

Scoliose: overzicht van typen, oorzaken, diagnostiek en behandeling 2

Bij een congenitale scoliose is tijdens de embryonale ontwikkeling een anatomische afwijking ontstaan in de wervelkolom waardoor deze scheef groeit. Van deze afwijking treedt 38-55% op vanwege een syndroom. De prognose en behandeling hangen af van het type afwijking en de ernst ervan, maar vaak is een chirurgische correctie nodig. Neuromusculaire scoliose ontstaat meestal op jonge leeftijd, is vaak snel progressief en kan ook op volwassen leeftijd nog toenemen in grootte. De prognose tezamen met de verschijnselen en prognose van de onderliggende neuromusculaire aandoening bepalen de te kiezen behandeling. Het doel van een chirurgische behandeling is de levenskwaliteit van de patiënt te verbeteren. Bij volwassenen komen 2 typen scoliose voor: de volwassen idiopathische scoliose en de volwassen degeneratieve scoliose. De chirurgische principes zijn voor volwassen idiopathische scoliose vrijwel hetzelfde als voor adolescente idiopathische scoliose. Bij degeneratieve scoliose kan bijna altijd worden volstaan met een veel korter fusietraject. In het geval van neurologische verschijnselen dient tevens een decompressie van het beklemde ruggenmerg of de beklemde zenuwwortel(s) te worden uitgevoerd.

Baat P de, Biezen FC van, Baat C de. Scoliose: overzicht van typen, oorzaken, diagnostiek en behandeling 2

Ned Tijdschr Tandheelkd 2012; 119: 531-535

doi: 10.5177/ntvt.2012.11.12232

Inleiding

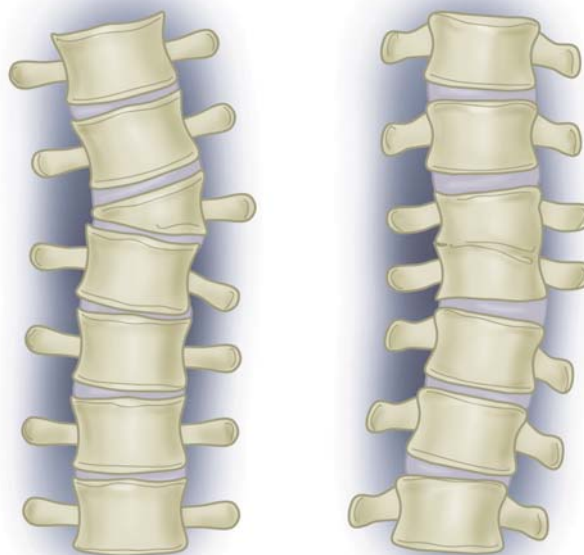
In deel 1 van de 2 artikelen over scoliose zijn beknopt de algemene anatomie, etiologie, diagnostiek en behandelopties van scoliose besproken en is in detail ingegaan op diverse aspecten van idiopathische scoliose. Dit artikel focust op diverse aspecten van congenitale scoliose, neuromusculaire scoliose en scoliose bij volwassenen (Berven en Bradford, 2002; Bono en Garfin, 2004; Murphy et al, 2006; Canale en Beaty, 2008; Lieberman, 2009; Newton et al, 2010).

Congenitale scoliose

Tijdens de embryonale ontwikkeling kan een anatomische afwijking ontstaan in de wervelkolom waardoor deze scheef gaat groeien. Dit heet een congenitale scoliose. De oorzaak van de congenitale defecten is niet duidelijk. De prevalentie van congenitale wervelafwijkingen is in de algemene populatie 1-4%. Ze ontstaan in het eerste trimester van de intra-uteriene ontwikkeling. Vaak is er een associatie met andere congenitale defecten, zoals cardiale, urogenitale of intraspinale afwijkingen of afwijkingen van ledematen, anus of gehoororgaan. Van de congenitale wervelafwijkingen treedt 38-55% op in het kader van een syndroom.

