

SINDROME DE INSUFICIENCIA TORACICA DEBIDO A ESCOLIOSIS CONGENITA Y FUSIONES COSTALES TRATADO MEDIANTE TORACOPLASTIA DE EXPANSION, COMBINADA CON SISTEMA DE DISTRACCION SUCESIVA

Dres. E. Galaretto, A. Francheri, M. Noel, R. Remondino, E. Bersusky

RESUMEN

Introducción. Las escoliosis congénitas asociadas a fusiones costales pueden causar disminución de crecimiento en el tórax y un efecto adverso sobre el desarrollo y función pulmonar. Esta condición se conoce como Síndrome de Insuficiencia Torácica (SIT). **Objetivo.** Reportar nuestra experiencia en tratamiento de pacientes con síndrome de insuficiencia torácica debido a escoliosis congénita y fusiones costales, tratados con toracoplastia de expansión combinada con distracciones sucesivas (V.E.P.T.R. - Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib). **Material y Método.** Evaluación retrospectiva clínica y radiográfica de 9 pacientes. **Resultados.** Se evaluaron 9 pacientes. Seguimiento promedio 2.1 años. Edad promedio de primera intervención 2.5 años. Valor angular pre-operatorio promedio 71.3 grados y descompensación del tronco 3.4 cm. El promedio de corrección de la escoliosis durante el último control fue de 37.4%, para la descompensación del tronco de 51.7% y la relación de longitud, entre los hemitórax, mejoró 24.6%. Se registraron 2.7 complicaciones por paciente. **Conclusión.** La toracoplastia de expansión, combinada con distracciones sucesivas es una buena alternativa para tratar el síndrome insuficiencia torácica debido a escoliosis congénita y fusiones costales. Las complicaciones son frecuentes y condicionan el tratamiento. El VEPTR requiere modificaciones de diseño.

Palabras Clave: escoliosis congénita, fusiones costales, síndrome de insuficiencia torácica, toracoplastia de expansión, distracciones sucesivas.

Medicina Infantil 2013; XX: 103 - 111.

ABSTRACT

Introduction: Congenital scoliosis associated with fused ribs may result in delayed growth of the thorax adversely affecting lung development and function. This condition is known as thoracic insufficiency syndrome (TIS). **Objective:** To report our experience in the management of patients with thoracic insufficiency syndrome due to congenital scoliosis and fused ribs treated with expansion thoracoplasty combined with growing rods (V.E.P.T.R. - Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib). **Material and Methods:** A retrospective clinical and radiographical assessment of nine patients. **Results.** Nine patients were evaluated. Mean follow-up was 2.1 years. Mean age at first intervention was 2.5 years. Mean pre-operative angle value was 71.3 degrees and trunk decompensation was 3.4 cm. Mean scoliosis correction at last control was 37.4%, trunk decompensation correction was 51.7%, and ratio of heights between the two hemithoraces improved 24.6%. A mean of 2.7 complications were registered per patient. **Conclusions:** Expansion thoracoplasty combined with growing rods is a good alternative for the treatment of thoracic insufficiency syndrome due to congenital scoliosis and fused ribs. Complications are frequent and determine the treatment. Modifications in the design of the VEPTR are necessary.

Key words: Congenital scoliosis, fused ribs, thoracic insufficiency syndrome, expansion thoracoplasty, growing rods.

Medicina Infantil 2013; XX: 103 - 111.

Servicio de Patología Espinal.
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.
Correspondencia: Dr. Eduardo Galaretto
eduardo@galaretto.com.ar
Combate de los Pozos 1881 - C.A.B.A. Tel.: 011-1554825579

INTRODUCCION

Las escoliosis congénitas torácicas asociadas a fusiones costales pueden causar disminución de crecimiento en el tórax y tener un efecto adverso sobre el desarrollo y la función pulmonar. Esta con-

dición se conoce como síndrome de insuficiencia torácica, el cual es definido como la incapacidad del tórax de soportar una respiración normal y/o permitir el crecimiento pulmonar¹.

Los defectos espinales, combinados con fusiones costales, causan un acortamiento longitudinal del tórax y en el plano coronal, una deformidad que remeda a una contractura lateral en flexión. Esta condición genera una disminución global en el tamaño del tórax, siendo el hemi-tórax correspondiente a la concavidad de la deformidad el más afectado.

Tradicionalmente los tratamientos para esta patología consistían en fusiones extensas y a temprana edad, sobre el lado convexo y/o resección del block costal en algunos casos. El tratamiento estaba dirigido a obtener una columna alineada la cual secundariamente contribuiría a mejorar la situación del tórax.

La artrodesis, a temprana edad, con o sin instrumentación, inevitablemente produce inhibición del crecimiento vertebral y también del tórax.

El concepto de la toracoplastia de expansión consiste en equilibrar el tamaño del hemi-tórax de

la concavidad con el de la convexidad y corregir la escoliosis, sin causar inhibición del crecimiento y permitir mayor desarrollo del parénquima pulmonar². (Figura1).

Durante la cirugía, se crea una cuña de apertura en los defectos costales, se introduce un sistema para realizar distracciones sucesivas (método que consiste en realizar alargamientos de la prótesis implantada en forma periódica, según el comportamiento de la deformidad) y aumentar progresivamente el tamaño del tórax. La deformidad espinal es corregida por aplicación de fuerzas en distracción sobre la concavidad de la escoliosis³. (Figura 2).

