

ZEIT FÜR EINEN PARADIGMENWECHSEL: DIE FRÜHE DDH ALS PÄDIATRISCHE DOMÄNE

Thomas Baumann, Raoul Schmid

Einleitung

Es darf als unbestritten betrachtet werden, dass die Störung der Entwicklung von Hüftgelenken ein für die Pädiatrie hoch relevantes Thema darstellt. Unter dem Begriff Hüftdysplasie wird ein weites Spektrum von Fehlbildungen ganz unterschiedlicher Schweregrade subsumiert, die unentdeckt oder unbehandelt für das betroffene Individuum gravierende kurz- oder langfristige Folgen haben können. Der früher gebräuchliche Begriff der «kongenitalen Hüftdislokation» (congenital dyslocation of the hip CDH) ist zu Gunsten der «developmental dysplasia of the hip DDH» verlassen worden, damit dem dynamischen Prozess der Entwicklung Rechnung getragen wird. Dennoch, gerade weil die Definitionen und Begrifflichkeiten national und international so unterschiedlich sind, ist die medizinische Literatur zu diesem Thema uneinheitlich, teils widersprüchlich, und publizierte Studien und deren Resultate sind oft nicht miteinander vergleichbar. Verschiedene Autoren und Gremien haben sich in den letzten Jahren dieser Frage angenommen und es gibt Bestrebungen, die Diagnostik und das Management dieser häufigsten Störung des Bewegungsapparates beim Menschen zu vereinfachen und vereinheitlichen⁽¹⁾.

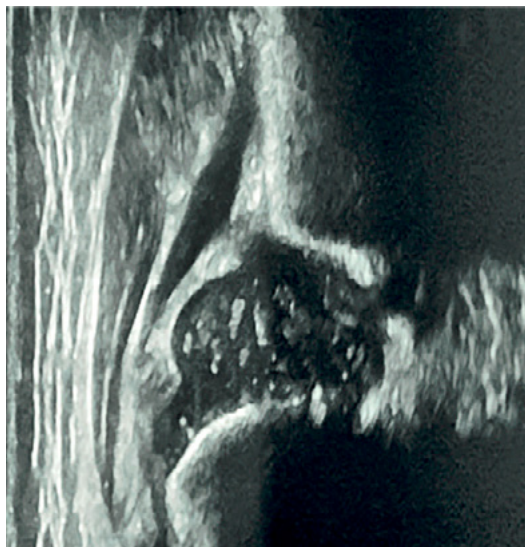


Abbildung 1. Die Darstellung der reifen kindlichen Hüfte in der Standardebene.

Einen möglichen Weg zeigt das unter dem Patronat der Schweizerischen Vereinigung für Ultraschall in der Pädiatrie SVUPP lancierte Hüftprojekt in der Mongolei.

Dieser Artikel beleuchtet die Möglichkeiten und die Rolle der Pädiatrie bezüglich Diagnose und Management der frühen Entwicklungsstörung der Hüftgelenke.

Ätiologie und Pathogenese

Noch sind längst nicht alle ursächlichen Faktoren geklärt und Fragen im Bezug auf den natürlichen Verlauf von Geburt bis ins hohe Alter beantwortet⁽²⁾. Genetische, komplexe biomechanische und humorale Faktoren spielen eine Rolle, was die Prädominanz von Mädchen, der linksseitigen Hüfte und Risikofaktoren wie positive Familienanamnese, Beckenendlage und Makrosomie erklärt. Die Autoren favorisieren das plausible Modell einer Wachstumszone am Pfannendach, dessen knorpelige Zellpalisaden, die im Reifungsprozess sukzessive verknöchern, prä- und postnatal Scherkräften ausgesetzt sind.

Diese Kräfte können bei langdauernder Einwirkung und unter ungünstigen Voraussetzungen (enges Wickeln mit gestreckten Beinen als Beispiel) diese Zellreihen brechen, was die weitere Ausreifung beeinträchtigt oder gar verunmöglicht.

Der Faktor Zeit ist somit relevant und es ist nachgewiesen, dass eine frühe Diagnose mit geeigneten Massnahmen die Heilungschance erheblich verbessert. Die ersten drei Lebensmonate gelten als ideal, weil in dieser Phase weitaus die grösste Nachreifungspotenz genutzt werden kann⁽³⁾. In diesem Zeitfenster ist echte Prävention möglich, indem eine bleibende Schädigung der acetabularen Wachstumszone vermieden wird. Wir verwenden deswegen terminologisch den Begriff der *frühen DDH* für Hüftgelenke mit dysplastischem Pfannendach, welche in den ersten drei bis vier Lebensmonaten mit grossen Chancen einer vollständigen Heilung behandelt werden können. Wird das Problem später erkannt, schlagen wir die Einteilung in die Gruppe der *späten DDH* vor mit weniger günstiger Prognose und nicht mehr präventivem Ansatz, da von einer bereits stattgehabten irreparablen Schädigung der Wachstumszone auszugehen ist.

