

Österreichische Gesellschaft für Orthopädie
Lehrveranstaltung Wirbelsäulenorthopädie
27-28. Feber 2012, Innsbruck

Kongenitale und neuromyopathische Skoliosen

Univ.-Doz.Dr.med.Mag. Christian Bach

*Chefarzt Orthopädie/Unfallchirurgie
Remigius Krankenhaus, Leverkusen, Deutschland*



Systematik neuro-myopathischen Störungen

A. Neurogen

1. Oberes motorisches Neuron

- a. Infantile Zerebralparese
- b. Spinozerebellare Degeneration
 - i. Friedreich'sche Ataxie
 - ii. Charcot-Marie-Tooth
 - iii. Roussy-Levy
- c. Syringomyelie
- d. Rückenmarkstumor
- e. Rückenmarkstrauma

2. Unteres motorisches Neuron

- a. Poliomyelitis
- b. andere virale Myelitiden
- c. Trauma
- d. Spinale Muskelatrophie
 - i. Wernig-Hoffmann
 - ii. Kugelberg-Welander
- e. Familiäre Dysautonomie (Riley-Day)

B. Myogen

1. Arthrogrypose

2. Muskeldystrophie

- a. Duchenne
- b. Rumpfgürtel
- c. Fazioskapulohumeral

3. Kongenitale Faser-Typ-Dysproportion

4. Kongenitale Hypotonie

5. Myotonia dystrophica

Störung des 1. motorischen Neurons

infantile Cerebralparese
Entzündungen des ZNS
Schädel – Hirn – Trauma

Störung des 2. motorischen Neurons

Polio,
virale Myelitiden
spinale Muskelatrophie

Erkrankungen der Muskulatur

Duchenne Muskeldystrophie, Myopathien

Die Häufigkeit neuro-muskulärer Skoliosen

Skoliosehäufigkeit in Abhängigkeit von der Grunderkrankung

Infantile Zerebralparese	25%	10%: spastische Hemiplegie-65%: spastische Tetraplegie
Poliomyelitis	40%	
Myelomeningeale	50%	
Spinale Muskelatrophie	67%	
FRIEDREICH'sche Ataxie	80%	
DUCHENNE'sche Muskeldystrophie	90%	
Traumatische Querschnittlähmung (<10 Jahre)	100%	

Gesamthäufigkeit: ca 0,5 – 1 Promille



Korsettbehandlung

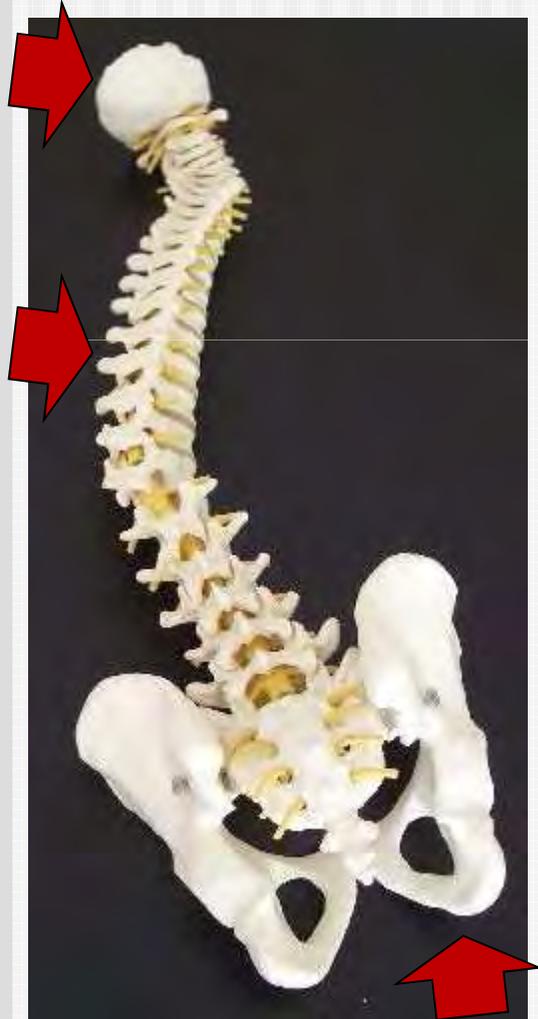
durch erfahrenen Orthopädietechniker

- Aufrechterhaltung des Gleichgewichtes um Sitzfähigkeit zu erhalten
- kann Progression nicht aufhalten
- werden oft schlecht toleriert
- können die Lungenfunktion negativ beeinflussen (besonders DMD)
- können Hautdruckstellen und Ulzerationen auslösen, insbesondere bei aufgehobenen Schmerzempfinden



Rollstuhlzurichtung

durch erfahrenen Orthopädietechniker



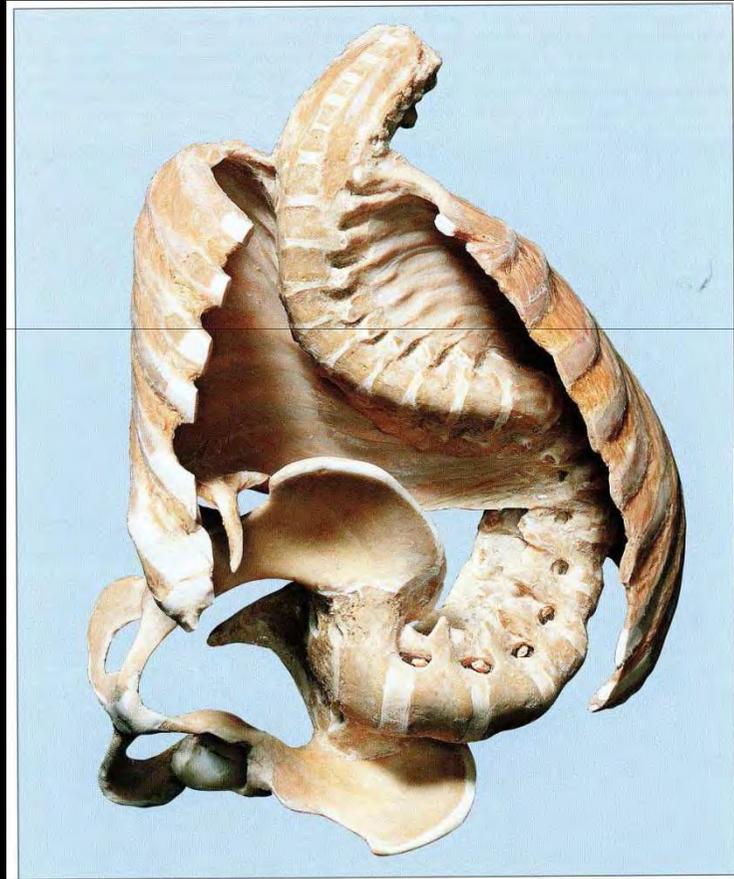
- analog zur Korsettbehandlung soll die Sitzfähigkeit im Rollstuhl verbessert/ermöglicht werden
- Anbringen von seitlichen Pelotten evtl mit ventralen Gurt um den Oberkörper zu stabilisieren und im Lot zu halten
- je geringer die Oberkörperkontrolle, je intensiver muß abgestützt werden

Rollstuhlzurichtung

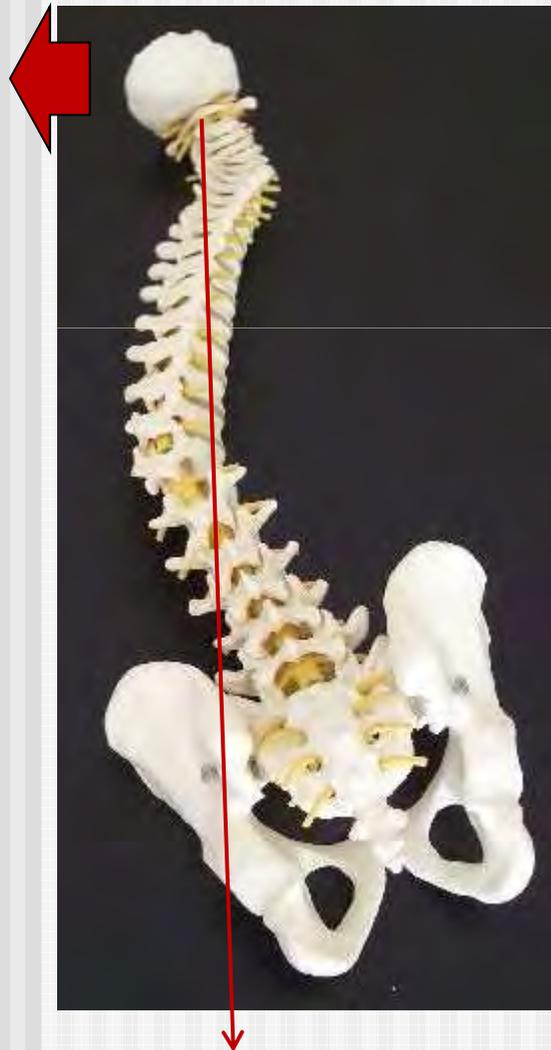


- bei Beckenschiefstand Anpassung einer Sitzschale um den Druck gleichmäßiger zu verteilen
- Vermeiden des „Wundsitzens“
- evtl zusätzliche Stabilisierung des Kopfes und/oder der Beine bei spastischen Patienten
- Abspreizkeil zwischen Oberschenkeln bei spastischen Kontrakturen der Adduktoren (Stabilität, Vermeidung von Druckstellen)

Operative Behandlung



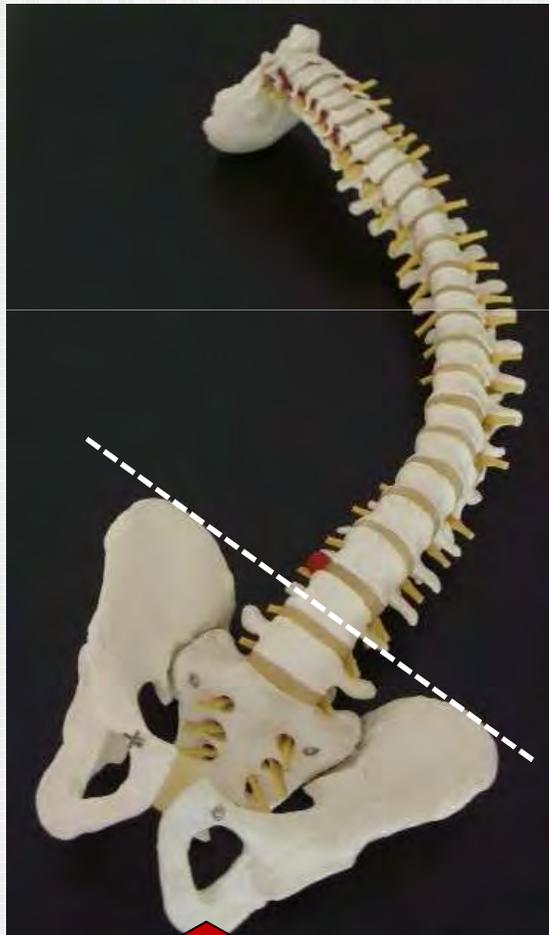
Therapieziel bei neuropathischen Skoliosen



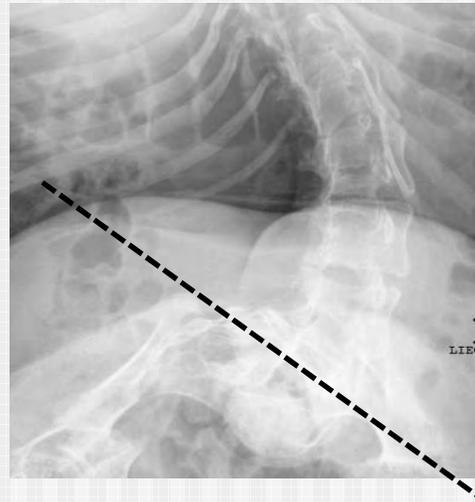
- Stabilisierung der Wirbelsäule im lotrechten Zustand: Kopf über den Sakrum !
 - Sitzfähigkeit im Rollstuhl erhalten
 - Steh-/Gehfähigkeit erhalten oder wiederherstellen



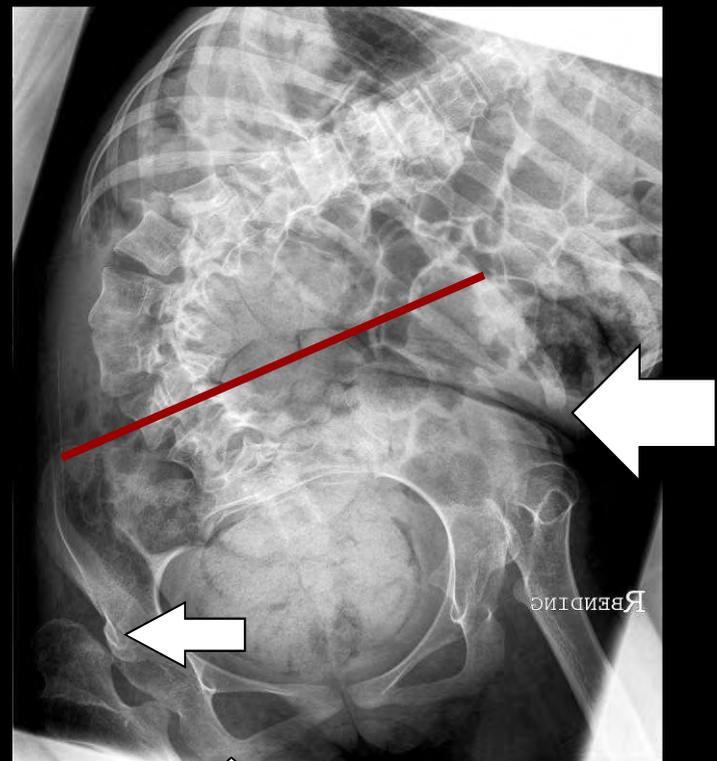
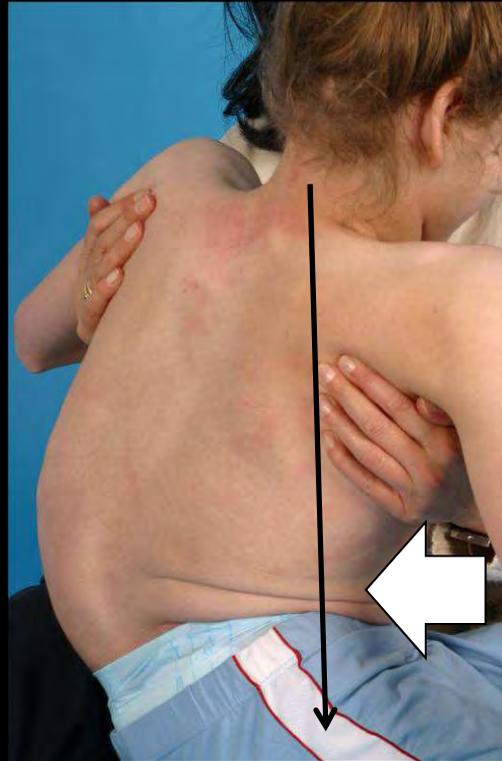
Therapieziel bei neuropathischen Skoliosen



- Korrektur des Beckenschiefstandes
- Mit dem Ziel der Verbesserung/Erhalt der Sitz-/Steh-/Gehfähigkeit
- Vermeiden lokaler Druckspitzen am Sitzbein



Beckenschiefstand "collapsing spine"



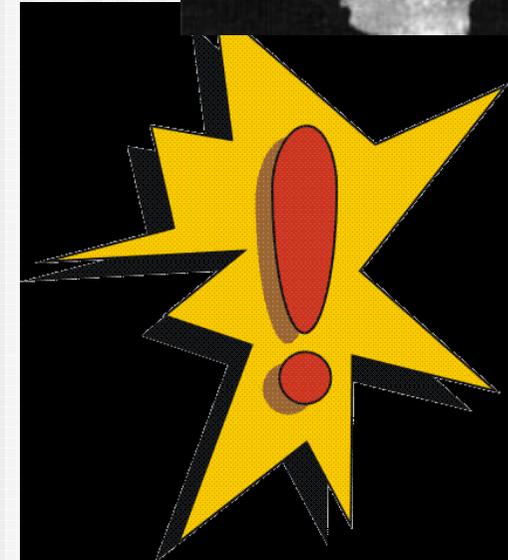
Druckbelastung !



