

## 1. Einleitung

Der Krümmungsverlauf kongenitaler Skoliose und deren Behandlungsmaßnahmen

Die Skoliose wird als eine Deformation der Wirbelsäule in der Frontalebene definiert. Dies kann sowohl mit einer Rotation als auch Torsion der Wirbelkörper einhergehen. Nach ihrer Ätiologie unterscheidet man verschiedene Formen der Skoliose : Strukturelle, funktionelle und neuromuskuläre Skoliosen. Einer strukturellen Skoliose liegen Wirbelkörperfehlbildungen, Traumata, entzündliche Veränderungen der Wirbelsäule oder Tumoren zu Grunde. Zu den funktionellen Skoliosen wird die idiopathische Skoliose gezählt während Skoliosen aufgrund von neurologischen Defiziten zu den neuromuskulären Skoliosen gezählt werden. Es gibt eine Vielzahl weiterer Stoffwechselerkrankungen oder mesenchymalen Systemkrankheiten, die zu Wirbelkörperdeformitäten führen können und als reaktiv-strukturelle Skoliosen bezeichnet werden [21].

Als kongenitale Skoliose, die Gegenstand dieser Kasuistik ist, wird eine Deformation der Wirbelsäule in der Frontalebene auf einer oder mehreren Etagen definiert, die aus einer Fehlbildung der Wirbelkörper resultiert [3,15].

Bei einer Fehlbildung eines Wirbelkörpers handelt es sich im Gegensatz zu Variationen um individuelle und primäre Differenzierungs- und Entwicklungsstörungen der embryonalen Wirbelkörperanlage. Sowohl der Wirbelkörper als auch der Wirbelbogen kann betroffen sein. Dies führt dazu, daß keine Fehlbildung einer anderen gleicht, wobei schematisiert vor allem Blockwirbel, Keilwirbel, Halbwirbel und Bogenspalten auftreten können [3].

Die kongenitale Skoliose kann analog der idiopathischen Skoliose sowohl mit einer Rotation der Wirbelkörper als auch mit einer Veränderung des Sagittalprofils im Sinne einer Lordose und Kyphose der Wirbelsäule einher gehen [15,18].

Über die Ätiologie der kongenitalen Skoliose liegen unterschiedliche Arbeiten und Aussagen vor: An einer experimentellen Arbeit an Mäusen im Zusammenhang mit kongenitalen Skoliosen konnte gezeigt werden, daß es durch eine Hypoxie des Em-

bryos während der Verknöcherungsphase der knorpelig präformierten Wirbelsäule zu Fehlbildungen der Wirbelkörper kommt [27].

In einer weiteren Arbeit werden Mutationen in Gensequenzen bei Mäusen untersucht, die im Zusammenhang mit Wirbelkörperfehlbildungen stehen. Es wurden Gensequenzen gefunden, die durch Mutation am Mausmodell zu Wirbelkörperfehlbildungen und damit verbundenen Skoliosen führten. Ein Teil dieser Gensequenzen ist auch beim Menschen nachweisbar [12,17].

Bei einer Untersuchung von eineiigen Zwillingen mit einer kongenitalen Skoliose konnte gezeigt werden, daß beide eine nahezu identische Fehlbildung der Wirbelkörper aufwiesen [30].

Bei histologischen Untersuchungen an Knochen, Knorpel, Kollagen und Gewebe der Haut von Patienten mit einer kongenitalen Skoliose konnten keine pathologischen Veränderungen gefunden werden [29].

Die neueste Veröffentlichung aus dem Jahr 2001 zur Entstehung von kongenitalen Skoliosen zeigt, daß man in Abhängigkeit der Konzentration einer Kohlenmonoxid Exposition des Embryos im Mausmodell in verschiedenen Stadien der embryonalen Entwicklung unterschiedliche Wirbelkörperfehlbildungen erzeugen kann. Diese können dann zu einer kongenitalen Skoliose führen [10].

Zur Epidemiologie der verschiedenen Skoliosen existieren nur wenige Angaben. In Japan liegt die Prävalenz aller Skoliosen bei 3,21%, in Griechenland bei 5,2% und in Dänemark bei 7,7%. In einer Studie aus England wurde lediglich die Inzidenzrate für Skoliosen mit 13,6% angegeben, ohne daß die Skoliosen nach ihrer Ätiologie unterschieden wurden [8].

Ein Grund dafür ist, daß die Fehlbildung phänotypisch bei der Geburt selten erkannt und die Anomalien in den seltensten Fällen (ca. 1%) vererbt werden [15]. In einer epidemiologischen Studie über das Vorkommen der verschiedenen Skoliosen wird davon ausgegangen, daß der Anteil an kongenitalen Skoliosen bei etwa 15-20 % liegt [14]. In einer Schulreihenuntersuchung aus England wurde eine Prävalenz von nur einem Promille bei 1764 untersuchten Schulkindern gefunden [8].

Die Einschätzung des natürlichen Verlaufs und die Prognose der kongenitalen Skoliose ist schwierig [2]. Die exakte Einteilung anhand von morphologischen Kriterien ist aufgrund der Heterogenität der anatomischen Veränderungen nur begrenzt

möglich [39]. Die Progredienz der kongenitalen Skoliose innerhalb einer Klassifikation ist nicht einheitlich, deshalb unterliegen die Angaben einer großen Variationsbreite. So kann gezeigt werden, daß eine Skoliose bei multiplen Wirbelkörperfehlbildungen eine Progredienz von  $1^\circ$  pro Jahr haben kann, während eine ähnliche Fehlbildung eine Progredienz von bis zu  $5^\circ$  pro Jahr aufzeigen kann [2,3,13,39]. Auch für alle anderen pathologischen Fehlbildungen gibt es sehr unterschiedliche Angaben und Verläufe.

Ziel dieser vorliegenden Studie über kongenitale Skoliosen ist es, anhand morphologischer Fehlbildungen der Wirbelkörper eine präzisere Aussage über das Ausmaß ihrer Progredienz zu machen, wobei aufgrund der heterogenen anatomischen Ursachen, die der Skoliose zugrunde liegen, keine statistische Aussage gemacht werden kann. Die Ergebnisse sollen dem praktisch tätigen Orthopäden die Möglichkeit geben, in Abhängigkeit von der Fehlbildung den Patienten möglichst früh optimal - operativ oder konservativ - zu therapieren. Die Ergebnisse sollen helfen, im Sinne der Prävention die Operationsindikation möglichst früh zu stellen, um so den Patienten die Komplikationen einer voll ausgeprägten Skoliose zu ersparen.