

Synnynnäisten nikama-anomalioiden hoito

Ilkka Helenius, HYKS, Lasten ja nuorten sairaala

Congenital spinal anomalies include a heterogeneous group of entities, and their prognosis varies from very benign to incredibly severe. During recent years, there has been great advancement in understanding the natural history and treatment of the complex spinal deformities in young children. This paper reviews the classification, natural history, and basic concepts in the treatment of congenital spinal deformities.

Johdanto

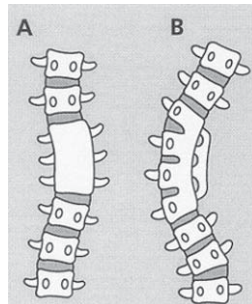
Synnynnäiset nikama-anomaliat käsittävät hyvin monimuotoisen ryhmän anomaliaita, joiden ennuste ja hoito vaihtelevat harmittomasta vaikeaan selän, selkäytimen tai keuhkojen toimintahäiriöön. Nikamat rakentuvat 3.-8. raskausviikon aikana mesenkymaalisista soluista. Häiriö tässä prosessissa, jota kutsutaan somitogeneesiksi, johtaa erilaisiin nikama-anomaliaihin. Käytännön kannalta nämä jaetaan kolmeen ryhmään: 1. segmentaatiohäiriöt (esimerkkinä unilateral bar), 2. muodostumishäiriöt (esim. puolินิกama), ja 3. kombinoitunut häiriö (kuva 1). Nikama-anomalia voi aiheuttaa sijainnistaan riippuen skolioosin, kyfoosin, lordoosin tai näiden yhdistelmän, kuten kyfoskolioosin (1). Skolioosipotilaista noin 10%:lla etiologiana on synnynnäinen nikaman kehityshäiriö eli

kongenitaali skolioosi. Kyseessä on varsin harvinainen anomalia, jonka insidenssi on n. 0.33 / 1000 elävänä syntynyttä (ts. noin 20 lasta Suomessa vuosittain).

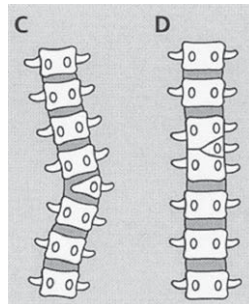
Nikama-anomaliaihin assosioituu usein, jopa 60%:lla potilaista muiden elinjärjestelmien anomaliaita: urogenitaalielimet (25%), sydänviat (10%), ja selkäydin (2). Osalla potilaista todetaan samanaikaisesti useiden elinjärjestelmien anomaliaita, kuten VATER-oireyhtymä (Vertebra-Anus-Trachea-Esofagus-Renis / Radius).

Hoidon kannalta on ensisijaisen tärkeä tuntee eri anomalioiden aiheuttama progressioriski. McMaster ja Ohtsuka (3) seurasivat 202 kongenitaalista skolioosia sairastavaa lasta yli 10 vuotta. Seurannassa 11% ei progredionut lainkaan, 14% progredioi yli 6 astetta, ja 75% progredioi merkittävästi. Huonoin ennuste on

Kuva 1.
Synnynnäiset
nikama-anomaliat



1. Segmentaatiohäiriöt
• Blokkinikama
• Unilateraalinen bar



2. Muodostumishäiriöt
• Puolinikama (täysin segmentoitunut)
• Inkarseroitunut puolินิกama



3. Kombinoitunut
• Unilateraalinen bar ja hemivertebra

potilailla, joilla konkvaviteetin puolella on bar-muodostuma (=ei kasvupotentiaalia) ja konveksiteetin puolella kaksi tai useampia puolินิกamia (=runsa kasvupotentiaali). Hoitamattomana tällainen anomalia johtaa yli 60 asteen käyryyteen neljään ikävuoteen mennessä ja aiheuttaa myöhemmällä iällä vaikean keuhkojen tilavuuden alenemisen, cor pulmonalen ja ennenaikaisen kuoleman. Seuraavaksi suurin progressioriski on unilateraalilla barilla, sitten kahdella samanpuoleisella puolินิกamalla, yksittäisellä puolินิกamalla, ja pienin progressioriski liittyy blokkinikamaan (3,4). Kongenitaalinen kyfoosi on huomattavasti harvinaisempi, mutta hoitamattomaan torakaliseen kyfoosiin liittyy huomattava paraplegiariski (5). Hoidolla pyritään estämään vaikean virheasennon kehittyminen kasvun myötä varhaisvaiheessa suoritetuilla toimenpiteillä.

