırma Görevlisi, Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

⁴ Prof.Dr., Ufuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

GİRİŞ:

Marfan sendromu, ilk kez 1896 yılında Fransız pediatrik Marfan tarafından tarif edilmiş olup en sık görülen bağ dokusu hastalıklarından biridir.²⁷ Genel popülasyonda % 0.01 sıklıkta bildirilmiştir.²³ Marfan sendromu, 15. kromozomdaki fibrillin-1 geninin otozomal dominant mutasyonu sonucu oluşur¹⁸. Bu mutasyon, farklı sistemlerde eşlik eden manifestasyonlara neden olur. Bunlar; kas-iskelet sisteminde skolyoz, uzun boy, araknodaktili, sternum anomalileri, yaygın eklem laksitesi, pes planovalgus, kardiyovasküler sistemde mitral kapak prolapsusu, çıkan aortada genişleme, aort anevrizma diseksiyonu, gözde lens ektopisi, myopi, retina dekolmanı, akciğerde spontan pnömotoraks, ciltte stria ve herniler, yüksek damak, merkezi sinir sisteminde dural ektazi gibi sorunlardır¹⁰. Marfan sendromu Ehler-Danlos sendromu, homosistinüri, konjenital kontraktural araknodaktili gibi birçok hastalıkla karışabilir. Marfan sendromunda mental durumun normal olması ayırıcı tanıda önemlidir^{7,3,25,36,6,12,21}. Marfan sendromunun tanısı, aile öyküsü varlığında bir, yokluğunda ise iki majör kriterin bulunmasıyla konabilir. Bu majör kriterler; anevrizma olsun olmasın genişlemiş aort, aort diseksiyonu, gözde lens dislokasyonu, dural ektazi, en az dört kas-iskelet sistemi problemi (skolyoz, araknodaktili, pes planus, göğüs kafesi anomalileri, uzun kol ve bacaklar gibi.), Marfan sendromuna yol açan anormal gen varlığıdır.

Marfan sendromunda görülen omurga deformiteleri ilerleyici skolyoz, lomber lordoz kaybı ile birlikte torakal lordoz ve daha nadir görülen torakolomber kifoz, spondilolistezis ve servikal problemlerdir^{35,4,14,44,46,17,23}. Marfan sendromunda skolyoz görülme oranı değişik yazarlar tarafından %30-100 arasında bildirilmiştir^{28,34,20,31,41}.

Burada pozitif aile öyküsü, araknodaktili, pes planus, pektus karinatus ve aşırı uzun kol ve bacaklara sahip, böylece Marfan sendromu tanısı

almış ve ciddi torakal skolyoza sahip bir hasta sunulmuştur. Hastaya, anterior gevşetmeyi takiben posteriordan 3. jenerasyon enstrumantasyonla korreksiyon yapılmış ve posterior füzyon uygulanmıştır. Postoperatif yüksek oranda korreksiyon sağlanan hasta, 1 yıllık bir süredir takip altındadır. Bu çalışmada, nadir görülen bu hastalıkta uygulanan omurga cerrahisi girişimi sonuçları sunulmuş ve literatür bilgileri ışığı altında tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU:

14 yaşında kız hasta, sırtında eğrilik ve ağrı nedeniyle kliniğimize başvurdu. Öyküsünde 7 yaşındayken kalça displazisi nedeniyle ameliyat olması ve son iki yıldır fark ettiği ve giderek ilerleyen eğriliği dışında özellik yoktu. Annesinde Marfan sendromu mevcuttu, 36 yaşında kalp yetersizliğinden ölmüştü.

Fizik incelemede uzun boy (182 cm), kollarının uzunluğu, ellerinin büyüklüğü ve parmaklarının uzunluğu ve ayaklarındaki pes planovalgus dikkat çekiciydi (Resim 1, 2 ve 3). Yüksek damak mevcuttu. Açıklığı sola bakan sağ torasik eğriliği ve belirgin rib humpı mevcuttu. Hasta sola doğru eğilerek yürüyordu. Radyolojik incelemede açıklığı sola bakan torakal eğrilik bulundu. Hastanın frontal plandaki eğrilikleri ve sagittal konturları Cobb metodu ile ölçüldü. Ayrıca sağa ve sola eğilme grafileri çekildi. Midsakral hatta, C7 omurun, apikal omurun (T8) ve stabil omurun uzaklıkları ölçüldü. Tüm bu ölçümler postoperatif ve son kontrolda de tekrarlanıp karşılaştırıldı. Eğilme grafilerinde belirgin bir düzelme yoktu. İntraspinal patoloji ve dural ektaziyi araştırmak amacıyla spinal kanal manyetik rezonans görüntüleme çalışması yapıldı ve herhangi bir patoloji saptanmadı. Hastanın uzun boyu, uzun üst ekstremiteler, parmaklar, pes planus ve skolyozu nedeniyle bağ dokusu hastalığı araştırıldı. Pediatrik endokrinoloji bölümünce değerlendirildi. Yapılan



