

Kongenitale Fehlbildungen an der Wirbelsäule

Zusammenfassung

Angeborene Fehlbildungen der Wirbelsäule entstehen in der Regel als (toxische) Schädigung während der Schwangerschaft, es gibt aber auch einzelne hereditäre Formen. Das Vorhandensein von multiplen Anomalien weist auf diese Ätiologie hin. Assoziierte Anomalien sind häufig, wobei vor allem an die spinale Dysraphie zu denken ist, welche in ca. 20–30% vorkommt. Auch Synostosen der Rippen sind von Bedeutung. Daneben sind Herzfehler, Sprengelsche Deformität, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten, Längsdefekte der Extremitäten, Klumpfüße oder Talus verticalis oft mit kongenitalen Skoliosen assoziiert. Wir unterscheiden Anlagestörungen, Segmentationsstörungen und kombinierte Formen. Die Art der Fehlbildung bestimmt den Spontanverlauf: Bei einem Halbwirbel ist mit einer Zunahme der Skoliose um 0–2° pro Jahr zu rechnen, bei zwei gleichseitigen Halbwirbeln mit 2–3° pro Jahr, bei einer einseitigen unsegmentierten Spange mit ca. 5° pro Jahr und bei der Kombination einer einseitigen unsegmentierten Spange mit einem gegenseitigen Halbwirbel mit 10° pro Jahr. Bezüglich der Therapie sind konservative Maßnahmen in der Regel unwirksam. Ein Grundprinzip der Behandlung von kongenitalen Anomalien ist, dass die chirurgische Therapie möglichst erfolgreich sollte, bevor die Deformität nicht mehr akzeptabel ist, da Korrekturen schwierig und risikoreich sind. Folgende Operationsverfahren können angewendet werden: Dorsale und/oder ventrale Fusion mit oder ohne Instrumentierung, Epiphyseodesen, Vertebroektomie von ventral und/oder dorsal, Distraction mit Halo-Extension, Osteotomien

sowie die Durchtrennung der fusionierten Rippen und stufenweise Dehnung mit Distractioninstrumentarium (Verfahren nach Campbell). Die Operationen sind risikoreich, Indikationsstellung und Durchführung benötigen viel Erfahrung. Heutzutage sollten die Eingriffe unter Überwachung von sensiblen und motorischen evozierten Potentialen durchgeführt werden. In unserem eigenen Krankengut überblicken wir 498 Patienten mit kongenitalen Anomalien der Wirbelsäule. Bei 143 Patienten wurden Operationen durchgeführt. Die häufigste Operation war die Hemivertebrektomie, welche insgesamt 56-mal vorgenommen wurde.

Schlüsselwörter

Wirbelsäule · Kongenitale Anomalien · Skoliose · Kyphose · Evozierte Potentiale

Angeborene Missbildung des Achsen skeletts kommen auf einer oder mehreren Etagen vor, sie können zu Achsenabweichungen in der Sagittal- (kongenitale Kyphosen) wie auch in der Frontalebene (kongenitale Skoliosen) führen, sowie mit Rotation verbunden sein kann.

Ätiologie

Die meisten angeborenen Fehlbildungen der Wirbelsäule sind während der Schwangerschaft erworben. Nur bei etwa 1% der Fälle besteht eine Heredität

resp. ein familiäres Auftreten [6, 37]. Bei den hereditären Formen handelt es sich meist um multiple Anomalien.

Bei multiplen kongenitalen Anomalien der Wirbelkörper besteht für spätere Geschwister ein Risiko von 5–10%. Eine hereditäre Form ist die spondylothorakale Dysplasie nach Jarcho-Levin [12, 33]. Hier bestehen multiple Segmentationsfehler, Rippenverschmelzungen und auch Segmentaplasien. Diese Krankheit ist autosomal-dominant vererbbar. Beim VATER-Syndrom treten ebenfalls hereditär multiple Missbildungen auf: Nebst Wirbelmissbildungen sind Analatresie, tracheoösophageale Fistel, Ösophagusatresie, Nierenmissbildungen und Dysplasie des Radius vorhanden [13].

Bei der überwiegenden Zahl von angeborenen Fehlbildungen ist als Ursache eine toxische Schädigung während der Schwangerschaft anzunehmen. Die Schädigung muss dabei vor dem Stadium der Verknöcherung, d. h. im frühesten Stadium der Verknorpelung oder vorher erfolgen [29]. Dies bedeutet, dass die Schädigung vor der 10. Schwangerschaftswoche stattgefunden haben muss. Je ausgedehnter die Fehlbildung, desto früher hat die Noxe eingewirkt. Die meisten Anomalien entstehen wohl während der 5. und 6. Schwangerschaftswoche [19].

Prof. Dr. Fritz Hefti
Kinderorthopädische Universitätsklinik,
Universitätskinderspital beider Basel (UKBB),
Römergasse 8, 4005 Basel/Schweiz

Congenital anomalies of the spine

Abstract

Congenital anomalies of the spine usually originate in (toxic) disturbances during pregnancy. There are occasional hereditary types. These are characterized by the presence of multiple anomalies. Congenital scolioses are often associated with other anomalies like spinal dysraphy (20–30%) and fusion of the ribs. Furthermore heart defects, Sprengel's deformity, cleft palates, hemimelias, clubfeet or congenital vertical talus are frequently associated with congenital scoliosis. We classify in failures of formation, segmentation and combined types. The type of malformation determines the prognosis. One hemivertebra is associated with a risk of progression of 0–2°/year, 2 ipsilateral hemivertebra with 2–3°/year, a unilateral unsegmented bar with 5°/year and a combination of a unilateral unsegmented bar with a contralateral hemivertebra with approximately 10°/year. Conservative treatment is usually ineffective. The indication for operative treatment should be made before the deformity becomes unacceptable, as a correction is difficult and dangerous. The following operations can be carried out: Anterior and/or posterior fusion with or without instrumentation, epiphyseodesis, (hemi)vertebrectomies (with anterior and/or posterior approach), distraction with a halo, osteotomies, separation of the fused ribs and gradual distraction (Campbell's expansion thoracoplasty). The operations carry significant risks and the indication to the various treatment modalities is difficult. Operations should be made under monitoring of sensory and motor evoked potentials. From 498 patients with congenital anomalies of the spine in our observation we have operated on 143. Hemivertebrectomies were the most frequent interventions (56).

Keywords

Spine · Congenital · Scoliosis · Kyphosis · Somato-sensory evoked potentials · Spinal cord

Assoziierte Missbildungen

Eine Reihe von Fehlbildungen treten gehäuft zusammen mit Missbildungen der Wirbelsäule auf:

Fusion der Rippen

Die Rippen sind in der Nähe der Missbildung häufig miteinander verbunden und bilden eine knöcherne Masse. Besonders typisch ist dies auf der Seite eines unsegmentierten Balkens (s. unten). Die dadurch gebildete Skoliose hat eine starke Tendenz zur Progression, auch massive Lordosierungen im thorakalen Bereich können dadurch bedingt sein, insbesondere wenn die Fusion beidseitig vorhanden ist.

Spinale Dysraphie

Etwa 20% [18] bis 30% [28] der Patienten mit kongenitalen Fehlbildungen weisen intraspinale Anomalien auf. Am häufigsten sind intraspinale Fehlbildungen bei einem einseitigen unsegmentierten Balken mit gegenseitigem Halbwirbel im thorakolumbalen Übergangsbereich (52% Diastematomyelien). Als intraspinale Missbildungen kommen vor:

- Diastematomyelie, d. h. intraspinale Spangengebilde,
- Zysten,
- Teratome,
- Lipome,

Die Diagnosestellung der intraspinalen Missbildungen ist vor operativen Maßnahmen sehr wichtig. Bei Vorliegen solcher Anomalien ist die Gefahr des Auftretens von neurologischen Läsionen während der Operation größer als üblich.

