

# TRATAMENTO CIRÚRGICO DA ESCOLIOSE NA AMIOTROFIA ESPINHAL PROGRESSIVA

Vanderson Roso<sup>1</sup>, Simone de Oliveira Bittencourt Bitu<sup>1</sup>, Edmar Zanoteli<sup>2</sup>,  
Javier Toledano Beteta<sup>2</sup>, Rogério Carvalho de Castro<sup>3</sup>, Antônio Carlos Fernandes<sup>4</sup>

**RESUMO - Objetivo:** Descrever os resultados imediatos e tardios da cirurgia para correção de escoliose em pacientes com amiotrofia espinhal progressiva (AEP). **Método:** 14 pacientes com AEP submetidos a cirurgia para escoliose foram selecionados para análise retrospectiva dos prontuários e radiografias, assim como para exame radiográfico e aplicação de um questionário na consulta final. O tempo médio de seguimento foi de 22 meses. A escoliose média pré-operatória foi de 78,4° pelo método de Cobb. Todos os pacientes apresentavam obliquidade pélvica (média de 25,5°) e 11 apresentavam cifose. A média de idade à época da cirurgia foi de 12 anos e 3 meses. Em 12 pacientes foi realizada artrodese via posterior com instrumental de Luque-Galveston, e em 2 com instrumental de Cotrel-Dubousset. **Resultados:** Foi obtida correção no pós-operatório imediato de 64,3% da escoliose, 36,4% da cifose e 70,9% da obliquidade pélvica. As complicações foram fístula liquórica e infecção precocemente em um caso; e tardiamente soltura da amarria de T1, em dois casos. Houve perda média de correção no final do seguimento de 0,26° da escoliose e de 1,28° da obliquidade pélvica. Os pais e os pacientes referiram boa melhora em relação aos aspectos estéticos, postura, equilíbrio para sentar e cuidados de higiene, assim como das intercorrências respiratórias. **Conclusão:** A cirurgia para escoliose na AEP tem impacto satisfatório quanto à estética, qualidade de vida e função respiratória dos pacientes, com mínima perda da correção obtida com o tempo e com poucas complicações.

**PALAVRAS-CHAVE:** amiotrofia espinhal progressiva, escoliose, artrodese de coluna, tratamento ortopédico, doenças neuromusculares.

## Surgical treatment of scoliosis in spinal muscular atrophy

**ABSTRACT - Objective:** To describe the early and late postoperative data from SMA patients with surgical procedure. **Method:** Clinical data and radiographic imaging from 14 SMA patients with surgical treatment of scoliosis were reviewed, and all were reassessed clinically with new spinal radiographs and a questionnaire. The mean follow-up were 22 months. The mean preoperative Cobb angle was 78.4°. All patients presented pelvic obliquity (mean 25.5°) and 11 had cifosis. The mean age at time of surgery was 12 years and 3 months. All patients were treated with posterior spinal fusion with Luque-Galveston instrumentation in 12 and Cotrel-Dubousset instrumentation in 2. **Results:** The average curve correction at the immediate postoperative was 64.3% for scoliosis and 36.4% for cifosis, with the pelvic obliquity correction of the 70.9%. The complications were liquoric fistula and infection earlier in one case, and lately wire looseness of T1 in 2 patients. It was detected mean lost of the correction at the final assessment of the 0.26° of the scoliosis and the 1.28° of the pelvic obliquity. Relatives and the patients related good improvement regarding to esthetic aspects, posture balance, body care, as well as respiratory problems. **Conclusion:** The spinal fusion for scoliosis in SMA patients has a satisfactory impact for esthetic, quality of life and respiratory function, with minimal lost of corrected deformities and few complications.

**KEY WORDS:** spinal muscular atrophy, scoliosis, spinal fusion, orthopaedic treatment, neuromuscular diseases.

A amiotrofia espinhal progressiva (AEP) é doença genética de herança autossômica recessiva que afeta o corpo do neurônio motor no corno anterior da medula espinhal<sup>1</sup>. É uma das doenças neuromusculares mais prevalentes em crianças que estão em tratamento nos centros de reabilitação<sup>1</sup>. Clinicamen-

te, notam-se hipotonia e fraqueza muscular difusas de predomínio nas porções proximais dos membros e arreflexia tendínea profunda<sup>1,2</sup>. Os músculos respiratórios, bulbares e paravertebrais são caracteristicamente afetados, ao contrário dos músculos faciais e oculares que tendem a ser poupados<sup>2</sup>. Outros acha-

Clínicas de Escoliose e de Doenças Neuromusculares da Associação de Assistência à Criança Deficiente (AACD), São Paulo SP, Brasil: <sup>1</sup>Residente de Ortopedia Pediátrica, <sup>2</sup>Neurologista, <sup>3</sup>Ortopedista, <sup>4</sup>Diretor Clínico da AACD.