Şekil-1. Hastanın uzun boyu, kol ve bacaklarının orantısız uzunluğu görülmektedir.



Şekil-2. Araknodaktili



Şekil-3. Her iki ayakta pes planovalgus

ekokardiyografisi normaldi. Hastanın aile öyküsü olduğundan tek majör kritere dayanarak (uzun boy, uzun kollar, skolyoz, pes planus) Marfan sendromu tanısı kondu.

Skolyozun tedavisinin, hastada idiopatik Tip II eğriliğe benzer rijit torakal eğriliği olduğu için aynı seansta anterior ve posterior cerrahi ile yapılması planlandı. Lateral pozisyonda sağ torakotomi ile girilip 8. kosta çıkarılarak deformitenin apeksi olan T8 omura ulaşıldı. T7-8, T8-9, T9-10, T10-11 arasındaki seviyelerde omurların son plakları ince bir osteotomla kesilerek total diskektomi yapıp, anterior longitudinal ligament gevşetildi. Bu seviyelerin mobilize olduğu görülerek otolog kosta greftleri ve spongios allogreftlerle anterior füzyon uygulandı. T7-8-9-10. kosterlerin 3 cm'lik kısımları çıkarılarak kostoplasti yapıldı. Göğüs tüpü yerleştirilerek kapatıldı. Ardından aynı seansta hasta pron pozisyona alınıp

posterior longitudinal insizyonla girilerek T4-L3 arası transpediküler vida ve çengellerle posterior enstrümantasyon uygulanarak derotasyon ve translasyon manevralarıyla deformite düzeltildi. Dekortikasyonu takiben otojen ve allojen greftlerle posterior füzyon uygulandı. Hemovak dren yerleştirilerek katlar kapatıldı. Ameliyat sonrası ikinci gün göğüs tüpü ve dreni çekildi. Herhangi bir problemi olmayan hasta mobilize edilerek 5. gün taburcu edildi.

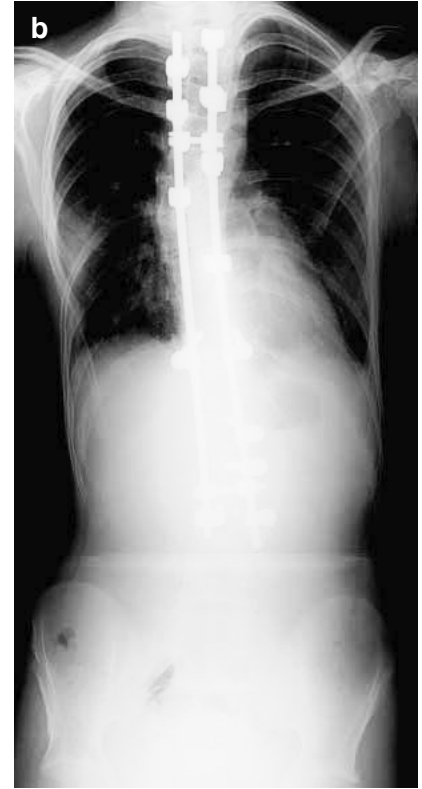
Hastanın 6 ay ve 1 yıl sonraki kontrolleri yapıldı. Eğriliğin Cobb açısı ölçülerek korreksiyon kayıpları belirlendi. Omuz ve kalça dengesi değerlendirildi.

SONUÇLAR:

Hastanın preoperatif 5 cm rib humpı olduğu belirlendi. Postoperatif 1 cm'ye indiği ve % 80 korreksiyon sağlandığı belirlendi. 1 yılın sonunda rib hump korreksiyonunda kayıp olmadığı saptandı. Preoperatif ağırlık çizgisinin (WL), şakül testinde intergluteal krizden 4 cm saptığı, postoperatif sapmanın tamamen kaybolduğu ve gövde dengesinin sağlandığı belirlendi.