Weitere verknüpfte Missbildungen

Bei etwa einem Drittel der Patienten mit Fehlbildungen der Wirbelsäule bestehen auch weitere assoziierte Missbildungen [37]. Herzfehler wurden bei 7%, eine Sprengel'sche Deformität bei 6%, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten bei 4%, Extremitätenverkürzung bei 4%, Klumpfüße bei 13% und ein Talus verticalis bei 1% gefunden. Daneben kommen Hypoplasie der Mandibula, Nierenaplasie, Hufeisenniere, Uterusagenese

etc. vor. Besonders Anomalien des Urogenitaltraktes scheinen häufig zu sein (in gewissen Berichten bis zu 40%; [9]). Eine ultrasonographische Abklärung des Abdomens und der Nieren ist deshalb bei jeder kongenitalen Skoliose notwendig.

Anomalien an der Wirbelsäule (insbesondere an der Halswirbelsäule) kommen bei folgenden Syndromen gehäuft vor: Neurofibromatose [39], Larsen-Syndrom [15], diastrophischer Zwergwuchs [27], Mukopolysaccharidose [36], spondyloepiphysäre Dysplasie [1, 2].

Definitionsgemäß ist die *Myelomeningozele* stets auch mit einer kongenitalen Fehlbildung der Wirbelsäule verbunden. Dabei betrifft die Anomalie meist nicht nur die offenen Bögen, sondern es bestehen in der Regel auch mehr oder weniger ausgeprägte Segmentations- und Anlagestörungen im Sinne von Halb- oder Keilwirbeln. Hier handelt es sich um eine Kombination einer neurogenen Skoliose aufgrund einer vorwiegend schlaffen Lähmung mit Elementen einer kongenitalen Skoliose, zudem kann durch die anatomische Verlagerung der dorsalen Muskulatur nach ventral eine starke (muskulär bedingte oder geförderte) Kyphose entstehen.

Vorkommen

Angaben über die Epidemiologie der kongenitalen Fehlbildungen der Wirbelsäule sind kaum vorhanden. Dies liegt vorwiegend daran, dass die Anomalien in den seltensten Fällen vererblich sind und meist bei der Geburt auch noch nicht entdeckt werden können. In einer Studie über Schuluntersuchungen bei 1800 Kindern in England wurden 2 kongenitale Skoliosen entdeckt [8]. Hieraus würde sich eine Prävalenz von knapp 1‰ errechnen. Auch wenn dies wahrscheinlich zu hoch ist, so sind Fehlbildungen der Wirbelsäule doch recht häufig. Viele von ihnen sind harmlos, verursachen keine Symptome und werden als Zufallsbefunde entdeckt.

Bei Patienten mit Myelomeningozele wurde eine Prävalenz der Skoliose in Schweden mit 69% errechnet [26]. Das Vorkommen ist nicht altersabhängig, sondern sie steht im Zusammenhang mit der Höhe der Lähmung (bei thorakalem Niveau haben 94% eine Skoliose). Kyphosen sind wesentlich seltener und werden nur in einer Minderheit

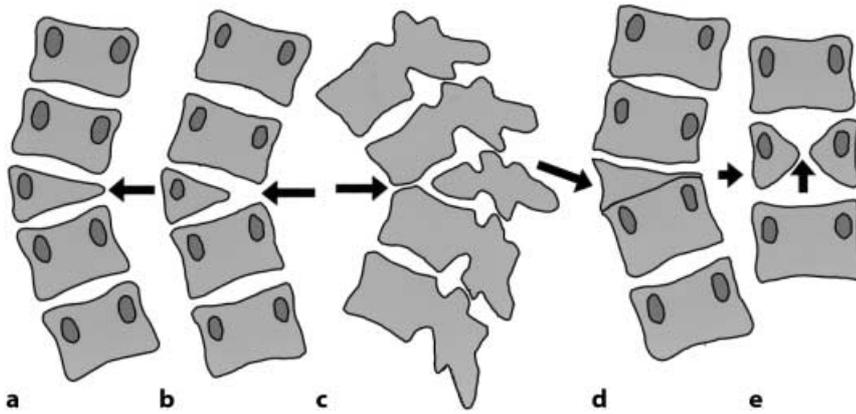


Abb. 1a–e ▲ **Formations- bzw. Anlagestörungen.** a Keilwirbel; b Halbwirbel; c dorsaler Halbwirbel; d inkarzierter Halbwirbel; e Schmetterlingswirbel

der Patienten beobachtet. Schwere Lordosen sind noch seltener und können vor allem iatrogen bei Verwendung eines thekoperitonealen Shunts auftreten [20].

Klassifikation

Wir können einerseits nach der Gesamtform klassifizieren:

- Kongenitale Skoliosen,
- kongenitale Kyphosen,
- kombinierte Missbildungen.

Spezialformen:

- Arnold-Chiari-Missbildung,
- Meningomyelozele,
- kongenitale Spondylolisthesis.

Andererseits können wir nach Art der Missbildung einteilen:

- Anlagestörung,
- Segmentationsstörung,
- kombinierte Missbildungen.

Die Bezeichnung „*Klippel-Feil-Syndrom*“ sagt nichts aus über die Art der Missbildung, sondern sie bezeichnet lediglich die Lokalisation, nämlich die Halswirbelsäule. Der Begriff ist sehr unspezifisch und beinhaltet sämtliche ossären Fehlformen im Bereiche der Halswirbelsäule. Diese sind oft auch mit einer Sprengelschen Deformität kombiniert. Die Beschreibung betraf ursprünglich die klinische Manifestation mit kurzem Hals, eingeschränkter Beweglichkeit und tiefem hinterem Haaransatz [34].

Klassifikation nach Lokalisation der Läsion

- Okzipitozervikal (Okziput bis C1),
- zervikal (C2 bis C6),
- zervikothorakal (C7 bis Th1),
- thorakal (Th2 bis Th11),
- thorakolumbal (Th12 bis L1),
- lumbal (L2 bis L4),
- lumbosakral (L5 und S1),
- sakral.

Die wichtigste Unterscheidung besteht zwischen Formationsfehlern (Anlagefehlern) und Segmentationsstörungen.

Formations- (Anlage)fehler

Die Abb. 1 zeigt die verschiedenen Möglichkeiten von Anlagestörungen. Dabei ist ein Wirbelkörper jeweils unvollständig ausgebildet. Ist ein Wirbelkörper einseitig dysplastisch, spricht man von einem Keilwirbel, fehlt die eine Seite ganz, spricht man von einem Halbwirbel. Der Fehler

am Wirbelkörper kann seitlich, dorsal oder ventral liegen. Je nachdem spricht man von einem seitlichen, ventralen oder dorsalen Halbwirbel resp. Keilwirbel. Fehlt der mittlere Abschnitt des Wirbelkörpers, entsteht ein sogenannter Schmetterlingswirbel. Der verbleibende Teil des Wirbelkörpers kann normale Wachstumsfugen aufweisen, er kann aber auch mit dem benachbarten Segment fusioniert sein. Man spricht dann von einem inkarzierten Halb- bzw. Keilwirbel.

Segmentationsstörungen

Bei Segmentationsstörungen wird der Bandscheibenzwischenraum nicht angelegt, und es fehlen dann auch an der entsprechenden Stelle die Wachstumsfugen. Fehlt der Bandscheibenzwischenraum, spricht man von einem Blockwirbel (Abb. 2). Fehlt die Segmentation nur in einem bestimmten Bereich der Wirbelkörper, so spricht man von einer unsegmentierten Spange („unsegmented bar“). Diese Spange kann seitlich, ventral oder dorsal liegen. Meist liegt sie anterolateral. Die durch den „unsegmented bar“ verursachte Wachstumsstörung führt deshalb meist auch zu einer Rotation der betroffenen Wirbelkörper.

Problematisch ist die Kombination mit Fusion der Rippen (Abb. 3). Solche Segmentationsstörungen können, auch wenn sie weitgehend symmetrisch sind, zu schweren Beeinträchtigungen führen wegen der Verkleinerung des Thoraxvolumens und der thorakalen Lordose.

