



Spinale Erkrankungen

Ätiologie, Diagnostik, DD,
Funktionsanalyse, systematische Segmentdiagnostik, Therapieprinzipien und -planung
bei häufigen Erkrankungen im Kindes- und Erwachsenenalter



Rainer Biedermann,
Univ. Klinik für Orthopädie Innsbruck



Spinale Muskelatrophie

- autosomal rezessiv (Chromosom 5q)
- 1 : 20.000 Lebendgeburten
- Degeneration der Vorderhornzellen
- sekundäre Muskelschwäche und -Atrophie
- normale Sensibilität



Spinale Muskelatrophie

3 Subtypen

Typ I (acute Werdnig – Hoffman)

- schwere Ausprägung, Auftreten innerhalb der ersten 6LM
- Tod durch Ateminsuffizienz innerhalb 18 LM

Typ II (chronic Werdnig – Hoffman)

- Auftreten zwischen 6LM- 2J
- ev. Gehfähigkeit initial, späterer Verlust
- erreichen 40. – 50. Lebensjahr

Typ III (Kugelberg-Welander)

- Diagnose nach 2. LJ
- Gehfähigkeit initial, Verlust im 1–2. Jahrzehnt



Spinale Muskelatrophie


Orthopädisches Management

- Maßnahmen zur Funktionsverbesserung (normale Intelligenz) z.B.: aufrechtes Sitzen (soziale Interaktion, Computernutzung u.a.m..)
- WS: Stabilisierung einer Skoliose (wie bei Duchenne)
- Hüfte: ev. VDRO bei Typ III und Subluxation
- Rollstuhl- und Sitzschalenversorgung



Friedreich Ataxie (hereditäre spinocerebelläre Ataxie)

- 1:50.000 Lebendgeburten
- autosomal rezessiv
- Genmutation auf Chromosom 9
- spinocerebelläre Degeneration (dorsale und ventrale zerebelläre Bahnen, kortikospinale Bahnen und Hinterhorn)



Friedreich Ataxie (hereditäre spinocerebelläre Ataxie)

Nervenleitgeschwindigkeit

- reduziertes sensorisches Aktionspotential
- leichte Reduktion der motorischen Nervenleitgeschwindigkeit

Klinik

- ataktischer Gang oder Hohlfuß zwischen 7. und 15. LJ
- Areflexie

Friedreich Ataxie (hereditäre spinocerebelläre Ataxie)



„natural history“

- graduelle Progression
- Rollstuhlpflichtigkeit in der 2. Lebensdekade
- Tod in der 4-5. Lebensdekade aufgrund einer progressiven hypertrophen Kardiomyopathie, Pneumonie oder Aspiration

orthopädisches Management

- Therapie der Skoliose (ähnlich idiopathische Skoliose)
- Therapie der Fußdeformität (Cavovarus)

Guillan-Barré Syndrom (akute Polyradikulitis)



- ascendierende motorische Lähmung
- reicht von milden Ganganomalien bis zur akuten Paralyse mit Ateminsuffizienz (30 – 40% beatmungspflichtig)

Klinik

- grippales Vorstadium
- Ausfall des unteren Motoneurons mit relativ erhaltener Sensibilität
- Aszension mit unterschiedlicher Ausprägung innerhalb von Stunden – Tagen
- reduzierte motorische und sensible Nervenleitgeschwindigkeit

Guillan-Barré Syndrom (akute Polyradikulitis)



„natural history“

- meist volle restitutio ad integrum
- 20% mit verbleibendem motorischen Defizit (OSG-Dorsalflexion, Eversion des Fußes..)

orthopädisches Management

- Schienenversorgung zur Kontrakturprophylaxe oder Fallfußtherapie
- selten Muskeltransfers

Poliomyelitis



Poliomyelitis



- **Virusinfektion** mit Befall der Vorderhornzellen
- **rein motorischer** Ausfall
- sekundäre Muskellähmung
- weltweit ca. 10 Mio. Menschen mit sekundären Muskelschwächen
- Schluckimpfung

Poliomyelitis



Klinik

- ausschließlich motorisches Defizit (unteres Motoneuron), asymmetrische Verteilung
- breites Spektrum, abhängig vom spinalen Befall
- typische Muster durch stärkere Betroffenheit von Muskeln mit kleinerer versorgender Nervenzellensäule (Segmente)