Diagnostik der DDH

Die bei einer somatischen Untersuchung fassbaren Zeichen wie Beinverkürzung, asymmetrische Gesässfalten, einseitige Abspreizhemmung sind Zeichen einer hohen Luxation. Nicht luxierte, aber dysplastische Hüftgelenke sind in jedem Kindesalter klinisch stumm und werden mit alleiniger manueller Untersuchung nicht entdeckt. Die von Ortolani, Barlow und anderen vorgeschlagenen klinischen Untersuchungsmethoden haben auch nach langjähriger Anwendung keine allgemeine Akzeptanz hinsichtlich Zuverlässigkeit, Reproduzierbarkeit und diagnostischer Genauigkeit erhalten⁽⁴⁾. Die Methoden basieren darauf, dass ein instabiler Femurkopf mit Kraftaufwand aus der Gelenkpfanne disloziert werden kann. Dies ist zwar im Neu-



Thomas Baumann

Raoul Schmid

<https://doi.org/10.35190/Paediatria.d.2023.2.6>

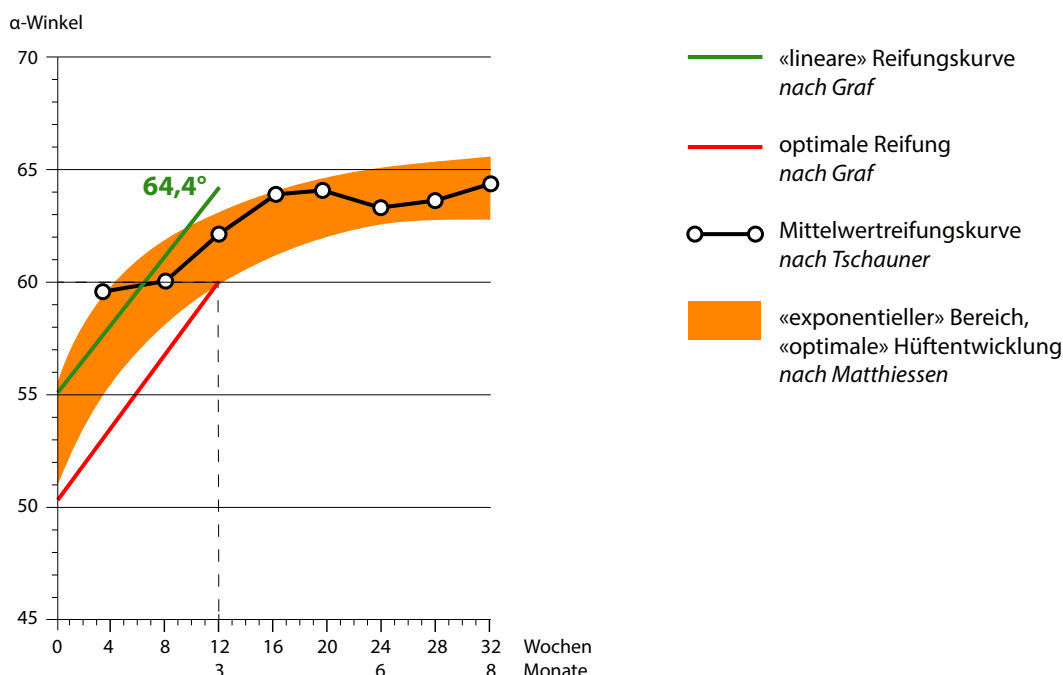


Abbildung 2. Die Reifungskurve nach Tschauer: Deutlich erkennbar das grosse Reifungspotential in den ersten Lebenswochen, wohingegen nach dem dritten Monat kaum noch Fortschritte zu sehen sind.

geborenenalter bei noch laxer Gelenkkapsel unter Umständen noch physiologisch, aber für das Kind nicht nur unangenehm, sondern potenziell für die Wachstumszone schädlich. Die Manöver sind daher als obsolet zu betrachten.

Eine Röntgenuntersuchung für eine generelle Evaluation bezüglich DDH ist schon allein wegen der Belastung durch ionisierende Strahlung keine Option, andere bildgebende Techniken (z. B. MRI) sind auch aus Kostengründen keine Alternative.

Als zuverlässige, sichere, schonende und reproduzierbare diagnostische Methode hat sich die Hüftsonographie nach Prof. R. Graf über die letzten 40 Jahre ihrer Anwendung laufend weiterentwickelt und als Standard etabliert⁽⁴⁾. Sie setzt sich gegenüber anderen Techniken (Terjesen, Harcke-Morin, Rosendahl, Andersson, Suzuki) durch, unter anderem weil sie die Knorpel- und Knochenverhältnisse am Pfannendach exakter beschreibt und zudem quantifiziert, was wichtige therapierelevante Informationen liefert. Die Hüftsonographie nach Graf wird in vielen Ländern an standardisierten Kursen vermittelt. Es laufen koordinierende Aktionen, die Ausbildungsstandards international einheitlich zu definieren, um den notwendigen Qualitätsstandard zu gewährleisten⁽¹⁾.