Onderverdeling

Op basis van het type afwijking is congenitale scoliose



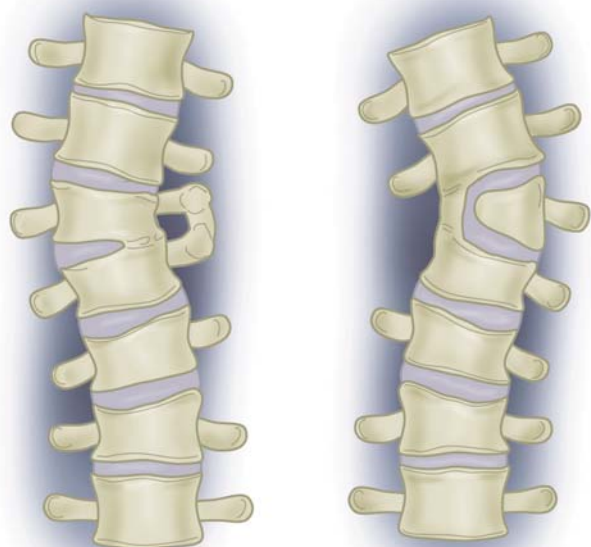
Afb. 1. Volledig gesegmenteerd formatiedefect in de wervelkolom; scoliose ten gevolge van een hemivertebra.

Afb. 2. Volledig segmentatiedefect in de wervelkolom; scoliose ten gevolge van een blokwervel.

onder te verdelen in 3 categorieën. Er zijn hierbij 2 typen afwijkingen. Het eerste type heeft een defect in de formatie van een wervel en heet daarom een formatiedefect. Een voorbeeld hiervan is de hemivertebra, waarbij een wervel maar voor de helft is aangelegd. De wervel die boven de hemivertebra is gelegen, komt daardoor scheef te staan en daardoor ontstaat de scoliose (afb. 1). Het tweede type heeft een defect in de segmentatie van een wervel, waarbij de wervel dus niet goed is afgescheiden van de onder- en/of bovenliggende wervel. Dit segmentatiedefect kan al dan niet volledig zijn (afb. 2). Bij een onvolledige afscheiding, een zogenoemde unilaterale bar, ontstaat een scoliose doordat hierbij enkelzijdig de lengtegroei wordt geremd. De bar bevindt zich dan ook aan de concave zijde van de curve en de curve verergert tijdens de groei (afb. 3). Het derde type is een combinatie van een formatie- en een segmentatiedefect (afb. 4).

Diagnostiek

Een congenitale afwijking is uiteraard bij de geboorte reeds aanwezig, maar wordt vaak pas later in de groei duidelijk. De progressie van de curve is het snelst in de eerste 3 levensjaren en in de adolescentieperiode. Gezien de sterke associatie met andere afwijkingen dient men een breed lichamelijk onderzoek te verrichten. In het bijzonder dient men te letten op kenmerken die passen bij intraspinale



Afb. 3. Onvolledig segmentatiedefect in de wervelkolom: scoliose ten gevolge van een unilaterale bar.

Afb. 4. Combinatie van formatie- en segmentatiedefect in de wervelkolom: scoliose ten gevolge van een hemivertebra en een contralaterale bar.

pathologie, zoals huidafwijkingen op de rug en afwijkingen aan de onderste extremiteiten als klompvoet, holvoet, spieratrofie en afwijkende reflexen. Naast het maken van (herhaalde) röntgenopnamen kan de diagnostiek worden uitgebreid met echografie van de naburige nieren, computertomografie van de aangedane wervels of beeldvorming op basis van magnetische resonantie (MRI) van de hersenen en van het ruggenmerg met de uittredende zenuwwortels.

De prognose is het gunstigst bij een blokwerfel (afb. 2). Hierbij is er een segmentatiestoornis door een bilaterale bar, waardoor de groeibeperking aan beide zijden optreedt en de scheefgroei dus beperkt of niet optreedt. De slechtste prognose heeft de combinatie van een hemivertebra met een contralaterale unilaterale bar (afb. 4). Deze 2 afwijkingen veroorzaken allebei een scheefgroei en ook nog naar dezelfde zijde.

