Skoliosen

Daniel Studer, Carol C. Hasler, Basel

Einleitung

Eine Skoliose ist gemäss der Scoliosis Research Society (SRS) als seitliche Krümmung der Wirbelsäule mit einem radiologischen Krümmungswinkel (Cobb-Winkel) von mehr als 10° definiert. Ätiologisch werden angeborene von erworbenen Skoliosen unterschieden. Angeborene Fehlbildungen und Verkrümmungen der Wirbelsäule basieren auf Formations- und/oder Segmentationsstörungen und sind mit einer Prävalenz von 1/1000 sehr selten[1]. Viel häufiger sind Skoliosen erworben. In über 80% der Fälle kann keine eindeutige Ursache für das Auftreten der Wirbelsäulendeformität gefunden werden und man spricht von idiopathischen Skoliosen. Die weitaus häufigste Form ist sicherlich die idiopathische Adoleszentenskoliose. Diese wird definitionsgemäss nach dem 10. Lebensjahr diagnostiziert. Seit 2015 existiert eine neue Einteilung, welche, unabhängig von der Ätiologie, Skoliosen rein nach dem Alter in «early onset» (Diagnosestellung vor dem 10. Lebensjahr) und «late onset» Skoliosen unterteilt. Die Behandlung einer Skoliose ist nebst der Ätiologie massgeblich vom Ausmass der Krümmung, dem Restwachstum und dem damit verbundenen Progressionsrisiko der Deformität abhängig. Die konservativen Therapiemöglichkeiten umfassen physiotherapeutische Massnahmen und (Gips-)Korsette. Bei den operativen Behandlungen werden versteifende Korrekturspondylodesen von wachstumslenkenden Techniken unterschieden.



Abbildung 1: Bestimmung der Rotation der Wirbelsäule durch Messen des Rippenbuckels/Lendenwulstes (Adams forward bending test) mit dem Skoliometer bei ausgeglichenen Beinlängen. 5° und mehr sind pathologisch und müssen fachorthopädisch abgeklärt werden.

Idiopathische Skoliosen

Über 90% der idiopathischen Skoliosen werden nach dem 10. Lebensjahr diagnostiziert und entsprechend als idiopathische Adoleszentenskoliosen (AIS) bezeichnet. Die Inzidenz liegt bei ca. 2%. Mädchen sind bis zu vier Mal häufiger betroffen als Knaben, insbesondere bei Krümmungen mit mehr als 20° Cobb-Winkel[2]. Obwohl mittels Magnetresonanztomographie-Studien ein vermehrtes vorderes, lordosierendes Wirbelwachstum als Pathogenese der Wirbelsäulendeformität bestätigt werden konnte, bleibt die Ursache dafür unbekannt[3]. Mittels Anamnese, klinischer Untersuchung und Bildgebung müssen andere Ursachen ausgeschlossen und das Progressionsrisiko richtig eingestuft werden, damit allfällige Behandlungen adäquat gewählt werden können. Unerlässlich bei der Anamnese sind neben dem Erfassen von Patienten-spezifischen Beschwerden wie (Rücken-) Schmerzen oder neurologischen Auffälligkeiten die gezielte Erhebung der Familienanamnese (familiäre Häufung von Skoliosen), und bei Mädchen das Festhalten des Zeitpunktes der Menarche respektive des Stimmbruchs bei Knaben (zur Abschätzung der biologischen Reife und damit des Restwachstums der Wirbelsäule). Die klinische Untersuchung beginnt mit der Dokumentation von Gewicht und Grösse. Bei der gezielten Beurteilung der Wirbelsäule sollten Beinlängendifferenzen durch Unterlegen des kürzeren Beines mittels Brettchen kompensiert werden. Von hinten werden im Stehen das Lot (Vertebra prominens zu Rima ani), die Balancierung der Schultern sowie die Lage der Schulterblätter und die Symmetrie der Taillen beurteilt. Im Vorneigetest nach Adams soll die Rotation der Wirbelsäule durch Messen des Rippenbuckels respektive des Lendenwulstes mit dem Skoliometer erfasst werden *[Abbildung 1]*. Da Skoliosen in der Regel nicht schmerzhaft sind, während des pubertären Wachstumsschubes schnell progredient sein können und für die Adoleszenten selbst häufig erst spät erkennbar sind, kommt der Rückenuntersuchung durch die PädiaterInnen eine entscheidende Bedeutung zu. Sie ist mit einem Skoliometer schnell und sicher durchführbar!