Therapie

So uneinheitlich sich die medizinische Literatur zur Diagnostik der Hüftdysplasie präsentiert, so unterschiedlich ist sie in Bezug auf die Behandlungsstrategien und deren Anwendung. Zu den orthopädischen Massnahmen zählen Pavlik-Bandage, (Overhead)-Extension, Fettweis-Gips, offene und geschlossene Repositionen und Osteotomien. Sie alle sind mit einem erheblichen Aufwand für Kind und Familie verbunden,

kostenintensiv und mit einem Komplikationsrisiko behaftet. Flexions-Abduktionsorthesen wurden als Mittel zur späteren Nachreifung eingesetzt.

Graf selber hat für die von ihm definierten zehn Hüfttypen jeweils Behandlungsmassnahmen definiert und vorgeschlagen, den Therapieerfolg in vier- bis sechswöchigen Abständen mit Ultraschall (wo möglich) zu beurteilen und dokumentieren. Sie ist als sogenannte Sonographie-gesteuerte Therapie der DDH in die Literatur eingegangen.

Der präventiv-therapeutische Ansatz

Um die folgenden Ausführungen und Schlussfolgerungen besser einzuordnen, sollen an dieser Stelle die Erfahrungen des aus der Schweiz lancierten Hüftprojektes in der Mongolei (SMOPP) zusammenfassend beschrieben werden. Zum Zeitpunkt des Projektstartes 2009 galt dort trotz hoher Inzidenz und Krankheitslast, dass eine Diagnose oder Therapie in den ersten sechs Lebensmonaten nicht möglich sei. Behandlungen der Hüftdysplasie waren einzig orthopädischen Chirurgen vorbehalten und eine Kooperation mit der Pädiatrie existierte nicht. Das im Rahmen des Hilfsprojektes definierte Konzept einer Ultraschalldiagnostik in den ersten Lebenstagen mit einer präventiven (Vermeidung von Sekundärschäden und Luxation), konservativen Behandlung mittels Flexions-Abduktions-Orthese (Tübinger Schiene) in einem ambulanten Setting durch die Eltern erwies sich nicht nur als politisch umsetzbar, sondern hat in einer Kohortenstudie an über 6000 Neugeborenen überzeugende Resultate erbracht: Alle von Graf definierten Schweregrade (Typ 2c bis 3) konnten in einer durchschnittlichen Behandlungszeit von sechs Wochen ohne Nebenwirkungen zu einer vollständigen Ausreifung gebracht werden⁽⁵⁾. Einzige Ausnahme waren vollständig luxierte Hüftgelenke mit Repositions-

Fortbildung

hindernis durch Interposition von Weichteilgewebe zwischen Femurkopf und Acetabulum.

Mit der Tübinger Flexions-Abduktionsorthese fixiert man das Baby in der sogenannten «human position», indem eine Flexion von mindestens 90° erzwungen und die Abduktion bei 45 bis 50° limitiert wird. Diese Stellung des Femurkopfes in der Gelenkpfanne lenkt Scher- und Druckkräfte vom Pfannendach weg in das weniger sensible Zentrum des Acetabulums. Sie ermöglicht und beschleunigt die Nachreifung (Ossifikation des knorpelig präformierten Pfannendaches) unter Vermeidung der Kompression von Sinusoiden und damit der gefährdeten Komplikation einer avaskulären Femurkopfnekrose (AVN). Die Tübinger Schiene wurde aus der Vielzahl der möglichen Orthesen ausgewählt, da sie entscheidende Vorteile hat: Sie ist einfach in der Anwendung, rezyklierbar (in einem Schwellenland von Wichtigkeit) und vor allem als einzige in der Lage, auch die gefährliche Abduktion der Beine zu kontrollieren.

Basierend auf der Auswertung der Studiendaten ist inzwischen in der Mongolei ein nationales Screeningprogramm definiert und soweit umgesetzt, dass heute über 80 Prozent aller Neugeborenen erfasst werden können⁽⁶⁾. Über 500 000 Kinder sind mittlerweile untersucht und mehr als 6000 mit DDH erfolgreich behandelt worden. Die Sicherung einer hohen Qualität der Ultraschalldiagnostik erfolgt internetbasiert (siehe Abschnitt «Mitteilungsblock») und basiert auf einer standardisierten Ausbildung für die Anwendung der Hüftsonographie.

