

# Neuromuskuläre Skoliosen bei Cerebralparese –

## Teil 1: Definition, klinische Bedeutung und Diagnostik

### Zusammenfassung

Peter Martin<sup>1</sup>  
Thomas Dreher<sup>2</sup>

**S**koliosen sind dreidimensionale Formabweichungen der Wirbelsäule mit Biegungen v.a. in der Frontal-, aber auch in der Sagittal- und mit einer Torsionskomponente in der Transversalebene. Skoliosen bei Cerebralparesen (CP) sind partiell oder vollständig strukturelle Skoliosen, die der Gruppe der neuromuskulären Skoliosen zugeordnet werden. Sie kommen bei CP in stark variabler Häufigkeit vor. Am deutlichsten ist ihr Auftreten mit dem Schweregrad der CP korreliert.

Im Gegensatz zu idiopathischen Skoliosen nehmen neuromuskuläre Skoliosen bei CP oft auch noch nach Abschluss des Längenwachstums an Schwere zu. Ihre frühzeitige Diagnose sowie adäquate stadiengerechte Behandlung sind daher von besonderer Wichtigkeit. Im Zusammenhang mit der Ausbildung und Ausprägung einer Skoliose bei CP und deren Progress, spielen neben dem Muskelungleichgewicht der Beckenschiefstand und Hüftgelenksluxationen eine besondere Rolle. Bei der klinischen Diagnostik und dem Monitoring von neuromuskulären Skoliosen bei CP sind neben einer umfangreichen und regelmäßigen neuroorthopädischen Untersuchung einschließlich einer differenzierten Befunderhebung im Bereich der Wirbelsäule sowie der Extremitäten, insbesondere

des Beckens und der Hüfte, allgemeinmedizinisch-internistische Aspekte (v.a. Ernährungsstatus, Wachstums- und Sexualentwicklung, Kau- und Schluckfähigkeit, kardiovaskuläre und pulmonale Befunde) von entscheidender Wichtigkeit für die Entscheidungsfindung und eine adäquate Therapie. Die Basis der bildgebenden Diagnostik stellen standardisierte Röntgen-Nativaufnahmen der Wirbelsäule in der Frontal- und Sagittalebene und des Beckens dar. Diese können, je nach klinischer Fragestellung, durch spezielle Korrekturröntgenaufnahmen, computertomografische und magnetresonanztomografische Untersuchungen ergänzt werden. Wesentliche Faktoren, die auf eine (rasche) Progression einer neuromuskulären Skoliose bei CP hinweisen, sind: schwere neurologische Einschränkungen (fehlende Gehfähigkeit, ausgeprägte Spastik), Schwere der Skoliose (>40° vor dem Alter von 15 Jahren), das Vorliegen einer thorakolumbalen Skoliose und/oder einer Kyphoskoliose sowie Hüftluxationen und ein frühes Alter beim Auftreten der Skoliose. Entscheidend für die Langzeitprognose ist daher, dass bei Verdacht eine zeitnahe Abklärung durch Spezialzentren initiiert wird, um eine frühzeitige und Stadien gerechte Behandlung einleiten zu können.

<sup>1</sup>Séguin-Klinik, Epilepsiezentrum Kork

<sup>2</sup>Sektion Kinderorthopädie und Fußchirurgie, Zentrum für Orthopädie, Unfallchirurgie und Paraplegologie, Universitätsklinik Heidelberg

### *Neuromuscular scoliosis – under special consideration of scoliosis in cerebral palsy*

#### Summary

Scoliosis is a three-dimensional deformity of the spine, particularly in the frontal plane but also in the sagittal plane and with an additional transversal rotation deformity. Scoliosis in cerebral palsy (CP) is a partial or complete structural scoliosis and is allocated to neuromuscular spinal deformities. The incidence of scoliosis in individuals with CP is highly variable and is best correlated with the severity of the motor impairment. In contrast

#### Korrespondenzadressen:

Prof. Dr. med. Peter Martin  
Séguin-Klinik | Epilepsiezentrum Kork  
Landstr. 1  
D-77694 Kehl-Kork  
Tel.: 0049 78 51 84 22 52  
Email: pmartin@diakonie-kork.de

Priv.-Doz. Dr. med. Thomas Dreher  
Sektion Kinderorthopädie und Fußchirurgie  
Zentrum für Orthopädie,  
Unfallchirurgie und Paraplegologie  
Universitätsklinik Heidelberg  
Schlierbacher Landstr. 200a  
D-69118 Heidelberg  
Email: thomas.dreher@med.uni-heidelberg.de

to idiopathic scoliosis, progression often further continues in adulthood in cases with spinal deformity and CP. Besides muscular imbalance, pelvic obliquity, rotation, and hip dislocation seem to be important pathogenetic factors.