Diagnostiikka ja hoidon suunnittelu

Yli 90% synnyttäisistä nikama-anomaliosta on sporadisia ja vain 5-10% liittyy selkeästi perinnöllisiin oireyhtymiin, kuten spondylothorakalinen oireyhtymä (6). Nikamien rakennevikoja voidaan todeta jo sikiövaiheessa tehdyllä ultraäänitutkimuksella (7). Valtaosa nikama-anomaliosta todetaan heti syntymän jälkeen muiden anomalioiden vuoksi tehdyissä tutkimuksissa.

Kaikista nikama-anomaliosta ei pysty ensimmäisten röntgenkuvien perusteella arvioimaan progressioriskiä, vaan se tulee esiin seurannassa, jonka tulee olla alkuvaiheessa riittävän tiheä (4 kk välein). Ihmisen pituuskasvussa on kaksi nopean kasvun vaihetta: ensimmäisten kahden vuoden ajan sekä tytöillä 10–12 vuotiaana ja pojilla noin kaksi vuotta myöhemmin. Kongenitaalisen skolioosin kannalta progressioriski tulee useimmiten hyvin esille tästä syystä ensimmäisten kahden elinvuoden aikana. Kaikille lapsille, joilla todetaan nikama-anomalia, tehdään koko selkärangan ja selkäytimen MRI (erityisesti selkäytimen anomalioiden toteamiseksi), keuhkokuva, sekä sydämen ja vatsan alueen ultraäänitutkimus. Leikkaussuunnittelua varten tarvitaan lähes aina TT, jotta luinen patologia (pedikkelit, bar, puolินิกamien sijainti) voidaan varmistaa.

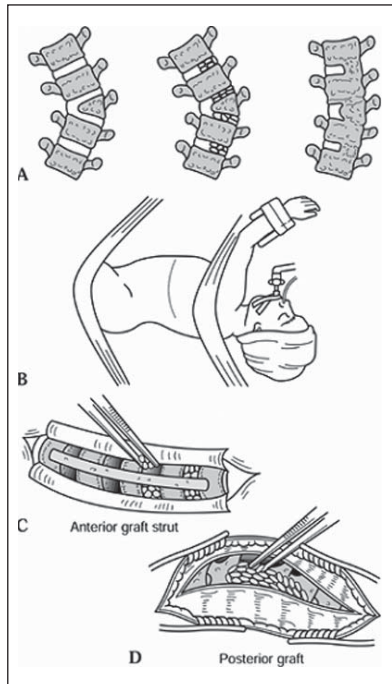
Korsettihoidon hyöty kongenitaalisen skolioosin hoidossa on ilmeisen vähäinen (8). Joissain tapauksissa voidaan hidastaa käyryyden etenemistä ja sitä kautta siirtää leikkausta eteenpäin. Pienillä lapsilla korsettihoito saattaa aiheuttaa mobiiliin rintakehän

deformoitumisen ja tätä kautta keuhkotilavuuden vähenemisen.