Implikationen für die Hüftsonographie

Als Konsequenz aus der Ultraschalldiagnostik ergeben sich grundsätzlich vier mögliche Massnahmen:

- Der Ausschluss einer DDH ohne weitere Massnahme
- Bedarf für eine sonographische Kontrolle zur Monitorierung der spontanen Nachreifung nach vier bis sechs Wochen unter absoluter Vermeidung der engen Wickeltechnik mit gestreckten Beinen
- Die sofortige Behandlung mit einer Flexions-Abduktions-Orthese (Tübinger Schiene)
- Eine orthopädisch-chirurgische Massnahme bei vollständiger Luxation und Repositionshindernis

Somit kann die originale, didaktisch aber schwer vermittelbare Einteilung nach Graf in zehn Typen für das Screening auf frühe DDH unter den genannten Aspekten in vier Behandlungsgruppen (ABCD) zusammengefasst werden⁽⁷⁾. In der Mongolei wurde diese Vereinfachung von Instruktoren und Anwenderinnen gleichermassen erleichtert zur Kenntnis genommen und ist seit mehreren Jahren erfolgreich und problemlos auch umgesetzt.

Das ABCD-Schema der frühen DDH

Die Ultraschalluntersuchungen, die Befundung und die Winkelmessungen werden gemäss den Vorgaben

von Graf durchgeführt. Die Typisierung hingegen erfährt Anpassungen, weil ja primär jede Form der DDH auf identische Art und Weise behandelt wird⁽⁸⁾.

Reife Hüfte, Gruppe A

Das Hüftgelenk ist voll ausgereift, das Knochendach ist reif und konkav und bedeckt >50 Prozent des Hüftkopfes. Das Knorpeldach überlappt (bedeckt) den Hüftkopf, $\alpha \geq 60^\circ$.

- **Gruppe A** Hüften sind ausgereift und müssen nicht mehr nachkontrolliert werden.

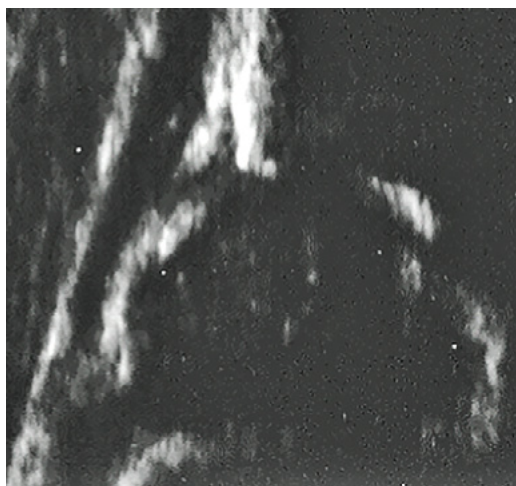


Abbildung 3. Gruppe A Hüfte.

Unreife Hüfte, Gruppe B

Unreifes, aber noch zentriertes Gelenk: Die Konkavität des Knochendachs ist abgeflacht, steiler und bedeckt nur ± 50 Prozent des Hüftkopfes.

Formel: α - (minus) Alter in Wochen $\geq 50^\circ$ und $< 60^\circ$

- **Gruppe B** Hüften werden nach vier bis sechs Wochen sonographisch nachkontrolliert. Sie entsprechen dem Typ 2a nach Graf, dieser erhält allerdings gegenüber dem Original eine lineare Definition, die schon ab der ersten Lebenswoche therapiebedürftige Hüften differenzieren kann.



Abbildung 4. Gruppe B Hüfte.

Dysplastische Hüfte, Gruppe C

Das knöcherne Dach ist schlecht entwickelt, die Konkavität fehlt (fast) und bedeckt den Femurkopf <50 Prozent. Das Knorpeldach ist nach kranial verlagert, aber das Perichondrium ist noch aufsteigend.

- $\alpha < 50^\circ$ oder α - Alter in Wochen $< 50^\circ$
- **Gruppe C** umfasst die Graf Typen 2a-, 2c, D, 3. Diese Hüftgelenke werden mit der Tübinger Schiene behandelt und vierwöchentlich mit Ultraschall kontrolliert, bis sie der Gruppe A zugeordnet werden können.



Abbildung 5. Gruppe C Hüfte.

Luxierte Hüfte, Gruppe D

Das knöcherne Dach bedeckt den Femurkopf nicht. Der Hüftkopf ist soweit disloziert, dass er nicht mehr mit der Urfanne in direktem Kontakt steht und das Knorpeldach nach distal in die primäre knöcherne Pfanne drückt. In diesen Fällen ist eine Vermessung der Hüfte irreführend und unnötig!

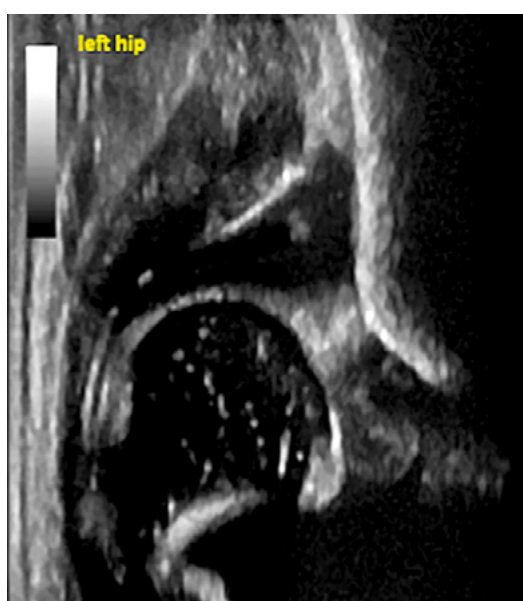


Abbildung 6. Gruppe D Hüfte.