Hastada preoperatif King-Moe Tip II eğriliğe benzer, daha fleksibl çift majör eğrilik olduğu belirlendi. Torakaldeki majör eğriliğin preoperatif 75° olup, postoperatif 14°'ye indiği ve % 81.3 korreksiyon sağlandığı, son kontrolde 2° korreksiyon kaybı olduğu belirlendi. Lomberdeki eğriliğin preoperatif 45° olup, postoperatif 12°'ye indiği ve % 73.3 korreksiyon sağlandığı ve 1 yılın sonunda 2° korreksiyon kaybı ile postoperatif sağlanan dengeli eğrilik dağılımının son kontrolde de devam ettiği gözlemlendi. (Resim 4a ve b)

Sagittal plan incelendiğinde preoperatif torakal bölgede hipokifoz, lomber bölgede lordozda azalma olduğu görüldü. Preoperatif 16° olan torakal kifozun postoperatif 35°'ye, 20° olan lomber lordozun ise 45°'ye geldiği ve böylece postoperatif



Şekil-4.a) Hastanın ameliyat öncesi ön-arka skolyoz grafisi, **b)** Hastanın ameliyattan 1 yıl sonraki kontrol ön-arka skolyoz grafisi.

peratif normal fizyolojik sınırlarda torakal kifoz ve lomber lordozun sağlandığı belirlendi. Son kontrolde, sagittal plan eğriliklerinde bir değişiklik olmadığı saptandı.

Denge değerlerine bakıldığında preoperatif lateral gövde kaymasının (Lateral Trunk Shift-LT) 4.5 cm'den 1.0 cm'ye düşerek % 77.7 korreksiyon sağlandığı, bu düzelmenin de eğriliğin Cobb açısındaki düzelme ile korele olduğu belirlendi. Başın kaymasının (Shift of Head- SH) 2.2 cm'den 0'a düştüğü saptandı. Böylece gövde dengesinin tam olarak oluştuğu belirlendi. Son kontrolde hem gövde kayması, hem de baş kaymasında korreksiyon kaybı olmadığı görüldü.

1. yıl kontrolünde solid füzyon kitlesi oluştuğu belirlendi. İntraoperatif, postoperatif erken ve geç komplikasyona rastlanmadı.

TARTIŞMA:

Marfan sendromunda kas iskelet sistemi deformiteleri en sık görülen problemlerdir. Bu hastalarda uzun boy ve uzun ekstremiteler en göze çarpan bulgulardır. Skolyoz sıklıkla hastalığa eşlik etmektedir. Marfan sendromunda skolyoz idiopatik adolesan skolyoza göre daha erken yaşlarda başlar ve hızlı omurga büyümesiyle birlikte yıllar içinde ilerler³⁵. Çift torakal ve üçlü majör eğrilik sıklığı fazla olsa da eğriliğin paterni idiopatik skolyoza benzer¹¹. Marfan skolyozunda artan rijiditeyle birlikte eğrilikte yılda ortalama 10.2° ilerleme gösterme eğilimindedir^{11,20-21,35}. 40°-50°'ye ulaşmış eğrilikler maturite sonrası da ilerlemeye devam edebilirler⁴². Eğrilikler fark edildiğinde genellikle rijit ve ileridir. Bu ciddi rijit eğrilik bazen ağrılı olabilir. Kötü kas yapısı ve göğüs kafesinin pektus ekskavatum deformitesi bazı hastalarda zaten var olan kalp anomalilerini arttırarak solunum ve dolaşım fonksiyonlarını kötüleştirir.

Marfan skolyozunda cihaz tedavisi hastaların ancak % 17'sinde başarılı olabildiği için etkin de-

ğildir^{22,38,40}. Breys tedavisi ancak hafif eğriliği olan çocuklarda başlangıç döneminde kullanılabilir. 40°'nin üzerindeki eğriliklerde ise tedavi artrodezdir^{20,30,35}. Posterior füzyon ve enstrumantasyon çok yaygın olarak kullanılmakla birlikte implant yetmezliği, psödoartroz, skolyozun ameliyat sonrasında artışı gibi yüksek sıklıkta birçok komplikasyon bildirilmiştir^{2,4-5,9,19-20,22,27,34-35,45,47}. Burada sunulan olgumuz, pozitif aile öyküsü ve uzun kol ve bacaklar, araknodaktili ve pes planus ile Marfan sendromu tanısı almış bir hastadır. Hastanın torakal bölgede 75°'lik rijit torakal eğriliği olduğu belirlenmiştir. Hastanın eğrilikten çok sırt ağrısıyla başvurması dikkat çekici bulunmuştur.

