

# kongenitale Deformitäten der Wirbelsäule

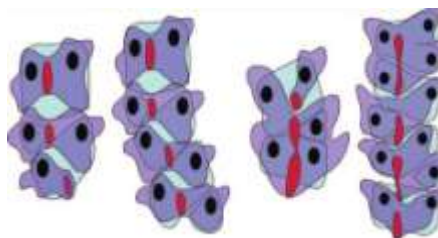
Werner Lack

Arbeitsgemeinschaft freier  
Wirbelsäulenchirurgen Österreichs

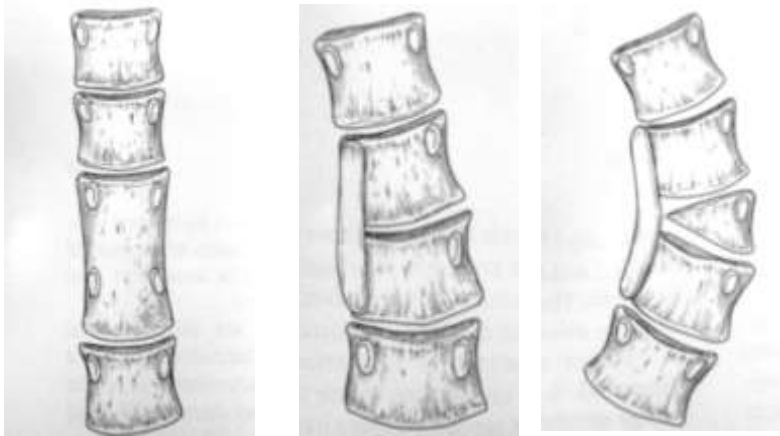


## Klassifikation

- **Formationsstörungen**
  - Keilwirbel (2 Pedikel)
  - Halbwirbel
    - unsegmentiert
    - partiell segmentiert
    - vollsegmentiert
- **Segmentationsstörungen**
  - Blockwirbel
  - unilateral bar
- **Kombinationen**



## Segmentationsstörungen



## Cave unsegmentierter unilateraler Bar!



## schwere Progredienz (McMaster 1982)

- Hemivertebra thorakolumbal 2-3,5
- 2 Hemivertebrae 5
- unilateral unsegmented bar 6-9
- unilateral unsegmented bar mit kontralateralem Halbwirbel >10
- stärkste Progression thorakolumbal
  
- stärkste Progression bis zum 5.Lebensjahr und in der Adoleszenz/Pubertät

## kongenitale Kyphose-gemischte Form



## begleitende kongenitale Anomalien

### assoziierte Anomalien

Chiari Malformation, Diastematomyelie,  
Tethered cord...**MRI Hirnstamm und WS**

**kongenitale Herzfehler (25%)**-Septumdefekt,  
hypoplastisches Linksherz, Transposition...  
**Echocardiogram**

**urogenitale Anomalien (20%)**-Nierenaplasie, doppelte  
Ureteren, Hypospadie...**Nierenultraschall**

## Sprengel-Deformität



## kongenitale Rippenanomalien



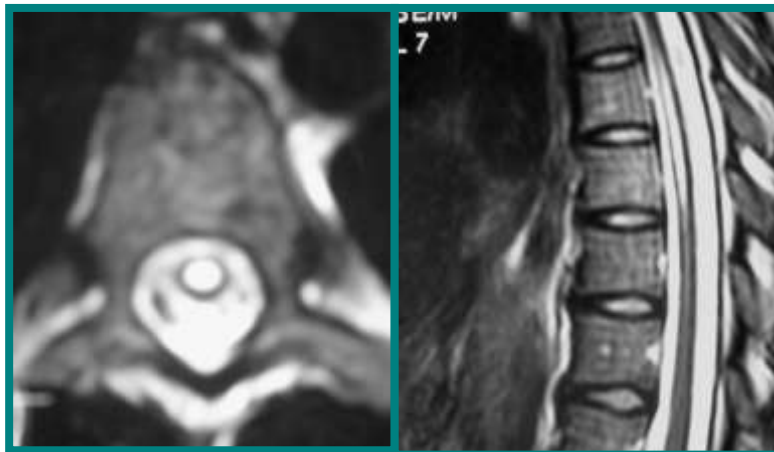
## neurologische Abnormalien bei kongenitaler Deformität