Recebido 27 Novembro 2002, recebido na forma final 29 Janeiro 2003. Aceito 17 Fevereiro 2003.

Dr. Vanderson Roso - Rua Francisco Giuliani 970 - 97200-000 Restinga Seca RS - Brasil.

dos incluem fasciculação de língua e tremor fino das extremidades<sup>1,2</sup>. Conforme a época do início da doença e a gravidade do comprometimento motor, a AEP tem sido classificada em três formas<sup>3</sup>: O tipo I (doença de Werdnig-Hoffmann, ou forma grave) é caracterizado por início antes dos 6 meses de vida e grave comprometimento motor e respiratório. As crianças não chegam a sentar sem apoio e, em geral, não sobrevivem após os 2 anos de idade. O tipo II (forma intermediária) apresenta sintomatologia menos intensa, com início antes dos 18 meses de vida; as crianças são capazes de sentar sem apoio, porém não chegam a deambular. O tipo III (doença de Kugelberg-Welander, ou forma leve) possui um quadro clínico mais brando, com início após os 2 anos de vida; os pacientes apresentam deambulação em algum período. Mais de 90% dos casos de AEP são causados por mutações na porção telomérica do gene SMN, sendo a análise deste de grande valor para o diagnóstico<sup>4</sup>.

Os principais fatores prognósticos na AEP são a insuficiência respiratória e a escoliose<sup>1,2</sup>. A escoliose é a principal complicação ortopédica da AEP e ocorre devido ao comprometimento dos músculos paravertebrais<sup>1</sup>. A correção cirúrgica da escoliose tem se mostrado fundamental para melhorar a qualidade de vida, a função respiratória e a sobrevivência destas crianças<sup>5-8</sup>.

O objetivo deste estudo foi apresentar os resultados imediatos e tardios da cirurgia de correção da escoliose em pacientes com AEP.

## MÉTODO

Foi realizada análise retrospectiva dos prontuários e radiografias de 14 pacientes (5 masculinos e 9 femininos), com diagnóstico de AEP (12 tipo II e 2 tipo III), os quais foram submetidos a cirurgia para correção de escoliose, no período de maio de 1997 a março de 2002. Os pacientes foram convocados para uma consulta final, quando foi aplicado questionário, modificado de Bridwell et al<sup>9</sup>, a respeito de dados subjetivos quanto aos resultados da cirurgia (Tabela 1). Nessa ocasião foram realizados também exames radiográficos da coluna vertebral. O seguimento (período entre o pós-operatório imediato e a última consulta) variou de 6 a 64 meses (média de 22 meses) (Tabela 2). A média de idade início dos sintomas da AEP foi de 1 ano e 11 meses, variando de 6 meses a 7 anos. Nenhum paciente tinha marcha independente antes do procedimento cirúrgico. Os métodos utilizados para a confirmação do diagnóstico de AEP foram biópsia muscular, eletroneuromiografia e estudo do gene SMN. Em todos os casos foi detectada deleção dos exons 7 e 8 do gene SMN<sup>10</sup>. Todos os pacientes foram mantidos em tratamento fisioterápico padrão (motor e respiratório) na instituição. Este estudo foi avaliado e aprovado pelo conselho de ética da AACD.



Fig 1. Paciente 9. (A) Acentuada escoliose no pré-operatório. (B) Raio X panorâmico ântero-posterior da coluna vertebral mostrando o padrão da curva escoliótica dupla torácica e toracolombar e a obliquidade pélvica no pré-operatório.