El implante VEPTR (Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib) fue aprobado por primera vez para ser utilizados para tratamiento del síndrome de insuficiencia torácica, síndromes torácicos restrictivos causados por alteraciones de la pared torácica, síndromes con hipoplasia de tórax como el síndrome de Jeune, Jarcho-Levin o Ellis Van Creveld y escoliosis progresivas congénitas o neuropáticas sin anomalías costales.

El concepto de síndrome de insuficiencia torá-

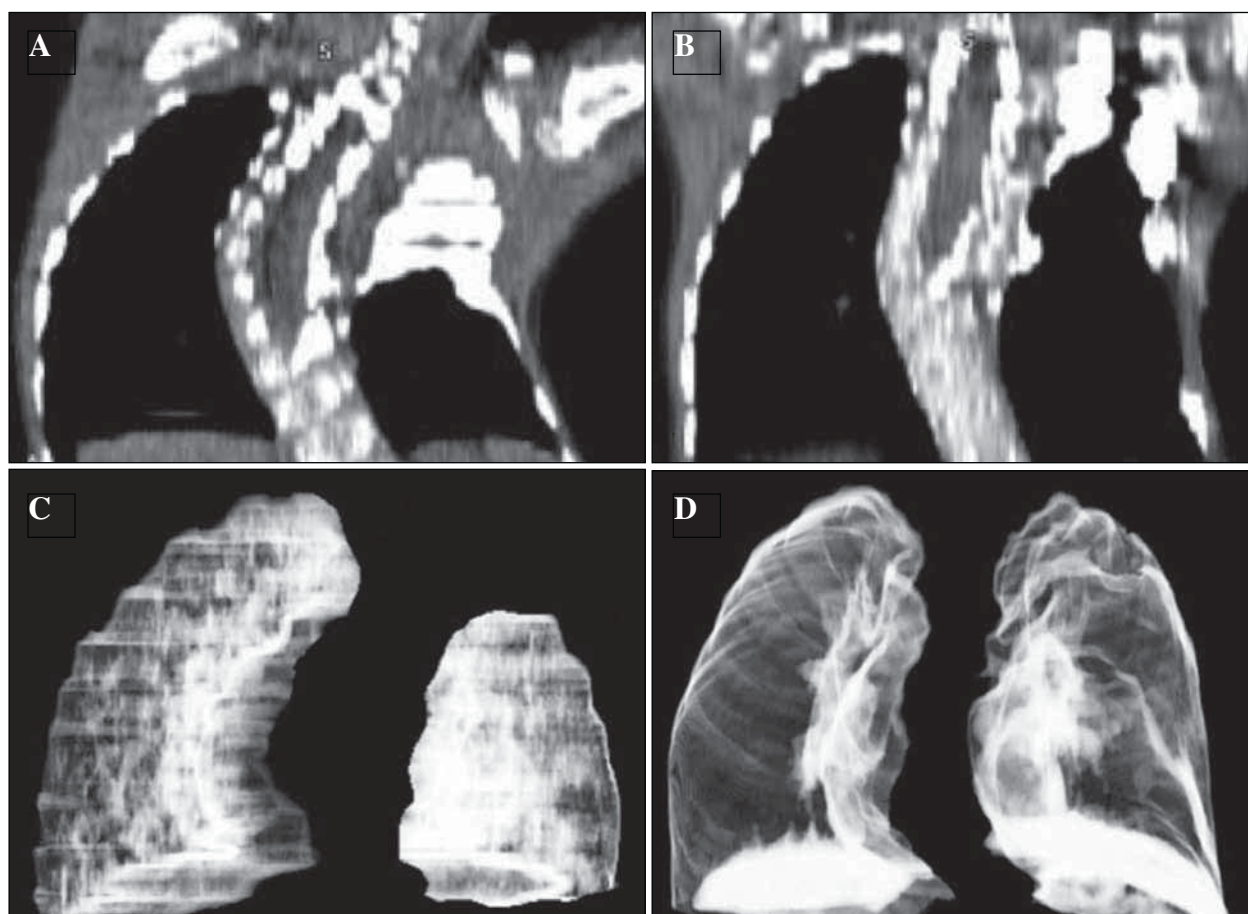


Figura 1: A y B – Secuencia tomográfica con cortes frontales donde se observa el crecimiento del tórax y parénquima pulmonar antes y después del tratamiento. También se observa la significativa corrección de la escoliosis. **C y D** – Secuencia tomográfica con reconstrucción volumétrica donde se observa el aumento de tamaño del parénquima pulmonar después del tratamiento.