Indikationen

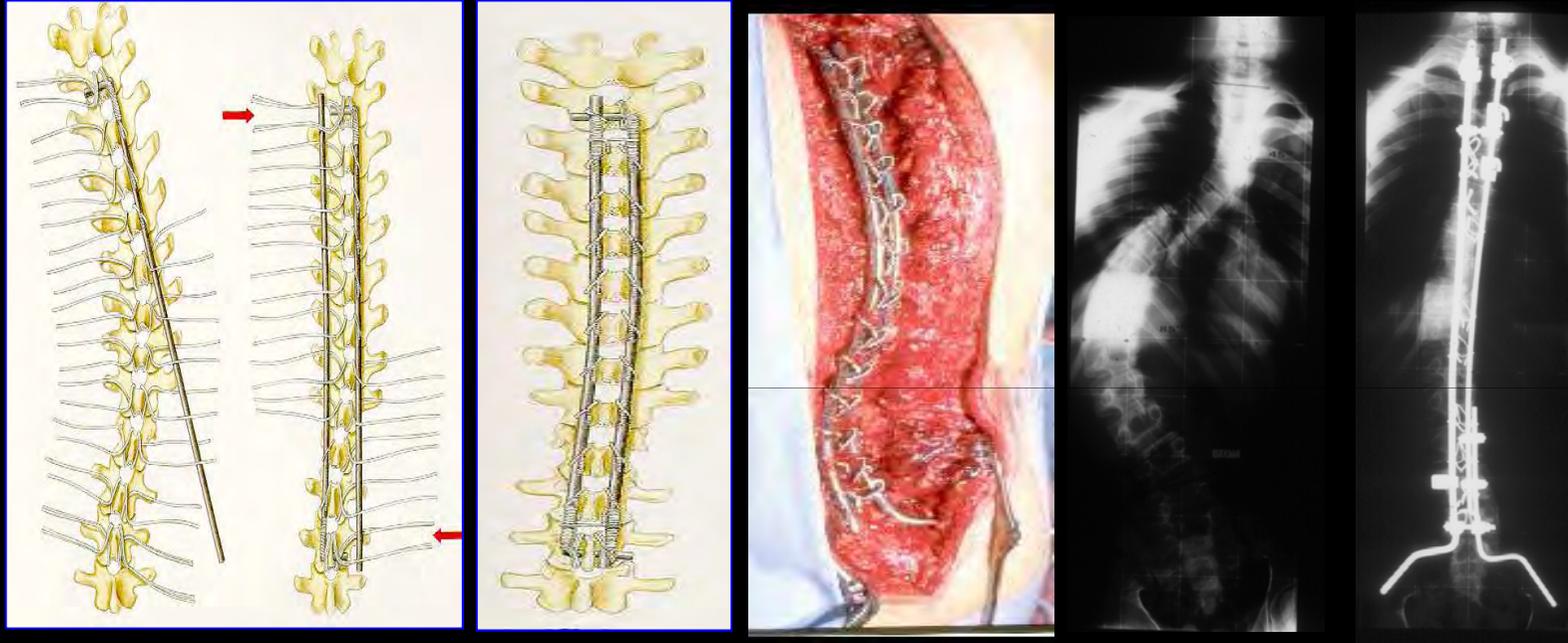
- Ausmaß und Progression der Deformität
- Ausmaß der funktionellen Behinderung
- Allgemeinzustand
- Grundkrankheit

altersunabhängig !!!



Segmentale Drahtcerclagen

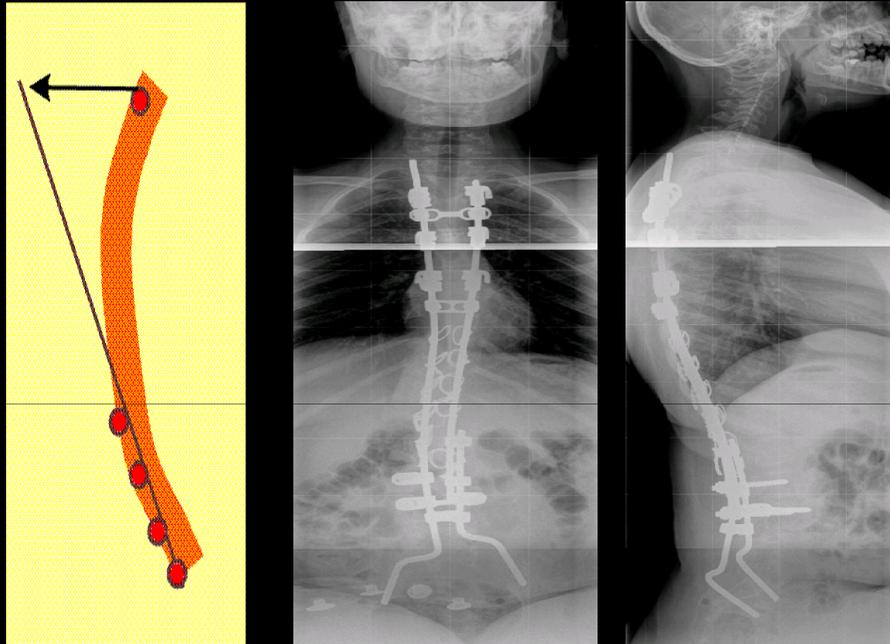
Luque



Segmentale Fixation des Stabes über Drahtcerclagen

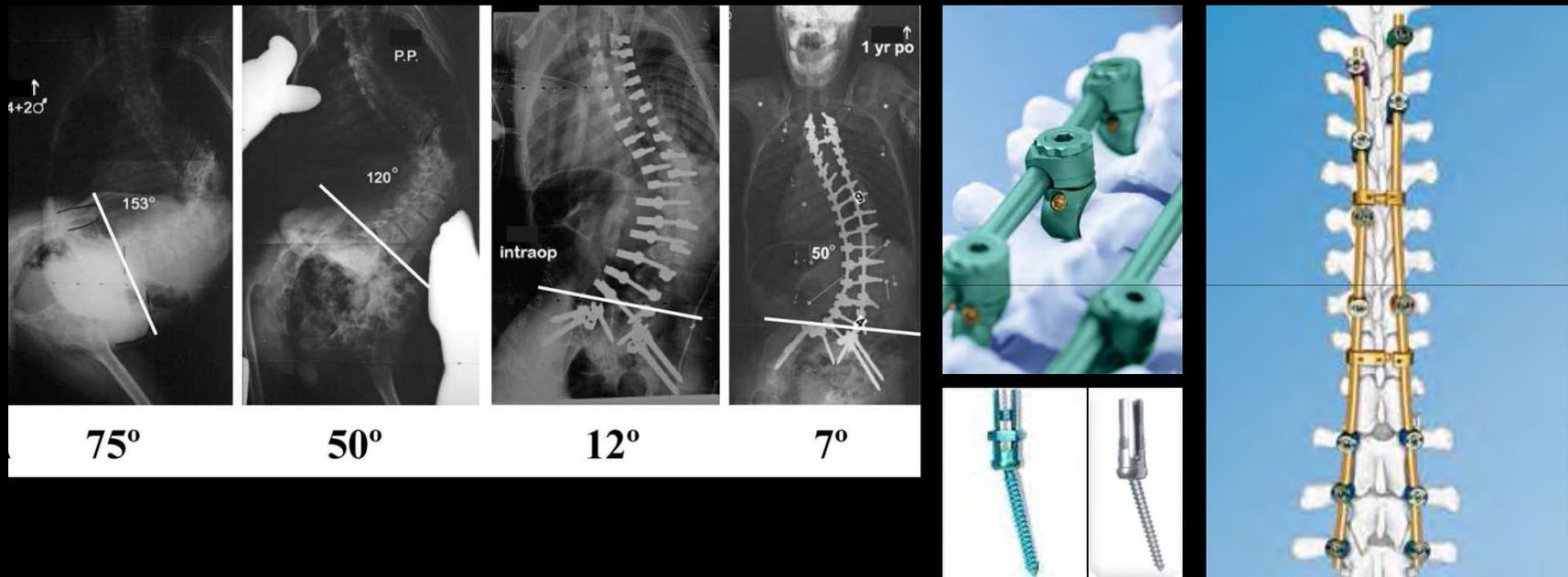
Korrektur über Translation

ISOLA



- Segmentale Drahtcerclagen und distale Pedikelschrauben (LWS)
- konvexseitiger Stab wird distal (Becken/LWS) fixiert und proximal angenähert
- Korrektur über Translation

segmentale, polyaxiale Pedikelschraubensysteme



Bessere Korrekturmöglichkeiten, stabilere Fixation
kein Korsett

Indikation ventral



Schwere Skoliosen mit
2 zeitiges Vorgehen



MMC

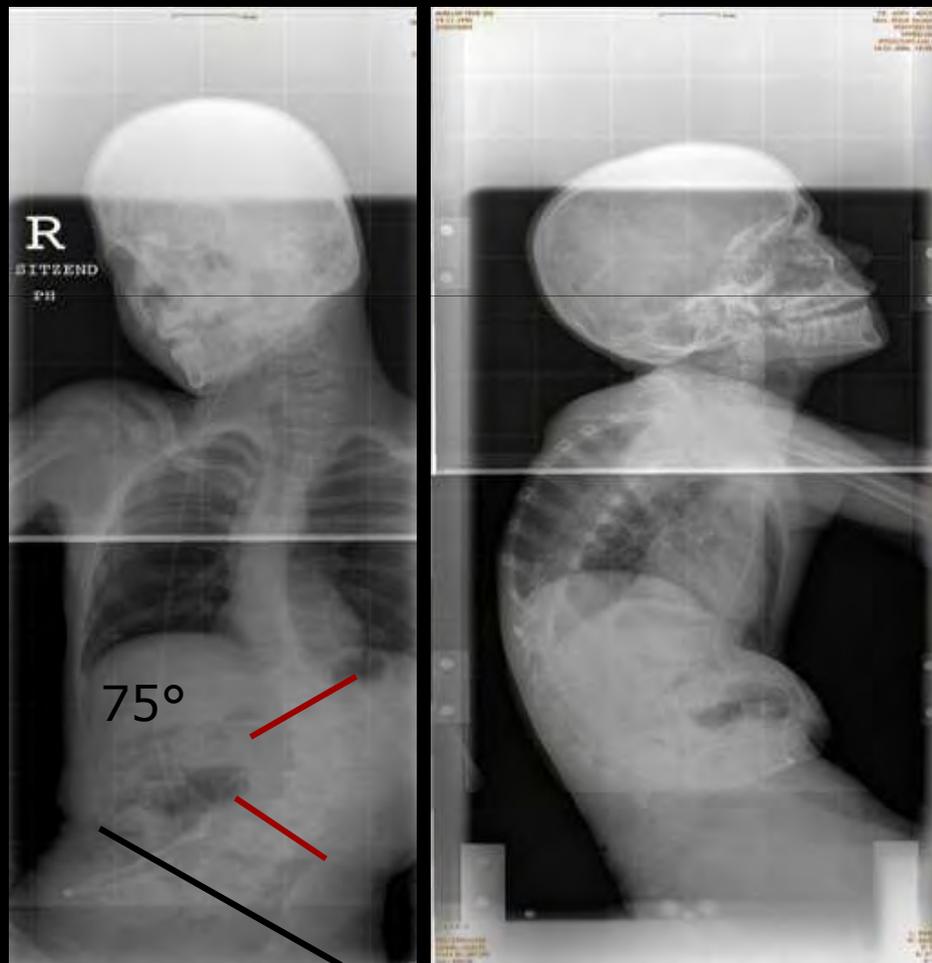
je größer und rigider die Verkrümmung,
je extensiver der operative Eingriff

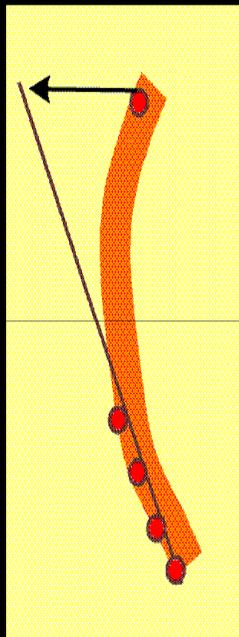
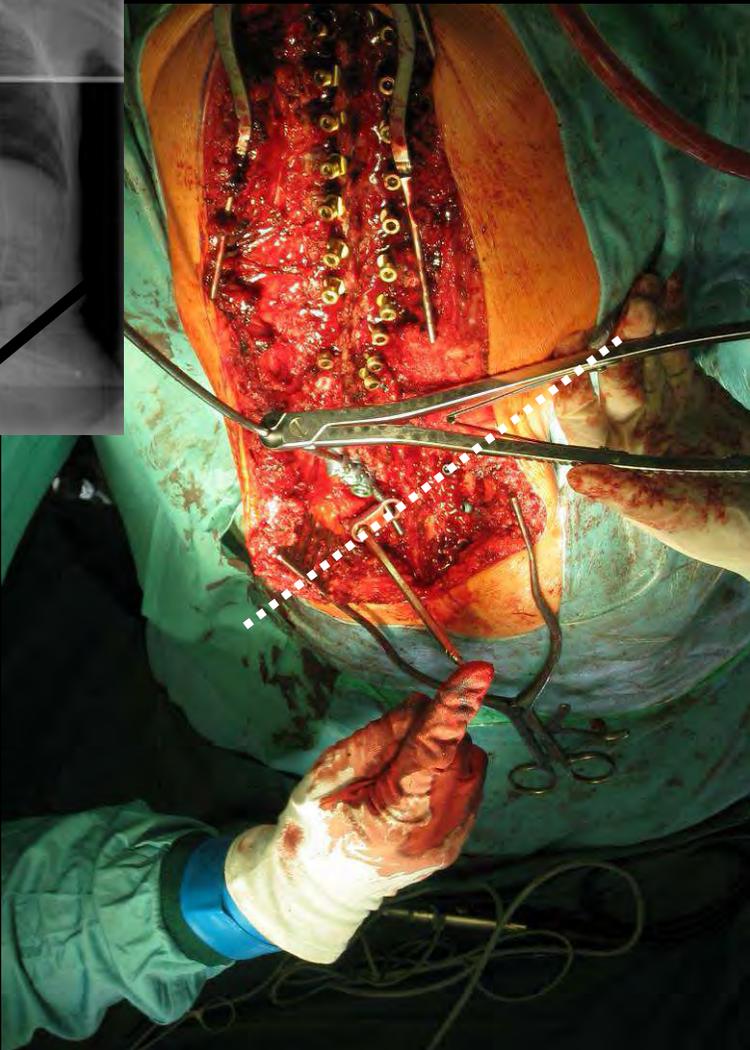
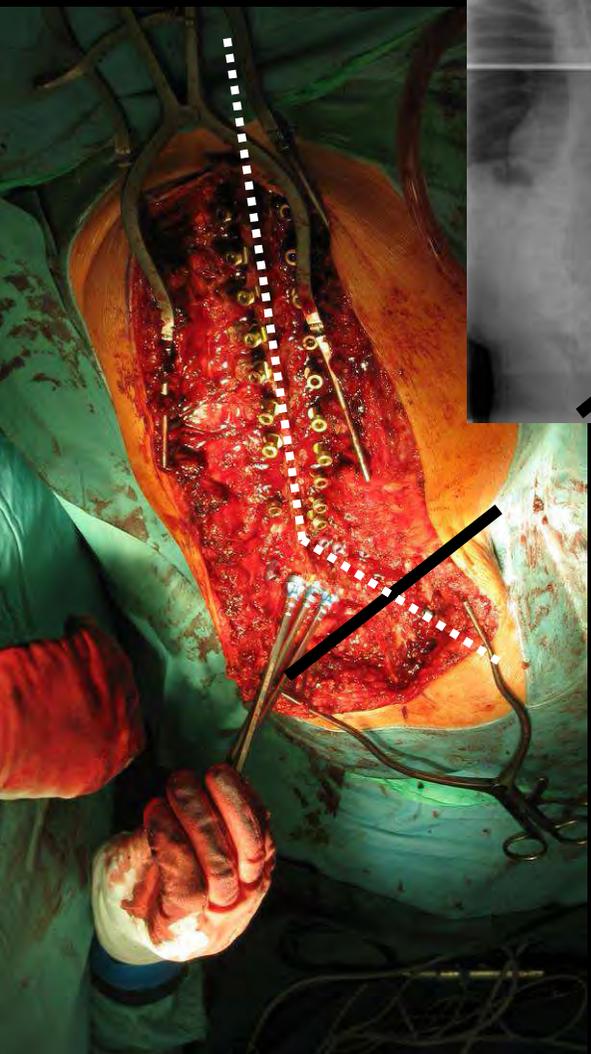
- "geringe", flexible Krümmung,
 - dorsale Fusion von Th3 bis L5 oder Becken