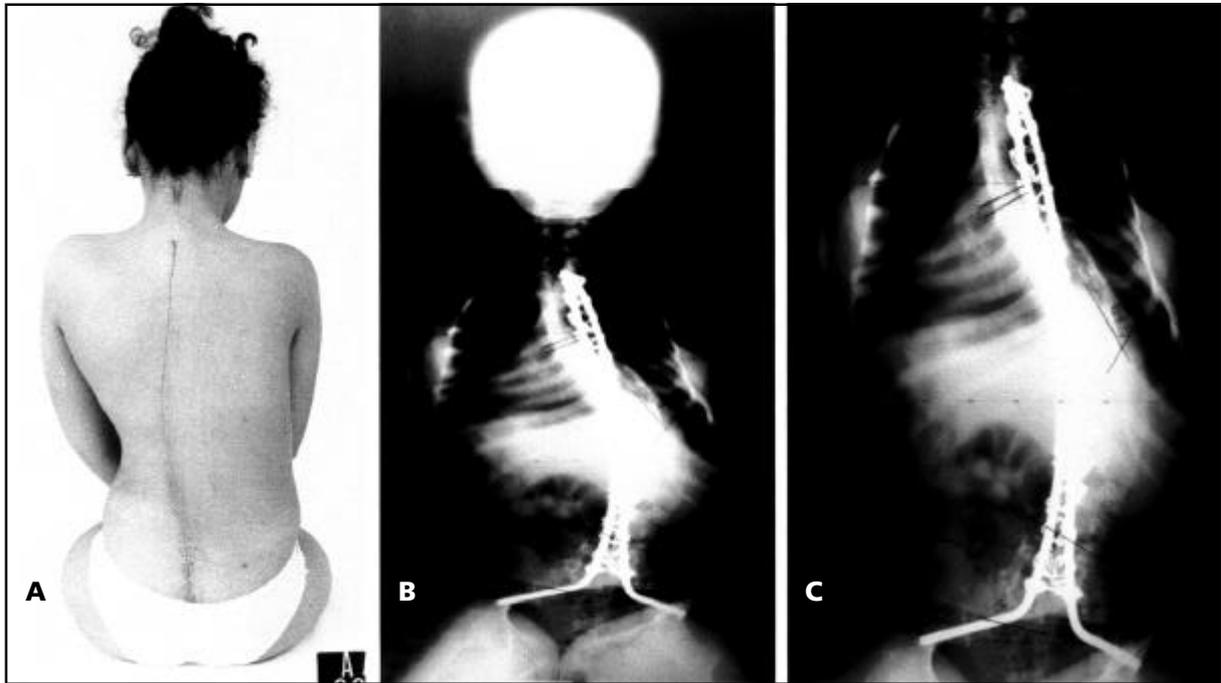


Fig 2. Paciente 9. (A) Acentuada melhora da escoliose no pós-operatório. Raio X ântero-posterior da coluna vertebral no pós-operatório imediato (técnica de Luque-Galveston) (B) e no pós-operatório tardio (C) mostrando a melhora das curvas torácica e toracolombar e da obliquidade pélvica.

A média de idade dos pacientes na ocasião da cirurgia foi de 12 anos e 3 meses, variando de 7 anos e 2 meses a 21 anos e 5 meses (Tabela 2). Em 12 pacientes foi realizada artrodese posterior com instrumentação de Luque-Galveston<sup>11</sup> e em 2 pacientes (casos 6 e 7) com instrumental de Cotrel-Dubouset (CD)<sup>12</sup>. A artrodese foi realizada de T1 a S1 em 11 pacientes, e de T2 a S1 nos casos 3, 6 e 7. Foi utilizado enxerto ósseo autólogo no caso 9, liofilizado nos casos 5, 8, 10, 11, 13 e 14 ou ambos nos casos 1, 2, 3, 4, 6, 7 e 12.

O padrão da curva escoliótica foi toracolombar em 9 pacientes e dupla torácica e toracolombar em 5 (Tabela 2) (Figs 1A e 1B). A curva média pré-operatória, incluindo as curvas primárias e secundárias, variou de 40° a 135° (média de 78,4°), pelo método de Cobb<sup>13</sup> (Tabela 2). Em 11 pacientes a escoliose estava associada a cifose, variando de 45° a 70° (média de 59,8°) (Tabela 3). Em todos os casos havia associação com obliquidade pélvica, variando de 14° a 42° (média de 25,5°) (Tabela 4).

## RESULTADOS

No pós-operatório imediato, houve correção média da curva escoliótica de 50,4° (64,3%), variando de 4° a 83° (Tabela 2) (Figs 2A e 2B). Houve correção da cifose em média de 21,8° (36,4%), variando de 11° a 32° (Tabela 3). A correção da obliquidade pélvica média foi de 18° (70,9%), variando de 10° a 32° (Tabela 4).

Na última avaliação dos pacientes, considerando as curvas primárias e secundárias, foi detectada per-

da média da correção da escoliose de 0,26°, variando de uma redução da curva escoliótica de 11° a uma piora da escoliose de 6° (Tabela 2) (Figura 2C). Quanto à cifose, cinco pacientes não apresentaram alterações dois tiveram perda da correção e quatro evoluíram com retificação da curva (Tabela 3). A obliquidade pélvica apresentou piora média de 1,28° (Tabela 4).