> Asymmetrien > 5° sind nicht mehr physiologisch und sollten im Wachstum fachorthopädisch weiter abgeklärt werden. Ein Skoliometer ist daher ein Muss für einen Praxispädiater!

Bei der Bildgebung sollte in einem ersten Schritt ein konventionelles Röntgenbild der Wirbelsäule inkl. Beckenkamm (Risser Zeichen) anteroposterior (ap) und lateral erfolgen. Wenn immer möglich im Stehen und vorzugsweise mit möglichst geringer Strahlenexposition (digitales Röntgen oder noch besser EOS-Gerät). Das Ausmass der Skoliose wird mit dem sogenannten Cobb-Winkel festgehalten *[Abbildung 2]*. Die Behandlung der AIS ist abhängig vom Ausmass der Krümmung und vom Restwachstum der Wirbelsäule. Diese beiden Faktoren bestimmen hauptsächlich das Risiko einer Zunahme der Deformität. Skoliosen mit einem Cobb-Winkel unter 20° bedürfen keiner gezielten Therapie, müssen aber bis zum Wachstumsabschluss in 6-monatlichen Abständen klinisch und bei klinischem Verdacht auf Progredienz (Zunahme des Rippenbuckels/Lendelwulst >1-2°) radiologisch nachkontrolliert werden. Von der SRS wurden folgende Kriterien zur Definition des Abschlusses des relevanten Wirbelsäulenwachstums festgelegt:

- Weniger als 1 cm Längenwachstum bei 2 Messungen im Abstand von 6 Monaten
- ≥ 2 Jahre postmenarchal
- Risser-Stadium 4 oder 5 (Verknöcherung der Beckenkamm-Apophyse)

Bei relevantem Restwachstum der Wirbelsäule (Risser 0 – II) und einem Cobb-Winkel > 25° ist eine Korsett-Behandlung zu empfehlen. Es ist die einzige nicht-operative Therapieform, für welche eine evidenzbasierte Wirksamkeit bei der Behandlung der AIS vorliegt[4]. Da es sich um eine passive Lenkung des verbleibenden Wirbelsäulenwachstums handelt, ist eine begleitende ambulante Physiotherapie zur

gezielten Kräftigung der Rumpf- und Rückenmuskulatur sinnvoll. Die Kosten dafür werden während der Dauer der Korsett-Behandlung – wie diejenigen für das Korsett selber – von der Invalidenversicherung (IV) übernommen. Das primäre Ziel einer Korsettbehandlung bei AIS ist das Verhindern einer weiteren Zunahme der Krümmung und nicht deren nachhaltige Korrektur. Eine detaillierte und wiederholte Aufklärung über das Krankheitsbild und die realistischen Behandlungsziele sind dementsprechend unverzichtbar zur Optimierung des Behandlungserfolges.