- Hochgradige und rigide Krümmungen meist mit Beckenschiefstand
 - 2 zeitiges Vorgehen: kombiniert ventral und dorsale Instrumentation

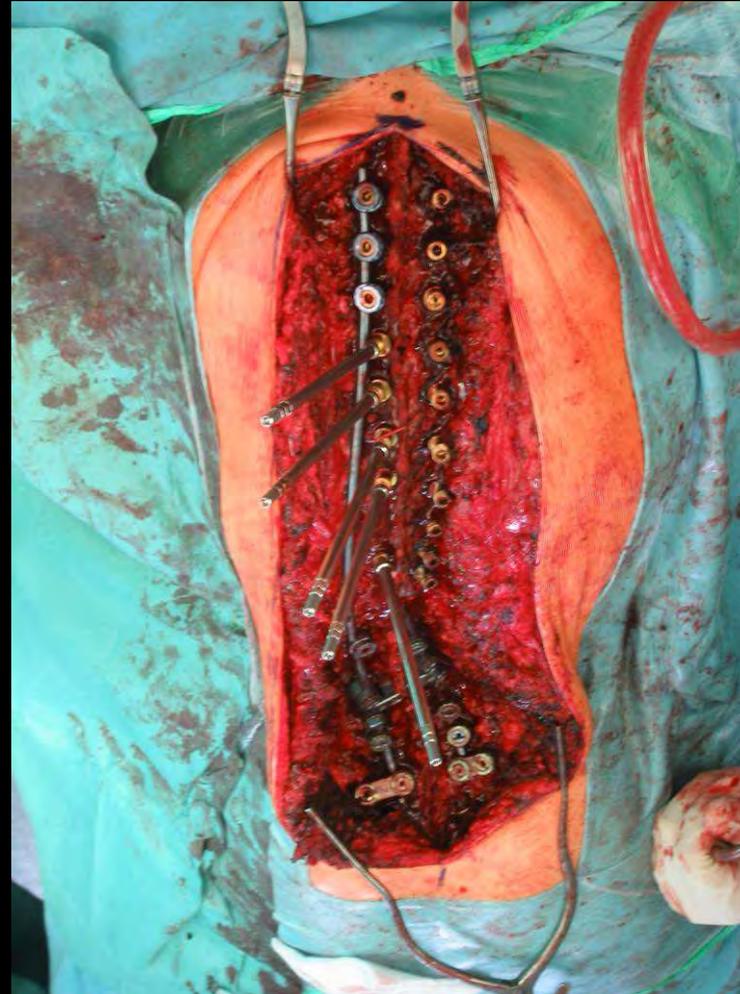
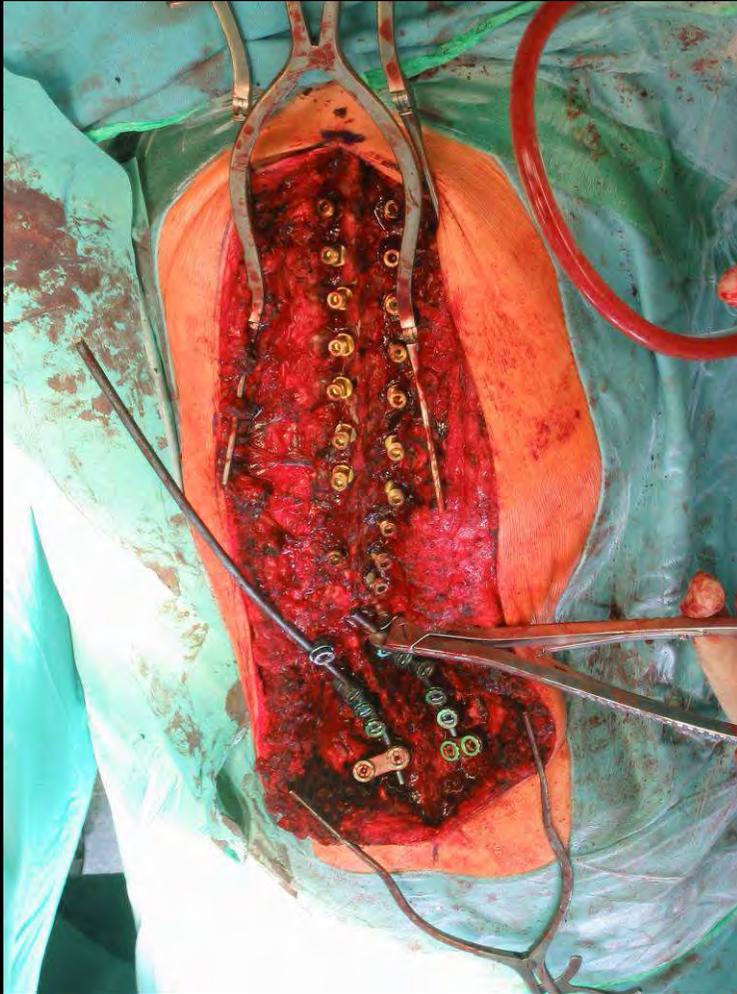
- hochgradige, fixierte Krümmungen (Zn Fusion in Fehlstellung)
 - 2 zeitiges Vorgehen mit dorsaler und ventraler Osteotomie und ventraler und dorsaler Instrumentation

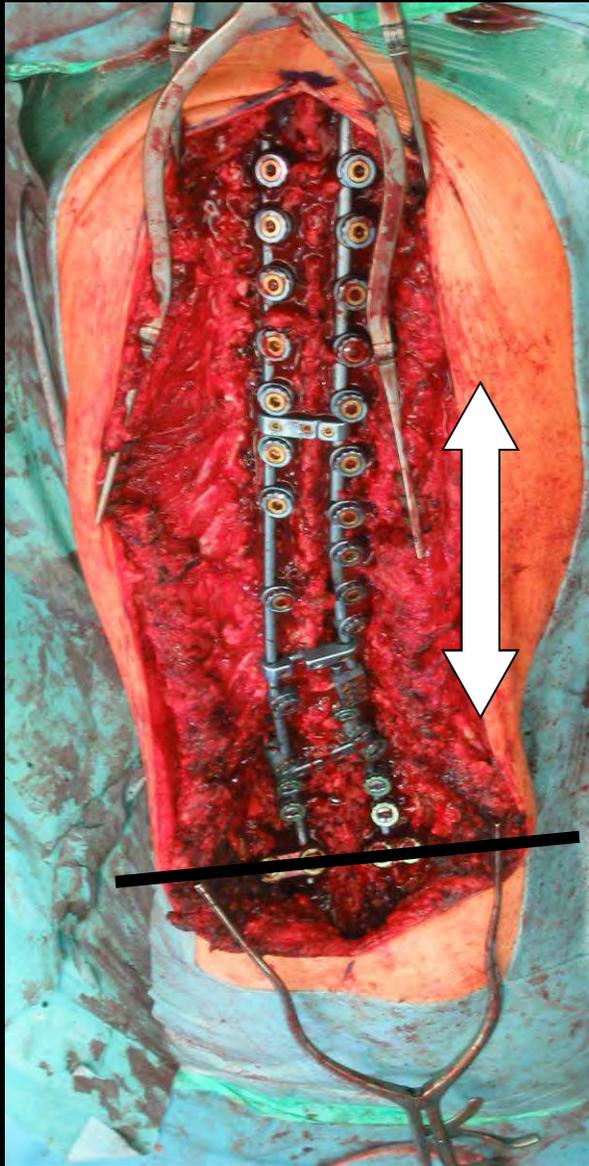
12y, Dysmorphiesyndrom,
Aquaeductstenose, Hydrocephalus interus
operat., Tetraspastik



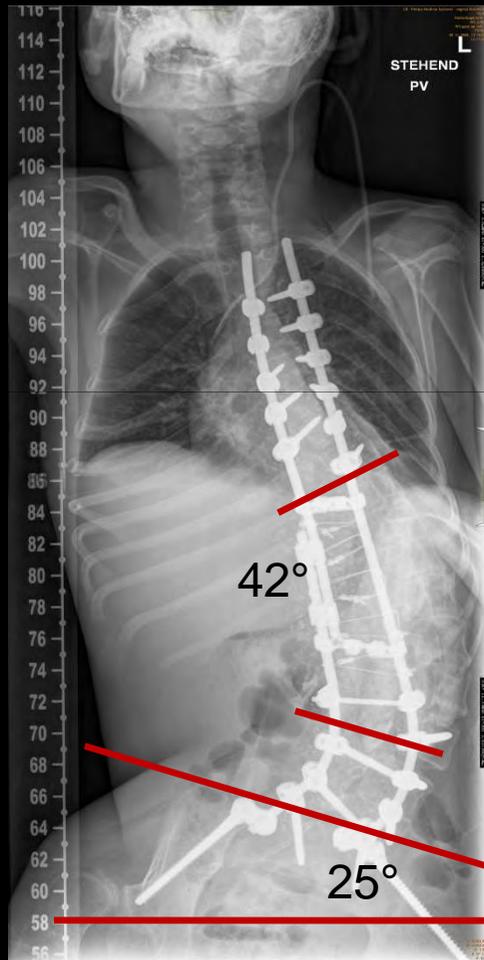


Stabhärte entscheidend ! Titan vs Stahl

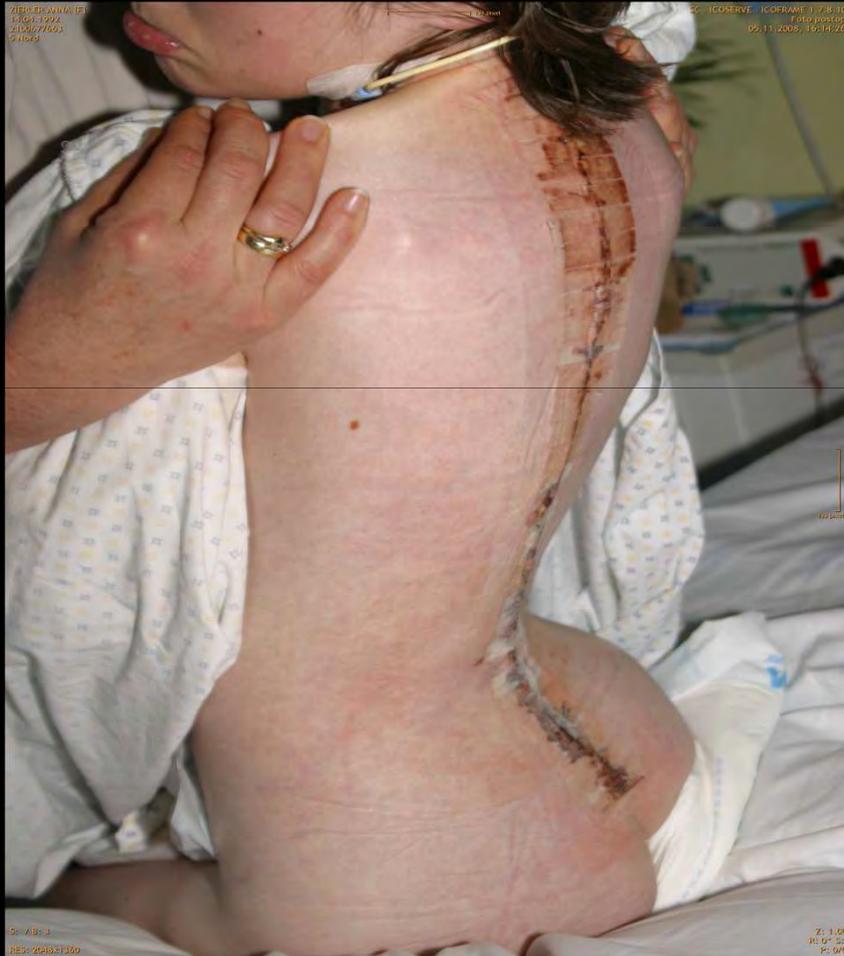








postoperativ



präoperativ



- “geringe”, flexible Krümmung

- dorsale Fusion von Th3 bis L5 oder Becken

- Hochgradige und rigide Krümmungen meist mit Beckenschiefstand

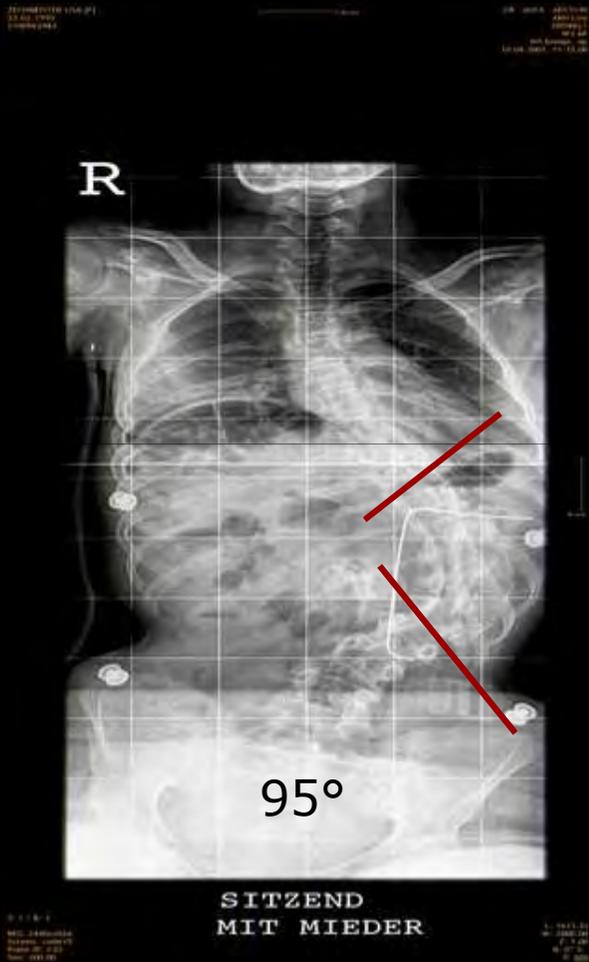
- 2 zeitiges Vorgehen: kombiniert ventral und dorsale Instrumentation