Poliomyelitis



Klinik

- typischer Ausfall (monosegmental): z.B: Tib. ant. mit Fallfuß, Tensor fasciae latae
- untypischerweise betroffen (polysegmental): z.B: Hamstrings

Poliomyelitis



orthopädisches Management - „get the child walking“

- Beseitigung von Kontrakturen (Flexions–Abduktionskontraktur der Hüfte, Flexionskontraktur des Kniegelenkes, Spitzfuß)
- Vorbeugung von Deformitäten (motor. Ersatzoperation f. Tib. ant. – z.B: Jones Transfer Cave: back kneeling!)
- Beinlängendifferenz kaum vorhersagbar

Querschnittsläsion



- 70% traumatische Ursache (80% Männer)
- alternativ Tumor, Infekt, Ischämie, Blutung, Infarkt

Querschnittsläsion



Klassifikation nach Frankel, modifiziert durch ASIA

- A) **Komplette Verletzung:** keine motorische oder sensible Funktion unterhalb der Verletzungshöhe
- B) **Erhaltene Sensibilität:** Restsensibilität bis in die sakralen Segmente
- C) **Keine Gebrauchsmotorik:** Restmotorik unterhalb der Verletzung, die aber nicht den Gebrauch der Extremitäten erlaubt
- D) **Gebrauchsmotorik:** Restmotorik erlaubt den Gebrauch der Extremitäten mit oder ohne Unterstützung
- E) **Erholung:** normale Motorik und Sensibilität. Pathologische Reflexe können persistieren

Spina bifida



Spina bifida



Definition

- Neuralrohrfehlbildung nach kranial oder kaudal unterschiedlicher Ausprägung
- Lumbosakrale Region in 75% der Fälle

Spina bifida

Embryologie (21-28 Tag)

Spina bifida

Embryologie / Ätiologie

- Ausbleibender Neuralrohrschluss um die 4. (bis 6.) Gestationswoche
von Recklinghausen, 1886
- Ruptur des geschlossenen Neuralrohres
Gardner, 1977 & Paget, 1968

Spina bifida

Ätiologie = multifaktoriell

- Genetik
- Ernährung (Folsäure)
- Antiepileptika
- andere???

Inzidenz <1-3/1000

- ein Kind mit MM 50/1000
- zwei Kinder mit MM 100/1000

Spina bifida occulta

- ausbleibender Wirbelbogenschluss

Spina Bifida Occulta

Meningocele (6%)

- ausbleibender Wirbelbogenschluss
- meningeale Ausstülpung (dura mater + arachnoidea) mit Rückenmarksflüssigkeit


Meningocele

Myelomeningocele (94%) (Spina bifida aperta)

- ausbleibender Wirbelbogenschluss
- zystische Ausstülpung der Meningen mit (dysplastischem) Rückenmark bzw. Nervenwurzeln

Myelomeningocele


Myelomeningocele



Pränatale Diagnose


- Ultraschall
- Alphafetoprotein
- Normbefund - 4 bis 16 Wochen in der Embryonalflüssigkeit und mütterlichem Blut

Myelomeningocele



- die MM Läsion wird von keiner Haut bedeckt
- unbehandelt (Verschluss) innerhalb von 24h post partum:
 - Infektion = häufigste Todesursache (Meningitis)

Myelomeningocele



Prognose

- Mortalität 10 – 15% bis ins 4. LJ
- normale Intelligenz bei 70% der Überlebenden


Myelomeningocele



Querschnittslähmung

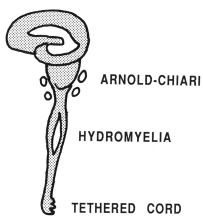
- unterschiedliche Ausprägung
- Muskelfunktion
- inkonsistente Korrelation
- Asymmetrie

Myelomeningocele




ZNS Fehlbildungen

- Arnold-Chiari Malformation
- Hydrosyringomyelie
- Hydromyelie
- tethered cord



ARNOLD-CHIARI
HYDROMYELIA
TETHERED CORD


Myelomeningocele



Tethered Cord Syndrome

- progressive neurologische Verschlechterung
- Spastizität, Schwäche, Beeinträchtigte Sensibilität
- gesteigerte Rate an HWIs
- spinale Deformitäten, Schmerzen im Bereich der MM Narbe
- Kopfschmerz
- asymmetrische Deformitäten
- Gangalteration (Ganganalyse)
- abnehmende Ausdauer