Kombinierte Missbildungen

Nicht selten sind Segmentations- und Anlagestörungen kombiniert vorhanden.

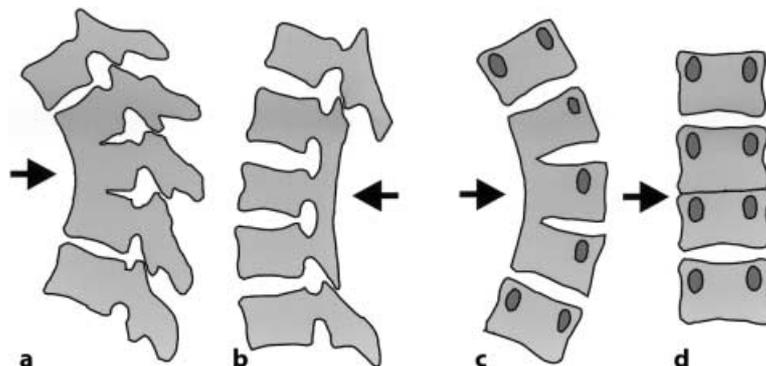


Abb. 2a–d ▲ **Segmentationsstörungen.** a Ventrale Spange; b dorsale Spange; c laterale Spange („unilateral unsegmented bar“); d Blockwirbel

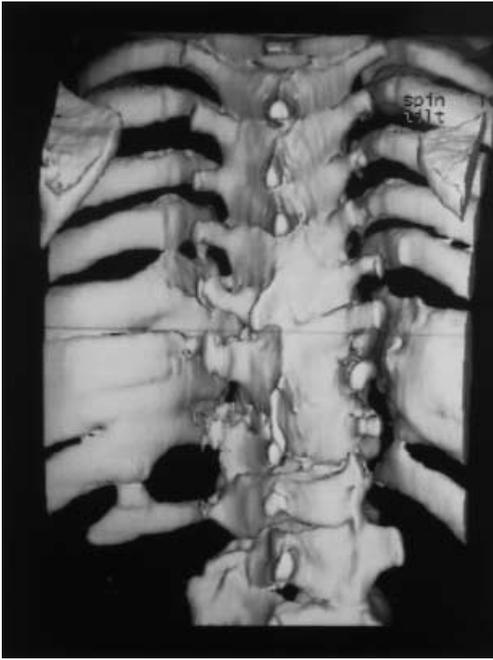


Abb. 3 ◀ Computertomogramme der unteren BWS mit 3-dimensionaler Rekonstruktion von hinten bei einem 4 1/2-jährigen Knaben mit Synostosen der Rippen auf beiden Seiten nebst Segmentationsstörung der Wirbelsäule

den. Besonders häufig findet sich ein anterolateraler „unsegmented bar“ kombiniert mit einem gegenseitigen Halbwirbel. Diese Kombination ist prognostisch ungünstig. Auch an der Halswirbelsäule finden sich im Rahmen des sog. Klippel-Feil-Syndroms häufig kombinierte Missbildungen mit dorsalen Spangenbildungen und ventralen Anlagestörungen. Die Missbildungen können aber auch die ganze Wirbelsäule betreffen.

Kongenitale Kyphosen

Die kongenitale Kyphosen werden eingeteilt in [23]:

- Typ I. Fehlende ventrale Anlage von Wirbelkörpern.
- Typ II. Ventrale Segmentationsstörung.
- Typ III. Kombinationsanomalie.

Meningomyelozelen

Die Entwicklung einer Wirbelsäulendeformität bei der Myelomenigozele wird normalerweise durch 3 Elemente beeinflusst:

- Asymmetrische Lähmung der Muskulatur.
- Veränderter anatomischer Verlauf der Muskulatur.
- Missbildungen und Segmentationsstörungen der Wirbelsäule.

Durch die schlaffe Lähmung können der asymmetrische Muskelzug und die Instabilität eine typische Lähmungsskoliose verursachen. Entscheidend für das Ausmaß der Skoliose ist vor allem das Lähmungsniveau. Patienten mit tieflumbalen Myelomenigozelen entwickeln selten eine schwere Skoliose, hingegen ist es bei Patienten mit thorakalem Lähmungsniveau die Regel. Es ist zu beachten, dass sich das Lähmungsniveau verändern kann, insbesondere wenn ein „tethered-cord-syndrom“ vorliegt. Dies kann zu einer Verschlimmerung der Parese führen. Dieses Problem muss frühzeitig operativ angegangen werden. Eine Veränderung des Lähmungsniveaus kann auch bei schlecht funktionierendem Ventil durch erhöhten Druck im Ventrikelsystem auftreten. Solche Lähmungen sind dann oft mit einer spastischen Komponente verbunden.

Die Veränderung der Anatomie der Muskulatur kommt durch das nach vorne Biegen der hinten offenen Wirbelbögen zustande. Dadurch wird die normalerweise dorsal liegende Muskulatur ventralisiert und wirkt zusätzlich zur vorhandenen ventralen Muskulatur kyphosierend statt lordosierend. Der Wirbelsäule fehlt also die normale dorsale Zuggurtung. Solche Patienten können schwerste Kyphosen entwickeln. Meist ist die Kyphose bereits bei der Geburt vorhanden, sie ist dann während des Wachstums weiter progredient. In der

Regel lässt sich die Haut über der Kyphose beim Verschluss der Myelomenigozele schlecht schließen. Die narbige Haut liegt direkt auf dem kyphotisch vorstehenden Knochen, sodass die Patienten beim Liegen auf dem Rücken schnell wund liegen. Dies kann dann zusätzliche Probleme verursachen.

Die kongenitalen Missbildungen und Segmentationsstörungen sind bei allen Myelomenigozelen vorhanden. Beim offenen Bogen handelt es sich ja definitionsgemäß bereits um eine Missbildung. Fast immer sind auch Segmentationsstörungen vorhanden. Häufig sind diese symmetrisch und nicht allzu problematisch, außer dass das Wachstum in diesem Bereich gestört ist. Manchmal ist die Segmentationsstörung aber einseitig. In solchen Fällen kann sich eine sehr progrediente und äußerst rigide Skoliose entwickeln. Gelegentlich sieht man auch Halb- und Keilwirbel. Die Progredienz von Skoliosen aufgrund von solchen Missbildungen ist meist nicht allzu groß, dennoch können auch diese zusätzliche Probleme verursachen.

Tabelle 1 zeigt die Art der Fehlbildung bei 498 von uns seit 1978 beobachteten Fällen.

Spontanverlauf

Auf Grund einer Verlaufskontrolle bei 242 Patienten mit kongenitalen Skoliosen wurde folgende durchschnittliche jährliche Progression festgestellt [18, 22]:

- Keilwirbel: Zunahme 2,5° pro Jahr,
- 1 Halbwirbel: Zunahme 1,9° pro Jahr,
- 2 Halbwirbel: Zunahme 2–3° pro Jahr (im unteren BWS-Bereich etwas mehr),
- „unilateral unsegmented bar“: bis zum 10. Lebensjahr 2° pro Jahr, später 4° pro Jahr, im mittleren BWS-Bereich 5° pro Jahr, im thorakolumbalen Übergangsbereich 6° pro Jahr,
- „unilateral unsegmented bar“ und kontralateraler Halbwirbel: Zunahme 10° pro Jahr,
- Blockwirbel: keine progrediente Deformität.

Tabelle 2 fasst die Prognose der einzelnen Zustände zusammen. Die Abb. 4 und Abb. 5 zeigen Beispiele, wie unterschiedlich die Progression der Skoliose je nach zu Grunde liegender Missbildung sein kann.