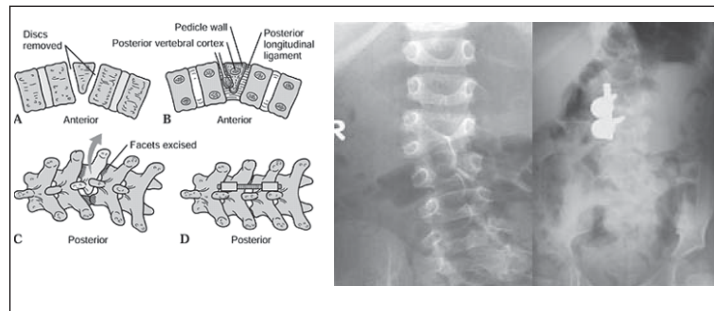
Operatiivisessa hoidossa voidaan pyrkiä ensisijaisesti estämään virheasennon kehittyminen varhaisvaiheessa tehdyllä in situ arthrodeesillä, osittain korjaava hemiepifyseodeesilla, tai korjaamaan virheasento joko kokonaan tai osittain nikaman resektiolla. Pitkiä selän luudutuksia pyritään pienillä lapsilla välttämään kaikin keinoin. Aikaisemmin kombinoitujen häiriöiden hoidossa näitä oli kuitenkin vaikea välttää. Terveellä vastasyntyneellä rintaranka on noin 11–12 cm pitkä, aikuisella naisella 26.5 cm ja miehellä 28 cm (9). Mikäli 5-vuotiaan rintaranka luudutetaan kokonaan menetetään noin 8 cm lopullisesta pituudesta. Tämä johtaa väistämättä keuhkojen lopullisen tilavuuden huomattavaan pienentymiseen. Tästä syystä on kehitetty menetelmiä, joilla voidaan välttää selän luuduttaminen varhaisella iällä ja siitä huolimatta kontrolloida sekä selän että rintakehän deformiteettia. Kaikissa kongenitaalskolioosin leikkauksissa tarvitaan selkäytimen tai cauda equinan ja hermojuurten monitorointia.

Fusion in situ

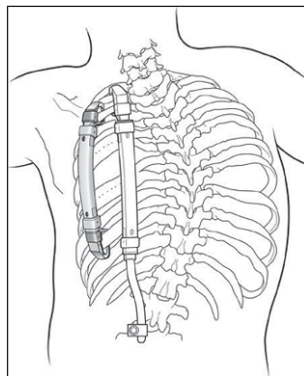
In situ luudutus sopii parhaimmin tilanteisiin, joissa virheasennon syntyminen kasvun myötä on erittäin todennäköistä (4). Klassinen indikaatio on unilateraalinen bar, joka hoitamattomana johtaa vaikeaan virheasentoon. In situ fuusio tulee tehdä varhain viimeistään kahden vuoden iässä, jolloin unilateraalisen barin aiheuttama virheasento on vielä varsin vähäinen. In situ luudutus ei korjaa virheasentoa, mutta oikein toteutettuna estää virheasennon pahenemisen. Pienellä lapsella luudutus pitää tehdä sekä edestä että takaa, koska pelkkä luudutus takaa ei estä selän kasvua nikamien etuosasta, vaan johtaa crankshaft- eli kiertokampi-ilmiöön. Anteriorinen luudutus tehdään torakotomiasta, sternotomiasta, torakolumbotomiasta tai lumbotomiasta. Välilevyt barin alueelta poistetaan samoin kuin apofysirenkaat (=kasvulevy). Interkorporeaaliseen luudutukseen käytetään kylkiluusta pilkottua siirrettä. Erillisen pesun jälkeen tehdään subperiostaalinen avaus luudutusalueelle taakse. Fasettinivelet avataan, nikamien poikkihaarakkeet ja takalaminat verestetään ja luun siirteenä käytetään kylkiluu/pankkiluu-siirrettä. Useimmiten in situ fuusiossa ei tarvita instrumentaatiota. Jatkohoitona tarvitaan korsetti 4–6 kk ajaksi.



Kuva 2. Hemiepifysodeesin tekniikka.



Kuva 3. Hemivertebran poisto. Esimerkkikuvassa 2-vuotiaan lannerangan hemivertebra on poistettu ja luudutus tehty "yhden" välin mittaisena.



Kuva 4. Vertical Expandable Prosthetic Rib (VEPTR)(11).