Myelomeningocele



Tethered Cord Syndrome

- MRI = "they all have it"
(tiefes verdicktes Filum terminale)

Myelomeningocele



Tethered Cord Syndrome

- MRI = "they all have it"
(tiefes verdicktes Filum terminale)
- klinische Diagnose, häufiger durch behandelnden Orthopäden.
- sakrale und lumbale Niveaus häufiger; während der Perioden schnellen Wachstums
- häufig undiagnostiziert und untertherapiert

Myelomeningocele



Tethered Cord Syndrome

- prompte und "aggressive" Therapie mit neurochirurgischem de-tethering
- technisch sehr schwierig
- kann im Verlust der motorischen Funktion münden


Myelomeningocele



Klinik


- Kontrakturen bzw. Luxationen der Hüfte
- Kontrakturen des Kniegelenkes
- Fußfehlstellungen
- Skoliose

Myelomeningocele



- neurolog. Defizite meist seitendifferent aufgrund der asymmetrischen Betroffenheit des RM

Myelomeningocele



Typ I – Läsionen

- normale Funktion bis zum Level der schlaffen Lähmung, fehlenden Sensibilität und Reflexlosigkeit
- Muster der Ausfälle und Schwäche abhängig vom RM-Befall und Niveau
Sharrard, 1964

Myelomeningocele

Typ I – Läsionen

- vergleichsweise simples Muster
- vermutl. eher durch spinalen Schock perinatal als durch Entwicklungsstörung



Myelomeningocele


Typ IIa – Läsionen

- segmentale „Lücke“ in der Funktion mit Verlust der motorischen, sensorischen und Reflexaktivität.
- distal davon intakte, aber isolierte Segmente mit Spastizität und Streckreflexen

Typ IIb – Läsionen

- enge segmentale „Lücke“ in der Funktion, ähneln Patienten mit RM-Durchtrennung

Stark, 1971



Myelomeningocele

Typ IIc – Läsionen

- inkomplette Läsion
- spastische Paraplegie, aber inkompletter Verlust der Willküraktivität und Sensibilität

Stark, 1971




Myelomeningocele

Prozentuelle Verteilung der neurosegmentalen Muster bei 100 konsekutiven Neugeborenen mit MMC
(Untersuchung innerhalb von 24h postpartal)

– Normal	8%
– Typ I-Läsion	28%
– Typ IIa-Läsion	37%
– Typ IIb-Läsion	18%
– Typ IIc-Läsion	9%

Stark, 1971



Myelomeningocele

Besonderheiten

- initial normale und Typ I-Läsionen können später Spastizität entwickeln (nur hohes Niveau; bei intaktem II. Motoneuron)
- gespaltenes RM bei Hemimyelomeningocele mit Halbseitenbetroffenheit (ev. später neurolog. Verschlechterung durch tethering)
- Sensibilitätsverlust bei MMC folgt motorischem üblicherweise 1-2 Segmente später
- gestörte Vasomotorkontrolle



Neurosegmentale Innervation

Sharrad, JBJS 46-B 1964

Niveau	Segmentdiagnostik entsprechend der Muskelkraftbestimmung
thorakal	keine aktive Hüftgelenksbeweglichkeit
L1	Iliopsoas Grad 2 oder besser
L2	Iliopsoas, Sartorius und Adduktoren Grad 3 oder besser
L3	Quadrizeps Grad 3 oder besser (zusätzl. zu L2 Kriterien)
L4	Mediale hamstrings oder Tib. ant. Grad 3 oder besser (zusätzl. zu L3 Kriterien)
L5	Laterale hamstrings Grad 3 oder besser (zusätzl. zu L4 Kriterien plus eines der folgenden drei: Gluteus medius Grad 2 oder besser, Peroneus tertius Grad 4 oder besser, Tib. post. Grad 3 oder besser)
S1	Zusätzlich zu L5 zwei der folgenden drei Kriterien: Gastrocnemius/Soleus Grad 2 oder besser, Gluteus medius Grad 3 oder besser, Gluteus maximus Grad 2 oder besser)
S2	Zusätzlich zu den Kriterien von S1: Gastrocnemius/Soleus Grad 3 oder besser und Gluteus medius und maximus Grad 4 oder besser

aus: Menelaus Orthopaedic Management of Spina Bifida Cystica, 1998, modifiziert aus Sharrard et al, 1964