Tabelle 1

Art der Fehlbildungen (eigene Patienten seit 1978)

| Art der Fehlbildung(en) | Patienten | [%] |
|--|-----------|------|
| Einzelne Keil-/Halbwirbel | 165 | 33,1 |
| Mehrere Keil-/Halbwirbel | 51 | 10,2 |
| Block-/Schmetterlingswirbel | 69 | 13,9 |
| Unsegmentierte Spange | 52 | 10,4 |
| Unsegmentierte Spange + gegenseitiger Halbwirbel | 27 | 5,4 |
| Multiple Anomalien | 31 | 6,2 |
| Kongenitale Spondylolisthesis bzw. -ptose | 4 | 0,8 |
| Sakralagenesie | 7 | 1,4 |
| Anomalien bei Myelomeningozele | 92 | 18,5 |
| Total | 498 | |

Diagnostik

Die Diagnose wird primär im Säuglingsalter häufig als Zufallsdiagnose anhand einer Thorax- oder Abdomenröntgenkontrolle gestellt. Eine äußerlich sichtbare Deformität ist erst vorhanden, wenn eine Rotation vorliegt. Rotationen sind vor allem bei einem anterolateralen „unsegmented bar“ zu erwarten. Bei Vorliegen einer thorakalen oder lumbalen Anomalie ist stets auch eine Röntgenabklärung der Halswirbelsäule durchzuführen. In einer Untersuchung bei 1215 kongenitalen Skoliosen wurde in 298 Fällen (25%) auch ein Klippel-Feil-Syndrom, d. h. Missbildungen im Bereiche der Halswirbelsäule, gefunden [38].

Wichtig sind im Kleinkindesalter relativ engmaschige Röntgenverlaufskontrollen. Bis die Progredienz einigermaßen klar ist, sollte jährlich ein Röntgenbild angefertigt werden.

Unentbehrlich ist auch eine sorgfältige neurologische Untersuchung. Besteht ein Verdacht auf eine neurologische Läsion, so muss eine MRT-Untersuchung durchgeführt werden. Diese hat meistens in Narkose zu erfolgen. Liegt eine Diastematomyelie oder ein „tethered cord syndrome“ vor, so ist die Beobachtung der Neurologie von besonderer Wichtigkeit. Sobald eine zunehmende neurologische Läsion festgestellt wird, muss der Patient im Hinblick auf eine allfällige operative Entfernung der spinalen Anomalie abgeklärt werden.

Wird eine Operationsindikation gestellt, so muss stets eine MRT-Untersuchung durchgeführt werden. Im HWS-Bereich gehört ein (MR-)Angiogramm der A. vertebralis zur präoperativen Abklärung. Im unteren BWS-Bereich muss der Verlauf der Adamkiewiczischen Arterie bekannt sein (präoperativ ist deshalb vor einer kombinierten ventralen und dorsa-

len Operation stets ein Angiogramm auszuführen). Die Verletzung dieses Gefäßes kann zu einer vaskulär bedingten Paraplegie oder Paraparese führen. Allerdings kommen vaskulär bedingte neurologische Störungen auch außerhalb des Endstromgebietes der Adamkiewiczischen Arterie vor. Für die räumliche Beurteilung von komplexen Missbildungen sind CT-Aufnahmen mit optischer 3-dimensionaler Rekonstruktion hilfreich (Abb. 3).

Therapie

Werden kongenitale Kyphosen und Skoliosen behandlungsbedürftig, so steht als wirksame Therapie einzig die Operation zur Verfügung. Die Korsettbehandlung hat keinerlei Einfluss auf die Progredienz der Skoliose. Sie kann allenfalls zur Beeinflussung einer Gegenkrümmung indiziert sein. Als operative Maßnahmen kommen in Frage:

- Einfache dorsale Fusion ohne Instrumentierung,
- kombinierte dorsale und ventrale Spondylodese ohne Instrumentierung,
- Epiphyseodesen ventral und/oder dorsal,
- Hemivertebrektomie oder Resektion ganzer Wirbelkörper von ventral und dorsal,
- „anterior release“, d. h. ventrale Bandscheibenresektion, evtl. auch Osteotomie einer Spange,
- Distraction mit Halo-Extension (ein Halo ist ein am Schädel transkutan fest montierter Ring),
- ventrale Aufrichtung mit Kompressionsinstrumentarium,

Tabelle 2

Risiko der Progredienz der verschiedenen Formen von Missbildungen an der Wirbelsäule. (Mod. nach [18])

| Lokalisation | Blockwirbel | Keilwirbel | Halbwirbel einfach | Halbwirbel doppelt | Einseitige Spange | Einseitige Spange + Halbwirbel auf Gegenseite |
|-------------------------------------|-------------|--------------------|----------------------|-----------------------|-----------------------|---|
| Progression in Grad pro Jahr | | | | | | |
| Obere BWS | <1° | 0°–2° | 0°–2 ^{oa} | Bis 2,5 ^{ob} | Bis 4,5 ^{ob} | 5°–6 ^{ob} |
| Untere BWS | <1° | 0°–2 ^{oa} | 0°–2,5 ^{oa} | Bis 3 ^{ob} | 5°–6,5 ^{ob} | 6°–7 ^{ob} |
| Thorakolumbal | <1° | 0°–2° | 0°–2 ^{oa} | Bis 2,5 ^{ob} | 6°–9 ^{ob} | >10 ^{ob} |
| Lumbal | <1° | <1° | <1° | Bis 2 ^{oa} | >5 ^{ob} | >10 ^{ob} |
| Lumbosakral | <1° | 0°–2 ^{oa} | 0°–1,5 ^{oa} | Bis 2 ^{ob} | >5 ^{ob} | >10 ^{ob} |

^a Operative Therapie gelegentlich notwendig, ^b operative Therapie fast immer notwendig

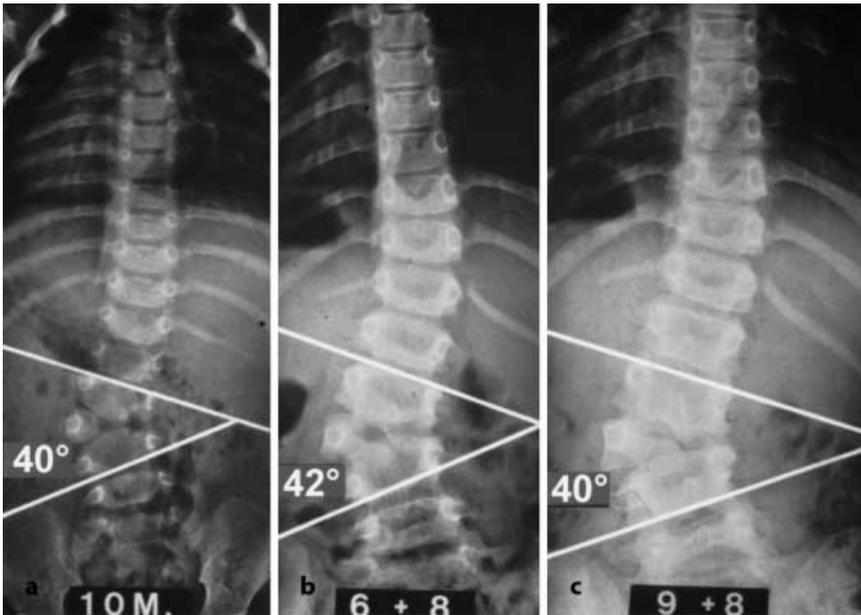


Abb. 4 ▲ Röntgenbilder eines lumbalen Halbwirbels ohne Progression: Links im Alter von 1 Jahr, in der Mitte mit 7 Jahren, rechts mit 10 Jahren

- dorsale Aufrichtung mit verschiedenen Instrumentarien (mit Kompression, Distraction, Kyphosierung, Lordosierung, Derotation),
- Osteotomie bei in starker Fehlstellung fusionierten Wirbelkörpern,
- Durchtrennung der fusionierten Rippen und stufenweise Dehnung mit Distractionsinstrumentarium (Verfahren nach Campbell),
- neurochirurgische Behandlung intraspinaler Anomalien.