- hochgradige, fixierte Krümmungen (Zn Fusion in Fehlstellung)

- 2 zeitiges Vorgehen mit dorsaler und ventraler Osteotomie und ventraler und dorsaler Instrumentation

Benson, Spine 1998

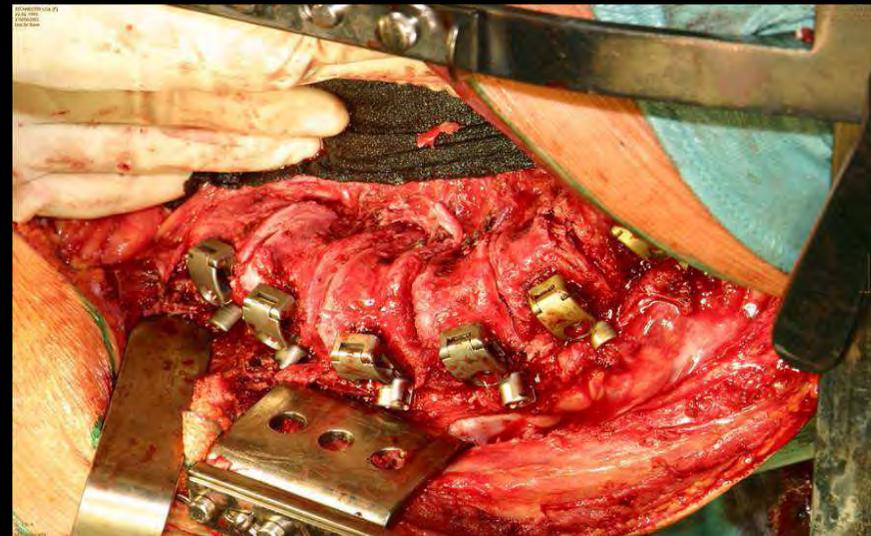
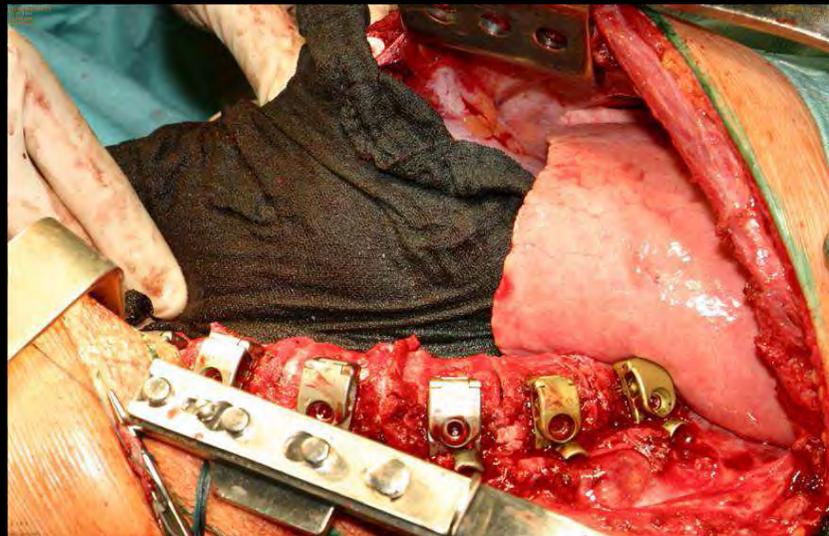
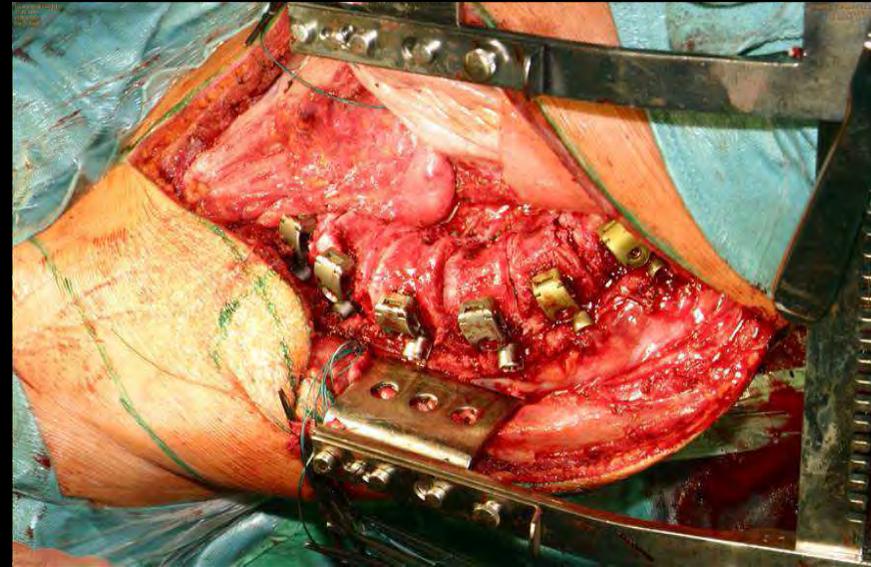
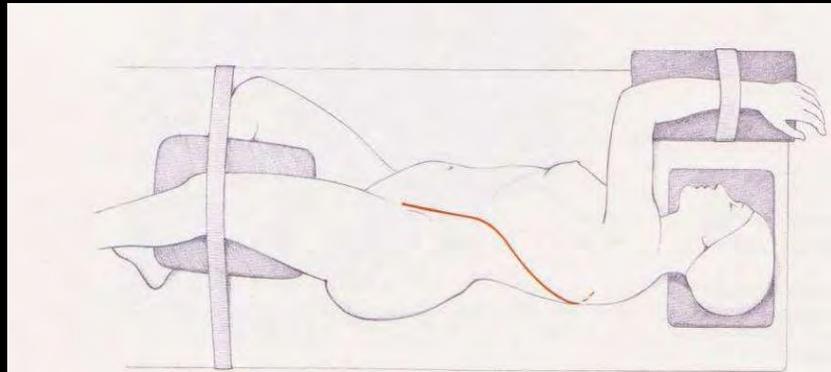
Tsirikos, Spine 2003



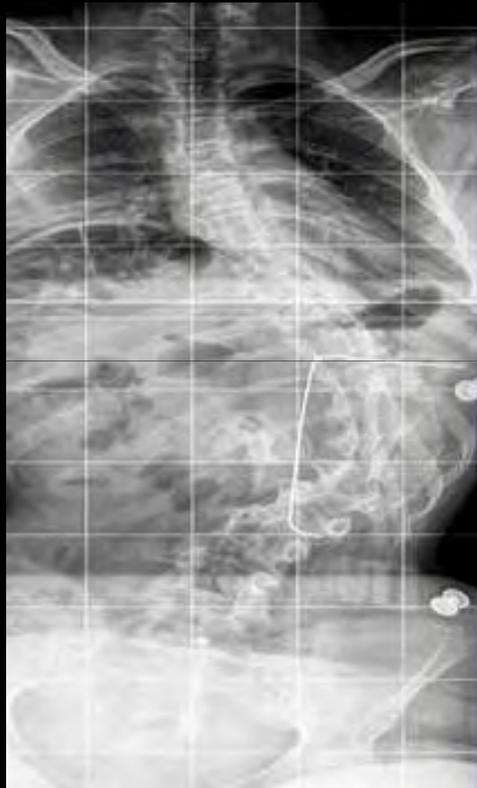
13y, Tetraspastik nach Schädel-Hirn-Trauma nach KFZ Unfall

110° ohne Mieder

ventrale Instrumentation



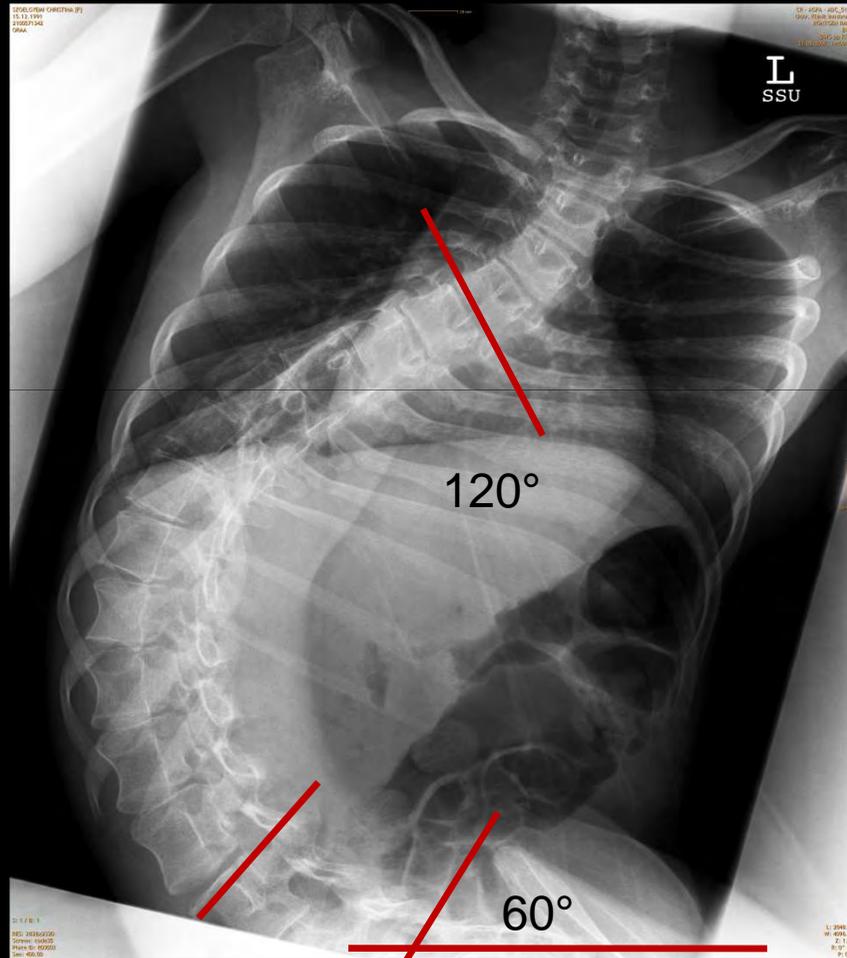
nach der 1. Sitzung

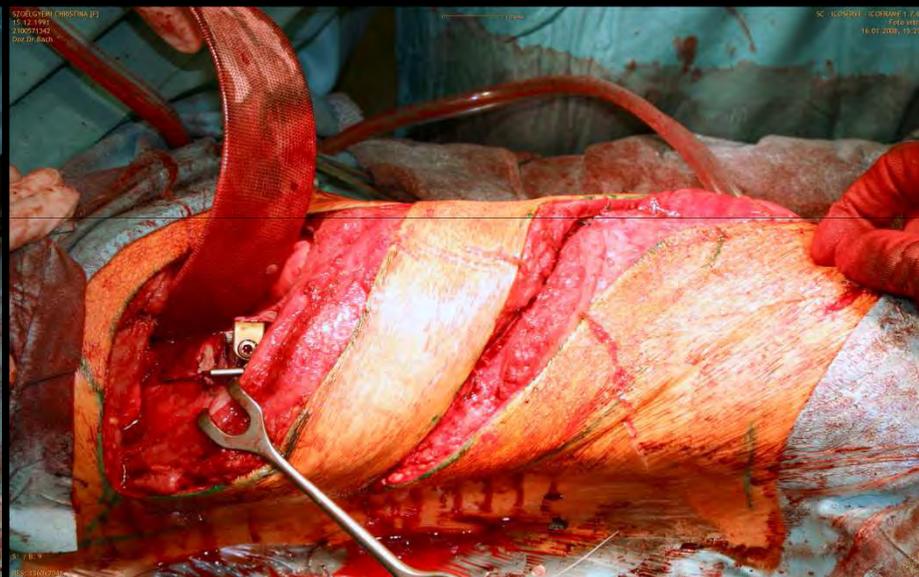
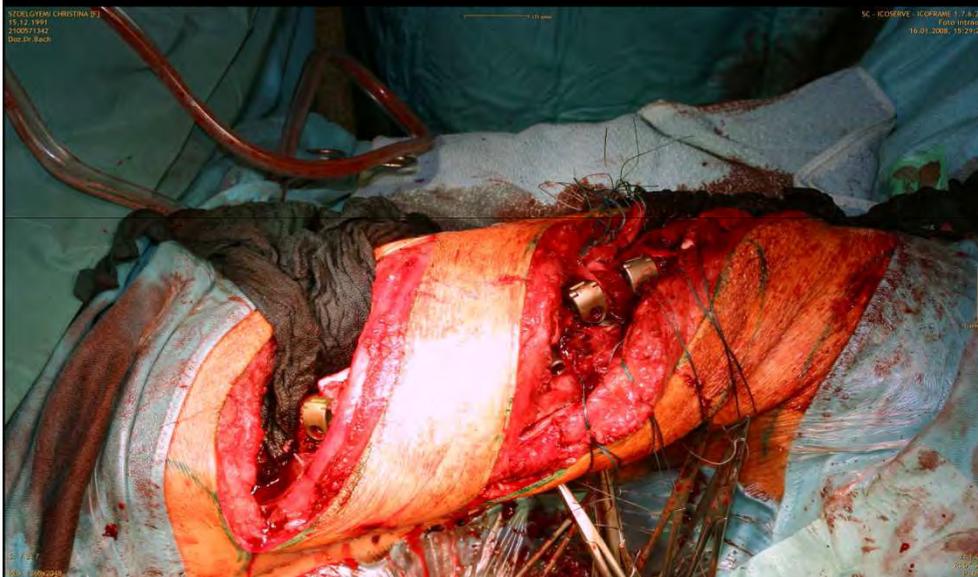
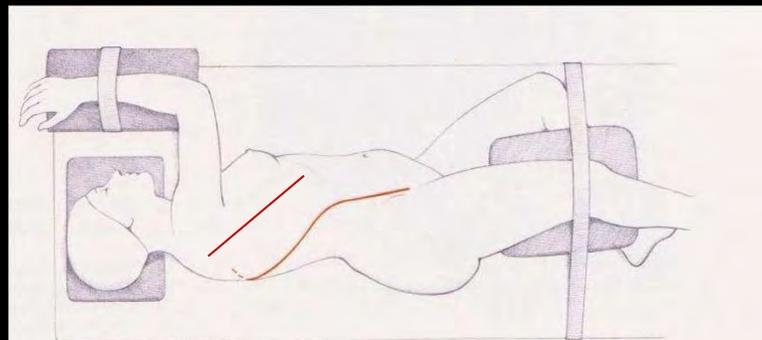