- **Gruppe D** entspricht Typ 4 nach Graf. Kann der Hüftkopf unter Ultraschallbeobachtung leicht in die Urfanne reponiert werden (dynamisch) besteht kein Repositionshindernis und ein initialer Versuch mit der Tübinger Schiene kann erfolgreich sein. Geht dies nicht, müssen chirurgisch-orthopädische Massnahmen ergriffen werden.

Implikationen für das Management der DDH

In der Konsequenz bedeutet die erzielte Erfahrung nichts weniger als ein erfolgreiches, neues Management-Konzept für die frühe DDH, das eine zuverlässige, unbelastende Diagnostik mit einer eben solchen Behandlung kombiniert. Es basiert auf folgenden Erfolgsfaktoren:

- Eingrenzung und Definition der frühen DDH (early DDH) als eigene Entität und Abgrenzung von den spät entdeckten und sekundären Formen der Hüft dysplasie
- Generelles Screening für frühe DDH mit Ultraschall im ersten Lebensmonat durch geschultes Medizinalpersonal
- Anwendung des ABCD-Schemas basierend auf der Methode von Graf
- Einheitliche konservative Behandlungsstrategie für alle Schweregrade der frühen DDH
- Standardisierte Ausbildung in der ABCD-Methode
- Konsequente kontinuierliche internetbasierte Qualitätskontrolle

Die Voraussetzungen für eine Screeninguntersuchung^(10,11) sind dank diesen exakten Eingrenzungen gut erfüllbar und können ökonomische Bewertungen in neue Bahnen lenken. Weiter wird ein Paradigmenwechsel vollzogen, indem das Management der frühen DDH zu einer präventiven Aufgabe wird. Diese ist in fachübergreifender Zusammenarbeit anzugehen, wird aber (auch) aus logistischen Gründen primär eine pädiatrische Aufgabe sein müssen.

Mitteilungsbox

In der Schweiz ist die Hüftsonographie nach Graf eine über die Grundversicherung abrechenbare diagnostische Leistung. Deren Erbringung ist grundsätzlich an den per Ausbildungsprogramm geregelten Erwerb des spezifischen Fähigkeitsausweises geknüpft⁽⁹⁾. Wegleitungen unter www.svupp.ch und www.babyschall.ch.

Zum Zweck der Datenspeicherung, interner Qualitätskontrolle, einem zentralen Therapiemonitoring und dem internationalen Austausch wurde eine spezifisch auf die Bedürfnisse der Hüftsonografie ausgerichtete Internetplattform entwickelt (Hipscreen®, Webwaren Bern). Schon mehrere Jahre erfolgreich im Einsatz, wurde diese aus datenrechtlichen Gründen inzwischen dem mongolischen Staat übergeben. Für die Schweiz hat die SVUPP die Software weiterentwickelt (SVUPP-Exchange®, SCS Zürich) und empfiehlt ihre An-

SMOPP		Graf	Alter	Knöcherne From-gebung	Körcherne Erkerform	Knorpeliger Erker	Spreizhose		Spreizhose Reposition
Gruppe	α	Typ					α	β	
A	$\geq 60^\circ$	Ia	Reife Hüfte	jedes	gut	eckig	übergreifend	$< 60^\circ$	$< 55^\circ$
		Ib				stumpf			$> 55^\circ$
B	bis 10. Woche α - (minus) Alter in Wochen $50^\circ < 60^\circ$	IIa (+)	Physiologische unreife	6. bis 12. Woche	ausreichend	rund	breit greifend	$50^\circ - 59^\circ$	$> 55^\circ$
C	$< 50^\circ$ oder α - (minus) Alter in Wochen $< 50^\circ$	IIa (-)	Reifungsdefizit	ab 4. Monat	mangelhaft		verbreitet übergreifend	$43^\circ - 49^\circ$	$< 77^\circ$
		IIb	Werknöcherungs- verzögerung						
		IIc	Gefährdet	jedes	hochgradig mangelhaft	rund bis flach	noch übergreifend		
		D	Am dezentrieren		schlecht		verdrängt		$> 77^\circ$
		IIIa	Dezentrieren			flach	nach $\uparrow$ verdrängt ohne Struckturstörung	$< 43^\circ$	
		IIIb	nach $\uparrow$ verdrängt mit Struckturstörung						
D	-	IV				nach $\downarrow$ verdrängt mit Struckturstörung			

Abbildung 7. Die Einteilung der Hüfttypen nach ABCD beruhend auf dem Graf-System inkl. therapeutischer Massnahmen: Die zehn originalen Hüfttypen nach Graf können mit den vier ABCD-Gruppen problemlos korreliert werden

wendung dringend für Zertifizierungen oder das Einholen von Expertenmeinungen für Hüftsonographie oder allgemeiner pädiatrischer Sonographie. Die so erzielten Daten können in Zukunft Material für wertvolle statistische Auswertungen liefern.