Quanto às complicações cirúrgicas, no caso 14 ocorreu, no pós-operatório imediato, fístula líquórica na região lombar, que necessitou de retalho miofascial para oclusão. Neste caso também houve infecção local, a qual foi controlada com limpeza cirúrgica e antibioticoterapia endovenosa. Com 12 meses de evolução, houve recidiva da infecção sendo necessária exploração cirúrgica para retirada de parte do instrumental de Luque-Galveston; obteve-se cura da infecção, porém com recidiva parcial da escoliose toracolombar e piora da obliquidade pélvica em relação ao pré-operatório (Tabela 4). No caso 1, após 12 meses de pós-operatório, ocorreu ruptura do arco de T1 levando à soltura da amarrilha sublaminaar, ocasionando leve cifotização da coluna acima do nível da artrodese. No caso 8, devido ao crescimento da coluna vertebral, ocorreu soltura da amarrilha de T1 com cifotização da coluna acima da artrodese, porém a curva manteve-se dentro dos valores normais.

Tabela 1. Questionário, modificado de Bridwell et al.<sup>9</sup> sobre aspectos subjetivos quanto aos resultados pós-operatórios tardios da cirurgia para correção de escoliose em crianças com AEP.

Questionário	Total	Questionário	Total
1. Como seu filho(a) sentava antes da cirurgia?		6. Após a cirurgia os problemas respiratórios:	
A - Muito desequilibrado, com obliquidade da bacia e inclinação do tronco	8	A - Diminuíram	9
B - Moderadamente desequilibrado	2	B - Não houve melhora	2
C - Minimamente desequilibrado	1	C - Pioraram	0
D - Necessitava coleta para sentar	0	D - Não tinham problema	3
E - Nenhum problema para sentar	3	7. Após a cirurgia, houve melhora das queixas dolorosas da criança ?	
2. Como está a postura / equilíbrio sentado agora, comparado com antes da cirurgia?		A - Grande melhora	8
A - Boa melhora (mesmo nos casos sem queixas)	13	B - Moderada melhora	1
B - Moderada melhora	0	C - Nunca tiveram queixa dolorosa	0
C - Mínima melhora	0	D - As dores persistiram	5
D - Não alterou	1	E - Piorou	0
E - Piorou	-	8. Você acha que seu filho(a) obteve melhora cosmética com a cirurgia:	
3. Qual a alteração observada após a cirurgia com relação a utilização dos membros superiores ?		A - Boa melhora	14
A - Boa melhora	7	B - Moderada melhora	0
B - Moderada melhora	1	C - Mínima melhora	0
C - Mínima melhora	0	D - Nenhuma alteração	0
D - Não alterou	6	E - Piorou	0
E - Piorou	0	9. Gradue a alteração na qualidade de vida da criança após a cirurgia:	
4. Após a cirurgia, houve melhora nas atividades da vida diária da criança (vestir-se, alimentar-se, higiene, banho, etc.) ?		A - Boa melhora	13
A - Boa melhora	11	B - Moderada melhora	0
B - Moderada melhora	0	C - Mínima melhora	0
C - Mínima melhora	0	D - Não alterou	1
D - Não houve alteração	3	E - Piorou	0
E - Piorou	0	10. Gradue a alteração na sua qualidade de vida após a cirurgia:	
5. Após a cirurgia houve melhora quanto aos cuidados gerais/higiene com seu filho(a) ?		A - Boa melhora	13
A - Boa melhora	6	B - Moderada melhora	0
B - Moderada melhora	0	C - Mínima melhora	0
C - Mínima melhora	0	D - Não alterou	0
D - Nenhuma alteração	7	E - Piorou	1
E - Piorou	1	11. Você submeteria seu filho (a) novamente ao tratamento cirúrgico para escoliose ?	
		A - Sim	14
		B - Não	0
		C - Não estou certo	0

A avaliação subjetiva quanto ao resultado final da correção cirúrgica está mostrada na Tabela 1.

## DISCUSSÃO

A escoliose na AEP é o principal fator a influenciar negativamente a função respiratória e, portanto, a sobrevida dos pacientes<sup>1,2</sup>. Quanto maior o comprometimento motor e mais precoce o início da doença, mais cedo será o início do desenvolvimento da deformidade da coluna espinhal, e mais grave

será a progressão da curva<sup>5,14</sup>. Vários estudos têm mostrado que o diagnóstico inicial da escoliose ocorre após o primeiro ano de vida, em média entre 5 e 9 anos de idade<sup>8,14-16</sup>. Aqueles pacientes com marcha preservada (AEP tipo III) tendem a desenvolver escoliose mais tardiamente<sup>16</sup>. Usualmente, a curva da deformidade na AEP é progressiva, em forma de "C", afetando a região toracolombar (80% dos casos), envolvendo mais de seis segmentos e, freqüentemente, produzindo obliquidade pélvica<sup>17,18</sup>.