Hemiepifysodeesi

Hemiepifysodeesin ideana on luuduttaa käyryden ulkokaarteen puoli, jotta sisäkaarteen puoleinen jäljellä oleva kasvu korjaisi virheasentoa (kuva 2). Hemiepifysodeesi on vanha leikkausmenetelmä, jota on käytetty 1920-luvulta lähtien. Ensisijainen käyttöalue on yksittäinen puolินิกama, joka ei ole aiheuttanut merkittävää selän virheasentoa (alle 30 astetta). Sitä voidaan käyttää myös kombinoiduissa häiriöissä, mutta silloin luudutus tulee suorittaa hyvin varhaisessa vaiheessa (1–2 vuoden iässä). Sen ongelmana on arvaamattomuus ts. on vaikeaa tietää etukäteen sisäkaarteen kasvupotentiaali sekä luutumisen onnistuminen sekä edestä että takaa. HYKSin Lasten ja nuorten sairaalassa käytämme hemiepifysodeesiä puolินิกamien hoidossa lähinnä kaularangan ja aivan ylätorakaalisten puolินิกamien alueella. Hemiepifysodeesi voi joskus johtaa myös hankaliin komplikaatioihin, mikäli luutumisen ei tapahdu toivotulla tavalla sekä edestä että takaa ts. seurauksena voi olla esimerkiksi neurologisia puutosoireita aiheuttava jyrkkä kyfoosi.

Hemivertebran poisto

Yksittäisen hemivertebran poisto korjaa jo aiheutuneen virheasennon ja mahdollistaa lyhyen luudutusalueen (kuva 3). Leikkaus suoritetaan aloittamalla ensin edestä, jolloin identifioidaan puolินิกama, poistetaan sen korpus ja pedikkeli sekä sen ylä- ja alapuolinen välilevy (1). Samassa peittelyssä tehdään avaus taakse, poistetaan vastaava hemilamina ja poikihaarake. Ylä- ja alapuoliseen nikamaan asetetaan useimmiten pedikkeliruuvit konvekseitein puolelle. Korrektio aiheutetaan komprimoimalla pedikkeliruuveja. Kompressio on kongenitaaliscolioosissa selvästi turvallisempi korrektiomenetelmä kuin esimerkiksi distraktio. Kompressiomenetelmällä voidaan tehdä korrektio turvallisesti, vaikka potilaalla olisi selkäytimen anomalia (10).

Fusionless surgery

Monimuotoisten häiriöiden hoidossa pyritään nykyisin välttämään pitkiä selän luudutuksia, koska se väistämättä johtaa lyhyeen vartaloon. Tällä hetkellä on

käytössä kaksi erilaista järjestelmää, jotka molemmat perustuvat siihen, että selkää ei pyritä instrumentaatiolla luuduttamaan, vaan instrumentaatiota käydään 4–6 kuukauden välein pidentämässä. Kongenitaaliskolioosin hoidossa VEPTR-menetelmä (Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib) on saavuttamassa laajalti suosiota kombinoitujen häiriöiden hoidossa (kuva 4). VEPTR-menetelmän ideologiana on hoitaa paitsi selän myös rintakehän virheasentoa (11). Moniin kombinoituihin nikama-anomalioiden liittyviin kylkiluiden yhteensulautumiseen (12). VEPTR-tekniikassa tehdään yhteen sulautuneiden kylkiluiden osteotomia pitkittäin (”torakostomia”). Instrumentaation yläosa kiinnitetään 2.–3. kylkiluuhun ylhäällä ja vastaavasti alhaalla 10. kylkiluuhun tai lannerangan takalaminaan tai suoliluun siivekkeeseen. Virheasennon korrekto saavutetaan sisäkaarten distraktiolla, jolloin samalla sisäkaarten puoleinen hemithorax pidentyy. Tällä menetelmällä on osoitettu saatavan erittäin vaikeita virheasentoja hallintaan, samalla on pystytty parantamaan tämän vaikean tautiryhmän ennustetta ja keuhkotilavuutta (13).

Osteotomia

Myöhäisvaiheessa esille tulevissa tapauksissa joudutaan usein osteotomiaan, jotta voidaan saavuttaa edes kohtalainen lopputulos. Toinen ryhmä osteotomiaan ajautuvia potilaita ovat arvaamattomasti käyttäytyneet in situ/hemiepifyseodeesipotilaat. Osteotomia on kongenitaaliskolioosissa erityisen hankala, koska luinen anatomia voi olla täysin poikkeava sekä edessä että takana. Useimmiten tehdään eteen anteriorinen selkäytimen dekompressio ja nikaman resektio Bradfordin mukaisesti (14). Taakse tehdään useita poikittaisia osteotomioita ja instrumentaatio. Neurologisen vaurion riski on merkittävä (noin 5%).