- vor der MRI-Ära geschätzte 20%, jetzt in 40-50% gesehen!
  - Syringomyelie
  - Tethered cord
  - Diastatomyelie, Diplomyelie
- Arnold-Chiari-Syndrome (kaudale Herniation der Kleinhirntonsillen)
- lumbale Lipome

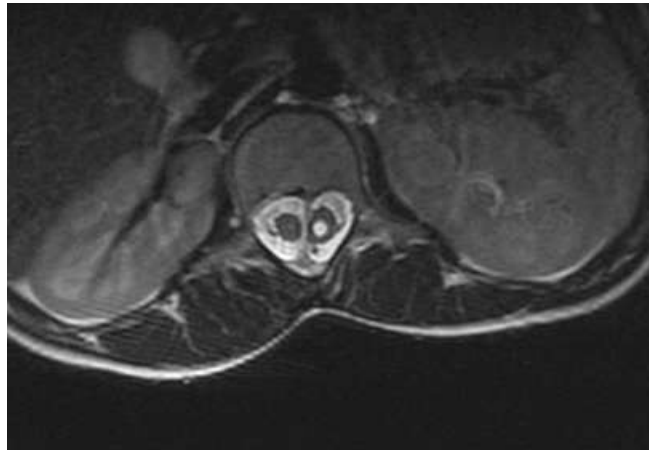
## Tethered cord



## Syringomyelie



## Diastematomyelie



## klinische Beurteilung

- spinale Dysraphie ?
- asymmetrische ober- bzw. Unterschenkel, Hohl- oder Klumpfüße, Talus vertikal ?
- Körper- bzw. Beckenimbalance ?
- spinale Balance frontal und sagittal
- Deformität des Thorax ?
- in- und expiratorische Kapazität
- neurologisches Defizit ?
  - Bauchdeckenreflex, Sehnenreflexe, Babinsky, Chaddock, motorische und sensible Defizite, Atrophien, Lendenstrecksteife...
- Hüftbeugekontraktur ?



## klinische Parameter

- Stand- und Sitzgröße
- Rippenbuckel
- Lendenwulst
- Schulterhöhe
- Beckenhöhe
- Lot

## Skoliosescreening in Ghana







## radiologische Parameter pa

- **Cobb - Winkel (Haupt-und Sekundärkrümmung)**
- **Rotation (Nash und Moe 0 - 4)**
- **Lotabweichung**
- **Beckenneigung**
- **Risserzeichen (0-5)**



## radiologische Beurteilung sagittal

- **Lot S1**
- **L4- (sollte horizontal stehen)**
- Messungen
- **Cobb-winkel thorakale Kyphose**
- **Cobb-winkel Lendenlordose**
- **Sakralneigung**
- **Pelvic tilt**
- **Pelvic incidence**

## CT

**knöcherne Details**

**Details des apikalen Hemivertebra (vor  
Halbwirbelresektion)**

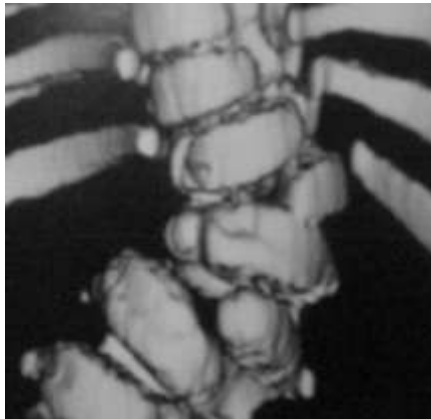
**Myelo-CT für komplexe dysraphische  
Probleme**

**CT-Modell für komplexe Deformitäten**

## CT-posteriorer Halbwirbel



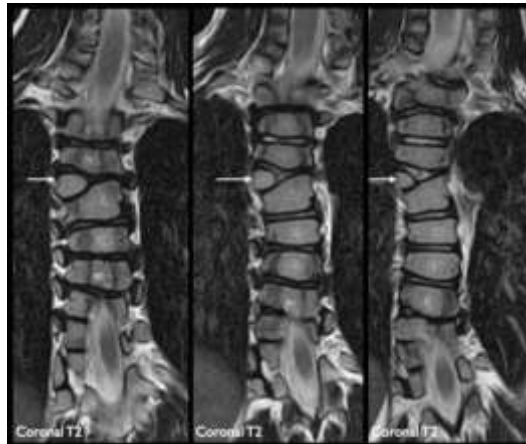
## 3D-Modell



## MRI

- für Entdeckung von Störungen des RM
- notwendig vom Hirnstamm bis zum Kreuzbein
- Evaluation von BS und Wachstumspotential
- Beurteilung von Nieren und Lungen...