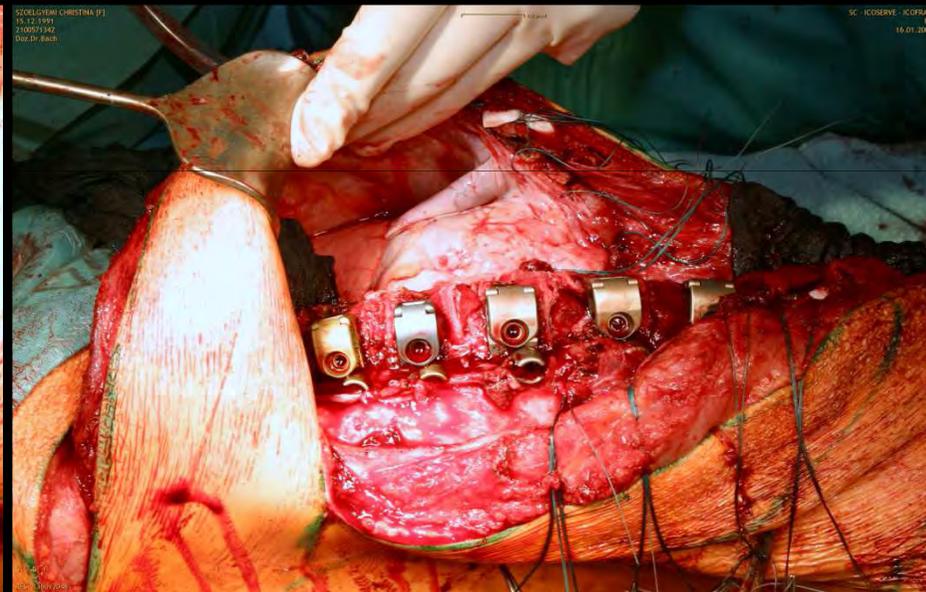
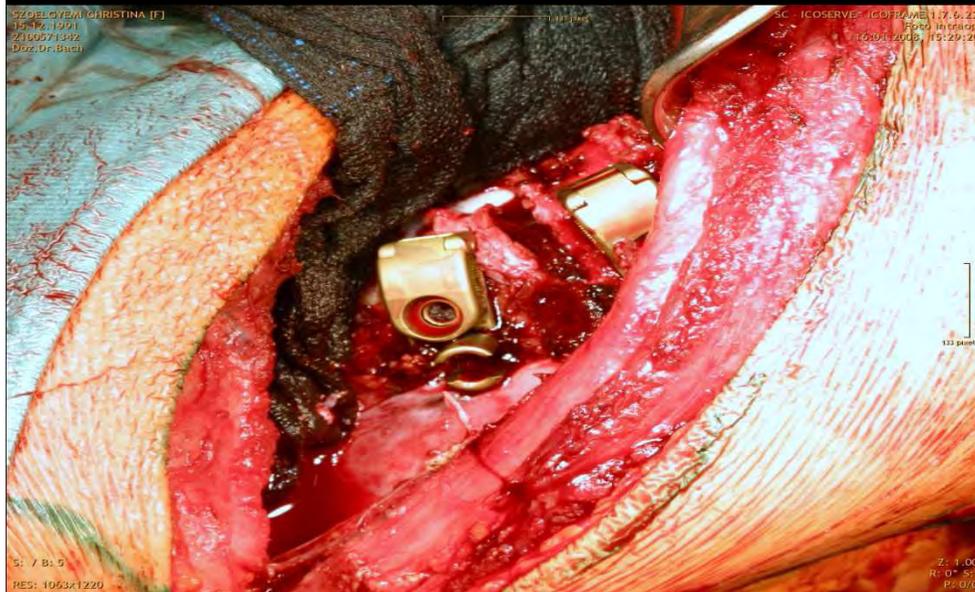
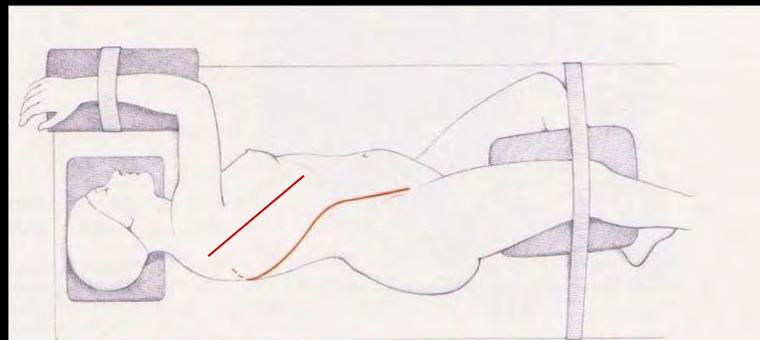
nach der 2. Sitzung



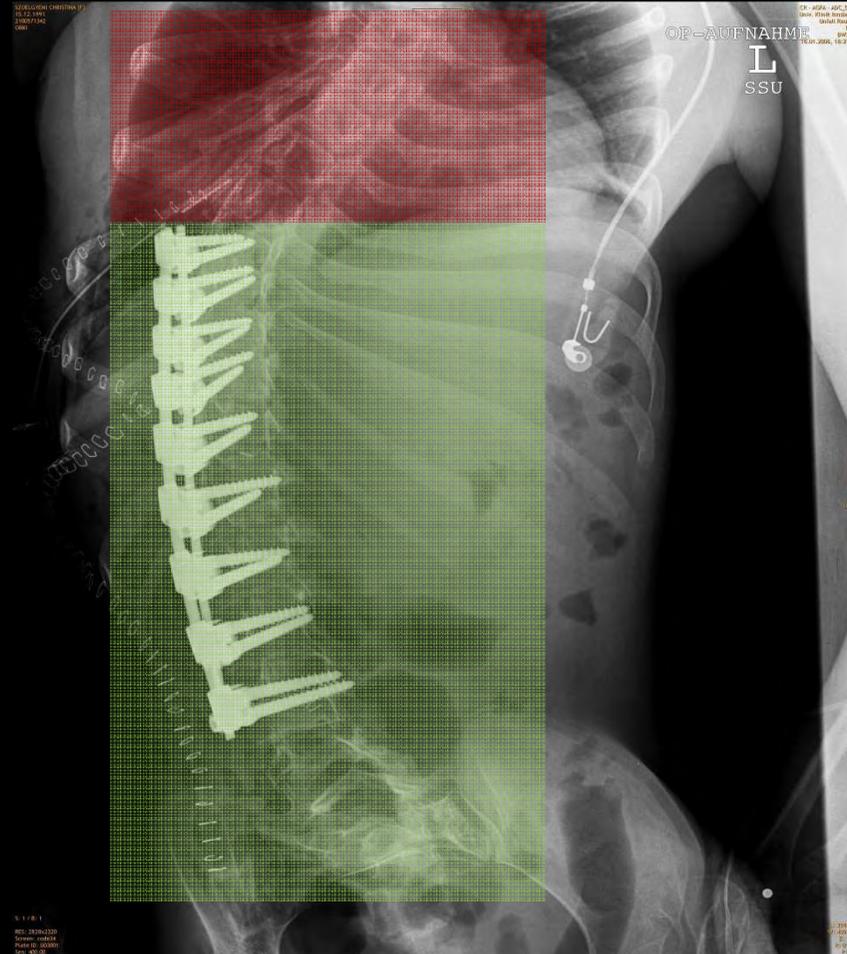
Spastische Tetraplegie bei Cerebralparese

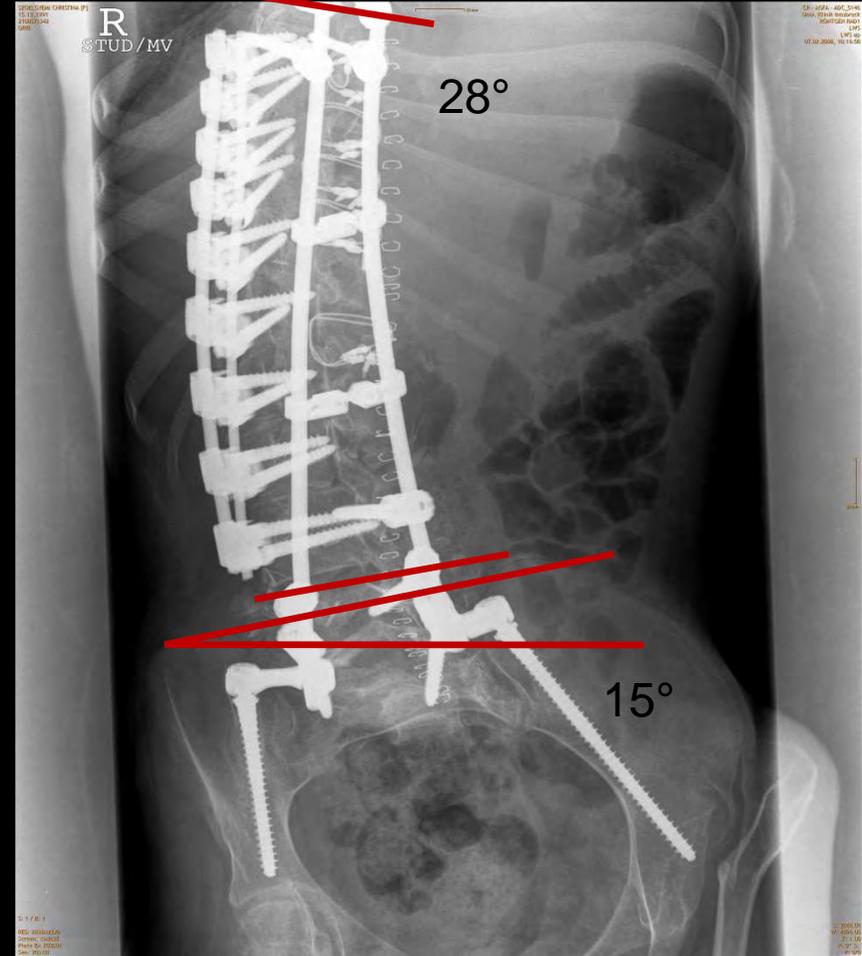
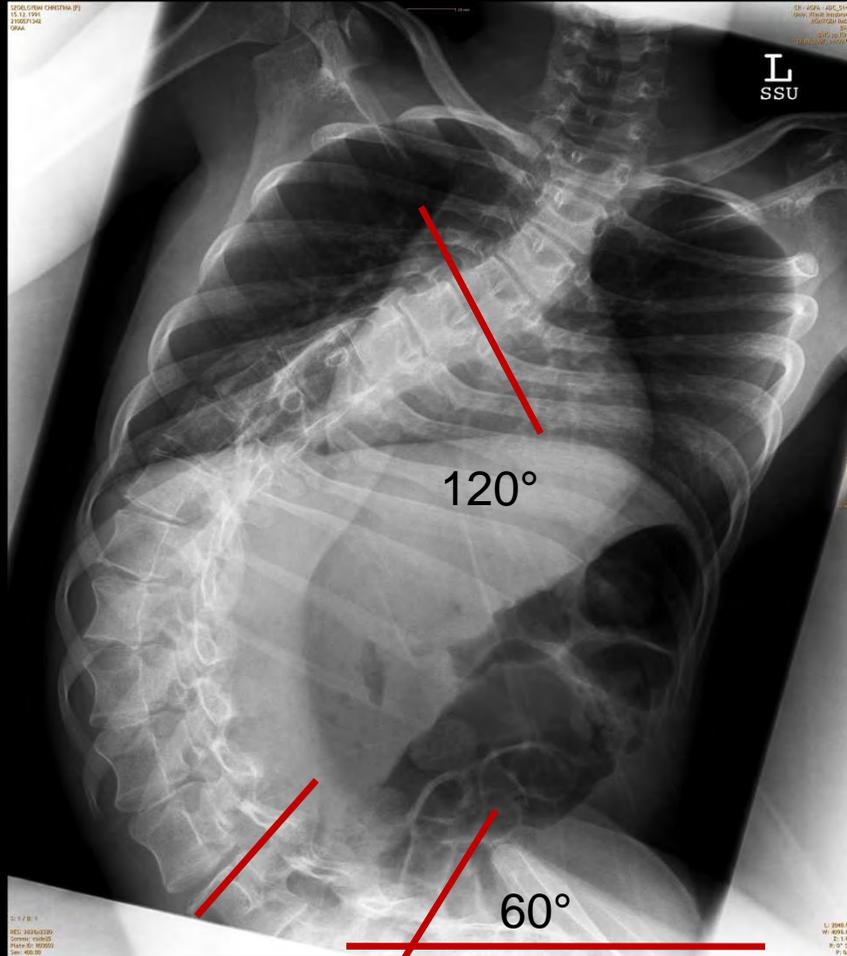






nach der 1. OP

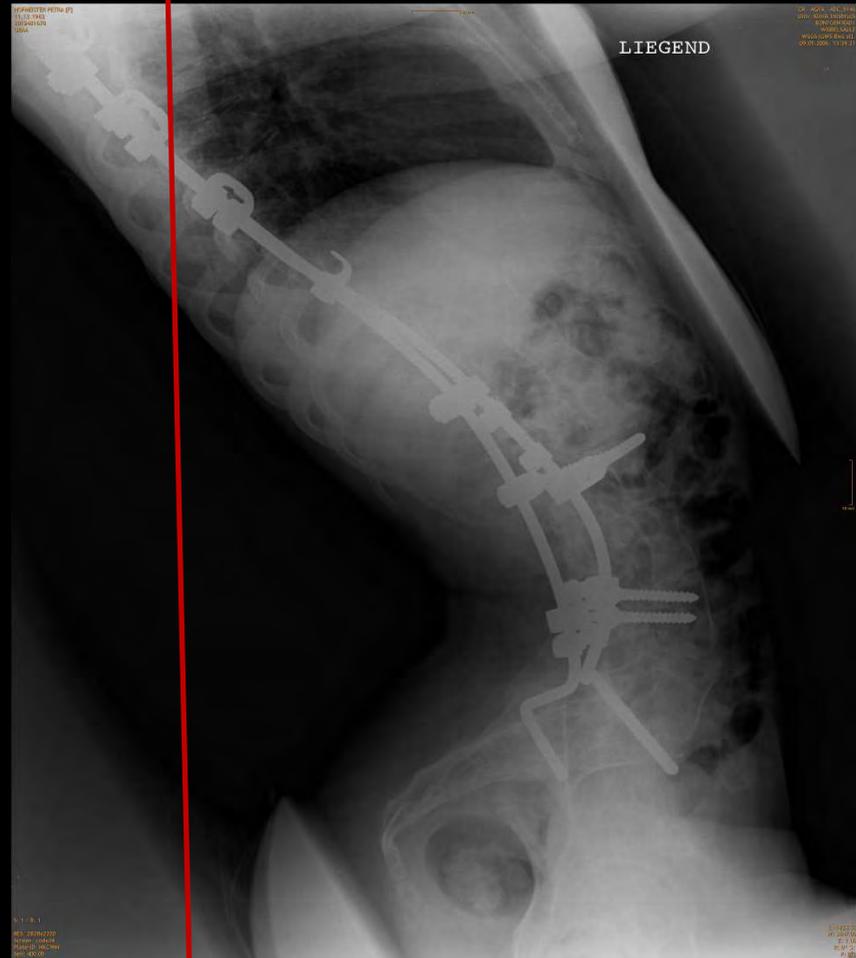
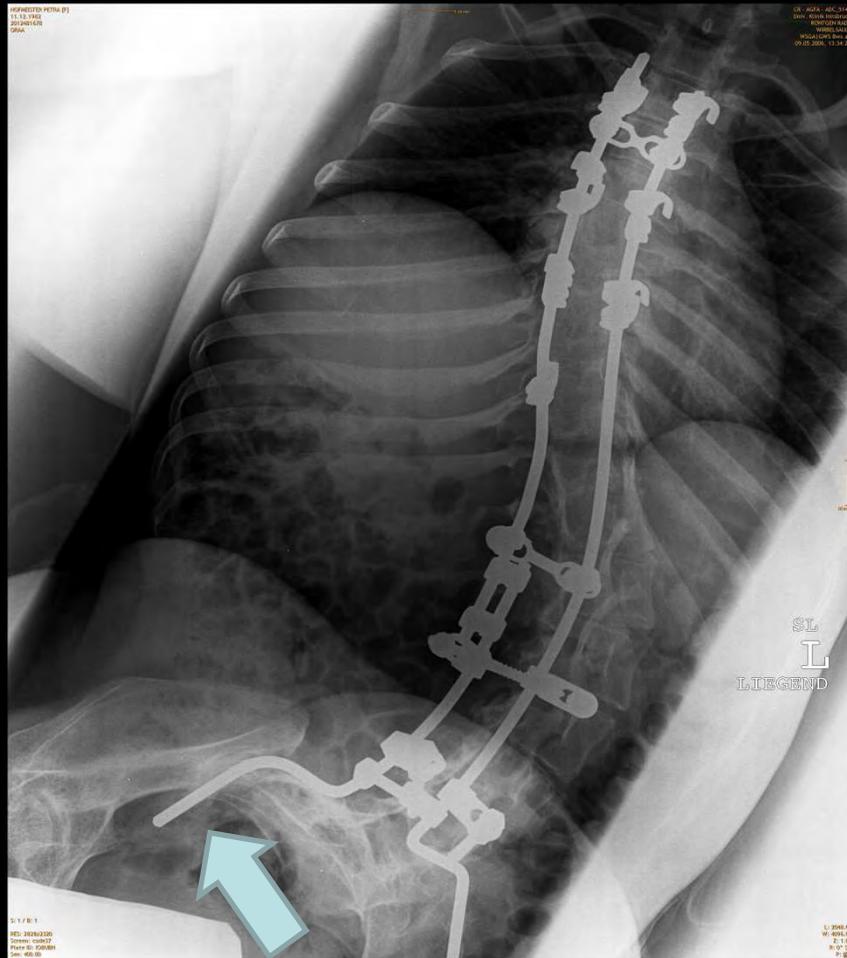