Anmerkungen der Autoren

Unser Projektkonzept und die Schlussfolgerungen aus den Studien in der Mongolei werden national und international kritisch gewürdigt, und das ist auch gut so. Vier Punkte wollen wir jedoch an dieser Stelle klar kommentieren.

- 1) Das von uns für die Erfassung der frühen DDH vorgeschlagene ABCD-Schema steht in keiner Konkurrenz zur etablierten und aus unserer Sicht alternativen Methode von Graf. Vielmehr handelt es sich um eine im Sinne des oben beschriebenen Gesamtkonzeptes plausible strukturelle Vereinfachung, die aus unserer Sicht das Potential hat, der Hüftsonographie nach Graf weiter zum Durchbruch zu verhelfen.
- 2) Der vorgeschlagene präventiv-therapeutische Ansatz kann, sozusagen im Rahmen eines Gesamtpaketes, in der notwendigen flächendeckenden Form und zum Wohl unserer kleinen Patientinnen und Patienten in pädiatrischer Verantwortung umgesetzt werden. Ein kleiner Teil der früh erfassten Kinder mit DDH sind Gruppe 4 Hüften, die nicht alle mit der Tübinger Schiene geheilt werden können. Dazu gehören auch Fälle der später diagnostizierten (late) DDH. In diesen Fällen ist die etablierte und geschätzte Zusammenarbeit mit der Orthopä-

die weiterhin unumgänglich. Sie wird allerdings unter den genannten Voraussetzungen unter Umständen neu zu definieren sein.

- 3) Die Umsetzung des präventiven frühen DDH-Konzeptes gehört in die Hände der Kinderärztinnen und Kinderärzte die mit den entsprechenden Fragen bestens vertraut sind.
- 4) Eine standardisierte Ausbildung, regelmässige Refresherkurse und vor allem eine konstante interaktive Unterstützung durch ein gemeinsames Internetbasiertes Tool wie SVUPP-Exchange ist ein wichtiges Element, um die hohe Qualität der Untersuchungen und des Managements zu garantieren!

Dank

Ohne unser Team in der Mongolei und der Unterstützung durch die Stiftung SIPP (Swiss international pediatric project) wären weder die Studien noch die Erfolge umsetzbar gewesen. Dank gilt auch den vielen Eltern die weiterhin unser Projekt mittragen. Und last but not least sei den vielen Spender gedankt, die unsere Arbeit zum Wohle der mongolischen Kinder grosszügig unterstützen.

- > Weiterführende Infos zum Mongoleiprojekt: www.sipp.swiss
- > Site auch auf englisch, mongolisch und russisch: www.sipp.swiss/en/

Für das Literaturverzeichnis verweisen wir auf unsere Online Version des Artikels.

