

Congenitale scoliose, wat is dat?

Congenitaal betekent: aangeboren. Congenitale scoliose ontstaat door een of meerdere aangeboren wervelafwijkingen, zoals halve wervels of wervels die aan een kant aan elkaar vastgegroeid zijn. Veel congenitale wervelafwijkingen zitten op meer dan één plaats in de wervelkolom. Deze afwijkingen ontstaan tijdens de eerste zes weken van de zwangerschap als het weefsel en de structuur van de wervelkolom worden gevormd.

Bij een embryo van 3,5 mm groot beginnen de wervels al vaste vormen aan te nemen en liggen alle elementen van de toekomstige wervelkolom al op hun definitieve plaats. Van alle vormen van scoliose is 10 tot 15 procent congenitaal. Sommige congenitale scolioses blijven vrijwel onopgemerkt, andere leiden tot ernstige lichamelijke gebreken en cosmetische afwijkingen.

Hoe herkent men het?

Congenitale scoliose wordt vaak direct na de geboorte ontdekt, bij het eerste lichamelijke onderzoek van de pasgeborene, hoewel het helaas niet altijd zo gaat. Het kan ook zijn dat ouders in de eerste weken of maanden vermoeden dat er iets met de wervelkolom van het kind aan de hand is, of dat op het consultatiebureau een vermoeden van congenitale scoliose ontstaat. Het gebeurt ook wel eens dat de afwijking toevallig ontdekt wordt, bijvoorbeeld als er voor een andere aandoening röntgenfoto's gemaakt worden. Afhankelijk van de afwijking kunnen er dan regelmatige controles plaats gaan vinden. Tenslotte wordt congenitale scoliose soms pas voor het eerst opgemerkt tijdens of tegen het einde van de groeispurt in de puberteit. De prognose is dan meestal gunstig.

Soorten congenitale scoliose

De stoornissen die kunnen ontstaan in de wervelkolom zijn heel verschillend van aard en kunnen dus ook heel verschillende gevolgen hebben. Sommige van deze afwijkingen blijven vrijwel onopgemerkt en worden bij toeval ontdekt.



Congenitale afwijkingen van de wervelkolom worden vaak in drie groepen ingedeeld:

- onvolledig aangelegde wervels;
- afwijkingen met segmentatiestoornissen: de tussenwervelschijf ontbreekt geheel of gedeeltelijk in de geledingen van de wervelkolom, waardoor twee of meer wervels met elkaar versmolten zijn; dit verschijnsel staat bekend als blokwervel of barvorming;
- een combinatie van a en b: door deze stoornissen zal tijdens de groei van de wervelkolom vrijwel altijd een asymmetrie ontstaan, waardoor de zijwaartse verkromming van de wervelkolom zeker zal toenemen.

De bekendste afwijkingen

Bij onvolledig aangelegde wervels:

- Het wervellichaam ontbreekt geheel of er ontbreekt een deel van de voorkant. In beide gevallen ontstaat een ernstige kyfose: een bochel.

- De voor- en zijkant van de wervel ontbreken geheel of gedeeltelijk. Het gevolg is een kyfose een geringe scoliose: de kyfo-scoliose.
- Er is een halfwervel, de zijkant van de wervel ontbreekt gedeeltelijk. Deze afwijking leidt tot scoliose.
- Bij een wervel ontbreekt een stukje in het midden: een vlinderwervel. Als de afwijking beperkt is tot een enkele vlinderwervel leidt dit zelden tot scoliose.

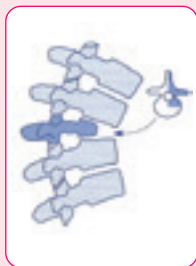
Bij segmentatiestoornissen:

- Twee boven elkaar liggende wervels zijn vergroeid tot een extra hoge wervel: een blokwervel. Deze afwijking leidt zelden tot een ernstige verkromming.
- De wervels zijn aan de voorkant met elkaar vergroeid doordat de tussenwervelschijf geheel of gedeeltelijk afwezig is. Hierdoor zal de voorkant van de afwijkende wervels nauwelijks groeien, terwijl de groei aan de achterkant wel normaal verloopt. Er kan een ernstige kyfose ontstaan. Deze afwijking wordt anteriore barvorming genoemd.
- De wervels zijn aan de zijkant met elkaar vergroeid omdat de tussenwervelschijf daar geheel of gedeeltelijk ontbreekt. Dit wordt unilaterale barvorming genoemd. Er kan een ernstige scoliose ontstaan, doordat de wervelkolom maar aan één kant normaal groeit. Aan de andere kant is de groei sterk afgeremd.