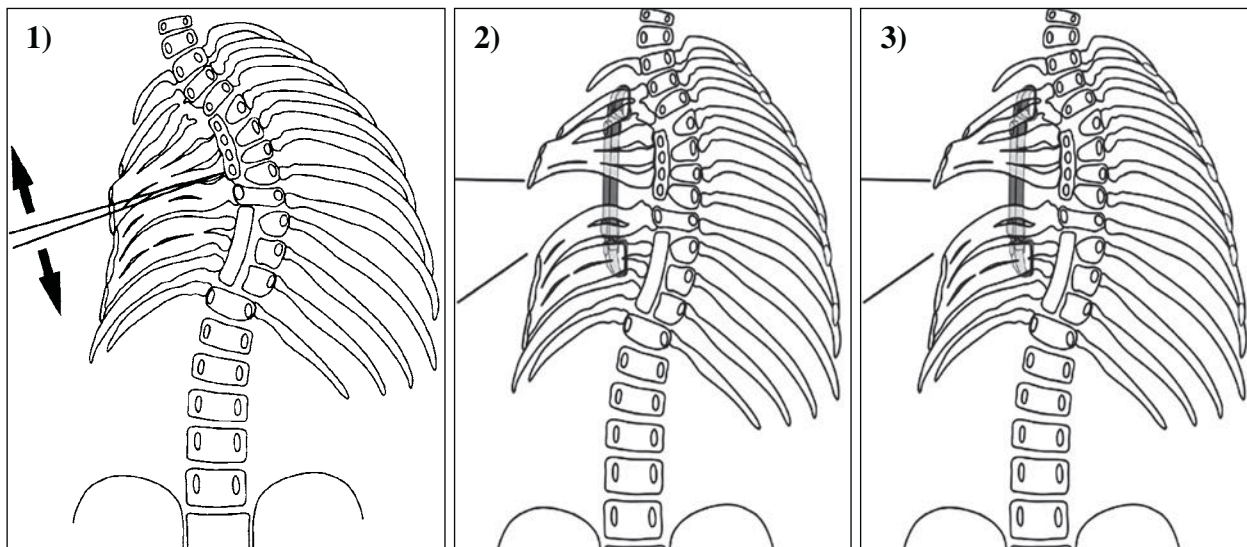


Figura 2: Esquema de la técnica quirúrgica. **1)** Identificación del lugar ideal para realizar la osteotomía de expansión. **2)** Realización de la osteotomía de expansión y apertura de la cuña (toracoplastía). **3)** Colocación de un sistema para realizar distracciones sucesivas (VEPTR).

cica y la técnica quirúrgica mencionada comenzó a desarrollarse a fines de la década del 80, las primeras publicaciones internacionales fueron realizadas en el año 2003.

Actualmente no existen publicaciones en nuestro país sobre esta técnica.

OBJETIVO

Reportar nuestra experiencia en tratamiento de pacientes con síndrome de insuficiencia torácica debido a escoliosis congénita y fusiones costales, tratados con toracoplastía de expansión, combinada con sistema para realizar distracciones sucesivas.

MATERIAL Y METODO

Evaluación retrospectiva clínica y radiográfica de 9 pacientes con diagnóstico de síndrome de insuficiencia torácica, debido a escoliosis congénita y fusiones costales, tratados mediante toracoplastía de expansión. La técnica utilizada fue la descrita por lo doctores Robert M. Campbell M.D. y Melvin D. Smith M.D⁴, la cual se combina con un sistema para realizar distracciones sucesivas (VEPTR).

Las características comunes de este grupo de pacientes fueron: escoliosis congénita por defectos mixtos y extensos, rápidamente progresiva, tórax pequeño, rígido, distorsionado que genera un patrón respiratorio restrictivo y una mecánica respiratoria alterada por las fusiones, malformaciones o ausencias costales.

Se utilizó el mismo implante para todos los pacientes (VEPTR). Son tres las variantes de dispositivos disponibles, los cuales son utilizados según el tipo de defecto y edad del paciente, costilla-columna, costilla-costilla, y costilla-pelvis. (Figura 3)

Las variables analizadas fueron: edad, sexo, tipo

de deformidad espinal, patologías asociadas, valor angular de la escoliosis medidas según el método de Cobb, descompensación del tronco estimada con la línea de la plomada desde C7, tipo de dispositivo utilizado, la relación del tamaño entre los 2 hemi-tórax (medida entre la primera y la última costilla, Figura 4), días de internación, y complicaciones.

Los pacientes fueron tratados por el mismo cirujano y equipo quirúrgico entre los años 2005 y 2008 en el Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

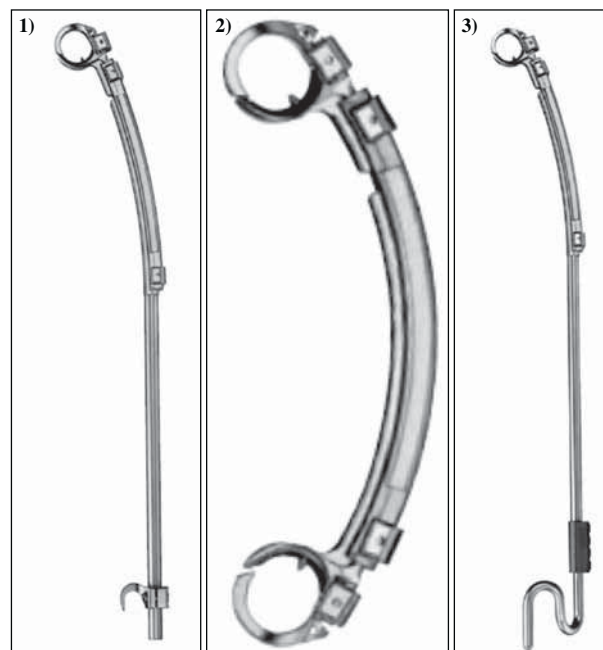


Figura 3: Imágenes del implante utilizado (VEPTR) con sus tres variantes. **1)** Costilla - Columna. **2)** Costilla - Costilla. **3)** Costilla - Pelvis.