Die meisten zur Behandlung der AIS angewendeten Korsett-Typen versuchen, mit seitlich einwirkenden Kräften die Deformität zu korrigieren. Ab > 45° Cobb-Winkel reduziert sich der Korrektureffekt dabei exponentiell. Zudem zeigen derart fortgeschrittene Skoliosen schwerkraftbedingt meist auch nach Wachstumsabschluss eine weitere Zunahme von 1–3° pro Jahr [5),6)], so dass für AIS ab diesem Krümmungsausmass eine relative Operationsindikation besteht. Eine Beeinträchtigung der Lungenfunktion durch eine restriktive Ventilationsstörung mit konsekutiver Entstehung eines Cor pulmonale ist erst ab einem Cobb-Winkel von > 80 bis 90° zu erwarten, wobei unter diesen Voraussetzungen eine absolute Operationsindikation gegeben ist. Das Prinzip der operativen Behandlung bei der AIS entspricht noch immer einer (Teil-)Korrektur der Deformität mit dem Ziel einer Versteifung (Spondylodese) des instrumentierten Bereichs der Wirbelsäule. Dank wachsenden Erkenntnissen aus Klinik und Forschung und stetigen Fortschritten bei der Entwicklung neuer Implantate sind heutzutage kosmetisch zufriedenstellende Operationsergebnisse trotz kürzeren Fusionsstrecken möglich *[Abbildung 3]*. Die kontinuierliche intraoperative Überwachung der Rückenmarksfunktion (Spinal Cord Monitoring) ist mittlerweile standardisiert und unverzichtbar. Postoperativ werden die PatientInnen umgehend physiotherapeutisch-assistiert mobilisiert und nach wenigen Tagen aus der stationären Behandlung nach Hause entlassen.

Neuromuskuläre Skoliosen

Die zweite grosse Gruppe der erworbenen Skoliosen betrifft die neuromuskulären Skoliosen. Am häufigsten betroffen sind Patienten mit Zerebralparese (CP). Dabei ist die Prävalenz umso höher, je ausgeprägter die körperliche Behinderung ist und liegt bei einem Gross-Motor-Function-Classification-System (GMFCS) Level 4 oder 5 bei > 50% und das Progressionsrisiko bei CP-Patienten mit GMFCS Level 5 (rollstuhlpflichtige Patienten) bei nahezu 100% [7)]. Die Wirksamkeit von Korsetten bei Skoliosepatienten mit CP ist umstritten. Dennoch werden sie aus Mangel an alternativen konservativen Therapie-Möglichkeiten regelmässig eingesetzt. Bei fortschreitender Deformität führen die oftmals prekären Haut- und Weichteilverhältnisse der meist kachektischen Patienten dazu, dass eine Weiterführung der Korsett-Behandlung unmöglich und eine operative Stabilisierung unumgänglich wird. Aufgrund der relevanten Begleiterkrankungen muss die Operabilität der Patienten im Vorfeld im Rahmen interdisziplinärer Sprechstunden unter Beteiligung von Anästhesie, Intensivmedizin, Kardiologie, Pneumologie und Orthopädie mit oftmals aufwendigen Voruntersuchungen evaluiert werden. Die meist langbogigen und rigiden Krümmungen können in der Regel nur durch eine langstreckige Fusion mit Instrumentierung bis ans Becken nachhaltig korrigiert werden *[Abbildung 4]*.

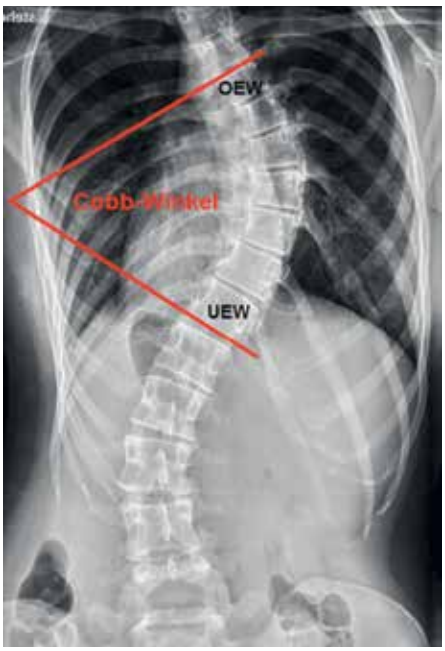


Abbildung 2: Der Cobb-Winkel wird bestimmt durch eine Tangente an die Deckplatte des oberen Endwirbels (OEW) und eine Tangente an die Bodenplatte des unteren Endwirbels (UEW). Die Endwirbel sind definiert, als die beiden in der Frontalebene am meisten gekippten Wirbel. Der Apex ist der am meisten zur Seite verschobene (Translation) Wirbel (oder Bandscheibe), hier T9.