Loubresse ve ark., Marfan skolyozunda omurgayla birlikte sagittal planda pelvik parametrelerde (pelvik insidans ve sakral slop) bozulma olduğu ve breys tedavisinin neden etkin olmadığını açıklayabileceğini bildirmişlerdir. Önceki yıllarda özellikle bu kardiyovasküler sistem bozuklukları Marfan sendromunda skolyozun cerrahi tedavisinde ciddi risk ve komplikasyonlara neden olmaktadır³⁵⁻³⁴. Ancak, kardiyovasküler cerrahideki ilerlemeler, bu hastaların hem yaşam sürelerini uzatmış, hem de diğer sistem cerrahilerinin komplikasyonlarını azaltmıştır. 1960'lı yıllarda Marfan sendromlu hastaların yaşam süresi ortalama 32 iken, 2000'lerde erkeklerde 40, kadınlarda 45 olarak bildirilmektedir^{11,37,38}. Olgumuzun annesinde de Marfan sendromu olduğu ve 36 yaşında kalp yetmezliğinden öldüğü öyküsünden anlaşılmıştır. Ancak, klinik ve ekokardiyografik incelemelerinde kardiyak bir patolojiye rastlanmamıştır.

Marfan sendromunda görülen skolyozun tedavisinde omurgada kemiğin zayıflamasıyla birlikte görülen displazi nedeniyle bazı teknik zorluklar vardır. Bu zayıflık kemiğin anormal gelişimi nedeniyle olabileceği gibi dural ektazi nedeniyle de ortaya çıkabilmektedir. Dural ektazi

asemptomatik olabileceği gibi bel ağrısı veya nörolojik defisitlere de yol açabilir. Literatürde dural ektazi lomber omurgada % 92'ye varan oranlarda bildirilmiştir^{1, 19, 39}. Tanısı en iyi MRG ile konabilir. Dural ektazi lumbosakral omurgada kemik erozyonu ve laminada incelmeye neden olmaktadır. Bu da lomber enstrumentasyonda distal hookların gevşemesi ve korreksiyon kaybına neden olabilmektedir. Bazı yazarlar pediküllerde inceleme ve kırık bildirmişlerdir^{13, 32, 39}. Olgumuzda klinik ve radyolojik olarak lumbosakral omurgada dural ektazi saptanmamıştır.

Dural ektazi ameliyat sırasında dura yırtıklarına da neden olabilmektedir. Silvestre ve arkadaşları'nın 23 olguluk serisinde 2 olguda (% 8.6) dural yırtık tespit edilmiş ve cerrahi tamiri ile ek sorun bildirilmemiştir³⁷. Jones ve arkadaşları da benzer oranda (% 8) dura yaralanması rapor edilmiştir¹⁹. Distal duranın genişleyip balonlaşarak kolay yaralanmasını önlemek için ameliyatın anti-Trendelenburg pozisyonunda yapılması aynı yazarlar tarafından önerilmiştir¹⁹. Skolyoz cerrahisi sırasında Marfan sendromlu bir hastada dalak rüptürü Christoloudou ve arkadaşları tarafından rapor edilmiştir⁸.

Marfan sendromlu hastalarda skolyozun cerrahi tedavisinde posterior enstrümantasyon ve füzyon yaygın olarak kabul edilmiş bir tedavidir^{4, 5, 19-20, 22, 34-35, 45, 47}. Marfan sendromunda bağ dokusu zayıflığına karşın skolyoz daha rijit olmakta ve idiopatik skolyoza göre daha az düzeltilebilmektedir. Bunun nedeni net olarak açıklanamamıştır^{11, 21, 35}. Yeni posterior enstrümantasyon sistemlerinin kullanılmaya başlamasıyla birlikte Harrington rodlarının tek başına veya sublaminar hooklarla birlikte kullanılmasıyla bildirilen psödoartroz, implant yetmezliği, deformitenin postoperatif ilerlemesi gibi komplikasyonlar azalmıştır^{2, 20, 22, 30, 34-35, 43, 45}. Burada sunulan olgumuzda, hastanın torakal rijit ve lomber fleksibl çift majör eğriliğini düzeltilebilmek için anterior gevşetme ve kos-