Behandeling

Behandeling met een brace is bij een congenitale scoliose in het algemeen niet effectief. Vaak is daarom een chirurgische correctie noodzakelijk. Dit is echter vaak risicovoller en technisch moeilijker vanwege de associatie met andere (systemische) afwijkingen, de vaak erg jonge leeftijd van de patiënten en de grotere rigiditeit van de curven. Het type chirurgische behandeling dat wordt uitgevoerd, is afhankelijk van de indicatie. Het vaakst wordt een dorsale benadering uitgevoerd, maar soms is (ook) tevoren een ventrale benadering nodig om de flexibiliteit van de curve te vergroten en de ventrale groei van de wervelkolom te stoppen. Chirurgische opties zijn onder andere *in situ* (hemi) spondylodese (of artrodese), excisie van de hemivertebra, osteotomie, vertebrectomie en spondylodese met een ver-

Medisch

lengingssysteem. Bij dit laatste systeem zijn meerdere chirurgische behandelingen nodig waarbij telkens het ingebrachte systeem wordt verlengd zodat nog enige groei van de wervelkolom kan plaatsvinden. Aangezien het vaak jonge kinderen betreft, kan dit wenselijk zijn. De behandelingen zijn vaak succesvol in het tegengaan van progressie van de curve en iets minder vaak in het corrigeren van de curve, afhankelijk van het type chirurgische behandeling.

Neuromusculaire scoliose

Scoliose en andere deformiteiten van de wervelkolom komen vaker voor bij patiënten met neuromusculaire aandoeningen dan bij de gemiddelde bevolking. Neuromusculaire scoliose ontstaat meestal op jonge leeftijd en is vaak snel progressief. In tegenstelling tot de idiopathische scoliose kunnen bij volwassenen en dus uitgegroeide patiënten zelfs kleine curven nog toenemen in grootte.

Onderverdeling

Enkele voorbeelden van deze neuromusculaire aandoeningen zijn spierdystrofie van Duchenne, spinale spieratrofie, myelodysplasie (bijvoorbeeld spina bifida), cerebrale parese, dwarslaesie, poliomyelitis en myotonia dystrofica. De oorzaak van de associatie met scoliose is niet volledig bekend. Wel is duidelijk dat voor het rechtophouden van de wervelkolom diverse factoren noodzakelijk zijn, zoals spier- en rompbalans, motorische en sensibele zenuwbanen en centrale aansturing via het ruggenmerg. Als 1 van deze mechanismen is gestoord, kan dit leiden tot deformering van de wervelkolom, vooral op de kinderleeftijd wanneer deze flexibel en snelgroeiend is.

Diagnostiek

Anamnestic zijn in het bijzonder de leeftijd waarop de scoliose werd ontdekt, het verloop van de psychomotorische ontwikkeling, de medische voorgeschiedenis, de comorbiditeit en de familieanamnese van belang. Gezien de veelheid aan neuromusculaire aandoeningen en de veelheid aan bijbehorende symptomen dient ook hier het lichamenlijk onderzoek breed plaats te vinden. Het herkennen van een scheefstand van het bekken, een verschil in beenlengte, contracturen van de gewrichten en een (sub)luxatie van de heup is belangrijk. Dit zijn namelijk mechanische oorzaken van scoliose die mogelijk (gedeeltelijk) reversibel zijn. Verder dient men te letten op het niveau van functioneren. Een ambulante patiënt kan door een progressieve scoliose uit balans worden gebracht waardoor lopen meer inspanning en/of hulpmiddelen vergt. Patiënten die reeds afhankelijk zijn van hulpmiddelen om te kunnen lopen, kunnen hun ambulante status zelfs verliezen door een progressieve scoliose. Bij een aan een rolstoel gebonden patiënt kan de zitbalans in de rolstoel erdoor verstoord raken. Hierdoor raakt de patiënt meer beperkt en afhankelijk en kunnen drukulcera en andere complicaties optreden.

Conventionele röntgenopnamen van de wervelkolom met de patiënt in staande of zittende houding zijn het meest betrouwbaar. Een MRI-scan dient om intraspina-

afwijkingen aan te tonen of uit te sluiten. Progressie van de neuromusculaire scoliose kan leiden tot verhoogde morbiditeit en mortaliteit. Voorbeelden hiervan zijn de eerder genoemde gestoorde zitbalans, beperking van de longfunctie en longcapaciteit, luchtweginfecties en neurologische achteruitgang door beknelling van het ruggenmerg of een zenuw.

Behandeling

De prognose van de neuromusculaire scoliose tezamen met de verschijnselen en de prognose van de onderliggende neuromusculaire aandoening bepalen voor een belangrijk deel de te kiezen behandeling.

