

Aus der Klinik für Orthopädie  
der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf  
Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. R. Krauspe

VEPTR bei Early Onset Skoliosen  
Einfluss auf Thoraxcompliance und sagittale Balance

Dissertation

zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin  
der Medizinischen Fakultät der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

vorgelegt von  
Ann-Kathrin Ehrlich  
(2019)

Als Inauguraldissertation gedruckt mit der Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf

gez.:

Prof. Dr. med. Nikolaj Klöckner

Prof. Dr. med. Rüdiger Krauspe

PD Dr. med. Thomas Beez

Teile dieser Arbeit wurden veröffentlicht:

Konieczny, M.R., Ehrlich, A-K., Krauspe, R., (2017), Vertical expandable prosthetic titanium ribs (VEPTR) in early-onset scoliosis: impact on thoracic compliance and sagittal balance, *Journal of Children's Orthopaedics*, (11 No. 1), S. 42-48

## Zusammenfassung:

Early Onset Skoliosen (EOS) gehören zu den selten auftretenden Erkrankungen bei Kindern unter 5 Jahren. Unbehandelt bergen sie das Risiko einer rasanten Progression und können zum *Thoracic Insufficiency Syndrom* (TIS) führen, dem Unvermögen des Thorax eine normale Atmung zu ermöglichen. Eine Therapie dieser Erkrankung ist somit unabdinglich.

In der operativen Versorgung stellt Vertical Expandable Prosthetic Titanium Ribs (VEPTR) ein etabliertes System dar, das die Deformität korrigiert und aufgrund seiner Eigenschaft als mitwachsendes Stabsystem ein Wachstum der Wirbelsäule zulässt. Nach Einbringung der Implantate erfolgt die Verlängerung des Systems etwa alle sechs Monate.

Der Effekt von VEPTR auf die Thoraxcompliance ist noch nicht bekannt und wird in dieser Arbeit untersucht. Einerseits wird das Lungenvolumen und somit auch die Compliance durch die Korrektur erhöht, andererseits könnte sich die Entstehung von Narbengewebe und das Einbringen der Titanstäbe negativ auf die Compliance auswirken. Zusätzlich wird der Einfluss von VEPTR auf die Progression der Skoliose und die sagittale Balance analysiert.

Zur Beantwortung der Fragestellung wurde eine Patientengruppe von 21 Kindern, die mit dem VEPTR-System versorgt worden sind, untersucht und mit gesunden Kindern verglichen.

VEPTR ist ein effektives Instrument um die Krümmung der Skoliose zu kontrollieren. Der präoperativ vorhandene Cobb-Winkel wird auf einem stabilen Niveau gehalten. Die sagittale Balance zeigt keine signifikante Änderung durch die Therapie mit VEPTR. Die Thoraxcompliance der VEPTR-Gruppe und der gesunden Patienten weisen Unterschiede auf: Die Patienten mit EOS zeigen initial und bei der letzten Verlaufsuntersuchung eine signifikant niedrigere Compliance auf, als die gesunden Vergleichspatienten. Nach der Implantation von VEPTR zeigt sich ein Anstieg der Thoraxcompliance im selben Maße, wie es bei gesunden Kindern im Laufe ihres Wachstums der Fall ist. Ein Erreichen der Werte gesunder Probanden ist jedoch nicht mehr möglich. Aus diesem Grund sollte die Versorgung mit VEPTR so früh wie möglich durchgeführt werden, um den Patienten eine normale Entwicklung der Thoraxcompliance zu ermöglichen und das Risiko eines TIS zu minimieren.

## Summary:

Early Onset Scoliosis (EOS) is a rare disease which occurs in children under the age of 5 years. If left untreated, it carries the risk of rapid progression and may lead to a thoracic insufficiency syndrome (TIS), the inability of the thoracic cage to support sufficient ventilation. Therefore, an effective therapy is required to prevent TIS.

In operative treatment, Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rip (VEPTR) is an established system, which controls the deformity while permitting growth of the spine because of its characteristic as a growth guiding system. After implantation of the VEPTR device an extension of the system is required every 6 months. The scar tissue and the titanium implants on the rib cage do theoretically lead to a stiffening of the thorax and subsequently a decrease of the thoracic compliance. This effect has never been investigated.

The following work deals with the question whether and how the implantation of VEPTR and its repetitive extension affects the compliance of the thorax. Additionally, we analyzed the effect of VEPTR on progression of scoliosis and the sagittal balance.

A group of 21 children which have been treated by VEPTR has been analyzed and compared to a healthy control group.