Tabela 2. Dados gerais, seguimento pós-operatório e padrão da escoliose pré e pós-operatória em pacientes com AEP.

Nº	Idade sexo	Início	Segu	Escoliose					
				Nível	PrO	POi	Correção	POT	Perda/ganho
1	16a10m M	6m	1a5m	T7-L4	90°	20°	70° (77%)	25°	+5°
2	7a2m M	14m	8m	T12-L5	58°	10°	48° (82%)	10°	0
3	13a10m F	7a	5a4m	T11-L4	97°	22°	75° (77%)	24°	+2°
4	13a1m F	1a	11m	T6-L4	97°	48°	49° (50%)	48°	0
5	12a1m M	8m	1a10m	T7-L4	68°	22°	46° (67%)	20°	-2°
6	11a10m F	4a	1a4m	T6-L3	85°	30°	55° (64%)	28°	-2°
7	21a5m F	5a	6m	T4-T10 T10-L5	40° 60°	18° 22°	22° (55%) 55° (73%)	24° 22°	+6° 0
8	7a9m M	2a	2a2m	T5-L5	107°	42°	65° (60%)	35°	-7°
9	14 a6m F	1a2m	4a6m	T1-T7 T7-L4	50° 120°	46° 50°	4° (8%) 70° (58%)	35° 50°	-11° 0
10	9a11m F F	1a	2a1m	T1-T6 T7-L5	92° 40°	18° 12°	74° (80%) 28° (70%)	23° 15°	+5° +3°
11	10 a F	1a6m	2a3m	T7-L5	52°	13°	39° (75%)	13°	0
12	8a11m F	6m	4a5m	T6-L3	84°	12°	72° (85%)	18°	+6°
13	9a6m M	1a	2a6m	T2-T9 T9-L4	44° 135	25° 52°	19° (43%) 83° (61%)	24° 50°	-1° -2°
14	12 a7m F	1a6m	1a1m	T3-L2 L2-S1	112° 60°	41° 29°	71° (63%) 31° (51%)	41° 32°	0 +3°

a, anos; m, meses; segu, seguimento; PrO, pré-operatório; POi, pós-operatório imediato; POT, pós operatório tardio; Perda (+), aumento da escoliose com relação ao POi; Ganho (-), diminuição da escoliose com relação ao POi.

Curvas puramente torácicas ou curvas duplas também são observadas<sup>17,18</sup>. As curvas torácicas são usualmente direitas e a curva dupla apresenta o desvio torácico direito e o lombar esquerdo. A deformidade da coluna na AEP tende a permanecer mais flexível que nas escolioses idiopáticas, tornando-se fixa com a evolução da doença. A cifose é outra deformidade da coluna que tende a acompanhar a escoliose na AEP, muitas vezes antecedendo a escoliose.

Há controvérsia na literatura sobre as modalidades de tratamento da escoliose na AEP, bem como quanto às indicações e ao tempo apropriado para

iniciar o tratamento. A utilização do colete para a escoliose é controvertida. Aqueles autores que recomendam a sua utilização têm sugerido que seja utilizado nas fases mais precoces da doença, com o objetivo de retardar a progressão da curva e auxiliar no equilíbrio na posição sentada<sup>14,19</sup>. No entanto, outros autores têm mostrado que o colete não é método eficaz para retardar a progressão da curva<sup>20</sup>; além do mais, pode agravar a função respiratória devido ao efeito restritivo<sup>21</sup> e, ainda, causar deformidades da caixa torácica<sup>15,17</sup>. No nosso serviço, temos indicado colete do tipo bivalvado com

Tabela 3. Padrão da cifose pré e pós-operatória em pacientes com AEP.

Nº	Cifose					
	Nível	PrO	POi	Correção	POT	Perda/ganho
1	T2-L1	48°	36°	12°(25%)	36°	0
2	T1-L5	60°	35°	25°(41%)	35°	0
3	T4-L5	50°	22°	28°(56%)	22°	0
4	NI					
5	T5-L5	65°	47°	18° (27%)	40°	-7°
6	NI					
7	T2-T12	45°	30°	15° (33%)	30°	0
8	T2-L3	75°	50°	25° (33%)	60°	+10°
9	T7-L4	70°	45°	25° (35%)	40°	-5°
10	NI					
11	T2-L5	68°	42°	26° (38%)	35°	-7°
12	T1-L1	51°	40°	11° (21%)	35°	-5°
13	T2-T12	66°	45°	21° (31%)	45°	0
14	T2-T12	60°	28°	32° (53%)	40°	+12°

a, anos; m, meses; PrO, pré-operatório; POi, pós-operatório imediato; POT, pós operatório tardio. Perda (+), aumento da cifose com relação ao POi; Ganho (-), redução da cifose (retificação da curva) com relação ao POi.