Ein Grundprinzip der Behandlung von kongenitalen Anomalien ist, dass die chirurgische Therapie möglichst erfol-

gen sollte, bevor die Deformität inakzeptabel wird, da Korrekturen schwierig und risikoreich sind. Insbesondere sind Behandlungen mit einem Disktraktionsinstrumentarium gefährlich. Auch diskrete intraspinale Anomalien können zu neurologischen Läsionen führen. Allerdings sind Operationsindikationen lange nicht in allen Fällen zu stellen. Von 498 Patienten in unserer Beobachtung (seit 1978) haben wir bisher 143 operiert (28,7%; Tabelle 1 und 3).

Bei einer Anomalie mit mäßiger Progredienz reicht oft eine dorsale oder kombinierte dorsale und ventrale Fusion ohne Instrumentierung oder allenfalls unter Anwendung eines Kompressionsinstrumentariums. Im lumbosakralen Übergangsbereich, bei dorsalen Halbwirbeln sowie bei Vorliegen eines „unilateral unsegmented bar“ mit kontralateralem Halbwirbel ist die Hemivertebrektomie indiziert. Diese kann gleichzeitig von ventral und dorsal oder nur von dorsal erfolgen. Die Korrektur kann anschließend von dorsal mit einem Kompressionsinstrumentarium durchgeführt werden, wobei zu beachten ist, dass die Nervenwurzeln auf der zu komprimierenden Seite nicht eingeengt werden (Abb. 6). Bei sehr kleinen Kindern verwenden wir im thorakalen und lumbalen Bereich zur Fixation das sog. Cervifix-In-

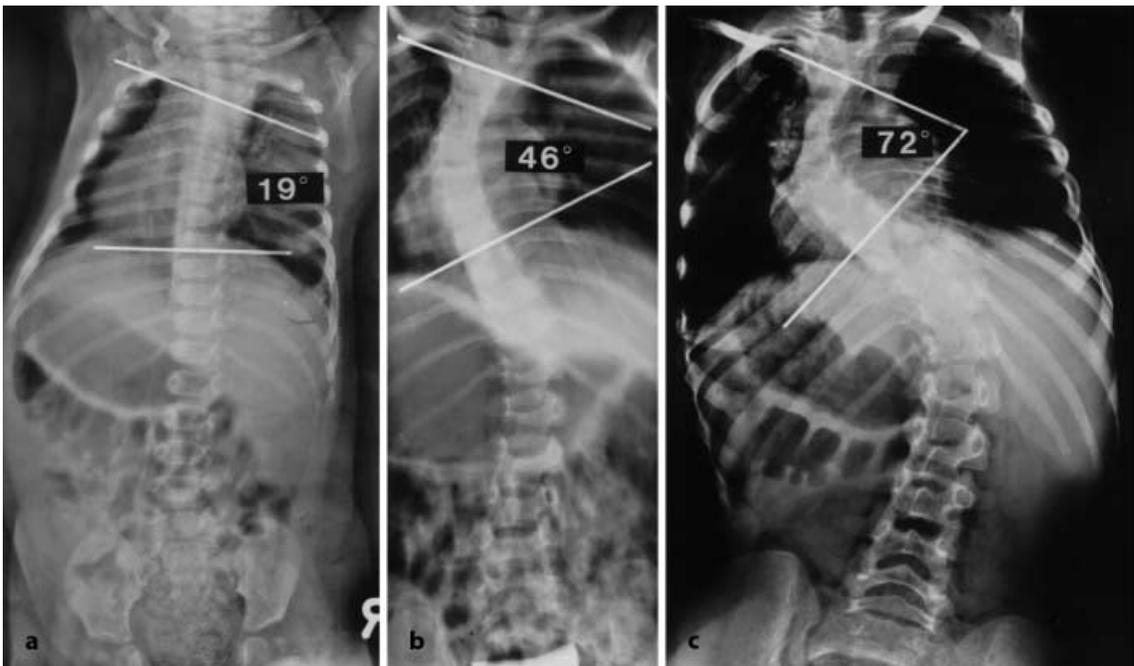


Abb. 5 ▲ Röntgenbilder eines thorakalen „unilateral unsegmented bar“ mit starker Progression: Links im Alter von 10 Monaten, in der Mitte mit 3 Jahren, rechts mit 5 Jahren

Tabelle 3
Art der Operationen bei eigenen Patienten seit 1978

| Art der Operation | Patienten |
|--|-----------|
| Vertebrektomie/Hemivertebrektomie | 56 |
| Ventral + dorsal | 13 |
| Nur von dorsal | 43 |
| Spondylodesen ohne Instrumentierung | 20 |
| Spondylodesen mit Instrumentierung | 39 |
| Osteotomien + Spondylodese mit Instrumentierung | 15 |
| Distraction mit Halo | 7 |
| Progressive Distraction mit internen Implantaten | 6 |
| Total | 143 |

strumentarium, welches ursprünglich zur Verwendung an der Halswirbelsäule von Erwachsenen entwickelt wurde. Besonders gefährlich ist die Hemivertebrektomie im Bereich der Halswirbelsäule, da hier die A. vertebralis die Operation zusätzlich erschwert (Abb. 7).

Die Aufrichtung einer Sekundärkrümmung kann unter Umständen mit einem distrahierenden Instrumentarium erfolgen, allerdings muss mit genügender Sicherheit eine intraspinale Anomalie ausgeschlossen werden, und es sollte auch der fehlgebildete Bereich bereits solide fusioniert sein.

Die Behandlung der kongenitalen Kyphosen und Skoliosen erfordert eine große Erfahrung. Einzelne Halbwirbel haben grundsätzlich eine recht gute Prognose. Einzig die dorsalen Halbwirbel sind ungünstig, da sie mit zunehmender Kyphosierung zu einer neurologischen Läsion führen können. Dies ist die einzige Anomalie, welche auch ohne intraspinale Missbildung zu neurologischen Störungen führen kann. Im lumbalen Bereich haben sie zudem einen ungünstigen Einfluss auf das sagittale Profil. Einzelne dorsale Halbwirbel müssen deshalb allenfalls durch eine

Hemivertebrektomie entfernt werden (Abb. 8).

Das von Campbell entwickelte Verfahren [4] wird bei Segmentationsstörungen mit fusionierten Rippen eingesetzt. Dabei werden die zusammengewachsenen Rippen durchtrennt und es wird ein Distractionsinstrumentarium eingebracht. Mit diesem Implantat wird in mehreren Schritten der Abstand zwischen den Rippen vergrößert. Wie eine meiner Mitarbeiterinnen während ihrer Tätigkeit bei R.M. Campbell feststellen konnte, wird dabei auch die Länge der Wirbelsäule im Bereiche der Spangengebilde vergrößert resp. trotz Segmentationsstörung zum Wachstum angeregt [11]. Wir haben an unserer Klinik bereits eine (limitierte) Erfahrung mit diesem ausgezeichneten Verfahren.

Besonderheiten der Behandlung bei Myelomeningozelen

Konservative Therapie

Skoliosen aufgrund der schlaffen Lähmung können – sofern sie nicht allzu ausgeprägt sind – mit Korsetten behandelt werden. Die Korsettbehandlung ist vor allem zwischen 20° und 40° Cobb-Winkel wirksam. Die Indikation sollte aber nur gestellt werden, wenn eine eindeutige Progredienz vorhanden ist. Für