De behandelopties bestaan ook hier uit observatie, conservatieve interventie en chirurgische interventie. Kleine curven (van grofweg 20-25 graden) kan men nog observeren en vervolgen. Ook bij grotere curven bij ernstig geretardeerde patiënten kan men hiermee soms nog volstaan, mits de scoliose geen functionele beperkingen geeft. Als er bewezen progressie is of als er functionele beperkingen optreden, is behandeling geïndiceerd. Conservatieve interventie kan bestaan uit oefentherapie, brace en rolstoelaanpassingen. Bij neuromusculaire scoliose wordt algemeen aangenomen dat deze maatregelen de progressie van de curve niet echt tegenhouden, maar wel dat ze functionele verbeteringen geven. Oefentherapie kan het uithoudingsvermogen verbeteren en de spieren versterken zodat bijvoorbeeld de balans van de romp en de functie van de extremiteiten verbeteren. Braces bestaan in vele soorten en maten. Doel hiervan is ondersteuning van buitenaf te geven, zodat de balans van de romp en het niveau van functioneren verbeteren. Het is belangrijk dat patiënten met braces frequent worden gecontroleerd om zo drukulcera te voorkomen of zo snel mogelijk te bemerken. Met rolstoelaanpassingen kan betere ondersteuning aan hoofd en romp worden gegeven en kan men rekening houden met eventuele scheefstand van het bekken en contracturen om zo drukulcera te voorkomen.

Ondanks conservatieve interventies treedt toch vaak progressie van de scoliose op. Chirurgische behandeling is dan vaak aangewezen. Indicaties hiervoor zijn progressieve deformiteit, verstoring van de zit- of stabalans, progressieve functionele beperkingen, beperking van de hart- of longfunctie ten gevolge van de deformiteit en pijn die niet reageert op conservatieve maatregelen. Het belangrijkste doel van een chirurgische behandeling is de wervelkolom in het frontale en sagittale vlak in balans te brengen om zo de levenskwaliteit van de patiënt te verbeteren. Zorgverlener, patiënt en ouders dienen dit af te wegen tegen de mogelijke risico's en complicaties van een dergelijke behandeling. Vaak is er sprake van specifieke gezondheidsproblemen en -risico's, bijvoorbeeld psychomotore retardatie, gewrichtscontracturen, voedingsproblemen, huidlaesies en cardiale, pulmonale, neurologische of urologische afwijkingen. Het is daarom aan te raden de behandeling van een patiënt met een neuromusculaire aandoening multidisciplinair aan te pakken.



Afb. 5. Röntgenopname van een neuromusculaire scoliose met een relatief grote en lange curve bij een patiënt met spastische tetraplegie. Beiderzijds zijn ook de heupen geluxeed ten gevolge van de spasticiteit.



Afb. 6. Röntgenopname van een neuromusculaire scoliose met fusie aan het bekken.

In vergelijking met idiopathische scoliose zijn de curven bij neuromusculaire scoliose vaak groter, langer, meer getoeterd en meer rigide (afb. 5). Hierdoor zijn ze moeilijker te corrigeren. Vaak moet de spondylodese dan ook over een langer traject worden uitgevoerd, zowel naar craniaal als naar caudaal. Meestal zijn de curven C-vormig, lopen ze door tot en met het sacrum en is er ook een kanteling van het bekken. Daarom moet de wervelkolom caudaal soms worden gefuseerd met het bekken om de romp stabiel(er) en (meer) in balans te krijgen (afb. 6). De fusie wordt, indien mogelijk, uitgevoerd via een dorsale benadering. Indicaties om dit te combineren met een ventrale benadering zijn ernstige kanteling van het bekken, ernstige en rigide scoliose of kyfose en dorsale botdeficiëntie, bijvoorbeeld bij een myelomeningocèle (spina bifida). Segmentale fixatie is vaak aan te bevelen. Dit is het vastzetten van de staafconstructie op alle (mogelijke) tussenliggende wervelniveaus. Hiermee kan betere correctie van de scoliose en van de rotatieafwijkingen worden verkregen en er is betere fixatie in het vaak porotische bot. Vanwege de uitgebreidheid van de fusie is bijna altijd een allogene bottransplantatie nodig.