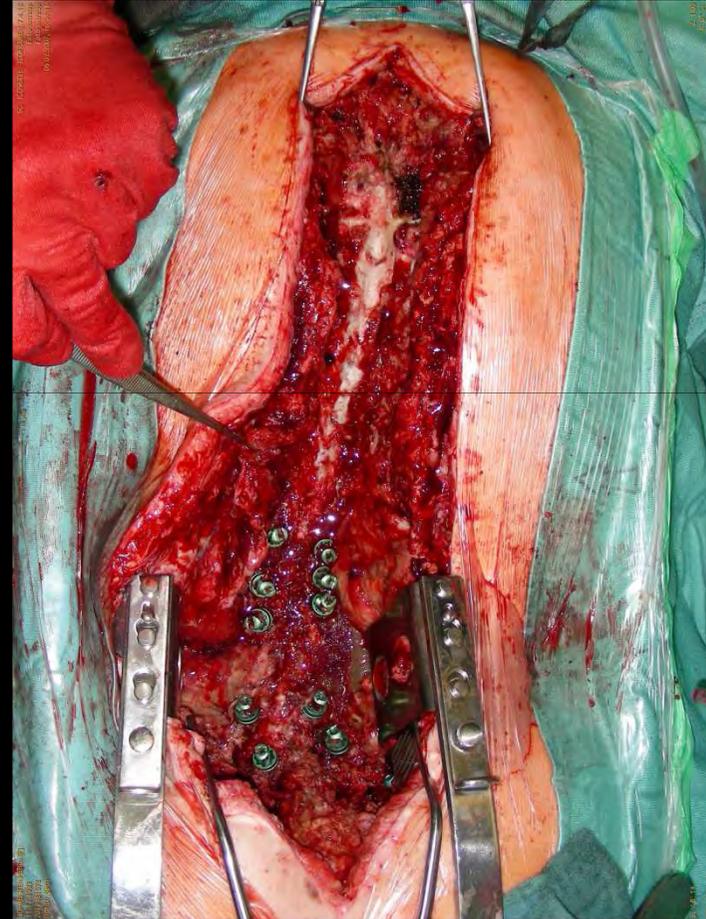
“angepaßte Konzepte”

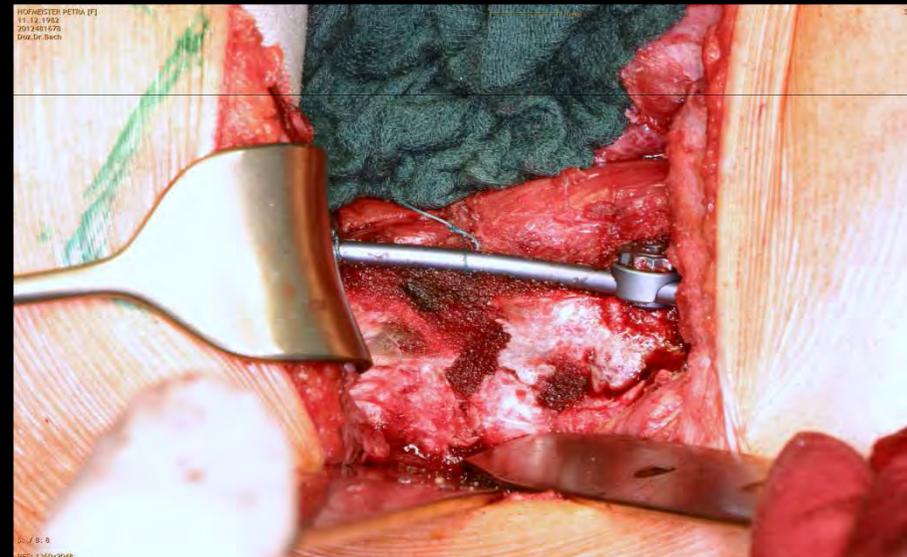
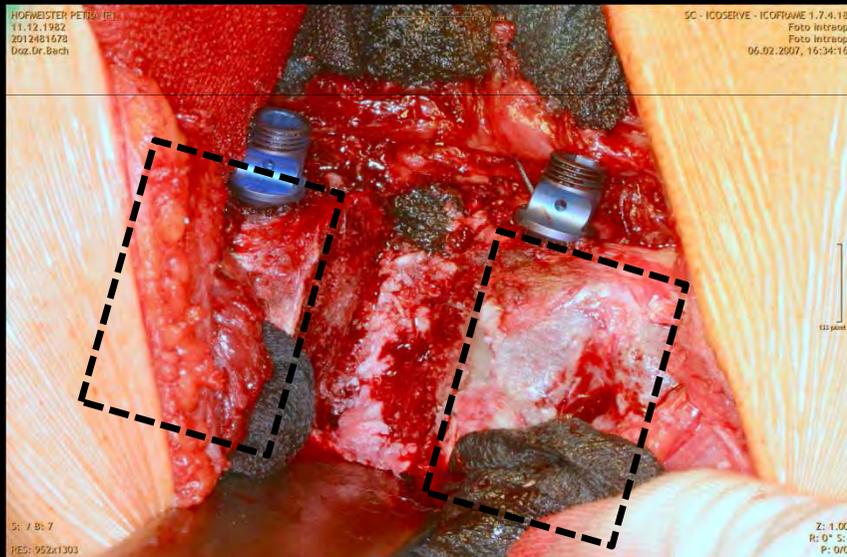
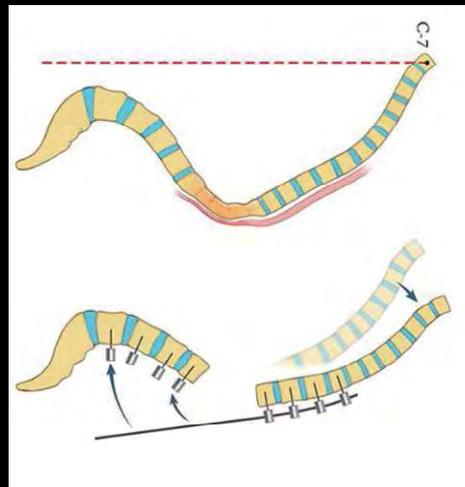
- “geringe”, flexible Krümmung,
 - dorsale Fusion von Th3 bis L5 oder Becken
- Hochgradige und rigide Krümmungen meist mit Beckenschiefstand
 - 2 zeitiges Vorgehen: kombiniert ventral und dorsale Instrumentation
- hochgradige, fixierte Krümmungen (Zn Fusion in Fehlstellung)
 - 2 zeitiges Vorgehen mit dorsaler und ventraler Osteotomie und ventraler und dorsaler Instrumentation



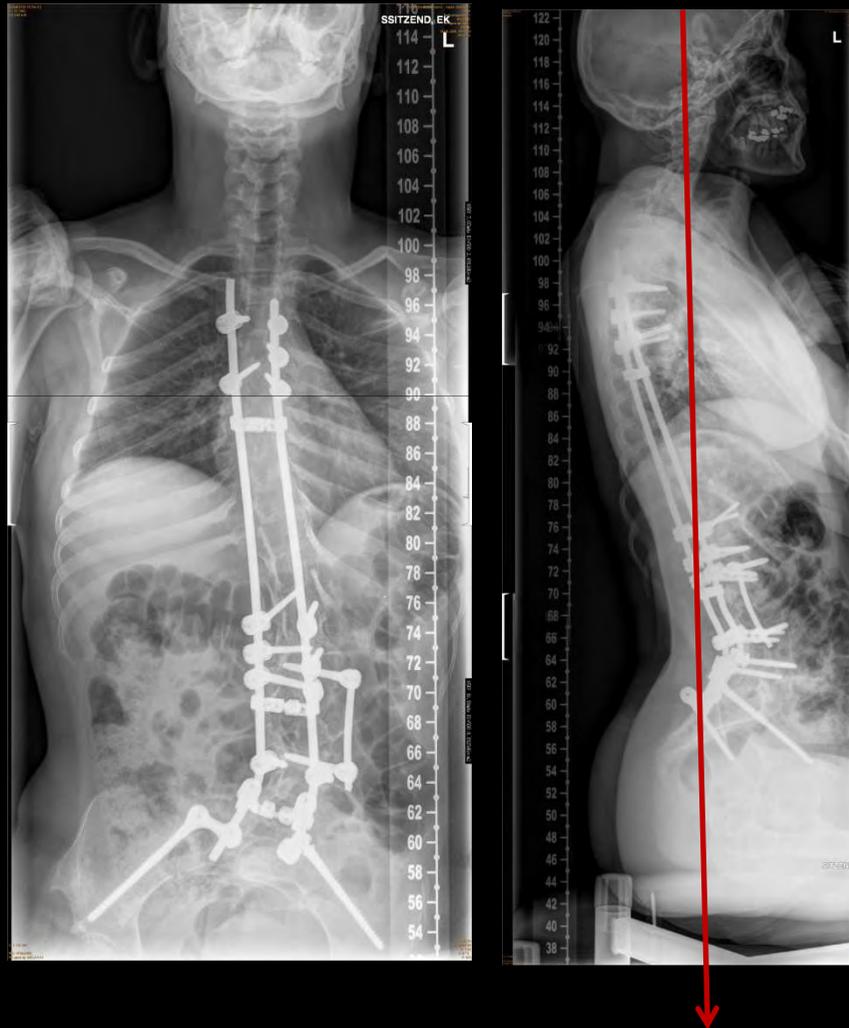
sagittales Profil !

ME, dorsale Reinstrumentation, dorsale Osteotomie





Dorsale Reinstrumentation



Ergebnisse

Qol for boys with Duchene Muscular Dystrophy(DMD)

- pulmonary function is the key issues
- Spinal fusion for scoliosis should be early enough when pulmonary and cardiac function are sufficient, so the patient can be anesthetized and operated relatively safely and in order to reduce the likelihood of complications
- However, pulmonary function deteriorates despite the spinal fusion.

Furumasu J, et al. Functional activities in spinal muscular atrophy patients after spinal fusion. *Spine* 1989;14:771-5.

Mubarak SJ, Morin WD, Leach J. Spinal fusion in Duchenne muscular dystrophy: fixation and fusion to the sacropelvis? *J Pediatr Orthop* 1993;13:752-7.

Granata similarly assessed outcome and QOL in 30 DMD patients

mean follow-up of 4 years

- 92% of patients were satisfied with the results
- 100% of parents thought their son's QOL had improved
- only 54% believed their son's care became easier

Cerebral Palsy (CP)

- incidence directly proportionate to the severity of neurologic involvement (spasticity!)
- wide spectrum of cognitive and motor dysfunction
- distinction between ambulators and nonambulators and
- between cognitively intact and impaired patients

ambulatory capacity

Tsirikos *et al* found no alteration in the ambulatory capacity in 23 of 24 spastic CP patients that underwent spinal fusion T1–T2 to sacrum with pelvic fixation

underwent video gait analysis before and after surgery, which showed no change in their ambulatory function and a gait pattern similar to the preoperative pattern by 6 months after spine surgery

McCarthy RE. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin North Am* 1999;30:435–49.

Teli M, et al. Neuromuscular scoliosis treated by segmental third-generation instrumented spinal fusion. *J Spinal Disord Tech* 2005;18:430–8.

Lipton GE, et al. Factors predicting postoperative complications following spinal fusions in children with cerebral palsy. *J Spinal Disord* 1999;12:197–205.

Tsirikos AI, et al. Preserving ambulatory potential in pediatric patients with cerebral palsy who undergo spinal fusion using unit rod instrumentation. *Spine* 2003;28:480–3.

Summary

spinal fusion in CP patients with scoliosis

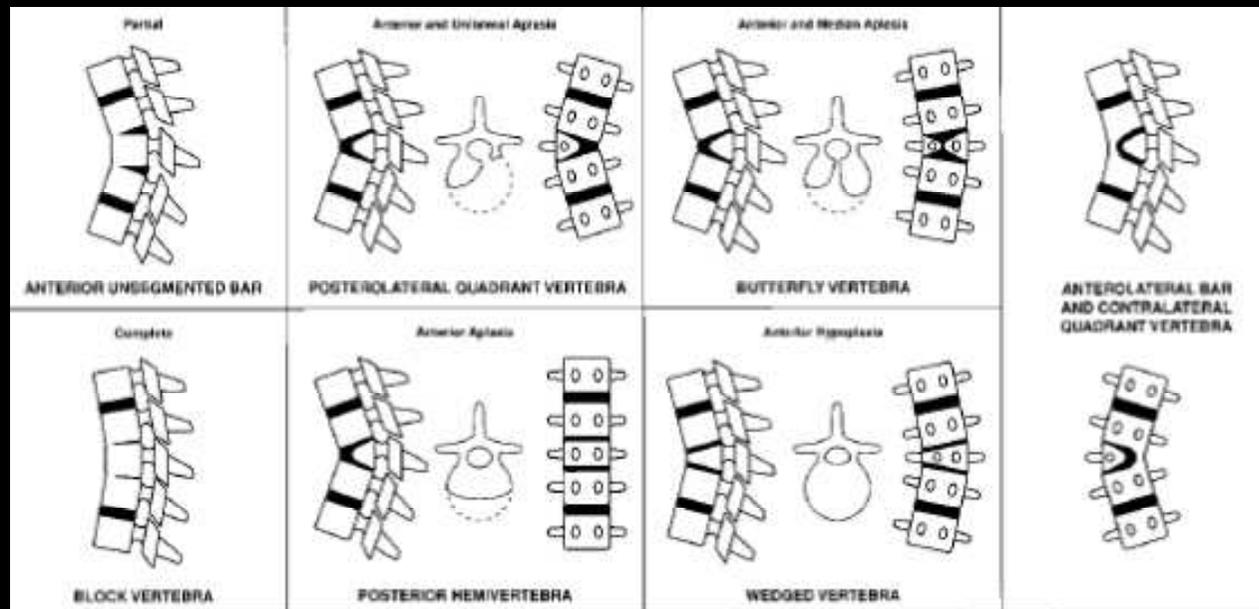
- spinal fusion in CP patients with scoliosis corrects the patients' spine deformity and consequently improves their physical **appearance and self-esteem**
- **Ambulation** does not appear to decline after spinal fusion
- Level of **function** was not improved
- In view of the lack of well-controlled studies the improvement in **QOL** is uncertain