taplastiyi takiben aynı seansta 3. jenerasyon bir enstrümantasyon sistemi ile derotasyon ve translasyon uygulanmış ve hem torakal eğriliğe (% 81.3), hem de lomber eğriliğe (% 73.3) yüksek korreksiyon elde edilmiştir. Bu olgu sunumu, bu anlamda 3. jenerasyon modern enstrümantasyon sistemi kullanılarak kombine cerrahi yaklaşımla ameliyat edilen çok az sayıda olgulardan birini sunması açısından önemlidir. Cerrahi tedavi ile hastanın aynı zamanda postoperatif sagittal konturları fizyolojik sınırlara getirilmiş, tam dengeli (SH: 0 cm) bir gövde balansı sağlanmıştır.

Enstrümantasyon ve füzyona karşın bağ dokusundaki ciddi bozukluğa bağlı olarak, eğriliğin ilerleyebileceği ve implant yetmezliği ve psödoartroz gelişebileceğine dair yayınlar vardır^{2, 5, 45}. Burada sunulan olguda da yüksek bir korreksiyon sağlanmış ve sadece 3 ay Milwaukee korse kullanılarak 1. yıl sonunda solid füzyon kitlesi oluşarak minimal korreksiyon kaybı geliştiği saptanmıştır. Yine de, literatürde ameliyat sonrası uzun süre korse kullanımı önerilmektedir³⁷.

İdiopatik skolyozun cerrahi tedavisinde olduğu gibi Marfan sendromundaki skolyozda da allogreft veya otogreft kullanımının üstünlüğü net değildir¹⁶. Olgumuzda hem anterior cerrahi sırasında çıkardığımız kosta otogreftini hem de allojen demineralize kemik matriksi-spongios kemik greftleri kullanılmıştır. Literatürde Marfanlı skolyotik hastalarda enfeksiyon sıklığı açısından idiopatik skolyoza göre belirgin fark olup olmadığı net değildir. Silvestre ve arkadaşlarının ve Lipton ve arkadaşlarının serilerinde hiç postoperatif enfeksiyon görülmezken, Jones ve arkadaşları enfeksiyon bildirmişlerdir^{19, 24, 37}. Olgumuzda ise enfeksiyon görülmemiştir.

Marfan sendromunda bağ dokusunun zayıflığı ve gevşekliği korreksiyon kaybına yol açabilmektedir. Bu yüzden idiopatik skolyoza göre daha fazla segmentin instrumente edilmesi öneril-

mektedir. Lipton ve ark., kısa selektif segment instrumentasyonu ile uzun dönemde 20 derece korreksiyon kaybı bildirirken, Jones ve ark. sagittal planda % 21, koronal planda % 8 dekompanasyon rapor etmişlerdir^{19,24}. Aynı yazarlar bu komplikasyondan korunmak için kısa segment instrumentasyon yapılmamasını önermektedirler^{15,24}. Burada sunulan olguda da bu nedenle, ayrıca lomber eğrilik fleksibl olmasına karşın, hem de 40° üzerinde olması (45°) nedeniyle T2'den L3'e kadar uzanan uzun enstrümantasyon ve füzyon tercih edilmiştir. Frontal planda sadece 2° korreksiyon kaybı olduğu belirlenmiş, 1 yıl sonunda solid füzyon kitlesi oluştuğu ve psödoartroza rastlanmadığı da saptanmıştır.

Marfan sendromu birçok sistemi etkileyen ve kas-iskelet sistemi deformitelerinin yaygın olarak görüldüğü genetik bir bağ dokusu hastalığıdır. Marfan sendromunda görülen skolyoz bağ dokusu gevşekliğine karşın daha rijit ve daha az düzeltilebilen, ameliyat sonrası korreksiyon kaybının daha çok olduğu bir yapıya sahiptir. Bu nedenle deformitenin ciddi ve rijit olduğu durumlarda anterior gevşetme ve diskektomi ile anterior füzyon, aynı seansta posterior uzun 3. jenerasyon enstrümantasyon tercih edilmelidir. Bu olgu sunumu sonuçlarına dayanarak Marfanlı skolyotik hastalarda bu yolla frontal planda yüksek korreksiyon elde edilebileceği, normal fizyolojik sagittal konturların oluşturulabileceği ve gövde dengesinin tam olarak sağlanabileceği fikri elde edilmiştir.