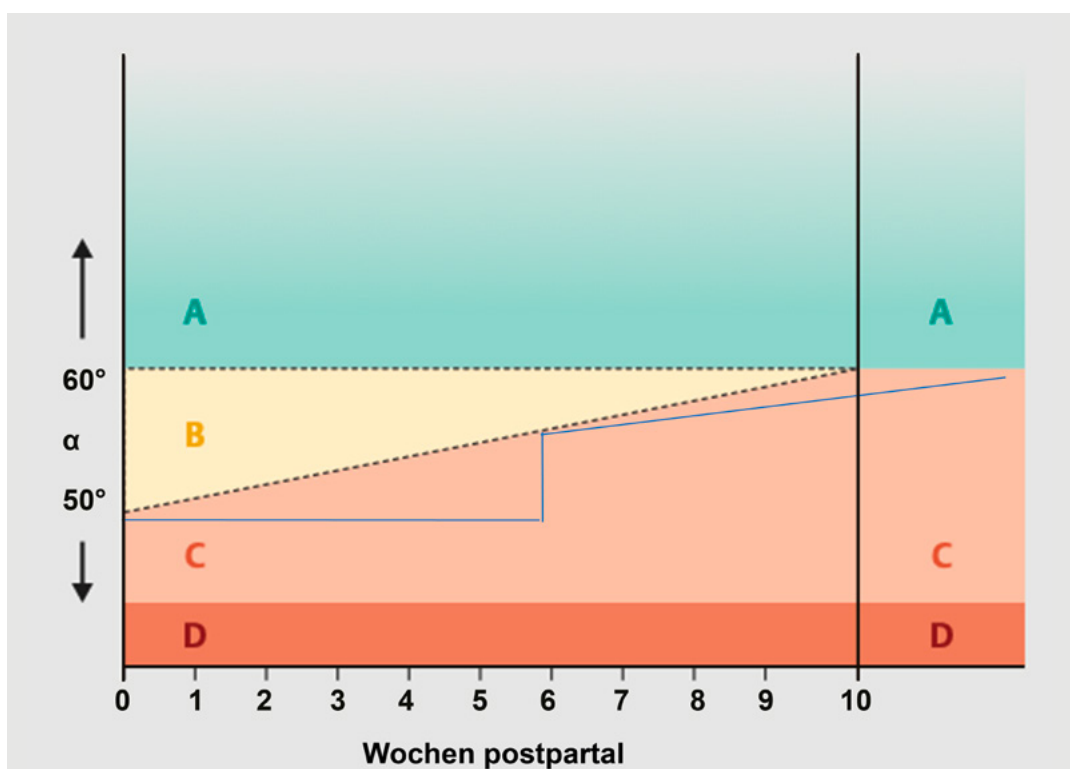


Abbildung 8. Das ABCD Schema der Hüftnachreifung. Beachte den linearen Verlauf ab Geburt! Blaue Linie: Theapiaschema nach Graf; die Unterscheidung 2a+/2a- wird erst ab der 6. Lebenswoche getroffen!!

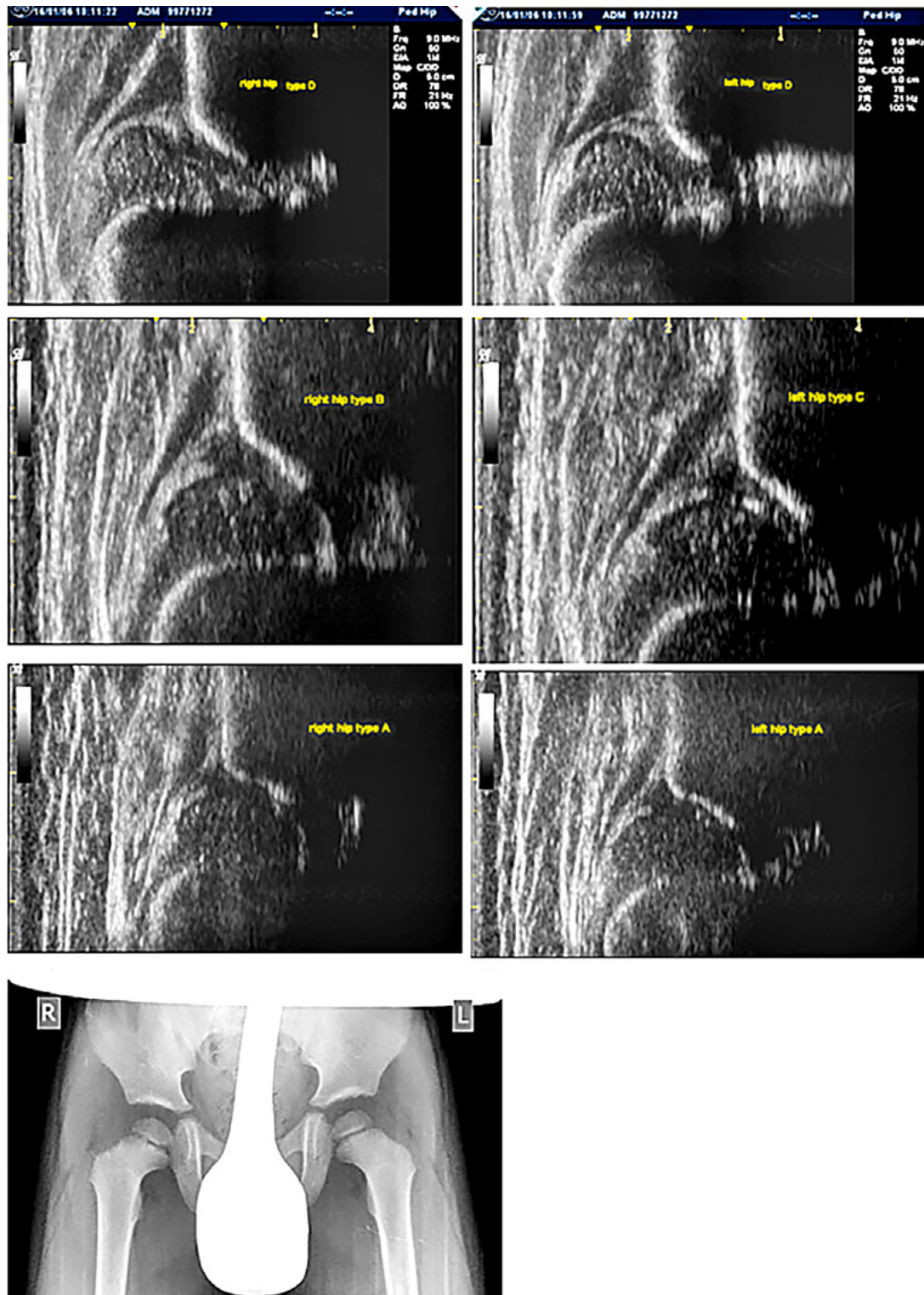


Abbildung 9–15. Erfolgreiche Diagnose und Behandlung beidseitiger Gruppe D Hüften nach Diagnose mit 3 Wochen (Abb. 9 & 10), Nachkontrolle mit 6 Wochen (Abb. 11 & 12) und insgesamt 13 Wochen Therapie und Entlassung. Radiologische Nachkontrolle im Alter von 4.6 Jahren (Bilder mit freundlicher Genehmigung SMOPP).