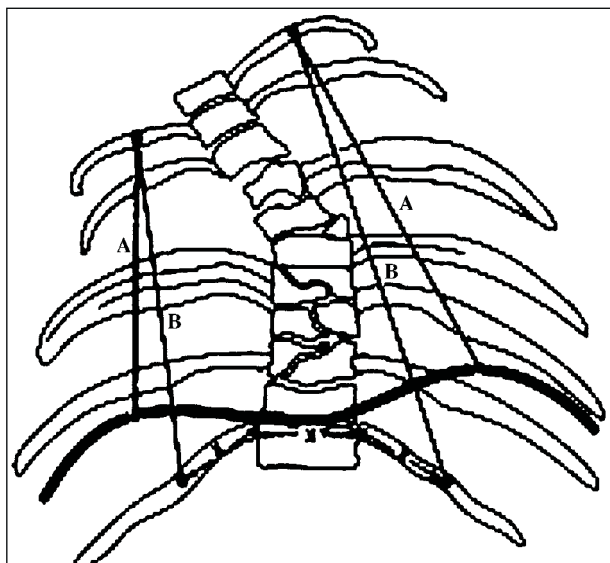


Figura 4: Método de medición de la relación entre los hemitórax. Se mide desde la mitad de la primera a la mitad de la última. Puede medirse hasta la mitad de la cúpula diafragmática en caso de no poder identificar correctamente la última costilla.

RESULTADOS

Se evaluaron 9 pacientes, 4 femeninos 5 masculinos.

El seguimiento promedio fue de 2,1 años (2.2 años – 1.4 años).

Los 9 pacientes presentaban malformaciones vertebrales mixtas extensas asociadas a fusiones costales.

Dos pacientes presentaban patología renal asociadas (monorrenos) y 1 paciente patología cardíaca (comunicación interauricular).

La RNM de columna completa fue normal en todos los casos.

Un paciente tenía cirugía previa, artrodesis posterior simple L4-L5 a los 1.2 años de edad (Tabla 1).

La edad promedio de la primera intervención fue 2.5 años (1.0 años - 4.1 años) y el peso promedio de 11.03 kg (8.7kg – 14.6kg).

El valor angular de la escoliosis pre-operatorio promedio fue de 71.3 grados (60grados – 97grados).

Los pacientes presentaron una descompensación del tronco promedio de 3.4 cm (1cm - 6 cm) tomada con línea de la plomada desde C7.

Se utilizaron 7 dispositivos costilla-costilla y 4 dispositivos costilla-columna en el primer procedimiento quirúrgico de los pacientes (Tabla 2).

EL promedio de días de internación para la primera cirugía, fue de 7.6 días (3días-25días). Seis pacientes cursaron el post-operatorio inmediato en Unidad de Cuidados Intensivos, con un promedio de 2.6 días de internación (1 día-14 días) (Tabla 2). Sólo los 2 primeros pacientes de la serie salieron intubados de quirófano.

Ninguno de los pacientes recibió inmovilización externa luego de la cirugía.

El promedio de corrección luego de la primera cirugía fue de 15.6 grados (mejora de 21.9%).

La descompensación del tronco post-operatorio fue en promedio de 2.1cm, una corrección del 38.9%. (Tabla 3)

Se realizaron 19 distracciones, promedio de 2.1 por paciente (0 - 6 distracciones).

El tiempo promedio entre las distracciones fue de 7.1 meses (5 meses-8.5 meses).

Todos los pacientes requirieron re-osteotomías de las fusiones costales (toracoplastía de expansión) durante las distracciones sucesivas.

TABLA 1: DIAGNOSTICO Y ANTECEDENTES DE LOS PACIENTES.

Paciente	Sexo	Diagnóstico	Patologías asociadas	Cirugías previas
1	M	Escoliosis congénita + Fusiones costales	No	APS L4-L5
2	F	Asociación vacter	Comunicación interauricular	No
3	M	Escoliosis congénita + Fusiones costales	No	No
4	F	Escoliosis congénita + Fusiones costales	No	No
5	F	Escoliosis congénita + Fusiones costales	No	No
6	M	Escoliosis congénita + Fusiones costales	Monorrena	No
7	F	Escoliosis congénita + Fusiones costales	Monorrena	No
8	M	Escoliosis congénita + Fusiones costales	No	No
9	M	Escoliosis congénita + Fusiones costales	No	No

TABLA 2: DATOS CORRESPONDIENTES AL PRIMER PROCEDIMIENTO QUIRURGICO.

Paciente	Edad en años	Peso en Kg	Días internación	Días de internación en UCI	Tipo de VEPTR colocado
1	1.2	9.7	13		costilla-columna
2	4.0	10.2	6		costilla-costilla
3	1.0	9.4	7	5	costilla-costilla
4	3.6	14.6	25	14	costilla-costilla + costilla-columna
5	4.1	14.3	5		costilla-costilla
6	2.8	12.1	3	1	costilla-costilla
7	2.4	11.5	3	2	costilla-costilla + costilla-columna
8	1.6	8.7	3	1	costilla-costilla
9	1.8	8.8	4	1	costilla-costilla + costilla-columna
Promedio	2.5	11.03	7.66	2.66	

A dos pacientes se les agregó un dispositivo costilla-columna al costilla-costilla implantada en la primera cirugía.

El promedio de días de internación post-quirúrgico para las cirugías de distracciones, fue de 1.7 días (1 día – 4 días). (Tabla 4)

El promedio de corrección de la escoliosis durante el último control fue de 37.4% con respecto al valor angular inicial.

El promedio de corrección de la descompensación del tronco durante el último control fue de

51.7%, también comparado con los valores iniciales. (Tabla 3).

La relación de longitud, entre los hemi-tórax, medida entre la primera y la última costilla, fue de 0,65 en el pre-operatorio y mejoró a 0,81 en el último control, lo que significa una corrección del 24.6%. (Figura 4) (Tabla 5).

Complicaciones: 1 atelectasia masiva unilateral, 1 lesión parcial del plexo braquial (recuperación completa a los 8 meses), 1 suelta de ganchos supra laminares en el extremo distal (se cambiaron por

TABLA 3: DATOS CORRESPONDIENTES A LOS VALORES ANGULARES Y DESCOMPENSACION DEL TRONCO PRE OPERATORIOS Y POSTOPERATORIO DE LA PRIMER CIRUGIA.