KAYNAKLAR

- 1- Ahn NU, Sponseller PD, Ahn UM, et al. Dural ectasia in the Marfan syndrome. MR and CT findings and criteria. *Genet Med* 2000; 2: 173–179.
- 2- Amis J, Herring JA. Iatrogenic kyphosis: a complication of Harrington instrumentation in Marfan syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66: 460–463.
- 3- Beals RK, Hecht F. Congenital contractual arachnodactyly: a heritable disorder of connective tissue. *J Bone Joint Surg Am* 1971; 53: 987–993.
- 4- Beneux J, Rigault P, Poliquen JC. Les déviations rachidiennes de la maladie de Marfan chez l'enfant. Etude de 20 cas. *Rev Chir Orthop* 1978; 64: 471–485.
- 5- Birch JG, Herring JA. Spinal deformity in Marfan syndrome. *J Pediatr Orthop* 1987; 7: 546–552.
- 6- Birkenstock WE, Louw JH, Maze A, et al. Combined Ehlers-Danlos and Marfan syndromes. *S Afr Med J* 1973; 47: 2097–2102.
- 7- Brenton DP, Dow CJ, James JIP, et al. Homocystinuria and Marfan syndrome: a comparison. *J Bone Joint Surg Br* 1972; 54: 277–298.
- 8- Christodoulou AG, Ploumus A, Terzidis IP, Timiliotou K, Gerogianni N, Spyridis C. Spleen Rupture After Surgery in Marfan Syndrome Scoliosis. Case Report. *J Pediatr Orthop* 2004; 24: 537–540.
- 9- Daudon DP. Contribution a l'étude du syndrome de Marfan: Les déviations vertébrales de ce syndrome a` propos de 21 observations du centre de Massues [PhD Thesis, Université Claude Bernard]. Lyon, France: 1972.
- 10- DePaepe A, Devereux RB, Dietz HC, et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet* 1996; 62: 417–426.
- 11- Donaldson DH, Brown CW. Marfan's spinal pathology. In: Bridwell KH, DeWald RL, eds. *Textbook of Spinal Surgery*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1996; pp: 299–306.
- 12- Epstein CJ, Graham CB, Hodgkin WE, et al. Hereditary dysplasia of bone with kyphoscoliosis, contractures, and abnormally shaped ears. *J Pediatr* 1968; 73: 379–386.
- 13- Fishman EK, Zinreich SJ, Kumar AJ, et al. Sacral abnormalities in Marfan syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1983; 7: 851–856.
- 14- Goldberg MJ. Marfan and marfanoid habitus. In: *The Dymorphic Child: An Orthopaedic Perspective*. New York: Raven Press, 1987; pp: 83–108.
- 15- Gott VL, Greene PS, Alejo DE, et al. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1999; 340: 1307–1313.
- 16- Grogan DP, Kalen V, Ross TI, et al. Use of allograft bone for posterior spinal fusion in idiopathic scoliosis. *Clin Orthop* 1999; 369: 273–278.
- 17- Hobbs WR, Sponseller PD, Weiss A-P, et al. The cervical spine in Marfan syndrome. *Spine* 1997; 22: 983–989.
- 18- Hollister DW, Godfrey M, Sakai LY, et al. Immunohistologic abnormalities of the microfibrillar-fiber system in the Marfan syndrome. *N Engl J Med* 1990; 323: 152–159.
- 19- Jones KB, Erkula G, Sponseller PD, et al. Spine deformity correction in Marfan syndrome. *Spine* 2002; 27: 2003–2012.