Een combinatie van een of meerdere onvolledig aangelegde wervels en een



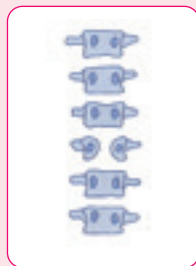
Onvolledig aangelegde wervels



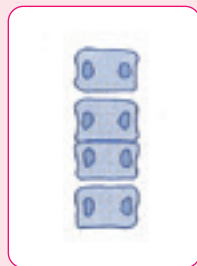
De voor- en zijkant van de wervel ontbreken deels of volledig



Halve wervel



Vlinderwervel



Blokwervel



Anteriore barvorming



Unilaterale barvorming

segmentatiestoornis levert de ernstigste afwijking op doordat de individuele aandoeningen een versterkend effect kunnen hebben op elkaar. Bij congenitale scoliose kunnen de orthopedische afwijkingen wel eens gepaard gaan met andere afwijkingen, zoals afwijkingen in het ruggenmerg, hart, nieren, darmen en ook andere botafwijkingen. Een scoliose op borsthoogte heeft een afname van de longfunctie tot gevolg. Bij een ernstige scoliose kan dit oplopen tot meer dan 50% verlies van de longfunctie, wat op jonge leeftijd levensbedreigend kan zijn. Als er verschillende soorten afwijkingen zijn is er sprake van comorbiditeit. De vooruitzichten zijn bij een congenitale scoliose, al dan niet met comorbiditeit, per persoon verschillend. De gevolgen zijn moeilijker te voorspellen naarmate de wervelafwijkingen ernstiger zijn en er ook sprake is van andersoortige afwijkingen. Er is in zo'n complexe situatie altijd reden voor een behandeling door een multidisciplinair team.

Hoe wordt de diagnose gesteld?

Voor het stellen van een goede diagnose is vooral röntgenologisch onderzoek van belang. De voornaamste doelen van dit onderzoek zijn:

- een juiste diagnose stellen van de congenitale afwijkingen van de wervelkolom;
- een eventuele verergering van de verkromming in de tijd vastleggen;
- zoeken naar eventuele begeleidende aangeboren afwijkingen;
- volgen en vaststellen van de resultaten van een behandeling.

Een röntgenopname van de hele

wervelkolom, in voorachterwaartse en zijdelingse richting, vormt het basisonderzoek voor het volgen van congenitale afwijkingen van de wervelkolom en de behandeling ervan. Aanvullend kan computertomografie nuttig zijn voor een driedimensionale reconstructie van de congenitale afwijkingen. Er wordt dan ook een goede indruk van de vorm en omvang van het wervelkanaal verkregen. Eventuele intraspinale benige afwijkingen (goedaardige afwijkingen die liggen binnen het wervelkanaal) kunnen hiermee gediagnosticeerd worden. Het maken van een MRI-scan is noodzakelijk bij congenitale scoliose. Deze wordt gemaakt om na te gaan of er eventueel ruggenmergafwijkingen zijn. Bij een erfelijke vorm van aangeboren wervelafwijkingen kunnen er namelijk ook afwijkingen aan het ruggenmerg zijn, bijvoorbeeld slijting van het ruggenmerg. In dat geval kunnen er ook afwijkingen zijn aan de holle organen zoals de nieren, urinewegen en het hart. Er kunnen dan ook afwijkingen aan de ribben of het bekken voorkomen. Voor elk type aangeboren wervelafwijkingen is een grafiek ontwikkeld waarop de uiteindelijke ernst van de scoliose is af te lezen. Door een nauwkeurige indeling van de congenitale scolioses is het mogelijk al vroeg vast te stellen of de afwijking al dan niet een snelle progressie zal vertonen. Daarmee wordt de te volgen behandeling in principe ook vastgelegd.

Behandeling congenitale scoliose

Lange tijd werd aangenomen dat aangeboren afwijkingen aan de wervelkolom niet verergerden en dat er dus niets aan gedaan hoefde te worden. Dit is een grote vergissing geweest. Niet

elke behandelmethode heeft echter een positief effect. Een gipsbed kan zelfs ernstige misvormingen van de ribben veroorzaken bij een kind in de groei, omdat het te grote druk op de romp uitoefent, waardoor longfunctiestoornissen kunnen ontstaan. De progressie van een congenitale scoliose is afhankelijk van de soorten afwijkingen, het aantal betrokken wervels en hun plaats in de wervelkolom. Onderzoek heeft aangetoond dat bij congenitale scoliose de verkromming in 75% van de gevallen erger wordt. In 50% van de gevallen is een operatie noodzakelijk. Gewoonlijk wordt de verkromming geleidelijk erger, maar hij neemt fors toe tijdens de groeispurt. Daarom wordt een operatie bij een agressieve en ernstig progressieve vorm van congenitale scoliose meestal zo vroeg mogelijk en zeker voor de groeispurt uitgevoerd.

Bij congenitale scoliose speelt de behandeling met een brace geen rol, omdat gebleken is dat brace therapie bij deze vorm van scoliose geen enkel effect heeft. Het zwaartepunt bij de behandeling ligt daarom vooral bij de operatieve therapie. Controles zijn er preoperatief vooral op gericht om een verergering van de kromming zo snel mogelijk vast te stellen en het juiste moment voor een operatieve ingreep te bepalen. In principe zijn alle kinderen met een congenitale scoliose goed te behandelen, mits de goede behandeling op het juiste tijdstip kan plaatsvinden. Hoe eerder het karakter van de congenitale scoliose wordt onderkend, hoe beter het resultaat van de behandeling zal zijn.