Postoperatiivinen hoito

Postoperatiivisesti jatkohoito tapahtuu teho-osastolla. Valtaosa pienistä lapsista tarvitsee tukikorsetin, joka jarruttaa jonkin verran heidän liikunnallista aktiiviteettiaan. Seurannan täytyy jatkua aina kasvukauden loppuun saakka, koska osa näistä anomalioiden on käyttäytymiseltään arvaamattomia.

Yhteenveto

Synnyinäisten nikama-anomalioiden hoidossa on tapahtunut merkittävää edistymistä viimeisten vuosien aikana. Toisaalta on opittu ymmärtämään erilaisten

anomalioiden käyttäytymistä yksityiskohtaisemmin ja toisaalta uudet leikkaustekniikat ovat selvästi joltaneet parempaan lopputulokseen. Tämän melko harvinaisen ryhmän potilaille on usein muidenkin elinryhmien ongelmia ja tästä syystä hoito tulisi Suomen kokoisessa maassa keskittää yhteen yliopistosairaalaan, jossa on valmiudet hoitaa nikama-anomalioiden liittyvien kaikkien elinryhmien ongelmat. Useiden muiden elinjärjestelmien anomalioiden hoito lapsilla on valtakunnallisesti keskitetty HYKSin Lasten ja nuorten sairaalaan, jonne myös nikama-anomalioiden kirurginen hoito tulisi keskittää.

1. McMaster MJ: Congenital scoliosis. Kirjassa: Weinstein SL, editor. *The Pediatric Spine. Principles and Practice*, 2nd edition. Philadelphia: Lippincott, 2001;161-177.
2. Beals RK, Robbins JR, Rolfe B: Anomalies associated with vertebral malformations. *Spine* 1993;18:1329-1332.
3. McMaster MJ, Ohtsuka K: The natural history of congenital scoliosis: A study of 251 patients. *J Bone Joint Surg Am* 1982;64-A:1128-1147.
4. McMaster MJ: Congenital scoliosis caused by a unilateral failure of segmentation with contralateral hemivertebrae. *Spine* 1998;23:998-1005.
5. Lonstein JE, Winter RB, Moe J, et al: Neurologic deficits secondary to spinal deformity. A review of the literature and report of 43 cases. *Spine* 1980;5:331-355.
6. Wynne-Davies R: Congenital vertebral anomalies: etiology and relationship to spina bifida cystica. *J Med Genet* 1975;12:280-288.
7. Goldstein I, Makhoul IR, Weissman A, Drugan A: Hemivertebra: prenatal diagnosis, incidence, and characteristics. *Fetal Diagn The* 2005;20:121-126.
8. Winter RB, Moe JH, MacEwen GD, Peon-Vidales H: The Milwaukee brace in the non-operative treatment of congenital scoliosis. *Spine* 1976;1:85-96.
9. DiMeglio A: Growth of the spine before age 5 years. *J Ped Orthop B*. 1993;1:102-107.
10. Leung YL, Buxton N: Combined diastematomyelia and hemivertebra. *J Bone Joint Surg Br* 2005;87-B:1380-1384.
11. Campbell RM, Smith MD, Hell-Vocke AK: Expansion thoracoplasty: the surgical technique of opening-wedge osteotomy. *Surgical technique. J Bone Joint Surg Am* 2004;86-A Suppl. 1:51-64.
12. Tsirikos AI, McMaster MJ: Congenital anomalies of the ribs and chest wall associated with congenital deformities of the spine. *J Bone Joint Surg Am* 2005;87-A:2523-2536.
13. Campbell RM, Smith MD, Mayes TC, et al: The effect of opening thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 2004;86-A:1659-1674.
14. Bradford DS, Tribus CB: Vertebral column resection for the treatment of rigid coronal decompensation. *Spine* 1997;22:1590-1599.