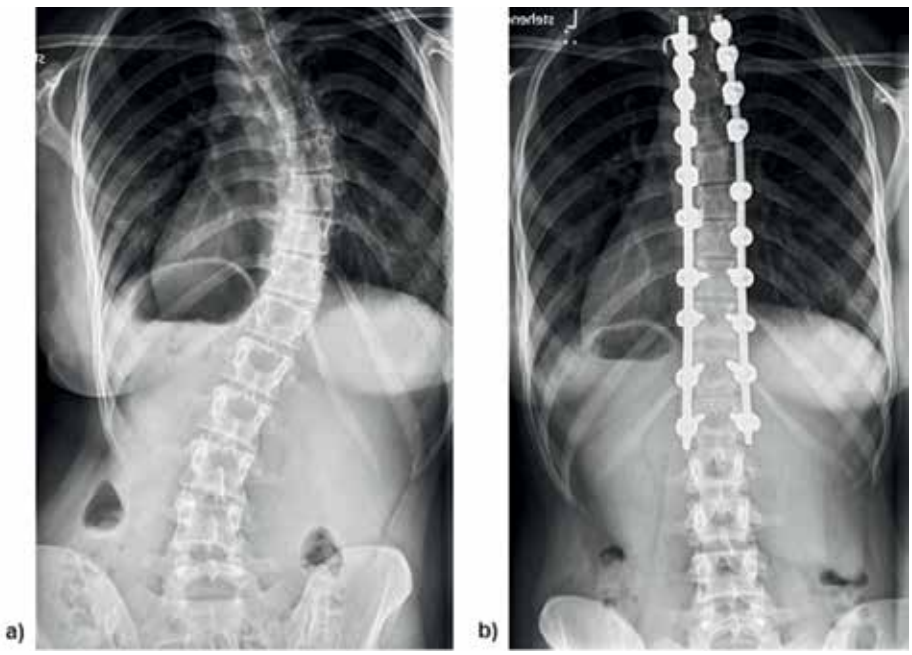


Abbildung 3: Zustand vor (a) und nach (b) dorsal instrumentierter Spondylodese vom vierten Brustwirbel bis zum ersten Lendenwirbel bei einer 16-jährigen Patientin mit progressiver idiopathischer Adoleszentenskoliose

Early Onset Skoliosen

Seit 2015 werden Skoliosen, welche vor dem 10. Lebensjahr diagnostiziert werden – unabhängig von der Ätiologie – als Early Onset Skoliosen bezeichnet [8]. Diese Neuerung ist vor allem auf zwei Tatsachen zurückzuführen: Einerseits auf die Möglichkeiten zur Behandlung dieser frühkindlichen Skoliosen, welche weniger nach der Ursache der Deformität, sondern vielmehr nach deren Ausmass und dem Progressionsrisiko gerichtet sind. Andererseits darauf, dass nebst der Wirbelsäule auch das Thoraxwachstum mitbetroffen ist. Im Alter von 10 Jahren ist die Thoraxhöhe, ausgedrückt als Distanz vom ersten bis zum 12. Brustwirbel (T1-T12-Länge) im Durchschnitt 22 cm und das Thoraxvolumen beträgt lediglich 50% des Wertes von Erwachsenen [9]. Karol et al. haben aufgezeigt, dass Patienten mit einer T1-T12-Länge < 18 cm bei Wachstumsabschluss in der Spirometrie lediglich 48% der Durchschnittswerte bei der Messung der forcierten Vitalkapazität (FVC) erreichten [10]. Erst ab einer T1-T12-Länge > 22 cm lagen die Werte konstant > 80%. Entsprechend zielen die heutigen, instrumentierten, wachstumsstimulierenden Methoden zur Behandlung von Early Onset Skoliosen nebst einer Stabilisierung oder Korrektur der Wirbelsäulendeformität auch auf ein Erreichen einer Thoraxhöhe von mindestens 22 cm ab.

