

## **UNA SCOLIOSI RAPIDAMENTE PROGRESSIVA**

Benedetta Bossini

*Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Trieste*

**Indirizzo per corrispondenza:** benedetta.bossini27@gmail.com

Bambino di 12 anni che conosciamo in corso di un ricovero per polmonite, all'età di 8 anni. In quell'occasione veniva riscontrato un quadro di neurofibromatosi di tipo 1 (NF1) caratterizzato da: più di 6 macchie caffelatte di dimensioni superiori a 5 mm, *freckle* ascellari, neurofibromi latero-cervicali e noduli iridei di Lisch.

Il bimbo presentava inoltre una scoliosi toracica destra, che si ritrova nel 30% dei casi di NF1, motivo per cui era periodicamente controllato con follow-up ortopedico e radiografico. La scoliosi era lentamente peggiorata nel tempo, fino a raggiungere i 35° all'età di 11 anni e mezzo (*Figura 1*), per tale ragione l'ortopedico consigliava confezionamento di bustino Milwaukee, mai indossato dal paziente.



**Figura 1**

Dopo alcuni mesi veniamo contattati dalla curante del bambino, preoccupata per il rapido peggioramento della scoliosi, e decidiamo di sottoporre il piccolo a una RM rachide-encefalo che riscontra un'importante formazione solida in corrispondenza della curva scoliotica, estesa per circa 14 cm, compatibile con un **neurofibroma plessiforme** che, improntando i corpi vertebrali contigui, si porta ad avvolgere a manicotto l'aorta toracica discendente (*Figura 2*).



**Figura 2.** RM di encefalo e rachide: estesa formazione solida paravertebrale sinistra (D2-D9) (L 14 cm, diametro 4x4 cm), in rapporto con le radici nervose emergenti; aorta toracica avvolta a manicotto.

Da questo caso ho imparato che nella NF1 esistono due forme di scoliosi: una non-distrofica, del tutto simile alla scoliosi idiopatica dell'adolescente e a lenta progressione, e una definita *scoliosi distrofica*, rapidamente ingravante, che frequentemente si associa a neurofibromi paraspinali o interni alle vertebre e che presenta quindi una prognosi peggiore, con possibili sequele neurologiche da compressione del canale midollare e delle strutture adiacenti. Sarà quindi fondamentale eseguire subito una RM del rachide e programmare una valutazione neurochirurgica correttiva per evitare complicanze neurologiche.

Il nostro caso è in attesa della valutazione chirurgica che ci aiuterà a stabilire la strategia di trattamento più adatta al suo quadro.