- 20-Joseph KN, Kane HA, Milner RS, et al. Orthopaedic aspects of the Marfan phenotype. *Clin Orthop* 1992; 277: 251–261.
- 21-Kumar SJ, Guille JT. Marfan syndrome. In: Weinstein S, ed. *The Pediatric Spine: Principles and Practice*. Philadelphia: Lippincott Williams&Wilkins, 2001; pp: 505–516)
- 22-LeDelliou M. Contribution a l'e'tude du syndrome de Marfan [Thesis, Universite' Claude Bernard]. Lyon, France: 1983.
- 23-Levander B, Mellstrom A, Grepe A. Atlantoaxial instability in Marfan syndrome: diagnosis and treatment. *Neuroradiology* 1981; 21: 43–46.
- 24-Lipton GE, Guille JT, Kumar SJ. Surgical treatment of scoliosis in Marfan syndrome: guidelines for a successful outcome. *J Pediatr Orthop* 2002; 22: 302–307.
- 25-Lowry RB, Guichon VC. Congenital contractural arachnodactyly: a syndrome simulating Marfan syndrome. *Can Med Assoc* 1972; 107: 531–532.
- 26-Loubresse CG, Mullins MM, Moura B, Marmorat J, Piriou P, Judet T. Spinal and pelvic parameters in Marfan's syndrome and their relevance to surgical planning. *J Bone Joint Surg B* Apr 2006; 88(4): 515-519.
- 27-Marfan AG. Un cas de deformation conge'nitale des 4 membre plus prononcee aux extremities, caracterisee par l'allongement des os avec un certain degre' d'amincissement. *Bull Soc Med Paris* 1896; 13: 220–226.
- 28-Makin M, MacEwen GD, Steel HH. Marfan syndrome and its marfanoid SAJ variant. *J West Pac Orthop Ass* 1984; 21: 29–36.
- 29-McKusick VA. Heritable disorders of connective tissue. In: *The Marfan Syndrome*. St. Louis, MO: Mosby, 1960.
- 30-Moe JH. Marfan disorder in scoliosis. In: Zorab PA, ed. *Scoliosis*. London: Academic Press, 1977; pp: 257–260.
- 31-Orcutt FV, DeWald RL. The special problems which the Marfan syndrome introduces to scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1974; 56: 1763–1765.
- 32-Pyeritz RE, Fishman EK, Bernhardt BA, et al. Dural ectasia is a common feature of the Marfan syndrome. *Am J Hum Genet* 1988; 43: 726–732.
- 33-Pyeritz RE, McKusick VA. Medical intelligence: current concepts. *The Marfan syndrome: Diagnosis and management*. *N Engl J Med* 1979; 300: 772–777
- 34-Robins PR, Moe JH, Winter RB. Scoliosis in Marfan syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1975; 57: 358–368.
- 35-Savini R, Cervellati S, Beroaldo E. Spinal deformities in Marfan's syndrome. *Ital J Orthop Traumatol* 1980; 6: 19–40.
- 36-Shikata J, Yamamuro T, Mikawa Y, et al. Kyphoscoliosis in congenital contractural arachnodactyly: a case report. *Spine* 1987; 12: 1055–1058.
- 37-Silvestre MD, Gregg T, Giacomini S, Gioni A, Bakaloudis G, Lolli F, Parisini P. Surgical Treatment for Scoliosis in Marfan's Syndrome. *Spine* 2005; 30(20): 597-604.
- 38-Sinclair RJG, Kitchin AH, et al. The Marfan syndrome. *Q L Med* 1960;113: 19–53.
- 39-Sponseller PD, Ahn NU, Ahn UM, et al. Osseous anatomy of the lumbosacral spine in Marfan syndrome. *Spine* 2000; 25: 2797–2802.
- 40-Sponseller PD, Bhimani M, Solacoff D, et al. Results of brace treatment in Marfan syndrome. *Spine* 2000; 25: 2350–2354.
- 41-Sponseller PD, Hobbs W, Reley LH III, et al. The thoracolumbar spine in Marfan syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1995; 77: 867–875.
- 42-Stern WE. Dural ectasia and the Marfan syndrome. *J Neurosurg* 1988; 69: 221–227.
- 43-Taneja DK, Manning CW. Scoliosis in Marfan syndrome and arachnodactyly. In: Zorab PA, ed. *Scoliosis*. London: Academic Press, 1977; pp: 261–281.
- 44-Taylor LG. Severe spondylolisthesis and scoliosis in association with Marfan's syndrome: case report and review of the literature. *Clin Orthop* 1987; 221: 207–211.
- 45-Winter RB, Anderson MB. Spinal arthrodesis for spinal deformity using posterior instrumentation and sublaminar wiring. *Int Orthop* 1985; 9: 239–245.
- 46-Winter RB. Severe spondylolisthesis in the Marfan syndrome: report of two cases. *J Pediatr Orthop* 1982; 2: 51–55.
- 47-Winter RB. Thoracic lordoscoliosis in Marfan syndrome: report of two patients with surgical correction using rods and sublaminar wires. *Spine* 1990; 15: 233–235.