VEPTR is an effective device to control the scoliotic curvature. The Cobb angle is kept stable and no progression can be measured. Sagittal balance shows no significant difference between patients treated by VEPTR and a healthy control group. The compliance of the thorax in the VEPTR group shows differences to healthy children: Patients with EOS have a lower compliance initially and during the whole follow up than the control group. After implantation of VEPTR the thoracic compliance of our patients shows a similar increase rate as the healthy control group.

VEPTR allows an increase rate of thoracic compliance which is equal to normal children, but it is not able to reduce the initial difference between the compliance of patients with EOS and healthy children. Therefore, VEPTR-treatment should be started as early as possible to achieve a normal development of TC and minimize the risk of TIS.

## Abkürzungsverzeichnis

EOS: Early-Onset Skoliose

TIS: Thoracic Insufficiency Syndrom

PI: Pelvic Incidence

PT: Pelvic Tilt

SS: Sacral Slope

C7P: C7-Plumpline

BWS: Brustwirbelsäule

LWS: Lendenwirbelsäule

SAL: Space available for the lung

FVC: Forcierte Vitalkapazität

PEEP: Positiv-Endexpiratorischer Druck

KG: Körpergewicht

PräOP: präoperativ

POP: postoperativ

LFU: Letztes Follow up

TC: Thoraxcompliance

pa: posterior-anterior

# Inhaltsverzeichnis

1.	Einleitung.....	1
1.1.	Definition der Skoliose .....	1
1.2.	Epidemiologie.....	1
1.3.	Klassifikation.....	2
1.4.	Diagnostik.....	5
1.5.	Thoracic Insufficiency Syndrom.....	6
1.6.	Therapie .....	7
1.7.	Deformität.....	11
1.8.	Compliance .....	12
1.9.	Sagittale Balance.....	14
2.	Ziele der Arbeit .....	17
3.	Material und Methoden.....	18
3.1.	Patientenkollektiv .....	18
3.2.	Analyse der Wirbelsäulenaufnahmen.....	20
3.3.	Statistische Auswertung.....	20
4.	Ergebnisse .....	22
4.1.	Deformität.....	22
4.2.	Compliance .....	23
4.3.	Sagittale Balance.....	25
4.4.	Komplikationen .....	31
5.	Diskussion.....	32
5.1.	Deformität.....	32
5.2.	Compliance .....	34
5.3.	Sagittale Balance.....	38
5.5.	Komplikationen .....	40
5.6.	Limitationen.....	41
6.	Schlussfolgerung.....	43
	Literaturverzeichnis .....	44

# **1. Einleitung**

## **1.1. Definition der Skoliose**

Skoliose ist eine dreidimensionale Achsabweichung der Wirbelsäule. Zusammen mit einer seitlichen Achskrümmung gehen Rotation der einzelnen Wirbelsäulenkomponenten und Veränderungen in der sagittalen Ebene einher, wodurch die für die Erkrankung typische S-Form der Wirbelsäule in der Frontalansicht entsteht. Leichtgradige Krümmungen in der Frontalebene sind bei vielen Menschen zu erkennen. Erst ab einer Krümmung von  $\geq 10$  Grad gemessen mit der Methode nach Cobb spricht man von einer Skoliose.

Die Erkrankung gehört zu einer der häufigeren Wirbelsäulenerkrankungen, die sich bei Erwachsenen und Kindern feststellen lassen und kann nach ihrem zeitlichen Auftreten in eine infantile, juvenile und adoleszente Skoliose unterteilt werden.

## **1.2. Epidemiologie**

Skoliose ist eine Erkrankung der Wirbelsäule, die in jeder Altersgruppe auftreten kann. Aufgrund des gehäufteten Auftretens während der Wachstumsphasen, zählt man die Erkrankung zu den Wachstumsdeformitäten. Bei etwa 5 % der 0- bis 17-Jährigen ist eine solche Deformität festzustellen [1].

Der Großteil aller Skoliosen tritt während der Pubertät auf. Im Kindesalter ist die Erkrankung selten, aber es gibt auch dort Betroffene. Bei den 0-2 Jährigen sind es 0,7% der Mädchen und 0,8% der Jungen, bei den 3-6 Jährigen 1,2% der Mädchen und 1,8% der Jungen bei denen eine Skoliose festzustellen ist [1].

Es lässt sich sowohl bei infantilen, als auch bei später auftretenden Skoliosen eine familiäre Häufung erkennen [2]. So tritt die idiopathische Skoliose vor allem in Familien auf, in denen bereits andere Familienmitglieder betroffen sind.