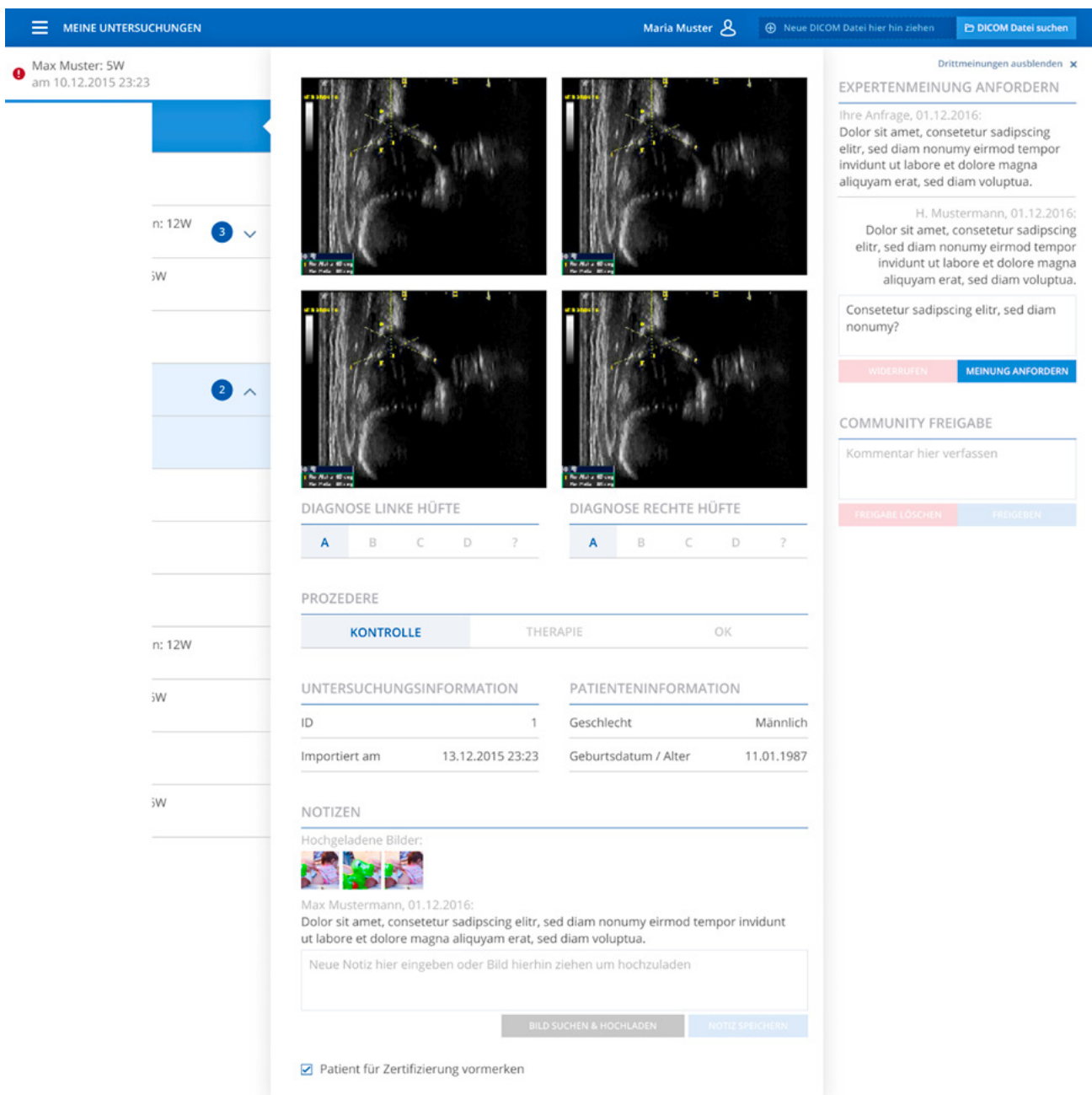


Abbildung 16. Das Internetportal SVUPP-Exchange

Autoren

Prof. h. c. Dr. med. Thomas Baumann, Medizinstudium und Promotion in Bern. Facharzt für Kinder und Jugendliche, speziell Entwicklungspädiatrie. Ehrung mit dem Fanconi-Preis der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie 2015 und dem Professor honoris causa 2017.
Prof. h.c., Dr. med. Raoul Schmid, Baarer Kinderarztpraxis, Baar

Die Autoren haben keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag deklariert.