Paciente	Valor Angular Preoperatorio	Valor angular postoperatorio primer cirugía	Valor angular último control	Descompensación del tronco preoperatorio en cm.	Descompensación del tronco postoperatorio primer cirugía en cm.	Descompensación del tronco último control en cm.
1	65	50	40	4.5	3.0	2.0
2	97	75	75	3.0	1.5	1.5
3	64	56	40	4.0	2.0	2.0
4	80	70	70	6.0	4.0	3.5
5	60	55	40	1.0	1.0	1.0
6	68	50	32	1.5	1.0	1.0
7	65	48	32	4.0	3.0	1.0
8	75	45	35	3.0	2.0	1.0
9	68	52	38	4.0	2.0	2.0
Promedio	71.33	55.66	44.6	3.44	2.1	1.66

TABLA 4: NUMERO DE PROCEDIMIENTOS, DIAS DE INTERNACION Y COMPLICACIONES.

Paciente	Número de Distracciones	Edad distracciones	Días internación para distracciones	Complicaciones
1	2	6 / 6.7	2 / 1	Suelta de ganchos supralaminares 2 fusiones
2				
3	6	1.7/2.1/2.7/3.2/3.9	1/1/2/1/2/2	Fractura costilla - 6 fusiones
4	2	4.11/5.6	3/2	Atelectasia + Parálisis plexo braquial + 2 fusiones
5				No
6	2	3.6/4.1	2/2	Fractura costilla - 2 fusiones
7	3	3.4/3.11/4.2	4/2/2	Fractura costilla - 3 fusiones
8	2	2.1/2.8	1/1	Fractura costilla - 2 fusiones
9	2	2.2/2.8	2/1	2 Fusiones
Promedio	2.1		1.7	

2 tornillos pediculares), 4 fracturas en tallo verde de costilla. Se realizaron re-osteotomías en las 19 oportunidades en las que se distrajerón los implantes. El número de complicaciones fue 25, o sea 2.7 complicaciones por paciente (Tabla 5).

DISCUSIÓN

El síndrome de insuficiencia torácica tiene dos características principales¹.

La primera, la incapacidad del tórax para soportar una respiración normal. Cuando hay una respiración normal, se respira sin esfuerzos, se tolera el ejercicio sin dificultades y la saturación arterial de oxígeno es la adecuada. Cuando un tórax con defectos costales y escoliosis congénita no pueden soportar una respiración normal, los pacientes pueden compensar esta dificultad mediante respiraciones accesorias, aumentando la incursión del diafragma o incluso disminuyendo la actividad física. Estos mecanismos pueden hacer parecer a los niños como clínicamente normales. La progresión de la deformidad, hace que el síndrome de insuficiencia torácica se agrave, los mecanismos compensadores ya no sean suficientes y los pacientes se tornen sintomáticos⁵.

La segunda característica es la incapacidad del tórax para permitir el crecimiento normal de los pulmones. En los pacientes con extensos defectos congénitos de la columna, generalmente, se produce un acortamiento general del tórax y los defectos costales alteran el diámetro del mismo. Ambas condiciones producen una disminución generalizada y progresiva en el volumen del tórax y generan una incapacidad ventilatoria restrictiva, que empeora con el crecimiento de los pacientes.

El resultado de los tratamientos tradicionales (hemi-epifisiodesis o resecciones de block costal)

TABLA 5: RELACION DE TAMAÑO ENTRE LOS HEMITÓRAX, PREOPERATORIO Y DURANTE EL ÚLTIMO CONTROL POSTOPERATORIO.

Paciente	Relación tórax der-izq preoperatorio	Relación tórax der-izq último control postoperatorio
1	0.77	0.87
2	0.71	0.71
3	0.86	0.91
4	0.35	0.61
5	0.81	0.86
6	0.81	0.96
7	0.51	0.78
8	0.48	0.79
9	0.62	0.81
Promedio	0.65	0.81

suelen ser: una columna derecha con un tórax acortado, o una columna torcida también con un tórax corto, dependiendo de la deformidad presente al momento del tratamiento, las características estructurales de los defectos y la edad del paciente. O sea, que siempre se genera un tórax corto, en muchas ocasiones insuficiente para sostener una respiración normal o insuficiente, para permitir el normal crecimiento de los pulmones, a pesar de que en muchos casos, se obtiene una columna alineada.

Es necesario mencionar que las técnicas de

distracciones sucesivas no solían ser indicadas en pacientes con defectos congénitos como los tratados en el presente trabajo.

Uno de los principales cambios de concepto, es que años atrás, se sostenía que no era posible aumentar la longitud en los defectos de segmentación^{6,7,8,9}, por lo tanto se intentaba alinear la columna suprimiendo el crecimiento del lado convexo de la deformidad. Actualmente mediante la toracoplastia de expansión, se logra aumentar la longitud general del tórax y también, alinear progresivamente la columna vertebral.

Campbell y col.² publicaron que luego de realizar toracoplastia de expansión asociada a VEPTR en un grupo de pacientes de 3.3 años de edad promedio y 4.5 años de seguimiento, se consiguió aumentar la longitud del tórax en promedio 8 mm por año, o sea 2 mm más que el promedio de lo esperado para la misma edad en una población sin patología.

En nuestra serie de pacientes, la relación de longitud entre los hemi-tórax mejoró de 0.65 a 0.81, o sea una corrección de un 24.6%.