## MRI bei Hemivertebra



## Lungenfunktion bei kongenitaler Deformität

- „of all spinal deformity patients having early death due to cor pulmonale , congenital scoliosis patients probably have the highest frequency“ (Winter 1983)
- Lungenfunktion (Totalkapazität, Vitalkapazität, Tiffeneau-Test...)
- Blutgasanalyse

## konservative Therapie

- „watch and control“-wenn keine deletären Formen (längerer unilateral bar, Halbwirbel mit Progredienz v.a. lumbosakral) und keine eindeutige Progredienz
- Mieder nur bei kompensatorischer Krümmung mit eigengesetzlichem Verlauf

## kongenitale Deformitäten und Operation



- besser eine kurze und gerade als eine längere und verkrümmte Wirbelsäule
- bei optimalem frühen OP-Zeitpunkt genügt oft eine kleinere OP; bei späterer OP sind oft große, risikoreiche Eingriffe mit hohem Komplikationsrisiko notwendig!
- **das Abwarten mit einer OP bis zum Wachstumsende bei progredienter kongenitaler Deformität ist ein schwerer Kunstfehler!**

## operative Therapie kongenitaler Skoliose

Hemi-epiphyseodese

Fusion in situ

instrumentierte Fusion

Halbwirbelresektion

dorsaler Zugang

kombinierter Zugang

Osteotomien

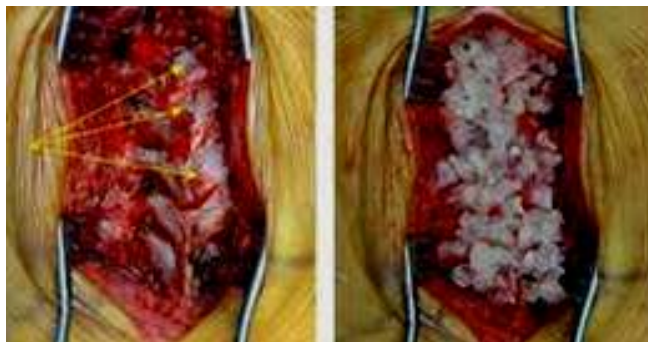
VEPTR (vertical expandable prosthetic vertebral rib)

„growing rods“

## Fusion in situ

- bei Segmentationsdefekten (unilateral bar)
- bei voll segmentiertem Halbwirbel
- Im Gehalter bereits Implantate empfohlen!
- dorsale Fusion allein hauptsächlich bei kyphotischer Deformität
- zusätzliche vordere Fusion von der Bandscheibenqualität abhängig-cave Crankshaftphänomen, v.a. in lordotischen Krümmungen!

## Fusion in situ



## Korrektur und instrumentierte Fusion

dorsal: bei guter Mobilität und relativ geringen Segmentationsproblemen

anterior-posterior: 1) bei geringer Mobilität in den Funktionsaufnahmen

2) bei Crankshaft-Gefahr

in Kombination mit Osteotomien-eventuell mit intermittierender Halo-traktion (**Cave-keine Traktion bei rigidem Kyphoseapex!**)

als dorsale Korrektur alleine mit Pedikelsubstraktionsosteotomie (PSO)



## Halo-Pelvic

## Halo-Rollstuhl extension





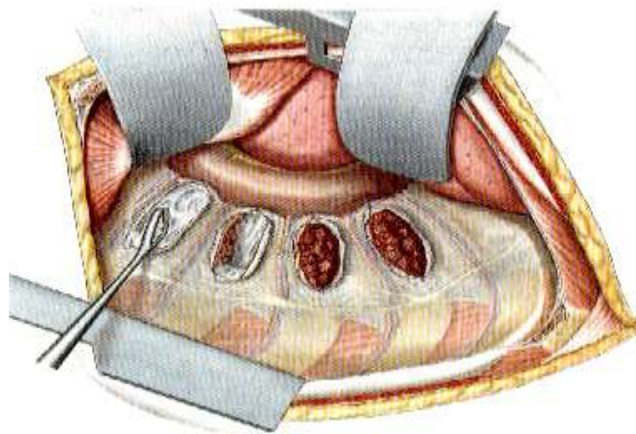
## vorderer Zugang

- Position auf der Konkavseite
- „single-lung“
- Rippenresektion oberhalb des cranialen Endwirbels der geplanten Fusion