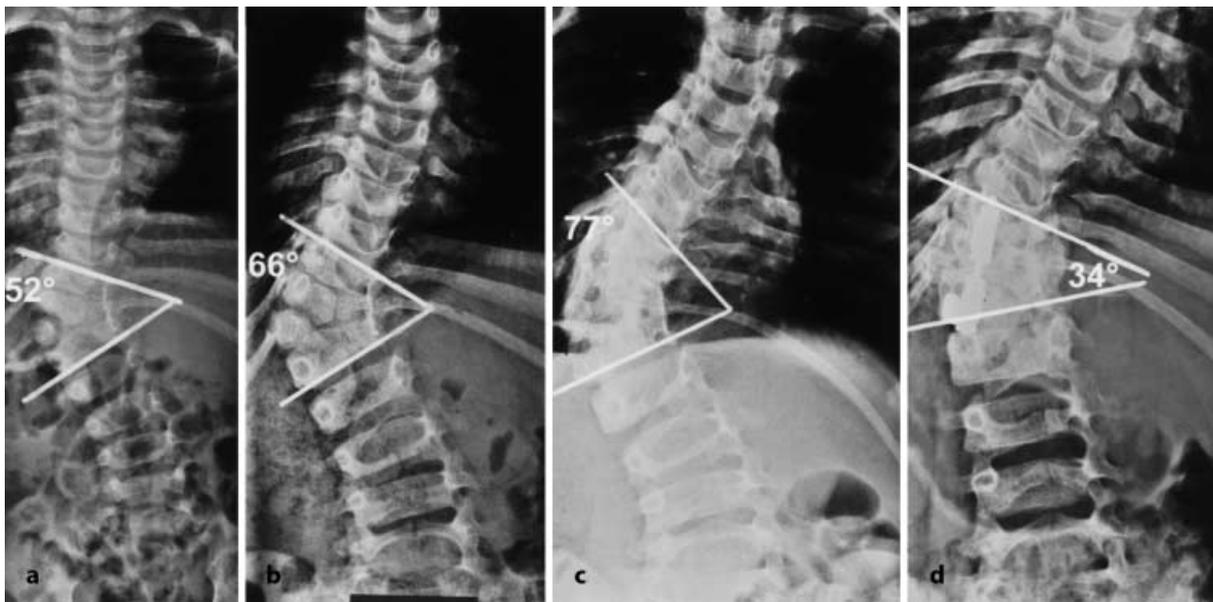


Abb. 6 ▲ a 8 Monate alter Knabe mit linksseitigem Halbwirbel auf Höhe Th12 und gegenseitigem „unilateral unsegmented bar“. b Im Alter von 3 Jahren. c Mit 5 Jahren und 9 Monaten. d 1 Jahr nach Hemivertebrektomie von ventral und dorsal und Einsetzen eines Kompressionsstabes auf der Konvexseite

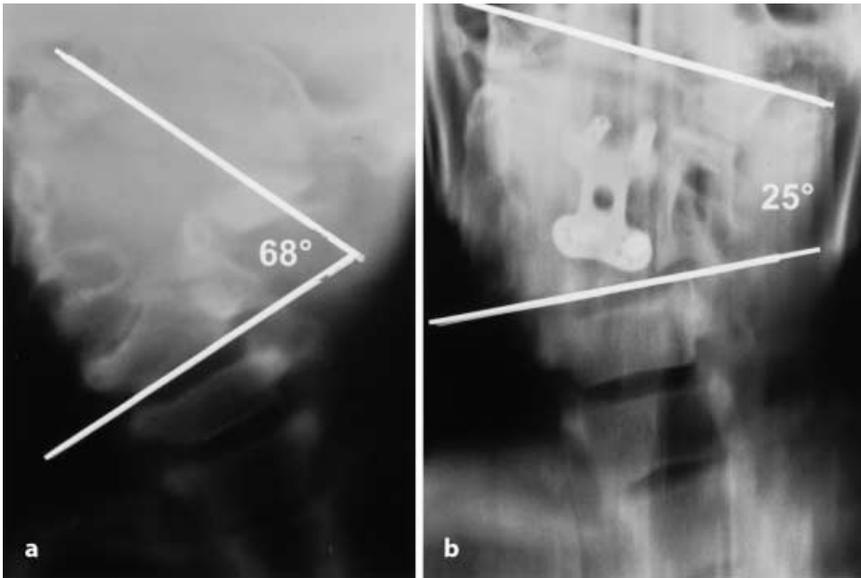


Abb. 7 ▲ a Konventionelle Tomogramme der Halswirbelsäule eines 10-jährigen Mädchens mit Klippel-Feil-Syndrom mit multiplen Missbildungen und massivem Schiefstand des Kopfes; b 2 Jahre nach Hemivertebrektomie von ventral und dorsal und Einsetzen einer ventralen Titanplatte

die Behandlung der Kyphose sowie der durch die kongenitalen Missbildungen bedingten Skoliose ist die Korsettbehandlung unwirksam.

Operative Therapie

Auch für die Indikation zur operativen Behandlung müssen die drei Elemente der Wirbelsäulendeformitäten bei der Myelomeningozele separat betrachtet werden.

Therapie der lähmungsbedingten Skoliose

Für die durch die schlaffe Lähmung bedingte Skoliose gelten bezüglich des Schweregrades und des Zeitpunktes zur Operationsindikation grundsätzlich ähnliche Grundsätze wie bei anderen neurogenen Skoliosen. Problematisch ist allerdings die Tatsache, dass die Skoliosen bei Myelomeningozelen meist bis tieflumbal hinabreichen, andererseits die Beweglichkeit der Wirbelsäule für den Aktionsradius im Rollstuhl dieser mental meist wenig beeinträchtigten Patienten sehr wichtig ist. Ohne lumbale Beweglichkeit ist es nicht möglich, vom Boden alleine wieder in den Rollstuhl zu gelangen oder Gegenstände aufzuheben. Die beweglichen Segmente der LWS werden bei diesen Patienten auch stärker beansprucht als normalerweise. Schwere Skoliosen müssen wegen der

Beeinträchtigung der Lungenfunktion [5] trotz des Verlustes der Beweglichkeit operiert werden. Wir befürworten jedoch die Frühoperation nicht, zumal heutzutage mit ventralem (oder kombiniert ventralem und dorsalem) Vorgehen (evtl. verbunden mit Osteotomien) auch sehr schwere Skoliosen noch lotgerecht korrigiert werden können.

Ist es wegen der tiefen Lokalisation der Skoliose nicht möglich, mindestens 3

bewegliche Segmente zu erhalten, so warten wir mit der Operationsindikation, bis entweder die Sitzbalance verloren geht, Schmerzen auftreten (meist durch Aufliegen der Rippen am Beckenkamm) oder die Lungenfunktion beeinträchtigt ist. Dieser Grundsatz gilt natürlich auch für gefährigte Patienten, da eine Fusion bis zum Sakrum bei neurologisch beeinträchtigten Patienten mit hoher Wahrscheinlichkeit zum Verlust der Gehfähigkeit führt.

In der Regel sollte ein kombiniertes Vorgehen von ventral und von dorsal vorgesehen werden. Bei der ventralen Ausräumung der Bandscheiben ist zu beachten, dass hier oft Segmentationsstörungen vorliegen, welche eventuell osteotomiert werden müssen. Die dorsale Instrumentierung ist technisch sehr anspruchsvoll. Da die Wirbelbögen fehlen, ist eine segmentale Verdrahtung nicht möglich. Auch Haken können nicht verankert werden. Oft sind auch die Pedikel fehlgebildet, sodass auch die Verankerung von Schrauben sehr schwierig ist. Dennoch kann mit der Verwendung von Schrauben die beste Fixation erreicht werden.