Emans y Col.¹⁰ reportaron que fusiones torácicas extensas, más de 4 niveles, antes de los cinco años de edad, reducirían en promedio 48% (5%-66%) la capacidad vital, concluyendo que las fusiones espinales en pacientes muy jóvenes están

asociadas a una significativa reducción del volumen pulmonar.

El implante utilizado en nuestra serie fue en todos los casos VEPTR, implante creado por los doctores R. Campbell M.D. y M. Smith M.D., único implante desarrollado específicamente para tratar este tipo de patología. Las ventajas del mismo son que es un implante simple y de fácil colocación. Las desventajas, que es muy voluminoso, de un perfil no adecuado para niños pequeños y además para su elongación es necesario realizar una intervención quirúrgica. Definitivamente necesita mejoras de diseño.

La mejoría de la capacidad vital sería mayor cuando se comenzara con el tratamiento a edad más temprana, por lo tanto el tamaño de la prótesis no es un detalle menor.

El 85% de los alvéolos se forman después del nacimiento y en forma exponencial durante los primeros 8 años de vida. Si bien la edad final de la multiplicación alveolar es controversial, a los 8 años estarían presentes la totalidad de los alvéolos y a partir de esa edad, sólo se produciría hiperplasia de los alvéolos presentes para acompañar el aumento del tamaño del tórax (Figura 5). Por lo tanto, es importante mantener un volumen torácico adecuado durante los primeros años de vida para no limitar la multiplicación alveolar.

La hiperplasia no es tan efectiva como el aumento de la cantidad de alvéolos para mejorar la capacidad vital.

El número de complicaciones fue alto, 2.7 complicaciones por paciente, significativamente más alto a los resultados reportados para los sistemas de distracciones sucesivas utilizados para tratamiento de escoliosis de comienzo temprano por los doctores Tello y Col.¹¹, Klemme WR y col.¹² y Akbarnia y Col.¹³.

El número de complicaciones se eleva de forma importante por las fusiones de las osteotomías que estuvieron presentes en todos los casos y en algunos, más de una vez. Sin lugar a dudas es uno de los puntos a revisar en la técnica. Algunas de las posibles soluciones podrían ser,

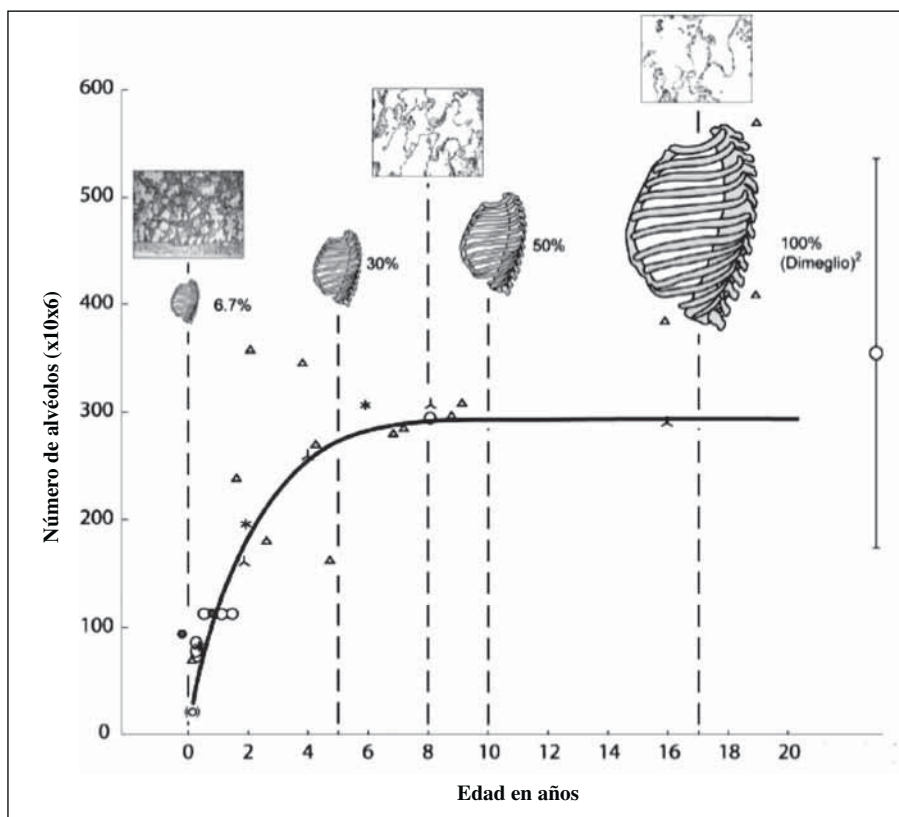


Figura 5: Gráfico que muestra la relación entre el número de alvéolos y la edad. Se observa que a los 8 años aproximadamente, se alcanza el número final de alvéolos. Luego sigue una etapa de hiperplasia alveolar, sin aumentar el número total de alvéolos.

disminuir el tiempo entre las distracciones, utilizar un sistema de distracción continuo, incluso sin necesidad de intervenciones quirúrgicas o interponer sustancias que inhiban la osteogénesis.

Si se extraen del análisis de las complicaciones a las fusiones costales, el porcentaje de complicaciones sería del 77%, todavía un número alto de problemas relacionados a este tipo de cirugías.

En nuestra serie al final del seguimiento se constató mejoría en todos los casos, del valor angular de la escoliosis (37.4%) y de la descompensación del tronco (51.7%). (Figura 6 y 7)

A estos resultados los consideramos como muy alentadores, ya que por la característica de la patología haber revertido en poco tiempo la rápida progresión de la deformidad y mejorar la relación de la longitud entre los hemitórax, sin producir inhibición del crecimiento, hace suponer que también estamos mejorando el síndrome de insuficiencia torácica.