## konvexseitige Hemiepiphyseodese

- bei erwartetem Wachstum an der Konkavseite
- optimal bei Kindern <5 Jahren
- Korrektur ca.<15
- vorderer und hinterer Zugang
- ventral: BS- Resektion cranial und caudal des Halbwirbels konvexseitig nur bis zur Mittellinie mit „bone grafting“
- dorsaler Zugang alleine mit Einsatz von Pedikelschrauben, um ein Sistieren des vorderen Wachstums zu erzwingen, mit transpedikulärer konvexseitiger Discusresektion und Knochenauffüllung

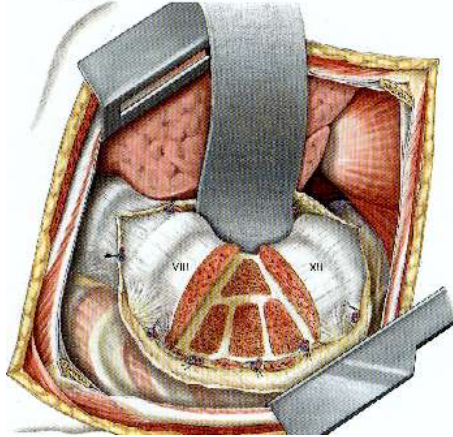
## Hemiepiphyseodese



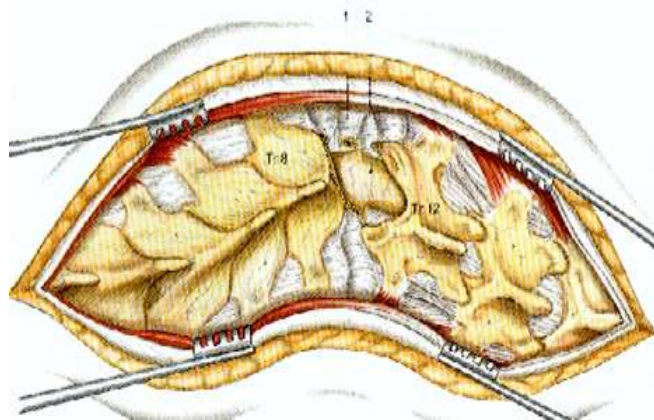
## Resektion des Kyphosescheitels

- bei schwerer kongenitaler Kyphoskoliose mit angularer Krümmung kann die Apexresektion mit anschließender Haloextension zur Verbesserung der Lungenfunktion notwendig sein.

## Halbwirbelresektion-ventral



## Halbwirbelresektion-dorsal



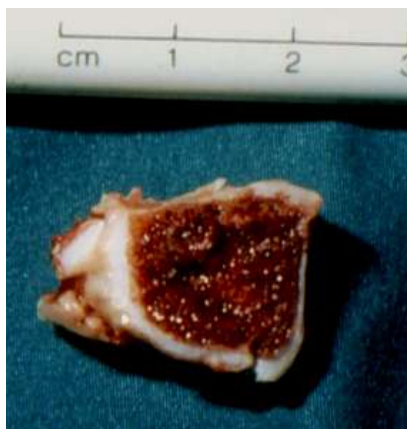
## kongenitale Skoliose durch Hemivertebra L1