Therapie der Kyphose

Die operative Behandlung der durch den veränderten Muskelzug bedingten Kyphose ist ebenso als äußerst schwierig

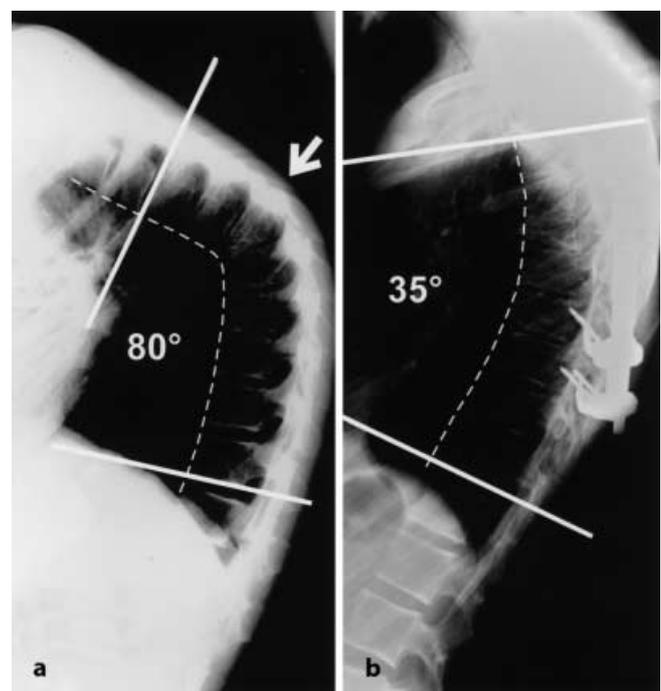


Abb. 8 ► a Seitliches Röntgenbild der BWS eines 15-jährigen Knaben mit dorsalem Halbwirbel auf Höhe Th6 und kyphotischem Knick. b 1 Jahr nach teilweiser Vertebrektomie von dorsal und dorsaler Aufrichtung mit dem Universal Spinal System (USS) Instrumentarium

Tabelle 4

Zusammenfassende Empfehlungen für die operative Behandlung von kongenitalen Skoliosen

| Anomalie | Therapie |
|---|--|
| Keilwirbel, Blockwirbel, Schmetterlingswirbel | In der Regel keine Behandlung |
| Einfacher seitlicher Halbwirbel mittlere, untere BWS oder LWS | In der Regel keine Behandlung; lokale vordere und hintere Spondylodese nur, wenn eindeutige Progredienz vorhanden; bei fortgeschrittener Progredienz (Skoliosewinkel >50°) evtl. auch Hemivertebrektomie |
| Einfacher dorsaler oder dorsolateraler Halbwirbel mittlere, untere BWS oder LWS | Hemivertebrektomie von (ventral und) dorsal |
| Einfacher Halbwirbel HWS, obere BWS oder lumbosakral | Hemivertebrektomie von ventral und dorsal |
| Doppelte gegenseitige Halbwirbel, ganze Wirbelsäule | In der Regel keine Behandlung |
| Doppelte gleichseitige Halbwirbel, ganze Wirbelsäule | Hemivertebrektomie von ventral und dorsal |
| Einseitige Spange | Osteotomie von ventral, evtl. Keilosteotomie, dorsale Instrumentierung mit evtl. Korrektur |
| Einseitige Spange und gegenseitige Halbwirbel | Hemivertebrektomie und Osteotomie von ventral, dorsale Instrumentierung mit evtl. Korrektur. Die Korrektur erfolgt evtl. mit dem Halo. Dieser wird nach dem „anterior release“ angelegt, es wird über mehrere Wochen distrahiert, anschließend erfolgt Fixation in korrigierter Stellung mit dorsaler Instrumentierung |
| Spangengebilde mit Synostose der Rippen | Durchtrennung der Synostosen, stufenweise Dehnung mit Distractionsinstrumentarium (Campbellsches Verfahren) |
| Intraspinale Missbildung | Neurochirurgische Resektion |

einzuschätzen. Eine Korrektur gelingt nur durch Kyphektomie mit keilförmiger Resektion mehrerer Wirbelkörper. Dabei muss das Rückenmark ausgeschält und von der kyphotischen Wirbelsäule abgehoben werden. Auch wenn keine neurologische Restfunktion nachweisbar ist, so sollte man dennoch das Rückenmark nicht einfach ligieren, da der Duralsack meist noch eine gewisse Drainagefunktion aufweist und die Gefahr besteht, dass es zur Druckerhöhung kommt. Zusammen mit der häufig vorhandenen Arnold-Chiari-Missbildung kann es zu schweren Komplikationen kommen.

Mit der Keilresektion kann die Kyphose aufgerichtet werden [14, 16, 21, 31, 32]. Die Fixation erfolgt am besten mit Schrauben und Platten, da dorsal kaum Platz ist für größere Implantate. Eine Korrektur der Kyphose um 50% bis 60% ist durchaus möglich. Da allerdings der

Muskelzug nicht verändert werden kann, ist ein späterer Korrekturverlust nicht ganz auszuschließen. Für den Hautverschluss kann eine plastische Deckung nötig werden, z. B. durch einen Glutaeus-medius-Lappen.

Therapie der kongenitalen Anomalien

Skoliosen und Kyphosen aufgrund der kongenitalen Missbildungen werden nach den bereits beschriebenen Grundsätzen behandelt. Am dringendsten ist die Operationsindikation bei der einseitigen Spangengebilde, d. h. Segmentationsstörung („unilateral unsegmented bar“) zu stellen. Eine solche Fehlbildung führt zu einer sehr stark progredienten Skoliose mit massiver Rotation. Dies muss frühzeitig angegangen werden. Für eine Korrektur müssen die unsegmentierten Elemente osteotomiert werden. Es muss stets von ventral und von dorsal

zugegangen werden, wobei in der Regel nur von dorsal instrumentiert werden muss. Halb- und Keilwirbel sind bezüglich der Progredienz weniger maligne. Gelegentlich muss aber die Indikation zu einer Hemivertebrektomie gestellt werden.

Komplikationsmöglichkeiten

Die gefürchtetste Komplikation der operativen Behandlung ist die *Paraplegie*. Diese schwere Komplikation tritt kaum je durch direkte Verletzung des Myelons auf. Am gefährlichsten ist die Distraction [37]. Besteht eine intraspinale Anomalie (was in ca. 16% der Fälle vorkommt; [3]), so kann ein Zug auf das Rückenmark entstehen, was zu einer Parese oder Plegie führen kann. Auch bei uns sind in der Anfangszeit der operativen Behandlung Ende der 1960er Jahre 2 vollständige Paraplegien nach Operation mit dem Harrington-Distractionsstab aufgetreten. Inzwischen überblicken wir ca. 143 operativ behandelte kongenitale Skoliosen und Kyphosen (Erfassung seit 1978). Dabei ist es zu keiner weiteren irreversiblen Schädigung gekommen, jedoch zu 2 Läsionen, die sich nur teilweise erholen. Eine weitere passagere Paraparese trat auf infolge Kompression der Adamkiewiczischen Arterie. Das intraoperative Monitoring wies auf diese Läsion hin. Nach Entfernung des Kompressionsstabes kam es bereits intraoperativ wieder zur Teilerholung, nach der Operation kam es zur vollen Remission.

Besonders gefährlich sind kyphotische Deformitäten. Das Rückenmark weist am Apex der Kyphose oft eine verminderte Durchblutung auf. Durch das durch das operative Trauma bedingte Ödem kann die Gefäßversorgung die kritische Schwelle unterschreiten. Heutzutage sollten die Eingriffe unter Überwachung von *sensiblen und motorischen evozierten Potentialen* durchgeführt werden. Bei kleinen Kindern ist dies besonders schwierig, da wenig Erfahrungswerte existieren.

Gefährlich sind auch Vertebrektomien an der Halswirbelsäule, da hier nicht nur die Verletzung des Rückenmarks, sondern auch diejenige der A. vertebralis vermieden werden muss.

Gefäßkomplikationen sind aber in jedem Abschnitt der Wirbelsäule zu befürchten. Bei Segmentationsstörungen

fehlt die Beweglichkeit in den entsprechenden Segmenten. Dies führt zur Verklebung der epiduralen Gefäße mit dem Knochen. Auch ventral können Gefäße an den Wirbelkörpern adhären sein. Die Präparation und Resektion des Knochens kann äußerst schwierig sein, da sich die Gefäße nicht ablösen lassen und die Blutungen durch die aufgerissenen Gefäße kaum stillbar sind. In einzelnen Fällen haben wir kreislaufbedrohende Blutungen erlebt, einmal kam es gar zum Tod durch Kreislaufkollaps.

Eine weitere Komplikation ist nach Durchführung von dorsalen Spondylodesen bei sehr jungen Patienten das sog. *Crankshaft-Phänomen* [35]. Darunter versteht man die Progression der Skoliose inkl. Rotation wegen des Weiterwachsens der Wirbelkörper ventral. Bei jungen Patienten sollte deshalb nicht eine alleinige dorsale Spondylodese vorgenommen werden, sondern die Fusion muss stets kombiniert von ventral und dorsal erfolgen, auch wenn nur ein Segment spondylodiert wird.