Solange wie möglich wird ein konservatives Vorgehen gewählt. Da das Progressionsrisiko von Early Onset Skoliosen in der Regel extrem hoch ist, soll mittels in Narkose angelegten Redressionsgips- oder konventionellen Korsetten möglichst viel Zeit bis zur Notwendigkeit einer operativen Intervention gewonnen werden (sogenannte «buy time procedures»), nicht zuletzt auch wegen der hohen Komplikationsrate von operativen Behandlungsformen [11]. Lassen sich die Skoliosen jedoch konservativ nicht mehr kontrollieren (> 60° Cobb-Winkel), müssen operative Möglichkeiten evaluiert werden. Dabei werden drei Prinzipien unterschieden:

1. Distraktionsbasierte Operationstechniken
2. Kompressionsbasiert Operationstechniken
3. «Guided Growth»

Die Distraktionsbasierten Techniken beruhen auf Implantaten, welche oberhalb und unterhalb der Deformität an der Wirbelsäule (Gro-

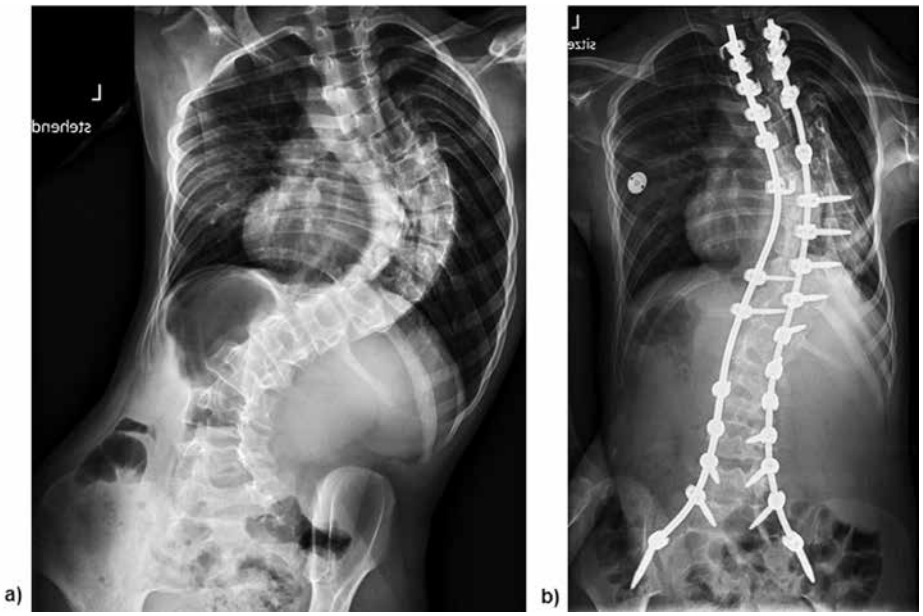


Abbildung 4: Zustand vor a) und nach b) dorsal instrumentierter Spondylodese vom zweiten Brustwirbel bis ans Becken bei einer 12-jährigen Patientin mit spastischer Zerebralparese und drohendem Verlust der Sitzfähigkeit