## Halbwirbelresektion von ventral



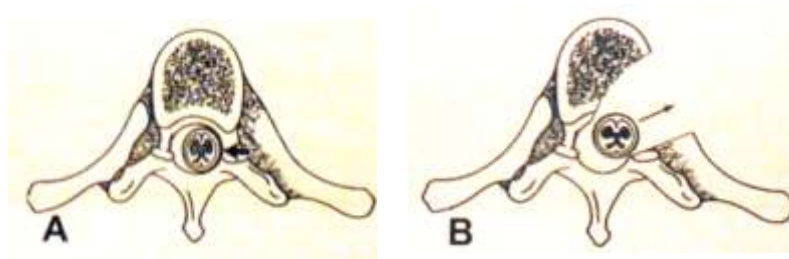
## resezierter Halbwirbel



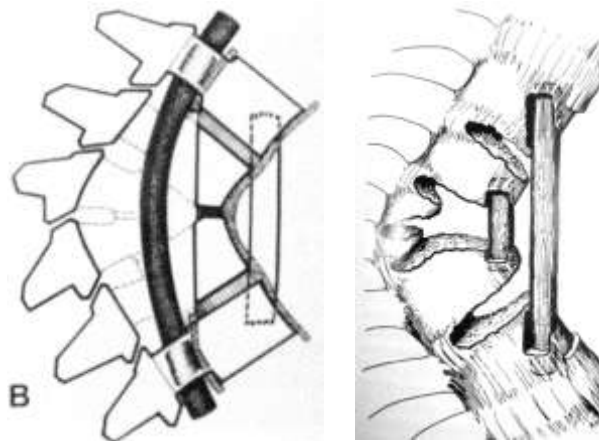
## Resektion des Hemivertebra und dorsale Spondylodese mit Instrumentierung L1-L3



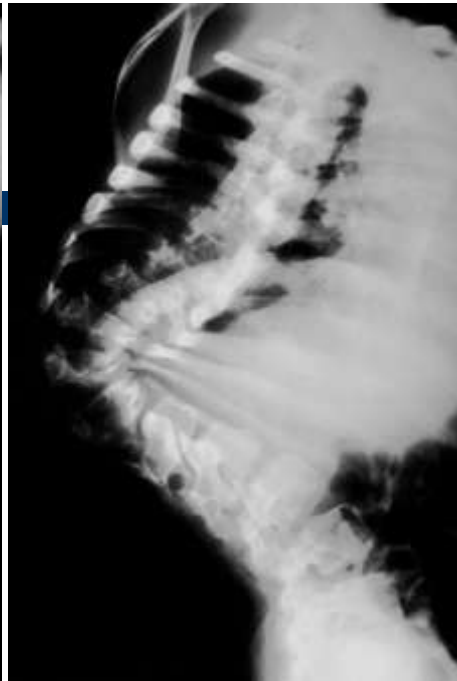
## Dekompression

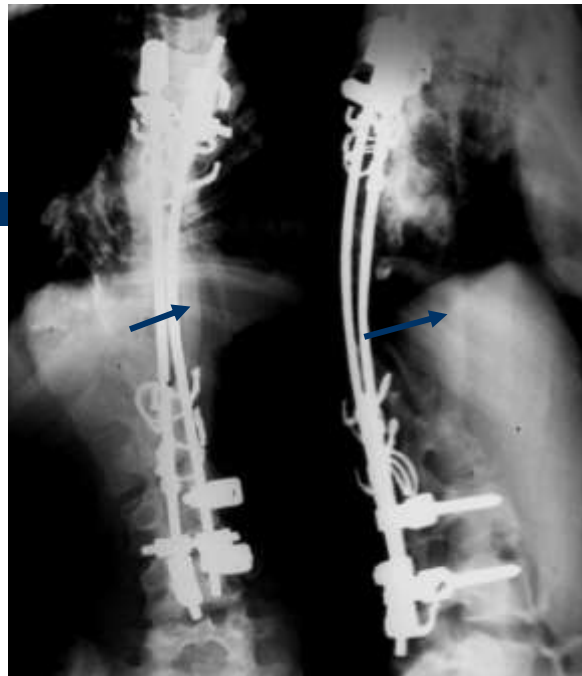


## Prinzip der Dekompression von ventral mit „strut graft“



**vaskularisierte  
Rippe als  
vordere Abstützung  
nach  
BRADFORD**





## Doppelstab-non fusion-Korrektur





## VEPTR-vertical expandable prosthetic vertebral rib



## Vermeidung neurologischer Komplikationen

- frühzeitige Operation
- exakte prä-op Diagnostik (neurologisch, MEP, MRI)
- bei >90° prä-op Extension
- vorsichtige intraoperative RR-Überwachung
- intraop. evozierte Potentiale
  - SSEP - somatosensoric ev. Potentiale
  - MEP - motorisch ev. Potentiale
  - NMEP - neurogene motorisch evozierte Potentiale
- Aufwachttest (Stagnara)
- postop. Überwachung





**Danke für Ihre  
Aufmerksamkeit**