Algunas de las limitaciones del presente trabajo son: la baja frecuencia de la enfermedad que dificulta reportar una serie grande de pacientes, el

corto seguimiento de la serie para una patología que debe seguirse hasta terminado el crecimiento para evaluar el resultado final del tratamiento y la imposibilidad de constatar la mejoría de la función respiratoria por métodos habituales por la baja edad de los pacientes.

CONCLUSION

La toracoplastía de expansión, combinada con un sistema para realizar distracciones sucesivas, es una buena alternativa para tratar el síndrome insuficiencia torácica debido a escoliosis congénita y fusiones costales.

Se obtuvieron correcciones de la escoliosis, la descompensación del tronco y mejoramiento en la relación de longitud entre los hemitórax en todos los pacientes.

El implante VEPTR requiere modificaciones de diseño.

Las complicaciones son frecuentes y condicionan el tratamiento.

La complicación más frecuente fue la fusión de las osteotomías.

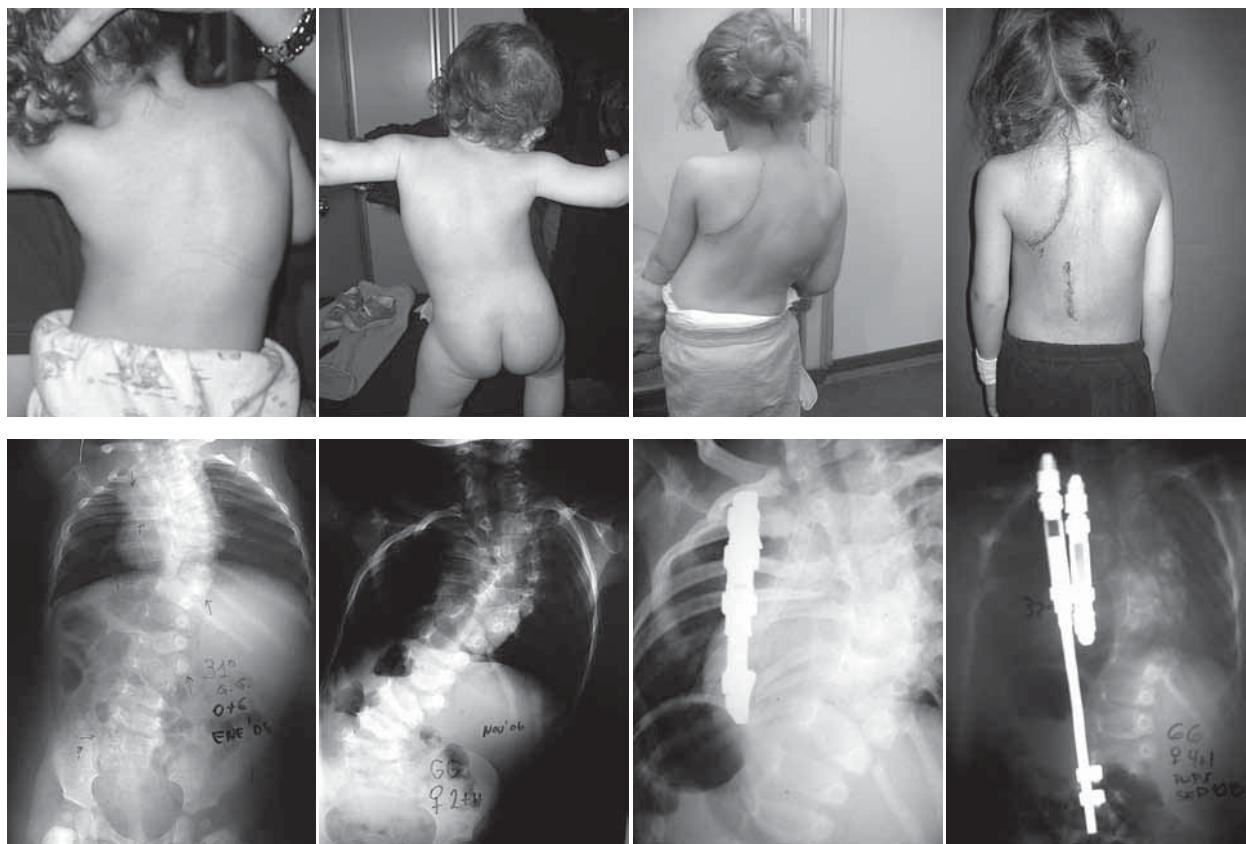


Figura 6: Caso 1. Paciente con diagnóstico de escoliosis congénita y fusiones costales. Síndrome de insuficiencia torácica. Severa deformidad desde temprana edad, tratada con toracoplastía de expansión y sistema de distracciones sucesivas (VEPTR). Paciente en tratamiento por 7 años.