Tabela 4. Padrão da obliquidade pélvica pré e pós-operatória em pacientes com AEP.

Nº	Obliquidade pélvica				
	PrO	POi	Correção	POT	Perda/ganho
1	42°	12°	30°(71%)	12°	0
2	17°	5°	12°(70%)	5°	0
3	30°	8°	22°(73%)	8°	0
4	26°	15°	11°(42%)	13°	-2°
5	22°	12°	10°(45%)	10°	-2°
6	17°	2°	15°(88%)	3°	+1°
7	14°	0°	14°(100%)	3°	+3°
8	30°	5°	25°(83%)	3°	-2°
9	28°	12°	16°(57%)	12°	0
10	38°	12°	26°(68%)	12°	0
11	18°	8°	10°(55%)	8°	0
12	17°	0°	17°(100%)	0°	0
13	40°	8°	32°(80%)	8°	0
14	18°	5°	13°(72%)	25°	+20°

a, anos; m, meses; PrO, pré-operatório; POi, pós-operatório imediato; POT, pós operatório tardio. Perda (+), aumento da obliquidade pélvica com relação ao POi; Ganho (-), diminuição da obliquidade pélvica com relação ao POi.

abertura abdominal naqueles casos com escoliose diagnosticada em idade precoce, para retardar o máximo possível a realização da artrodese. Outra abordagem fundamental, utilizada em todos os nossos pacientes, é a adequação postural e a utilização de cadeira de rodas adaptada.

A cirurgia está indicada em todos os casos, dependendo da idade, do grau da curva, e da capacidade vital pulmonar. Em geral, tem sido proposto operar após os 10 anos de idade; no entanto, alguns casos necessitam de cirurgia mais precoce para evitar efeito deletério maior sobre a função pulmonar<sup>14,22</sup>. Acreditamos que a estabilização precoce previne deformidades mais graves da parede torácica resultante da escoliose, a qual deveria ser realizada antes que o comprometimento respiratório aumente o risco da cirurgia. No nosso estudo, a cirurgia foi realizada numa idade média de 12 anos e 3 meses, porém o caso mais jovem foi de 7 anos e 2 meses. A maioria dos autores tem operado estes pacientes quando a curva encontra-se acima de 35°<sup>14,22,23</sup>. A curva escoliótica média pré-operatória no nosso estudo foi de 78,4°.

Em relação ao material de síntese utilizado para instrumentação da coluna, utilizamos, na nossa sé-

rie, 12 instrumentais de Luque-Galveston e 2 de Cotrel-Dubousset. Shapiro e Bresman<sup>22</sup>, utilizando o sistema de fixação de Harrington, relataram dificuldades técnicas devido à qualidade óssea, perda das curvas fisiológicas no plano sagital, causando equilíbrio pobre e dificuldade de posicionamento, além da necessidade do uso de órtese no pós-operatório. Aprin et al<sup>17</sup>, também utilizando hastes de Harrington, mostraram a dificuldade da evolução pós-operatória de seus pacientes e os possíveis danos à função motora que poderiam ser causados devido ao uso prolongado de órteses. Brown et al<sup>24</sup>, comparando os sistemas de Luque e Harrington, mostraram índice de perda de correção e complicações pós-operatórias muito maiores com o sistema de Harrington. Riddick e Winter<sup>15</sup>, utilizando o sistema de Harrington, obtiveram cerca de 40% de complicações, sendo a pseudoartrose a mais freqüente, além de insuficiência respiratória e alterações neurológicas. O uso do instrumental de Luque e, recentemente, do sistema de Cotrel Dubousset, têm permitido mobilização precoce, eliminando a necessidade do uso de gesso ou órteses no pós-operatório<sup>24</sup>.

Obtivemos correção da escoliose média de 50,4° (64,3%), enquanto, na maioria das séries publicadas, a correção varia de 31 a 60%<sup>5,9,14,15,17,18,24-27</sup>. Em 11 casos nas quais a cifose estava associada, tivemos correção média de 21,8° (36,4%). Outros autores tiveram correção de 44 a 58%<sup>5,9,18</sup>. A obliquidade pélvica estava presente em todos os pacientes e obtivemos correção de 70,9%. Na literatura, encontramos correções que variaram de 39 a 68%<sup>5,9,18,25</sup>. Vários fatores podem determinar as diferenças encontradas entre os diversos estudos: o número de casos, a gravidade da deformidade, as técnicas utilizadas.