Zusammenfassung neuromyopathische Skoliosen

- konservative Behandlung über Rollstuhlversorgung oder Gehbehelfe
- operative Behandlung über langstreckige dorsale oder kombiniert ventro-dorsale Stabilierungen (Th3 bis L5/Becken)
- Ziel (konservativ und operativ)
 - Wirbelsäule ins Lot bringen
 - Beckenschiefstand ausgleichen
 - Verbesserung oder Erhalt der Sitz-, Steh- oder Gehfähigkeit und damit der Mobilität

kongenitale Skoliosen

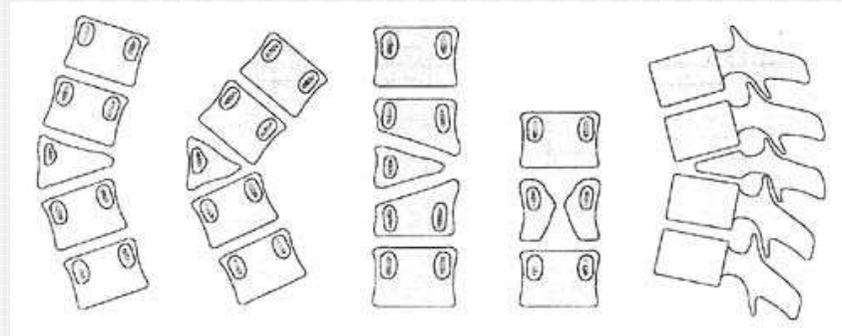
McMaster Klassifikation



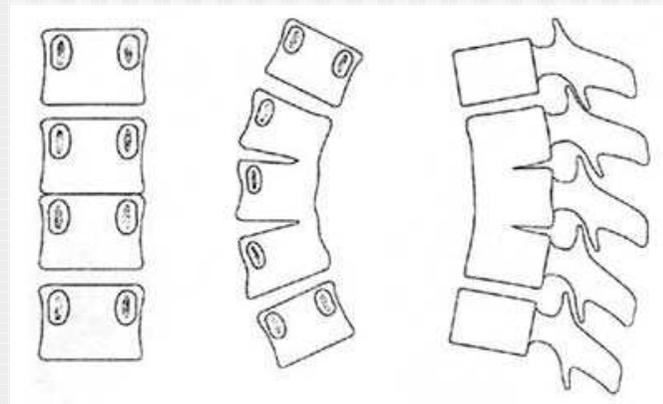
McMaster MJ, JBJS Am 1999

Kongenitale Skoliose

- Formationsstörungen

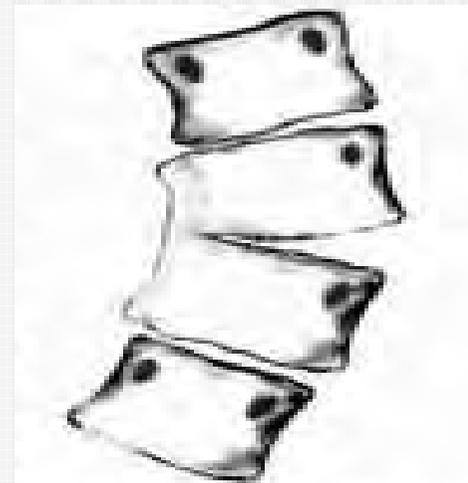


- Segmentationsstörungen



Gruppe I:

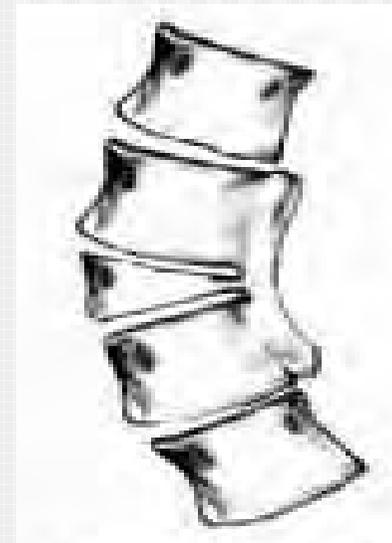
- unilaterale Segmentationsstörung = unilateraler ‚unsegmented bar‘



Formationsstörung +
Segmentationsstörung

Gruppe II:

- unilateraler ‚unsegmented bar‘
- + contralateraler Halbwirbel



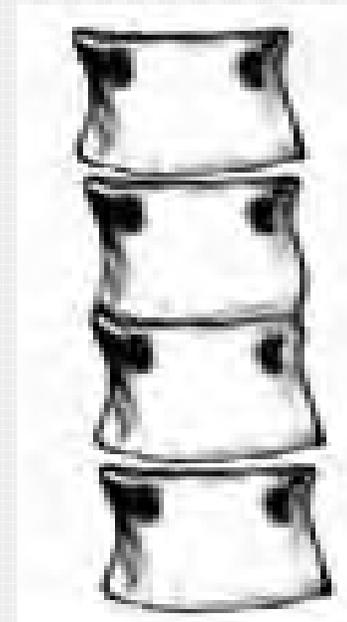
Anterolateral Unsegmented Bar (8%)

- Anterolaterale Segmentationsstörung
- durchschnittlich 3 Wirbel betroffen
- rasche Verschlechterung



Gruppe III:

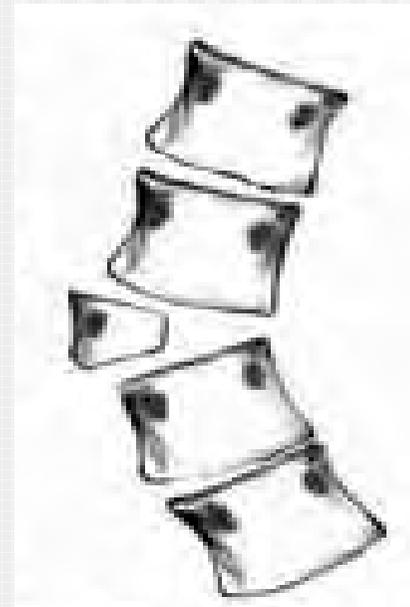
- bilateraler „unsegmented bar“
- = Blockwirbel
- selten assoziiert mit Skoliose



McMaster / Ohtsuka 82, JBJS-A: 64 (8)

Gruppe IV:

- unilaterale komplette Formationsstörung
- = Halbwirbel



Posterior Hemivertebra (7%)

- kompletter Formationsfehler des anterioren Wirbelanteils
- Rapide Kyphoseprogression



Schmetterlingswirbel (14%)

- partielles oder komplettes Fehlen der anterioren und zentralen Anteile des Wirbels

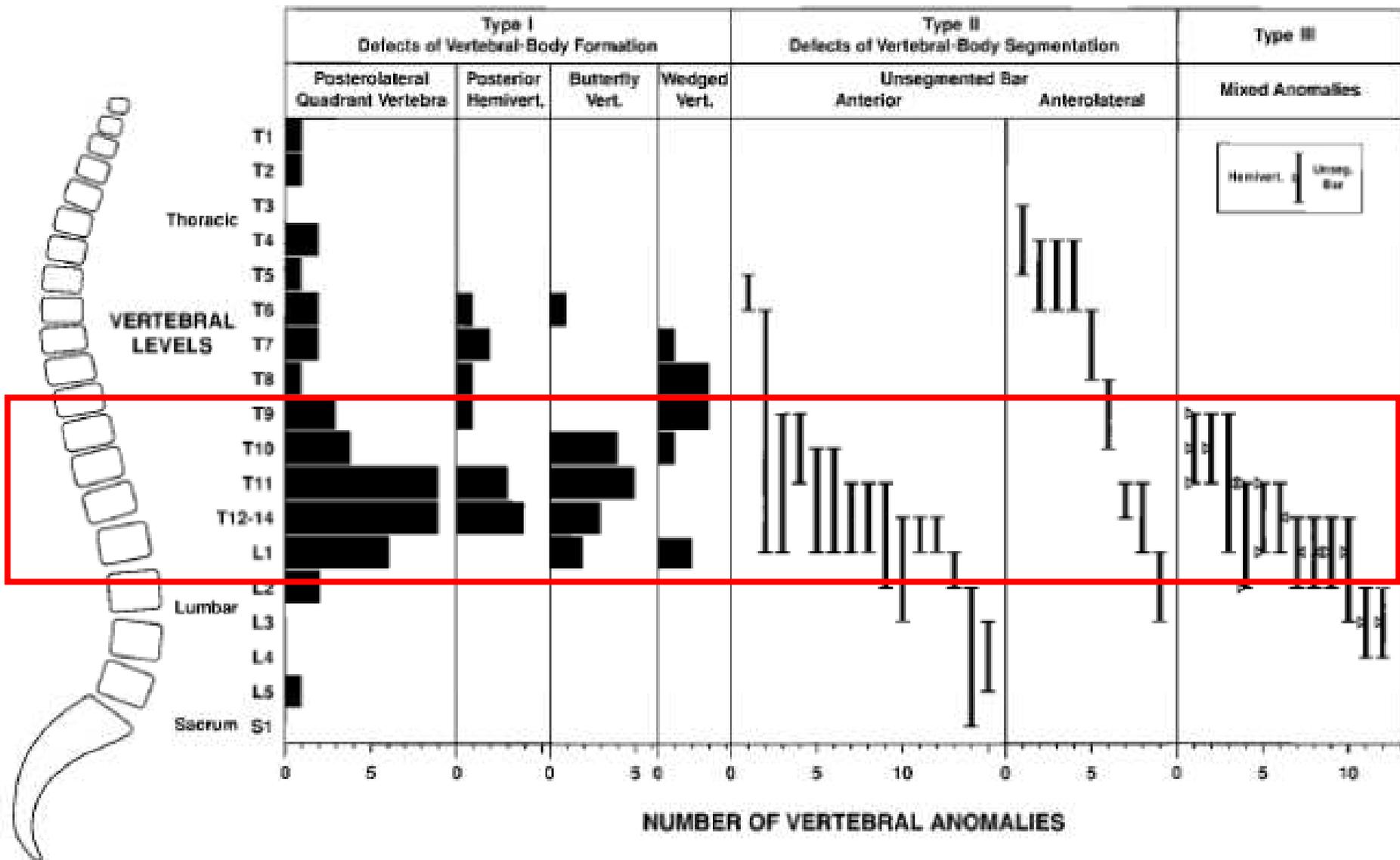


Gruppe V:

- unilaterale partielle Formationsstörung
- = Keilwirbel



Vertebral Levels



Intraspinal Anomalies

2%-30%

- Tethered cord
- Syringomyelia
- Diastematomyelia

McMaster JBJS Am 1999

Belmont JBJS Am 2004

Uzumcugil J Ped Orthop 2004

Other congenital Anomalies

- McMaster 1999: 33 of 112
 - Lower limb (club foot, hypoplasia) 15
 - Cardiac 5
 - Renal 4
 - Intestinal 4
 - Syndromes 9

Therapie der kongenitalen Skoliosen

- Korsettbehandlung ohne Effekt und daher NICHT indiziert
- bei Progression FRÜHZEITIGE operative Korrektur
- wenn möglich: Halbwirbelresektion und KURZSTRECKIGE Instrumentation
- bei komplexen, multisegmentalen Störungen: Wachstumslenkung
 - growing rod
 - VEPTR
- bei kyphotischen Deformitäten: ventrale Abstützung über gefäßgestielte Rippe/Fibula

GE MEDICAL SYSTEMS Li
Uniklinik Innsbruck Rad
Uniklinik Innsbruck
M 6 20
Oct
17.10.201

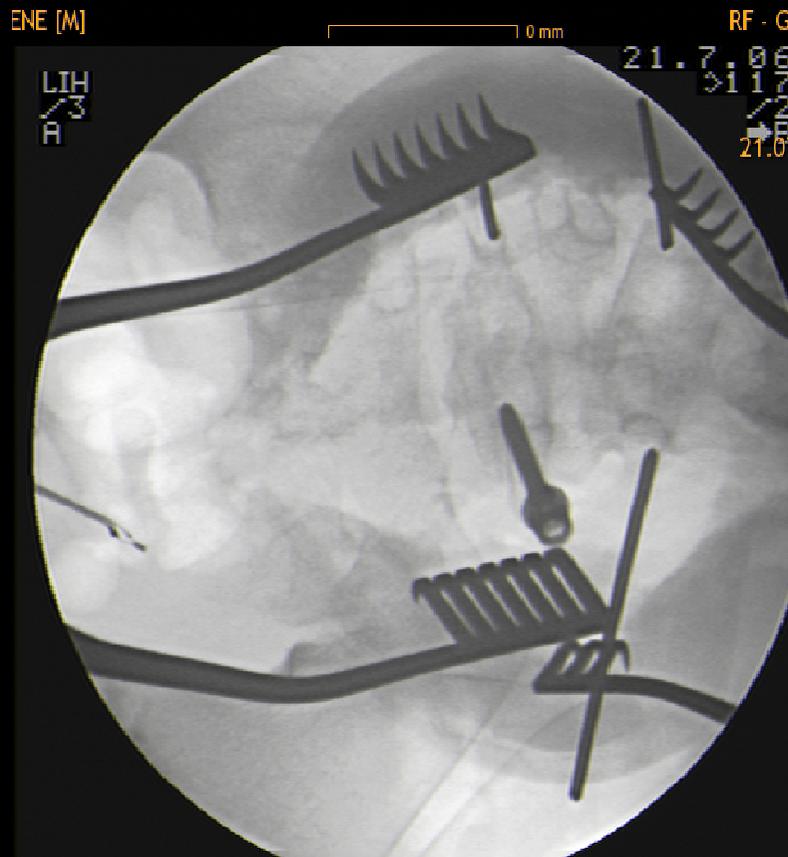
No cut.