De resultaten van de behandeling zijn betrekkelijk goed, 50-60% verbetering van de curve, en de patiënttevredenheid is groot. Men dient individueel te bekijken of postoperatieve immobilisatie met een brace nodig is. Bij osteoporose, matige fixatie van het osteosynthesemateriaal en erg spastische of diskinetische patiënten kan het veiliger zijn de wervelkolom 4 tot 6 maanden te immobiliseren.



Afb. 7. Röntgenopname van een volwassen degeneratieve scoliose door progressieve degeneratieve veranderingen in het lumbale deel van de wervelkolom: versmalling van de discusruimte het meest links op niveau L2-L3 en rechts op niveau L4-L5; osteofyten het meest links op niveau L2-L3; toegenomen sclerose van het meest de onderste dekplaat van L4 rechts en de bovenste dekplaat van L5.

Complicaties

Het complicatierisico is bij neuromusculaire scoliose duidelijk groter dan bij idiopathische scoliose. Dit is gerelateerd aan de uitgebreidheid van de behandeling, de hogere moeilijkheidsgraad van de behandeling en de uitgebreide comorbiditeit van de patiënten. De belangrijkste complicaties zijn excessief bloedverlies, wondinfectie, infecties van andere organen, respiratoire en/of cardiale problemen, neurologische schade, ileus, trombo-embolische complicaties, pseudartrose en uitbreken of falen van het osteosynthesemateriaal.

Scoliose bij volwassenen

Bij volwassenen komen 2 typen scoliose voor. Het eerste type is het natuurlijk beloop van een (onbehandelde) adolescente idiopathische scoliose tot op volwassen leeftijd. Dit is de volwassen idiopathische scoliose. Vooral curven groter dan 50 graden en thoracolumbale en lumbale curven kunnen op volwassen leeftijd progressie vertonen. Deze progressie versnelt als degeneratie van tussenwervelschijven, facetgewrichten en ligamenten optreedt. Het tweede type is een *de novo* of volwassen degeneratieve scoliose. Deze ontstaat door progressieve degeneratieve veranderingen in (meestal) het lumbale deel van de wervelkolom, met scoliose als gevolg (afb. 7). Hierbij is het gebied waarover de scoliose zich uitstrekt meestal korter en de curve kleiner. Deze degeneratieve veranderingen kunnen optreden door repeterende belasting en veroudering, maar ook door iatrogene, paralytische of traumatische oorzaken. De degeneratieve scoliose komt even vaak voor bij mannen als bij vrouwen en op een gemiddelde leeftijd van 60 jaar. De klachten bestaan uit pijn in de rug, stijfheid, uitstralingspijn of andere neurologische verschijnselen in 1 been of in beide benen, en progressieve deformiteit. Een eventuele zenuwbeknelling bevindt zich vaak aan de concave zijde van de curve. Een degeneratieve scoliose is vrijwel altijd meer rigide dan een adolescente scoliose. Verder is er vaker disbalans in het sagittale vlak, dat wil zeggen een hyperlordose en/of -kyfose. De benodigde röntgendiagnostiek is niet wezenlijk anders en bestaat uit voorachterwaartse en laterale röntgenopnamen en eventueel een MRI-scan of omkromopnamen. Op de röntgenopnamen zijn meestal degeneratieve afwijkingen te zien, bijvoorbeeld hoogteverlies van de tussenwervelschijven, verschuiving of vervorming van wervels, sclerose en vorming van osteofyten (afb. 7).

Behandeling

Conservatieve behandeling bestaat uit rompversterkende oefeningen, fysiotherapie of manuele therapie, analgetica, brace en selectieve zenuwblokkade. De indicaties voor chirurgische behandeling zijn persistierende rug- of uitstralingspijn bij uitblijven van effect van uitvoerige conservatieve behandeling, progressieve deformiteit met disbalans van de romp, en grote curve met groot risico op progressie en cardiopulmonale disfunctie ten gevolge van de deformiteit. De doelen van een chirurgische behandeling zijn het in balans brengen van de wervelkolom, pijnvermindering en verkrijgen van een solide spondylodese. Bij de idiopathische scoliose betreft de behandelindicatie vaak de rugpijn en bij de degeneratieve scoliose vaak juist de uitstralingspijn in de benen. Voor jongvolwassenen met een idiopathische scoliose zonder degeneratieve verschijnselen gelden dezelfde chirurgische principes als voor adolescenten. Een dorsale benadering is de standaard en het fusietraject verloopt van de eerste 'rechte' wervel aan de bovenzijde van de curve tot en met de eerste 'rechte' wervel aan de onderzijde van de curve. Bij oudere volwassenen met idiopathische scoliose en wel degeneratieve verschijn-