Thorakales Niveau (unterhalb Th12)

- schlaffe Lähmung
- keine Muskelaktivität im Bein
- nach der Geburt Bein in Außenrotationsstellung

Thorakales Niveau (unterhalb Th12)

- **Vertikalisieren** nur mit steifer hüftübergreifender Gehorthese
- schwere thorakolumbale **Kyphoskoliose** = Druckstellen aufgrund der Sitzunfähigkeit
- **Behandlungsziel**
= adäquates Sitzen

Hohes lumbales Niveau (unter L1)

- schwache Hüftbeuger (Sartorius, Iliacus, Psoas)
- *Flexions-, Außenrotations- und Abduktionshaltung der Hüfte, die in eine fixierte Abduktionskontraktur übergehen kann*


Hohes lumbales Niveau (unter L2)

- starke Hüftbeuger, mittelstarke Adduktoren (Sartorius, Iliacus, Psoas, Pectineus, Gracilis, Adduktoren, Rectus femoris)
- *Flexions- und Adduktionsstellung der Hüfte*

Hohe lumbale Niveaus (L1/L2)

- *können ggf. mit hoher Knie-Fußorthese und Krücken gehen (Schwingen durch den Gang)*
- *hohe Inzidenz einer Hüftgelenksluxation*

Mittleres lumbales Niveau (unter L3)



- normale Hüftbeuger und Adduktoren
- leichte Kraftminderung des Quadrizeps
- **Quadrizepsfunktion = funktioneller Meilenstein**
- herabgesetzte Funktion der medialen Hamstrings
- Hüften in Flexion und Adduktion
- Kniegelenke (hyper-) extendiert
- keine Muskelaktivität im Bereich der Füße

Tiefes lumbales Niveau (unter L4)

- normale Hüftbeuger, Adduktoren und Quadrizeps
- schwacher Semitendinosus und Semimembranosus
- teilweise geringe gluteale Funktion
- ev. Tib. post. Teilfunktion
- fühlbare Tib. ant. Funkt.

Tiefes lumbales Niveau (unter L4)

beim Neugeborenen

- Hüften in Flexion, Adduktion und Außenrotation
- Kniegelenke (hyper-) extendiert
- Füße in Dorsiflexion und Inversion

Tiefes lumbales Niveau (unter L5)

- normale Hüftbeuger, Adduktoren und Quadrizeps
- gute mediale Kniebeuger (keine lateralen)
- starker Tibialis post.
- zusätzlich (schwache) Tensor fasciae latae, Gluteus medius und minimus
- ev. Kraft im Bereich der Peronealmuskeln

Tiefes lumbales Niveau (unter L5)

- gute Hüftflexion
- gute Kniegelenksflexion
- schwache Hüftabduktion
- Hakenfußstellung (schwache Extensoren, keine Plantarflexion)

Sakrales Niveau (unter S1)

- zusätzlich zu o.a. Muskelgruppen schwache bis mittlere Kraft des Gluteus maximus, Biceps femoris, Gastrocnemius, Soleus, FDL
- Kraftentwicklung des FHL und brevis

Sakrales Niveau (unter S1)

- gute mediale Hamstrings
- gute Hüftabduktion
- schwache laterale Hamstrings
- gute Fußhebung
- schwache Plantarflexoren



Sakrales Niveau (unter S1)

- Abflachung des Fußlängsgewölbes, Hammerzehenstellung
- Gefahr der Entwicklung eines paralytischen konvexen Pes planus aufgrund der starken Extensoren



Sakrales Niveau (unter S2)

- einzige wesentliche Schwäche im Bereich der intrinsischen Fußmuskulatur
- kann im Wachstum zu Krallenzehenstellung führen



Spinale Läsionen

Die fünf Problemkreise

- ZNS: Arnold-Chiari, Tethered Cord, Hydrozephalus, Shunt, Entwicklungsrückstand
- urologische Infektionen, Inkontinenz
- Anorektale Inkontinenz, Konstipation, Ulzerationen
- Haut – Druckstellen – Osteomyelitis – Amputation
- orthopädische Deformitäten/Gang