The clinical assessment and evaluation as well as monitoring includes a substantial neuroorthopedic examination with evaluation of the spine, the pelvis, and hips as well as lower and upper extremities. Furthermore a general patient evaluation (e.g. nutritional state, swallowing, cardiovascular and pulmonary issues) is essential for the indication of the adequate treatment recommendation as well as for monitoring.

Standardized frontal and lateral views of the whole spine and the pelvis including the hips represent the basic radiographic evaluation. For further treatment decisions bending radiographs as well as computertomographic and magnetic resonance tomographic examinations are helpful.

The main risk factors for progression of neuromuscular scoliosis in CP are: young age at the time of curve appearance, spinal curve of  $>40^\circ$  before age 15, bilateral cerebral palsy (tetraparesis), severe motor impairment (inability to walk/GMFCS level V, severe spasticity, thoracolumbar scoliosis, kyphoscoliosis, and hip luxation/pelvic obliquity).

## Schlüsselwörter

Neuromuskuläre Skoliose, Cerebralparese, klinische Untersuchung, Kurvenprogression, Neuroorthopädie

## Key words

Neuromuscular Scoliosis, cerebral palsy, curve progression, clinical examination, neuroorthopedics

## Definition

Das Wort Skoliose leitet sich vom griechischen skolios (=krumm) ab.

Eine Skoliose ist definiert als eine dreidimensionale Abweichung von der Normalform der Wirbelsäule. Dabei wird als notwendiges Kriterium eine Krümmung in der Frontalebene von mehr als  $10^\circ$  (Cobb-Winkel, s.u.) gefordert (1, 2). Die Biegung in der Frontalebene ist mit einer Rotation der

Wirbelkörper verbunden und kann C-, S-förmig oder noch komplexer sein.

In der Sagittalebene kommen meist verstärkte Ausformungen der thorakalen oder thorakolumbalen Kyphose, seltener eine lumbale Hyperlordose, aber auch Kyphose oder Lordose-Abflachungen vor (60). Diese Formabweichungen führen in der Regel dazu, dass die Wirbelsäule, die normalerweise über dem Sakrum aufrecht justiert ist, ihre Balance verliert (2).

Skoliosen können in strukturelle, partiell strukturelle und in nicht strukturelle Formen eingeteilt werden. Die nicht strukturellen Formen bilden sich zurück, wenn der zugrunde liegende Faktor behoben ist (z.B. Ausgleich einer Beinlängendifferenz; Behandlung eines schmerzhaften Prozesses, wie eines Bandscheibenvorfalles). Nicht strukturelle Skoliosen sind dadurch gekennzeichnet, dass sie keine Rotationskomponente aufweisen (25).

Unter den strukturellen Skoliosen sind die idiopathischen, also wachstumsbedingte Skoliosen ohne neurogene Ursache mit 70% die häufigsten (25). Idiopathische Skoliosen mit einer Krümmung von mehr als  $30^\circ$  kommen in der Normalbevölkerung in 0.1-0.2% vor (29).

Bei den idiopathischen Skoliosen wird zwischen der sehr viel selteneren früh beginnenden (entwickeln sich nach der Geburt) und der meist vorkommenden, spät beginnenden (ab dem Schulalter) unterschieden (25, 59).

Kongenitale Skoliosen, bei denen es sich um symptomatische strukturelle Skoliosen handelt, machen etwa 15% der strukturellen Skoliosen aus (25). Sie sind meist auf asymmetrische Wirbelanomalien (Formations- und Segmentierungsstörungen) zurückzuführen. Auch mesenchymale bzw. Störungen des Bindegewebsaufbaus können zur Ausbildung von Skoliosen führen (z.B. beim Marfan-Syndrom oder Ehlers Danlos-Syndrom) (25).