Ao final do acompanhamento, observamos que, em alguns dos nossos casos, ocorreu melhora da escoliose, enquanto que outros tiveram perda da correção. Assim, a perda média de correção da escoliose, considerando os que melhoraram e os que pioraram, foi de 0,26°. Outros autores têm detectado perda da correção variando de 4° a 8°<sup>5,18,25</sup>. Tal diferença está diretamente relacionada ao tempo de seguimento, assim como à metodologia cirúrgica utilizada. A perda de correção da obliquidade pélvica foi de 1,28°; na literatura encontramos variações de perda de 1,3° a 5°<sup>18,25</sup>. Quanto à cifose, 5 pacientes não mostraram perda da correção obtida com a cirurgia, 2 evoluíram com perda da correção e 4 com retificação da curva. Não encontramos na literatura dados relacionados à evolução da cifose no pós-operatório tardio.

As complicações cirúrgicas no pós-operatório imediato mais freqüentemente citadas na literatura são insuficiência respiratória, atelectasias e pneumonias<sup>6,17</sup>. Óbito tem sido relatado mais raramente<sup>14,28</sup>. Outras complicações precoces descritas incluem íleo paralítico e disfunção de bexiga<sup>6</sup>. No nosso estudo não tivemos complicações respiratórias ou relacionadas com o instrumental utilizado. No entanto, tivemos um caso com fístula liquórica e infecção local. Tardiamente, as complicações usualmente relatadas incluem pseudoartrose e perda da correção da curva<sup>15,18,23</sup>, sendo possível a reintervenção cirúrgica, com artrodese via anterior e revisão da artrodese via posterior. Outras complicações descritas incluem protrusão ou quebra da haste, fraqueza muscular cervical, dor no quadril e limitação para sentar<sup>6,17</sup>. Em dois dos nossos casos, ocorreram ruptura do arco de T1 e soltura da amarria de T1 levando à cifotização da coluna acima do nível da artrodese, não sendo necessária reintervenção cirúrgica por ter ocorrido estabilização dentro dos valores normais para as curvas.

Neste estudo aplicamos o questionário utilizado por Bridwell et al<sup>9</sup>, previamente validado estatisticamente, sobre a avaliação dos familiares e do próprio paciente quanto aos resultados cirúrgicos. Foram feitas algumas modificações com o objetivo de torná-lo mais sucinto. Tal como demonstrado em outros estudos, a correção da escoliose teve grande efeito quanto aos aspectos estéticos, posturais, equilíbrio para sentar e cuidados de higiene, conferindo melhora na qualidade de vida tanto da criança quanto dos familiares<sup>9</sup>. Tal fato pode ser comprovado pela ótima aceitação dos familiares para realização uma nova cirurgia em caso de necessidade. Embora tenha havido referência a melhora da função dos membros superiores em alguns dos nossos pacientes, devido ao grave comprometimento motor pré-operatório e ao fato da doença ter um curso lentamente progressivo, fica difícil avaliar o real efeito da cirurgia sobre a função dos membros superiores. No entanto, outros autores têm mostrado mais claramente tal benefício<sup>9</sup>. Embora não tenhamos realizado avaliação dos efeitos da correção cirúrgica sobre a função respiratória, através de prova de função ventilatória, a redução das intercorrências respiratórias tais como infecções, sugere efeito benéfico da cirurgia também sobre o sistema pulmonar.

Em suma, nosso estudo mostrou que a cirurgia para correção de escoliose na AEP tem impacto satisfatório quanto à estética, qualidade de vida e função respiratória, com mínima perda da correção

obtida com o passar do tempo e com poucas complicações, sendo, portanto, tratamento eficaz nos casos de escoliose na AEP.