Spinale Läsionen

➡ Multidisziplinärer Zugang

- Neurochirurg + Neurologe + Urologe
- Kinderchirurg
- Plastischer Chirurg
- Neuropädiater, Sozialarbeiter, Psychologe, Ergotherapeut, spez. Lehrer
- Orthopäde + Physiotherapeut
+ Orthopädietechniker



Mobilität bei spinalen Läsionen

Asher and Olson, JBJS Am, 1983

- X abhängig vom RM-Befall und Niveau
- X Quadrizepsfunktion, Iliopsoasfunktion
- X Gelenkskontrakturen
- X Hüftdeformität / Luxation?
- X Fußdeformitäten
- X Sitzbalance
- X Skoliose
- X Alter
- X Gewicht



Therapiecheckliste

- natürlicher Verlauf?
- realistische Ziele?
- Vorbeugung von Kontrakturen
- vorbeugende Funktionserhaltung
- Korrektur flexibler Deformitäten
- Ermöglichung unabhängigen Gehens
- Schutz der sensibilitätsgestörten Extremität



Orthopädietechnische Therapie bei spinalen Erkrankungen

Erhalt von und Ermutigung zur Verwendung von Krücken und Orthesen: (auch wenn die Kinder später die Gehfähigkeit verlieren)

- verringerte Wahrscheinlichkeit an pathologischen Frakturen
- verringerte Rate an Druckstellen
- höheres Maß an Unabhängigkeit, höhere Transferfähigkeit
bei MMC mit hohen Läsionshöhen, nach Gehtraining im Vergleich zur frühen Rollstuhlversorgung (*Mazur JM et al., JBJS Am 1989*)



Orthopädietechnische Therapie zervikale Läsionshöhe

- bis C4 Zwerchfelllähmung
- C5-Th1: Innervation des Armes und der Brust
- Maßnahmen:
 - ✓ Kontrakturprophylaxe
 - ✓ Rollstuhl mit E-Steuerung
 - ✓ Spezialbett
 - ✓ Sitzschale
 - ✓ Bauchliege



Orthopädietechnische Therapie thorakale Läsionshöhe

- Stehorthese ca. 12 Lebensmonat (Voraussetzung: Kopf- und Nackenkontrolle)
- Vertikalisierung später mit steifer hüftübergreifender Gehorthese (HKAFO)



Orthopädietechnische Therapie thorakale Läsionshöhe

- Stehorthese ca. 12 Lebensmonat (Voraussetzung: Kopf- und Nackenkontrolle)
- Vertikalisierung später mit steifer hüftübergreifender Gehorthese (HKAFO)
- bzw. reziproke Gehorthese (RGO) ab 24 Lebensmonat
- (Voraussetzung: Sitzkontrolle ohne Handunterstützung)
- Alternative: Parapodium



Orthopädietechnische Therapie thorakale Läsionshöhe

- **Langfristiges Behandlungsziel**
 - ausreichende Sitzfähigkeit
 - gute Sitzposition



**Orthopädietechnische Therapie
hohes lumbales Niveau (L1-L2)**



- schwache Hüftbeuger
- Gehen ggf. mit hoher Knie-Fußorthese (KFO) und Krücken
- Schwingen durch den Gang
- Gehende üblicherweise um die Pubertät

Rollstuhl effizienter und schneller

Duffy et al, Dev Med, 1996

**Orthopädietechnische Therapie
mittleres lumbales Niveau (unter L3)**



- Quadrizepsfunktion = funktioneller Meilenstein
- Krücken (Schwache Hüftstrecker und Abduktoren)
- KAFO bei Valgusstress durch Rotationsfehler (bis zur OP)



**Orthopädietechnische Therapie
mittleres lumbales Niveau (unter L3)**



- stabile US-Gehorthesen (AFO) zur Kompensation der Plantarflexoren und Extensoren
- 80% behalten Gehfähigkeit im Alter

**Orthopädietechnische Therapie
tiefes lumbales Niveau (unter L4)**



- gute Hüftflexion, Kniegelenksstreckung, mediale Hamstrings, Kniegelenksflexion
- Hakenfußstellung v.a. bei L5 (schwache Extensoren, keine Plantarflexion)

**Orthopädietechnische Therapie
sakrales Niveau (unter S1)**



- Abflachung des Fußlängsgewölbes, Hammerzehenstellung
- Gefahr der Entwicklung eines paralytischen konvexen Pes planus aufgrund der starken Extensoren
 - ggf. Knöchel-Fußorthesen