Bei Meningomyelozelen ist das gehäufte Vorkommen der Latexallergie bekannt [7, 10, 24, 25]. Deshalb sollten latexfreie Handschuhe und Instrumente verwendet werden. Zu beachten sind auch stets die Hautkomplikationen wegen der narbig veränderten Haut nach Verschluss der Myelomeningozele und der fehlenden Sensibilität. Besondere Beachtung verdient auch das „tethered-cord-syndrome“. Wird eine Distractionswirkung während der Operation bei vorhandenem „tethered-cord-syndrome“ ausgeübt, so kann es zur neurologischen Verschlechterung kommen [17]. Auch andere intraspinalen Anomalien wie die Syringomyelie und die Chiari-Malformation sind bei Myelomeningozelen häufig [30].

Zusammenfassende Empfehlungen für die operative Behandlung von kongenitalen Skoliosen sind in Tabelle 4 zusammengestellt. Diese Prinzipien sind sehr stark vereinfacht. Im Einzelfall sind viele Faktoren wie Ausmaß der Verkrümmung, Progredienz, sagittales Profil, Rotation, Ausprägung der Gegenkrümmung, Kompensationsmöglichkeiten, Lot etc. zu berücksichtigen. Die Indikation zur richtigen Therapie und die Wahl des besten Zeitpunktes erfordert viel Erfahrung.

Literatur

- Bethem D, Winter RB, Lutter L (1980) Disorders of the spine in diastrophic dwarfism. *J Bone Joint Surg Am* 62: 529–536
- Bethem D, Winter RB, Lutter L, Moe JH, Bradford DS, Lonstein JE, Langer LO (1981) Spinal disorders of dwarfism. Review of the literature and report of eighty cases. *J Bone Joint Surg Am* 63: 1412–1425
- Bradford DS, Heihoff KB, Cohe M (1991) Intraspinal abnormalities and congenital spine deformities: A radiographic and MRI study. *J Ped Orthop* 11: 36–41
- Campbell RM, Smith MD, Mayes TE et al. (2001) The treatment of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 83: (in press)
- Carstens C, Paul K, Niethard FU, Pfeil J (1991) Effect of scoliosis surgery on pulmonary function in patients with myelomeningocele. *J Ped Orthop* 11: 459–464
- Connor JM, Conner AN, Connor RA, Tolmie JL, Yeung B, Goudie D (1987) Genetic aspects of early childhood scoliosis. *Am J Med Genet* 27: 419–24
- D'Astous J, Drouin MA, Rhine E (1992) Intraoperative anaphylaxis secondary to allergy to latex in children who have spina bifida. Report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 74: 1084–1086
- Dickson RA, Stamper P, Sharp AM, Harker P (1980) School screening for scoliosis: cohort study of clinical course. *BMJ* 281: 265–267
- Drvaric DM, Ruderman RJ, Conrad RW, Grossman H, Webster GD, Schmitt EW (1987) Congenital scoliosis and urinary tract abnormalities: are intravenous pyelograms necessary? *J Pediatr Orthop* 7: 441–443
- Emans JB (1992) Allergy to Latex in patients who have myelodysplasia. Current concepts review. *J Bone Joint Surg Am* 74: 1103–1109
- Hell-Vocke AK, Campbell RM (2001) Growth of the thoracic spine in congenital scoliosis after expansion thoracoplasty. 20th meeting of the European Pediatric Orthopedic Society, Montpellier, 06.04.2001
- Jarcho S, Levin PM (1938) Hereditary malformations of the vertebral bodies. *Bull John Hopkins Hosp* 62: 215–222
- Lawhon SM, MacEwen GD, Bunnell WP (1986) Orthopaedic aspects of the VATER association. *J Bone Joint Surg Am* 68: 424–429
- Lintner SA, Lindseth RE (1994) Kyphotic deformity in patients who have a myelomeningocele. Operative treatment and long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am* 76: 1301–1307
- Lutter LD (1990) Larsen Syndrome: Clinical features and treatment. A report of two cases. *J Ped Orthop* 10: 270–274
- Martin J, Kumar SJ, Guille JT, Ger D, Gibbs M (1994) Congenital kyphosis in myelomeningocele: results following operative and nonoperative treatment. *J Pediatr Orthop* 14: 323–328
- McEneaney G, Borzyskowski M, Cox TC, Neville BG (1992) The spinal cord in neurologically stable spina bifida: a clinical and MRI study. *Dev Med Child Neurol* 34: 342–347
- McMaster M, Ohtsuka K (1982) The natural history of congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 64: 1128–1147
- McMaster MJ (1984) Occult intraspinal anomalies and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 66: 588–601
- McMaster MJ, Carey RPL (1985) The lumbar theco-peritoneal shunt syndrome and its surgical management. *J Bone Joint Surg Br* 67: 198–203
- McMaster MJ (1988) The long-term results of kyphectomy and spinal stabilization in children with myelomeningocele. *Spine* 13: 417–424
- McMaster MJ (1998) Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of vertebral segmentation with contralateral hemivertebrae. *Spine* 23: 998–1005
- McMaster MJ, Singh H (1999) Natural history of congenital kyphosis and kyphoscoliosis. A study of one hundred and twelve patients. *J Bone Joint Surg Am* 81: 1367–1383
- Meehan PL, Galina MP, Daftari T (1992) Intraoperative anaphylaxis due to allergy to latex. Report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 74: 1087–1089
- Meeropol E, Frost J, Pugh L, Roberts J, Ogden JA (1993) Latex allergy in children with myelodysplasia: A survey of Shriners Hospitals. *J Ped Orthop* 13: 1–4
- Muller EB, Nordwall A (1992) Prevalence of scoliosis in children with myelomeningocele in western Sweden. *Spine* 17: 1097–1102
- Poussa M, Merikanto J, Ryyppö S, Marttinen E, Kaitila I (1991) The spine in diastrophic dysplasia. *Spine* 16: 881–887
- Prahinski JR, Polly DW, McHale KA, Ellenbogen RG (2000) Occult intraspinal anomalies in congenital scoliosis. *J Pediatr Orthop* 20: 59–63
- Rivard CH, Narbaitz R, Uthoff HK (1979) Congenital vertebral malformations. *Orthop Rev* 8: 135–139
- Samuelsson L, Bergstrom K, Thuomas KA, Hemmingsson A, Wallensten R (1987) MR imaging of syringohydromyelia and Chiari malformations in myelomeningocele patients with scoliosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 8: 539–546
- Sharrard WJW (1968) Spinal osteotomy for congenital kyphosis in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br* 50: 466–471
- Sharrard WJW, Drennan JC (1972) Osteotomy of the spine for lumbar kyphosis in older children with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br* 54: 50–60
- Sklepek J, Vlach O (1990) Spondylothoracic dysplasia. *Acta Chir Orthop Traumatol Cech* 57: 313–317
- Theiss SM, Smith MD, Winter RB (1997) The long-term follow-up of patients with Klippel-Feil syndrome and congenital scoliosis. *Spine* 22: 1219–1222
- Terek RM, Wehner J, Lubicky JP (1991) Crankshaft phenomenon in congenital scoliosis: a preliminary report. *J Ped Orthop* 11: 527–532
- Tolo VT (1990) Spinal deformity in short-stature syndromes. *Instr Course Lect* 39: 399–405
- Winter RB (1983) Congenital deformities of the spine. Thieme & Stratton, New York
- Winter RB, Moe JH, Lonstein JE (1984) The incidence of Klippel-Feil syndrome in patients with congenital scoliosis and kyphosis. *Spine* 9: 363–366
- Yong-Hing K, Kalamchi A, MacEwen GD (1979) Cervical spine abnormalities in neurofibromatosis. *J Bone Joint Surg Am* 61: 695–699