## REFERÊNCIAS

- Dubowitz V. Disorders of the lower motor neurone: the spinal muscular atrophies. In Dubowitz V (ed). Muscle disorders in childhood. 2.Ed. London: Saunders, 1995:325-369.
- Iannaccone ST, Browne RH, Samaha FJ, Buncher CR. Prospective study of spinal muscular atrophy before age 6 years. DCN/SMA Group. *Pediatr Neurol* 1993;9:187-193.
- Munsat TL. Workshop report: international SMA collaboration. *Neuromusc Disord* 1991;1:81.
- Forrest S, Biros I. Spinal muscular atrophy: untangling the knot? *J Med Genet* 1999;36:1-8.
- Merlini L, Granata C, Bonfigliolo S, Marini ML, Cervellati S, Savini R. Scoliosis in spinal muscular atrophy: natural history and management. *Dev Med Child Neurol* 1989;3:501-508.
- Bentley G, Haddad F, Bull TM, Seingry D. The treatment of scoliosis in muscular dystrophy using modified Luque and Harrington-Luque instrumentation. *J Bone Joint Surg (Br)* 2001;83:22-28.
- Bowen JR, Forlin E. Spinal muscular atrophy. In Weinstein SL (ed). *The pediatric spine: principles and practice*. New York: Raven Press, 1994:1025-1040.
- Granata C, Merlini L, Magni E, Marini ML, Stagni SB. Spinal muscular atrophy natural history and orthopaedic treatment of scoliosis. *Spine* 1989;7:760-762.
- Bridwell KH, Baldus C, Iffrig TM, Lenke LG, Blanke K. Process measures and patient/parent evaluation of surgical management of spinal deformities in patients with progressive flaccid neuromuscular scoliosis (Duchenne's muscular dystrophy and spinal muscular atrophy). *Spine* 1999;24:1300-1309.
- Zanoteli E, Beteta JT, Fireman MAT, Oliveira ASB, Gabbai AA, Perez ABA. Clinical aspects of type II and III spinal muscular atrophy (SMA) patients with deletion on SMN1 gene. *Neuromusc Dis* 2001;11:647.
- Allen BL, Ferguson RL. The Galveston technique for L-rod instrumentation of the scoliotic spine. *Spine* 1982;7:276-284.
- Dubousset J L. Instrumentation Cotrel-Dubousset for scoliosis deformities. *Clin Orthop* 1991;264:103-110.
- Cobb J. Outline for the study of scoliosis. *Instr Course Lect* 1948;5:261.
- Evans GA, Drennan JC, Russman BS. Functional classification and orthopaedic management of spinal muscular atrophy. *J Bone Joint Surg (Br)* 1981;63:516-522.
- Riddick MF, Winter RB, Lutter LD. Spinal deformities in patients with spinal muscle atrophy: a review of 36 patients. *Spine* 1982;7:476-483.
- Russman BR, Melchreit R, Drennan JC. Spinal muscular atrophy: natural course of disease. *Muscle Nerve* 1983;6:179-181.
- Aprin H, Bowen H, Mac Ewen GD, Hall JE. Spine fusion in patients with spinal muscular atrophy. *J Bone Joint Surg (Am)* 1982;64:1179-1187.
- Daher YH, Lonstein JE, Winter RB, Bradford DS. Spinal surgery in spinal muscular atrophy. *J Ped Orthop* 1985;5:391-395.
- Benady SG. Spinal muscular atrophy in childhood; review of 50 cases. *Dev Med Child Neurol* 1978;20:746-757.
- Furumasu J, Swank SM, Brown JC, Gilgoff I, Warath S, Zeller J. Functional activities in spinal muscular atrophy patients after spinal fusion. *Spine* 1989;14:771-775.
- Tangsrud SE, Carlsen KCL, Lund-Petersen I, Carlsen K-H. Lung function measurements in young children with spinal muscle atrophy; a cross sectional survey on the effect of position and bracing. *Arch Dis Child* 2001;84:521-524.
- Shapiro F, Bresnan MJ. Orthopaedic management of childhood neuromuscular disease. Part I: Spinal muscular atrophy. *J Bone Joint Surg (Am)* 1982;64:785-789.
- Phillips DP, Roye DP, Farcy JPC, Leet A, Shelton YA. Surgical treatment of scoliosis in a spinal muscular atrophy population. *Spine* 1990;15:942-945.
- Brown JC, Zeller JL, Swank SM, Furumasu J, Warath SL. Surgical and functional results of spine fusion in spinal muscular atrophy. *Spine* 1989;14:763-777.
- Miladi LT, Ghanem IB, Draoui MM, Zeller RD, Dubousset JF. Iliosacral screw fixation for pelvic obliquity in neuromuscular scoliosis - A long-term follow-up study. *Spine* 1997;22:1722-1729.
- Schwentker EP, Gibson DA. The orthopaedic aspects of spinal muscular atrophy. *J Bone Joint Surg (Am)* 1976;58:32-38.
- McCarthy RE, Peek RD, Morrissy RT, Hough AJ Jr. Allograft bone in spinal fusion for paralytic scoliosis. *J Bone Joint Surg* 1986;68:370-375.
- Hensinger RN, MacEwen GD. Spinal deformity associated with heritable neurological conditions: spinal muscular atrophy, Friedreich's ataxia, familial dysautonomia and Charcot-Marie-Tooth disease. *J Bone Joint Surg (Am)* 1976;58:13-26.