Operative Therapie - prinzipielles




pathologisch ist nicht das Gangmuster, sondern die zu Grunde liegende Erkrankung

Gangabnormalitäten können Kompensationen der zugrunde liegenden Pathologie darstellen

Operative Therapie - prinzipielles




Operative Therapie bei spinalen Erkrankungen - WS



- WS – Stabilisierung und Korrektur
- Erreichen einer guten Sitzposition für höhere Niveaus

Operative Therapie bei spinalen Erkrankungen - WS




- WS – Stabilisierung und Korrektur
- Erreichen einer guten Sitzposition für höhere Niveaus

Dynamisch hypermobile Hüfte und WS:


- LWS: Schmerzen, Instabilität
- Auswirkungen einer WS-Fusion auf den Gang

Operative Therapie bei spinalen Erkrankungen - WS

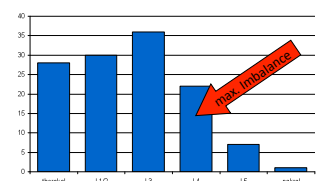


- WS – Stabilisierung und Korrektur
- Erreichen einer guten Sitzposition für höhere Niveaus
- ggf. Vertebroektomie + instrumentierte Fusion

Operative Therapie bei spinalen Erkrankungen - Hüfte




Inzidenz einer Hüftgelenksluxation



Spinal Level	Incidence (%)
thoracal	~28
L1/2	~30
L3	~35
L4	~22
L5	~8
sacral	~2

THE NATURAL HISTORY OF HIP DEFORMITY IN MYELOMENINGOCELE
 NIGEL S. BROADBENTON, MALCOLM R. NICHOLAS, WILLIAM G. COLE, DAVID B. SHURTLEFF
 From the Royal Children's Hospital, Melbourne, Australia
 and the Children's Hospital and Medical Center, Seattle, USA

Operative Therapie bei spinalen Erkrankungen - Hüfte



- Wiederherstellung der Muskelbalance nicht mehr das prinzipielle Ziel beim Management der Hüfte
- Hüftchirurgie darf nicht zu Steife führen
- Weichteilkontrakturlösung der Hüfte WICHTIG = Gangasymmetrie (Ganganalyse)
- Hüftreposition nur in definierten Fällen
- nur marginaler funktioneller Gewinn nach Hüftreposition
- Reluxation in 20%
- Hüftsteife in 30%

Operative Therapie bei spinalen Erkrankungen - Hüfte



- Erhalt der Beweglichkeit wichtiger als reponiertes Gelenk, Kontrakturen therapieren
- Reposition bei bilateraler Luxation = Ausnahmeindikation
- Reposition bei
 - tiefen lumbalen Läsionen
 - Gehfähigkeit
 - einseitiger Luxation

Operative Therapie bei spinalen Erkrankungen - Knie



- Korrektur des Kauerganges
- Korrektur der Kniegelenks-Flexionskontraktur
- Korrektur der US-Rotation
- anteriore Hemiepiphydiotomie
- Extensionsosteotomie
- tibiale Derotation

Operative Therapie bei spinalen Erkrankungen - Fuß



- Fußkorrektur unter Erhaltung der Flexibilität
- initial Klumpfußtherapie nach Ponseti
- häufig später pantalarer Release notwendig (vor gehfähigem Alter)
- Calcaneusosteotomien
Tarsektomie

Operative Therapie bei spinalen Erkrankungen - Fuß



- **Sehnentransfers**
häufig erfolglos oder produzieren gegenteilige Deformität
- **Fußarthrodesen**
Fußsteife führt zu Druckzonen, Schmerzen, Infektionen, Osteomyelitis, Charcotfüßen, Amputationen (Erwachsenenalter)

Zusammenfassung



- keine verfrühte Prognose bezüglich Gehfähigkeit
- neurologische Diagnostik im 2-3 LJ
- L3 = funktioneller Meilenstein für Gehfähigkeit
- frühe Therapie bei Klumpfuß
- frühe Kontrakturprophylaxe & Therapie
- Hüft-OP in Abhängigkeit von Niveau & Funktionalität
- Förderung von Vertikalisierung & Gang (Orthetik) auch bei erwartetem späteren Verlust der Gehfähigkeit (hoch lumbale Läsionen)
- Erhalt der Sitzfähigkeit für hohe Läsionen