nm/rot
3

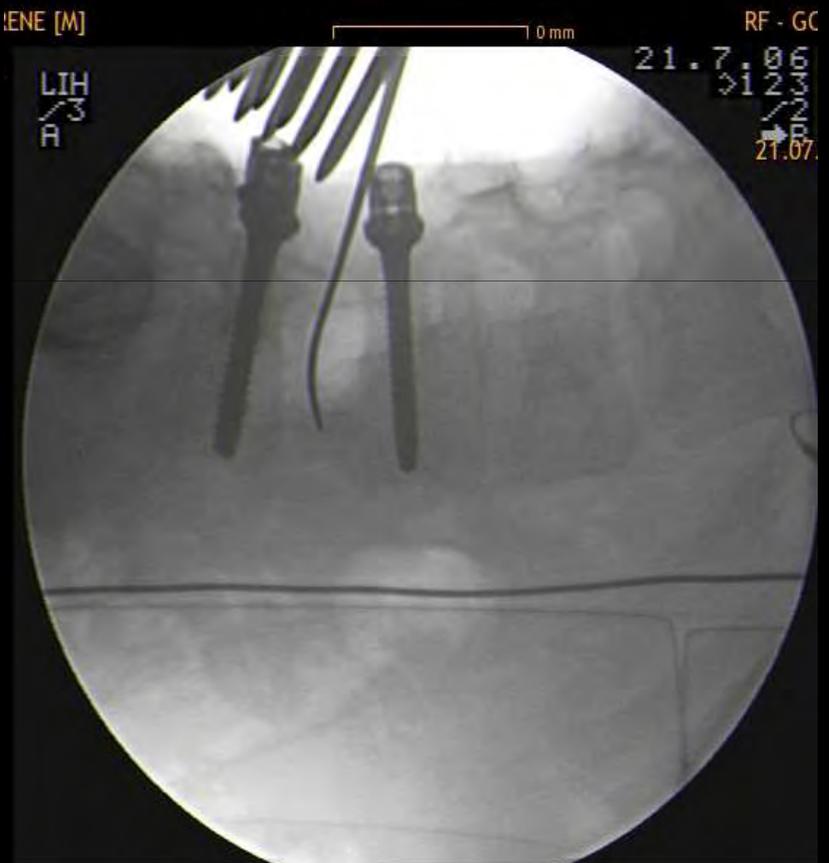




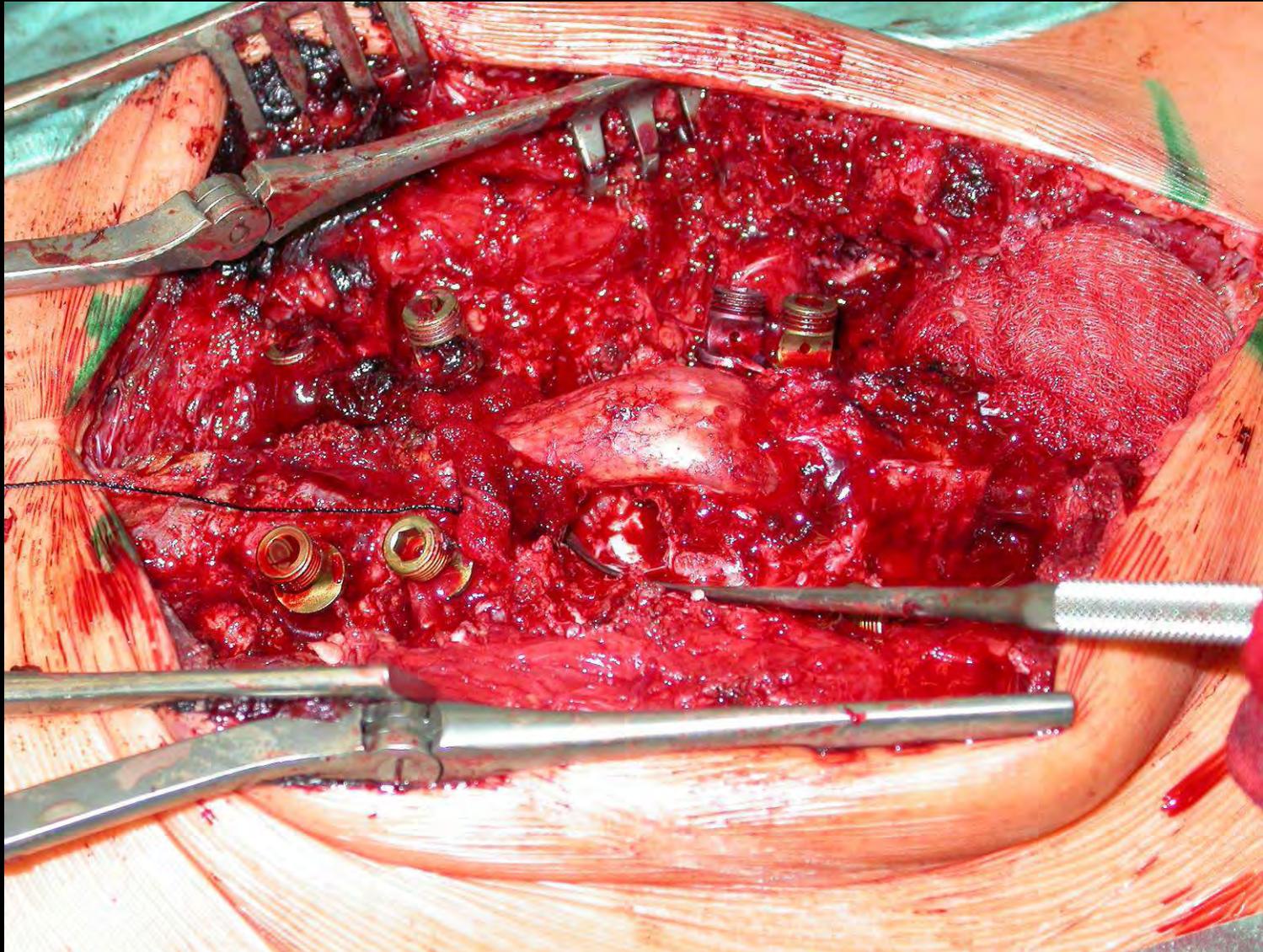
posterior instrumentation and hemivertebra resection

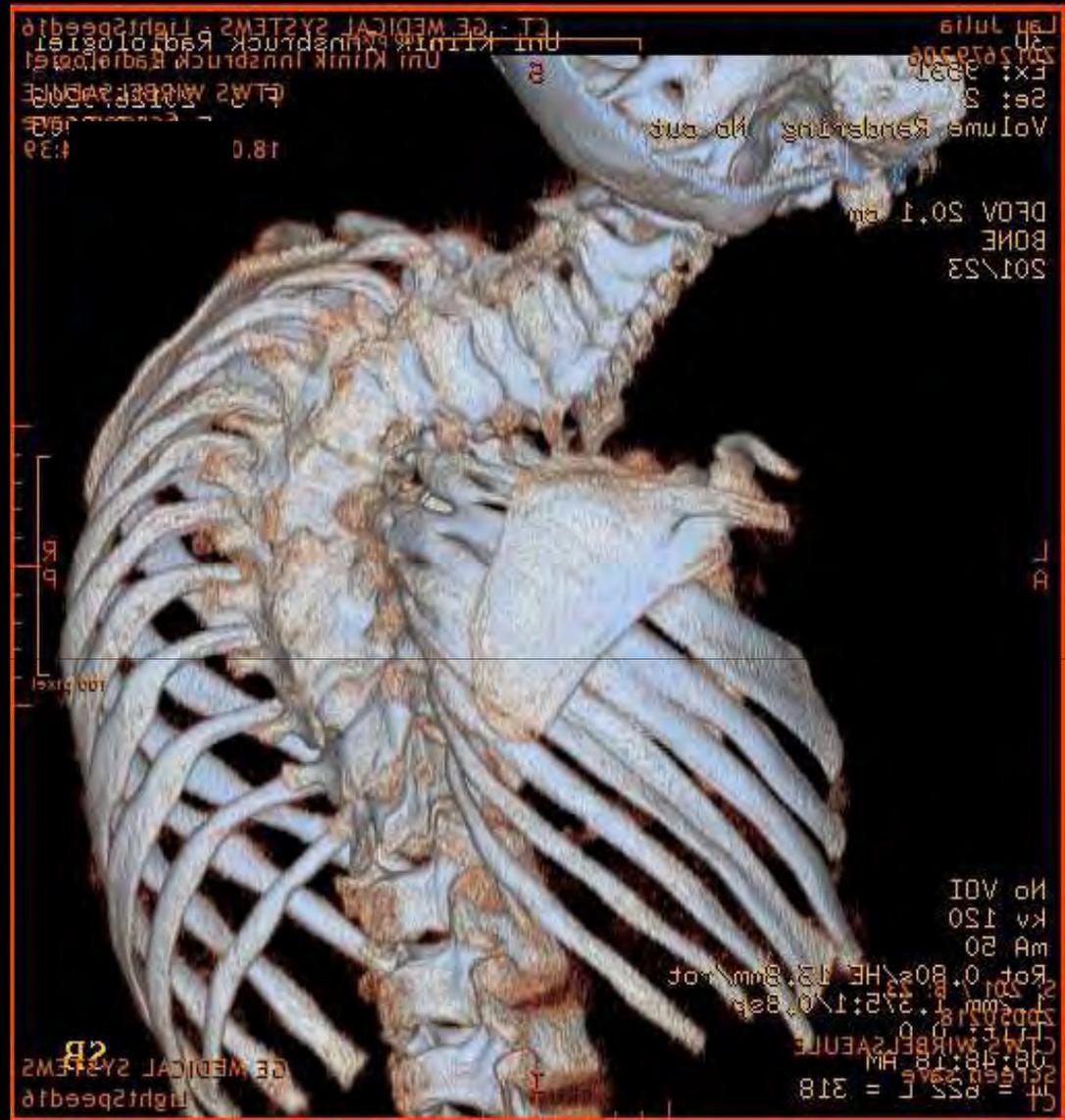


3

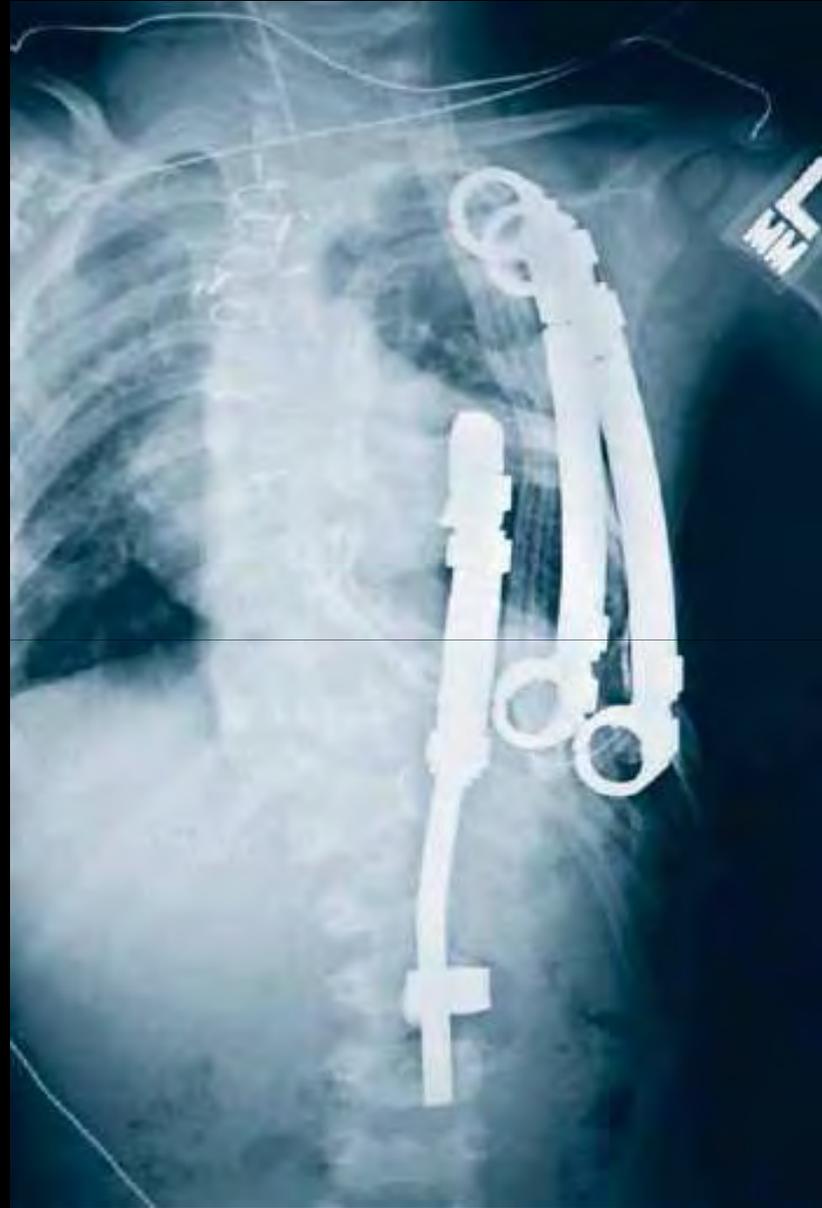


8



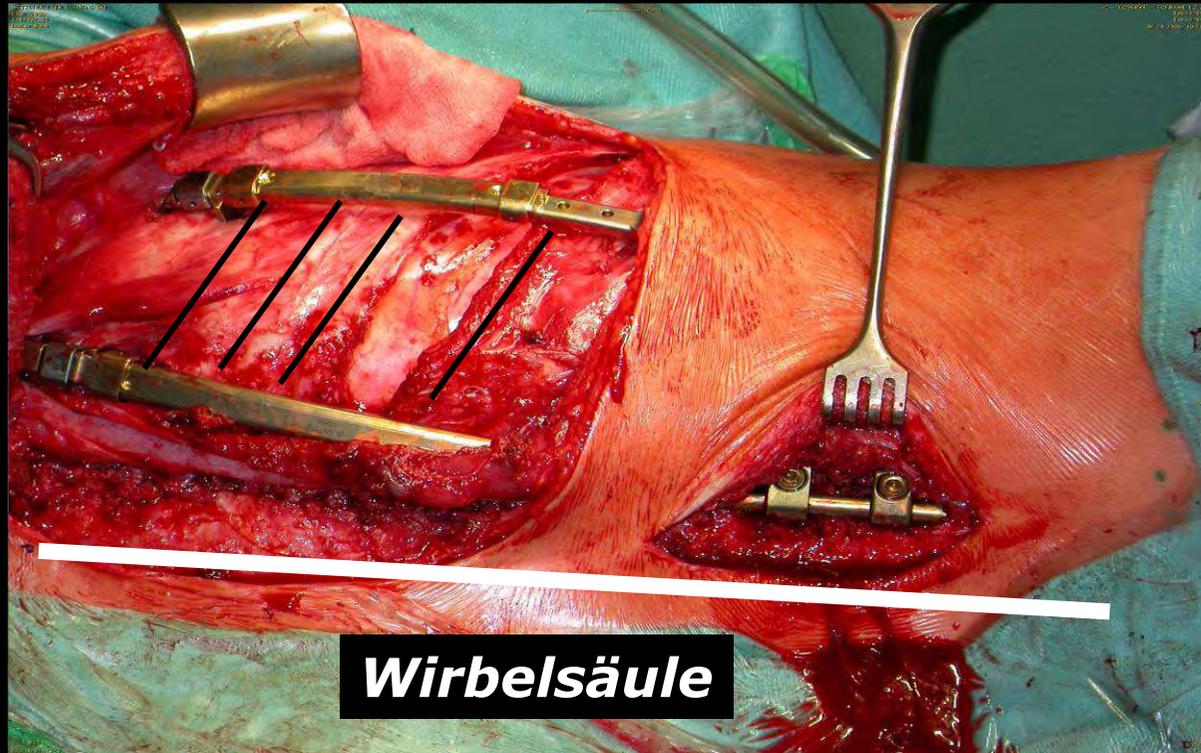


2 jährige Patientin, multiple
Rippensynostosen, hochthorakale HW

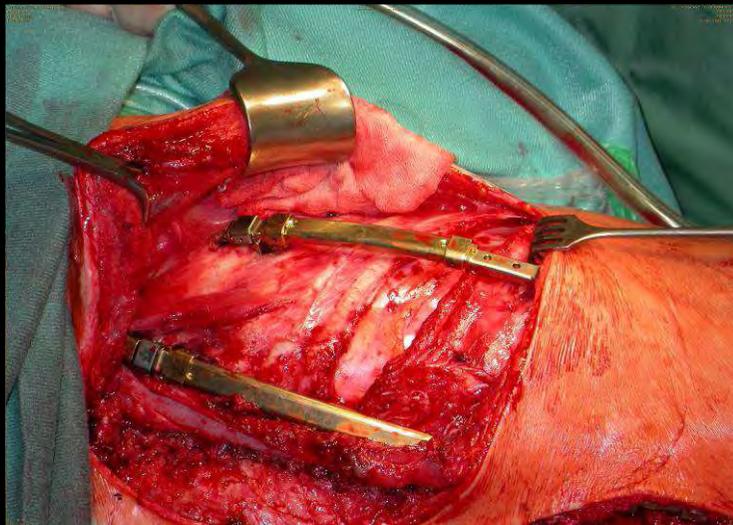




kranial



kaudal



Zusammenfassung kongenitale Skoliose

- Korsettbehandlung ist nicht indiziert
- bei Progression frühzeitige operative Behandlung
 - direkte Resektion und kurzstreckige Stabilisierung
 - wenn Resektion nicht möglich: Wachstumslenkung growing rod oder VEPTR

THANKS FOR LISTENING...