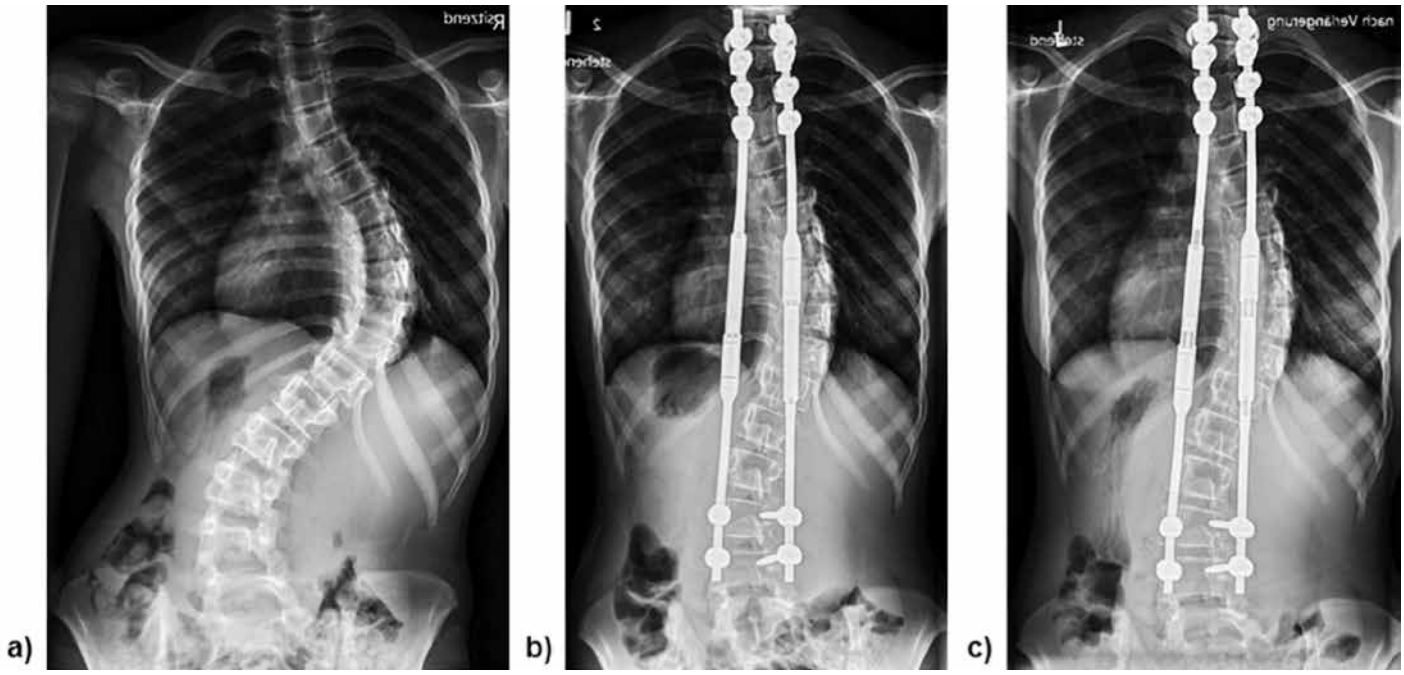


Abbildung 5: Röntgenbilder einer 8-jährigen Patientin mit idiopathischer Early Onset Skoliose vor a) und nach b) Implantation von motorisierten Growing Rods (MAGEC®), sowie nach zweimaliger nicht-operativer Implantat-Verlängerung c)

wing Rods) oder an den Rippen (VEPTR®) fixiert werden und durch regelmässige mechanische Verlängerungen einerseits die Skoliose korrigieren bzw. eine Progression verhindern, andererseits das Wachstum der Wirbelsäule stimulieren sollen. Im Gegensatz dazu versuchen Kompressions-basierte Techniken durch eine Zuggurtung auf der konvexen Seite der Skoliose – ähnlich dem Prinzip einer Hemiepiphyseodese an den unteren Extremitäten – die Deformität im Verlauf des weiteren Wachstums zu korrigieren. Eine Stimulation des Wachstums ist dadurch nicht möglich. Die dritte Gruppe umfasst Techniken zur passiven Lenkung des Wirbelsäulenwachstums, ähnlich einem inneren Korsett (Shilla®, Luque-Trolley). Diese Techniken werden oft bei Patienten angewendet, bei denen ein repetitives operatives Verlängern der Implantate aufgrund des schlechten Allgemeinzustandes nicht möglich ist.