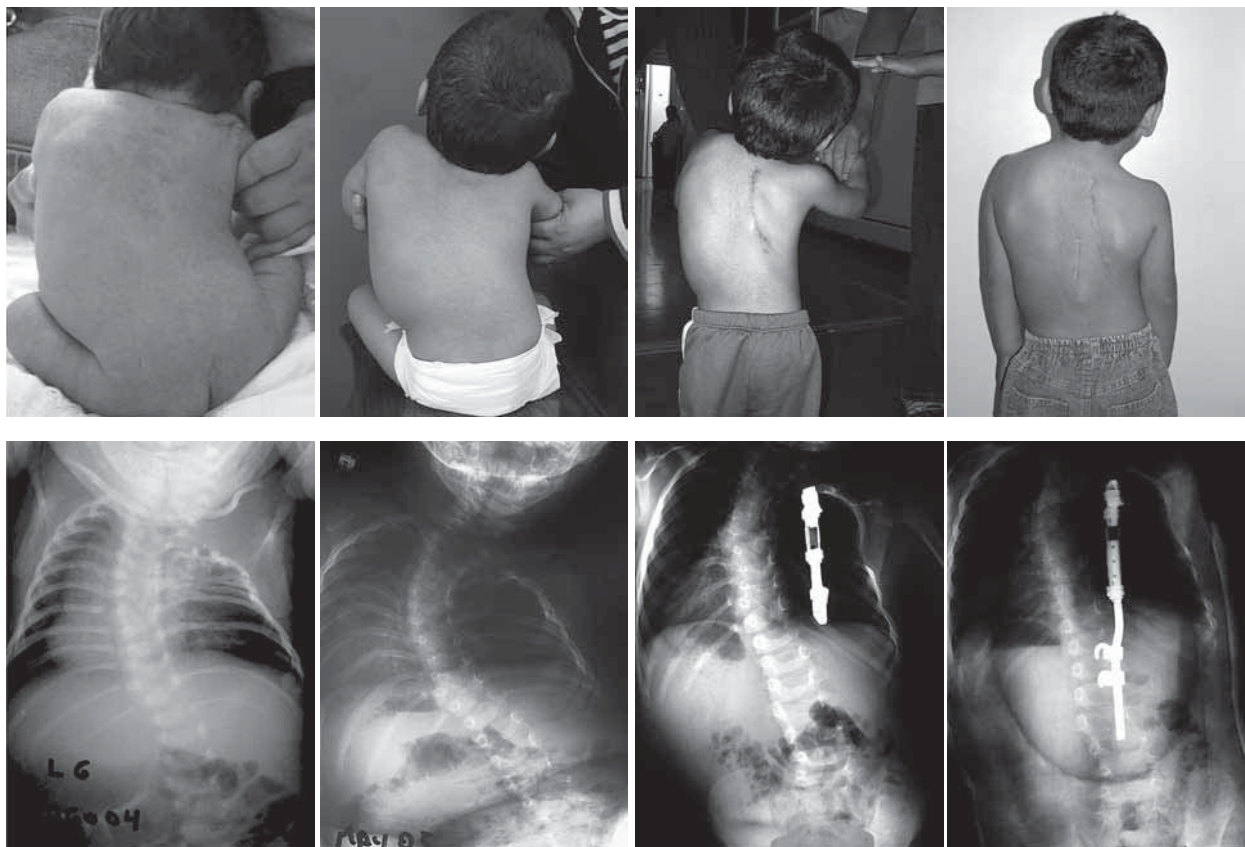


Figura 7: Caso 2. Paciente con diagnóstico de escoliosis congénita y fusiones costales. Síndrome de insuficiencia torácica. Severa deformidad desde temprana edad, tratada con toracoplastia de expansión y sistema de distracciones sucesivas (VEPTR). Paciente en tratamiento por 6 años.

REFERENCIAS

1. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, et al. The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am.* 2003 ;85-A(3):399-408.
2. Campbell RM Jr, Hell-Vocke AK. Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty. [Journal Article. Research Support, Non-U.S. Gov't. Research Support, U.S. Gov't, P.H.S.] *J Bone Joint Surg Am.* 2003; 85-A(3):409-20.
3. Campbell RM Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, et al. The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am.* 2004;86-A(8):1659-74.
4. Campbell RM Jr, Smith MD, Hell-Vocke AK. Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge thoracostomy. Surgical technique. *J Bone Joint Surg Am.* 2004 ;86-A Suppl 1:51-64.
5. Ramirez N, Cornier AS, Campbell RM Jr, Carlo S, Arroyo S, Romeo J. Natural history of thoracic insufficiency syndrome: a spondylothoracic dysplasia perspective. [Journal Article. Multicenter Study] *J Bone Joint Surg Am.* 2007; 89(12):2663-75.
6. Winter RB, Moe Jh. The result of spinal arthrodesis for congenital spinal deformity in patients younger than five years old. *J Bone Joint Surg Am.* 1982;64:419-32.
7. Winter RB. Convex anterior and posterior hemiarthrodesis and hemiepiphysodesis in young children with progressive congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop.* 1981;1:361-6.
8. Winter RB. Congenital scoliosis. *Clin Orthop.* 1973;93:75-94.
9. Winter RB, Moe JH, Eilers VE. Congenital scoliosis. A study of 234 patients treated and untreated. *J Bone Joint Surg Am.* 1968;50:1-47.
10. Emans J, Kassab F, Caubet J, et al. Earlier and more extensive thoracic fusion is associated with diminished pulmonary function outcome after spinal fusion of 4 or more thoracic segments before age 5. Paper presented at: Scoliosis Research Society Annual Meeting; Buenos Aires, Argentina. September, 2004.
11. Tello CA. Harrington instrumentation without arthrodesis and consecutive distraction program for young children with severe spinal deformities. Experience and technical details. *Orthop Clin North Am.* 1994;25:333-51.
12. Klemme WR, Denis F, Winter RB, Lonstein JW, Koop SE. Spinal instrumentation without fusion for progressive scoliosis in young children. *J Pediatr Orthop.* 1997;17:734-42.
13. Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei O, Thompson AG, Asher MA. Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study. *Spine.* 2005;30(17 Suppl):S46-57.