selen kan men meestal ook volstaan met alleen een dorsale benadering. Voor het beste resultaat dient men te proberen de staafconstructie te fixeren aan zoveel mogelijk tussenliggende wervels. Bij extreem ernstige en/of rigide deformiteiten kan een wervelosteotomie zijn geïndiceerd, maar dit komt in de praktijk weinig voor. Bij degeneratieve scoliose kan bijna altijd worden volstaan met een veel korter fusietraject. Tegenwoordig kan hierbij ook worden gekozen voor een minimaal invasieve behandeling. Bij neurologische verschijnselen dient tevens een decompressie van het bekleemde ruggenmerg of de bekleemde zenuw wortel(s) te worden uitgevoerd. Dit gebeurt bijvoorbeeld door het verwijderen van 1 of meerdere laminae en eventueel het ruimer maken van de recessus lateralis en het foramen intervertebrale. Hoewel de pijn na chirurgische behandeling vaak duidelijk afneemt, blijven toch vaak restklachten bestaan. Vermindering van uitstralingspijn is vaak beter te voorspellen dan vermindering van rugpijn.

Complicaties

Evenals bij adolescenten zijn belangrijke complicaties neurologische schade, infecties en pseudartrose.

Revalidatie

Na succesvolle revalidatie kunnen patiënten terugkeren op bijna een normaal activiteitsniveau met slechts beperkingen op het gebied van zwaar lichamelijk werk, zwaar tillen en contactsporten.

Literatuur

- * Berven S, Bradford DS. Neuromuscular scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management. *Sem Neurol* 2002; 22: 167-178.
- * Bono CM, Garfin SR. Spine: orthopaedic surgery essentials. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2004.
- * Canale ST, Beaty JH. Campbell's operative orthopaedics. Eleventh edition. Philadelphia: Mosby/Elsevier, 2008.
- * Lieberman JR. AAOS Comprehensive orthopaedic review. Rosemont: American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2009.
- * Murphy NA, Firth S, Jorgensen T, Young PC. Spinal surgery in children with idiopathic and neuromuscular scoliosis. What's the difference? *J Pediatr Orthop* 2006; 26: 216-220.
- * Newton PO, O'Brien MF, Shufflebarger HL, et al. Idiopathic scoliosis: The Harms Study Group treatment guide. New York: Thieme Medical Publishers Inc., 2010.

Medisch

Summary

Scoliosis: review of types, aetiology, diagnostics, and treatment 2

In congenital scoliosis, an anatomical spine deformity arose during embryonic vertebral development which caused a deformity. Approximately 38-55% of these deformities appear as a syndrome. Prognosis and preferred treatment depend on the type of failure and the severity of the deformity, but surgical correction is often necessary. Neuromuscular scoliosis generally arises at a young age, is often rapidly progressive, and the magnitude of the curve can also progress even in adulthood. The prognosis of the curve together with the symptoms and prognosis of the associated neuromuscular condition determine the preferred treatment. The goal of surgical treatment is to improve the patient's quality of life. Two types of adult scoliosis occur: adult idiopathic scoliosis and adult degenerative scoliosis. The surgical principles for adult idiopathic scoliosis are almost identical to those for adolescent idiopathic scoliosis. In degenerative scoliosis, there is almost always a shorter fusion length. In the case of neurologic impairments, decompression of the spinal cord or nerve roots should be carried out.

Bron

P. de Baat¹, F.C. van Biezen¹, C. de Baat²

Uit ¹de afdeling Orthopedie van het Erasmus Medisch Centrum in Rotterdam en ²de vakgroep Orale Functie leer van het Universitair Medisch Centrum St Radboud in Nijmegen

Datum van acceptatie: 13 september 2012

Adres: drs. P. de Baat, Erasmus MC, postbus 2040, 3000 CA Rotterdam
p.debaat@erasmusmc.nl