Mit der Entwicklung von magnetgesteuerten motorisierten, von aussen ohne Narkose ambulant verlängerbaren Implantaten (MAGEC®) hat sich in den letzten Jahren die operative Behandlung von Early Onset Skoliosen massgeblich verbessert *[Abbildung 5]*. Durch das Wegfallen der repetitiven, invasiven Verlängerungsoperationen (meist alle 6 Monate) kann einerseits die hohe Komplikationsrate reduziert werden, andererseits fällt die enorme psychologische Belastung für die betroffenen Patientinnen und Patienten und deren Familien weg.

Schlusswort

Leider muss trotz Verwendung modernster Implantate zur Behandlung von fortgeschrittenen Skoliosen am Ende in der Regel noch immer ein versteifender definitiver Eingriff durchgeführt werden. Ziel der laufenden Forschung ist es deshalb, Techniken zur fusionslosen Korrektur von Wirbelsäulendeformitäten zu entwickeln. Noch wichtiger jedoch ist das frühzeitige Erkennen von Wachstumsstörungen der Wirbelsäule, insbesondere von idiopathischen Skoliosen, was eine zeitgerechte konservative Strategie ermöglicht. Diese Aufgabe obliegt mit Hilfe von einfachen Skoliometeruntersuchungen, vor allem den niedergelassenen Pädiaterinnen und Pädiatern.

Literatur

1. Hedequist, D. and J. Emans, Congenital scoliosis - A review and update. Journal of Pediatric Orthopaedics, 2007. 27(1): p. 106-116.
2. Weinstein, S.L., et al., Health and function of patients with untreated idiopathic scoliosis: a 50-year natural history study. JAMA, 2003. 289(5): p. 559-67.
3. Guo, X., et al., Relative anterior spinal overgrowth in adolescent idiopathic scoliosis - Results of disproportionate endochondral-membranous bone growth. Journal of Bone and Joint Surgery-British Volume, 2003. 85B(7): p. 1026-1031.
4. Weinstein, S.L., et al., Effects of Bracing in Adolescents with Idiopathic Scoliosis. New England Journal of Medicine, 2013. 369(16): p. 1512-1521.
5. Asher, M.A. and D.C. Burton, Adolescent idiopathic scoliosis: natural history and long term treatment effects. Scoliosis, 2006. 1(1): p. 2.
6. Bjerkreim, I. and I. Hassan, Progression in Untreated Idiopathic Scoliosis after End of Growth. Acta Orthopaedica Scandinavica, 1982. 53(6): p. 897-900.
7. Persson-Bunke, M., et al., Scoliosis in a Total Population of Children With Cerebral Palsy. Spine, 2012. 37(12): p. E708-E713.
8. Skaggs, D., et al., Early onset scoliosis consensus statement. Spine Deformity, 2015. 3(2): p. 107.
9. DiMeglio, A., F. Canavese, and Y.P. Charles, Growth and adolescent idiopathic scoliosis: when and how much? J Pediatr Orthop, 2011. 31(1 Suppl): p. S28-36.
10. Karol, L.A., et al., Pulmonary function following early thoracic fusion in non-neuromuscular scoliosis. J Bone Joint Surg Am, 2008. 90(6): p. 1272-81.
11. Akbarnia, B.A. and J.B. Emans, Complications of growth-sparing surgery in early onset scoliosis. Spine (Phila Pa 1976), 2010. 35(25): p. 2193-204.

Korrespondenzadresse

Dr. Daniel Studer
Oberarzt
Orthopädie, Universitätskinderspital
beider Basel (UKBB)
Postfach, Spitalstrasse 33
CH- 4056 Basel
Daniel.studer@ukbb.ch

Die Autoren haben keine finanzielle Unterstützung und keine anderen Interessenkonflikte im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.