### **1.3. Klassifikation**

#### ***1.3.1. Einteilung nach Alter***

Das Körperwachstum des Menschen ist in drei Wachstumsphasen einzuteilen. In den ersten 3 Lebensjahren erfolgt ein sehr schnelles Wachstum und die Körperlänge nimmt stark zu. In der nächsten Phase, die bis zur Pubertät reicht, gibt es ein langsames, kontinuierliches Wachstum. Die dritte Phase beinhaltet den Wachstumsschub in der Pubertät, bei dem es erneut zu einem schnellen Wachstum kommt. Entsprechend dieser Phasen lässt sich die Skoliose nach ihrem Manifestationsalter einteilen:

- infantile Skoliose (unter 3 Jahren)
- juvenile Skoliose (3-9 Jahre)
- adoleszente Skoliose (ab dem 10. Lebensjahr)

Eine weitere und die heute meistgenutzte Einteilung nach Alter des Auftretens der Skoliose ist die Differenzierung zwischen Early Onset-Skoliosen (EOS) (vor dem 5. Lebensjahr) und Late Onset-Skoliosen (ab dem 5. Lebensjahr).

Im Folgenden beschäftigt sich diese Arbeit mit Early Onset Skoliosen.

Die Differenzierung der Skoliose ist unabdinglich, da je nach zeitlichem Auftreten eine unterschiedliche Prognose zu erwarten ist und sich die Therapie unterscheidet. Bei Kleinkindern (EOS) kann eine fortschreitende Skoliose im Gegensatz zu einer Late Onset Skoliose zum Thoracic Insufficiency Syndrom und Cor pulmonale führen [54] [3]. Infantile Skoliosen haben unbehandelt zudem eine signifikant erhöhte Mortalität und benötigen daher eine adäquate Therapie [4].

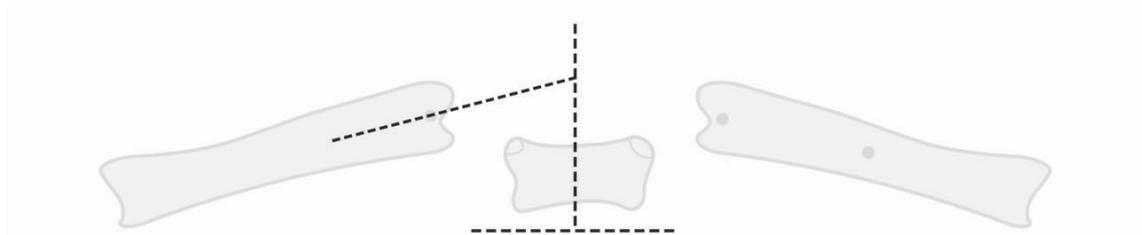
#### ***1.3.2. Einteilung nach der Genese***

Das Auftreten von Skoliosen bei Kindern kann idiopathisch bedingt sein oder durch verschiedene Erkrankungen beeinflusst werden. Dementsprechend kann die Skoliose anhand ihrer Ätiologie in verschiedene Gruppen unterteilt werden:

- Idiopathische Skoliose
- Neurogene Skoliose
- Kongenitale Skoliose

- Mesenchymale Skoliose
- Andere Ursachen (z.B. Trauma, metabolisch, infektiös)

Die Mehrzahl der Skoliosen (80-90%) tritt idiopathisch auf. So wird die Skoliose bezeichnet, wenn alle anderen erkennbaren Ursachen ausgeschlossen werden können [5]. James beschrieb diese Art von Skoliose als Erster und stellte fest, dass es zwei verschiedene Subtypen von idiopathischen Skoliosen gibt. Der eine Typ ist fortschreitend, während sich der andere Typ spontan wieder zurückbildet. Eine Rückbildung findet bei über 50% der Patienten statt [6]. Der Unterscheidung zwischen den beiden Formen ist eine große Bedeutung zu schenken, da die fortschreitenden Kurven bei Kindern oft einen schweren Verlauf haben [7]. Es kommt zu einer deutlichen Progression des Cobb-Winkels und einer schlechteren Prognose aufgrund von Folgeerkrankungen wie dem Thoracic Insufficiency Syndrom [8]. Als Instrument zur Identifikation fortschreitender Skoliosen kann der Rippe-Wirbelkörper-Winkel nach Mehta genutzt werden. Hierbei wird das Verhältnis zwischen den Rippenköpfchen und dem Wirbelkörper am Apex der Kurve im Röntgenbild ausgewertet (siehe Abbildung 1). Wenn der Unterschied des Mehta-Winkels von links zu rechts  $>20^\circ$  beträgt, ist eine Progression wahrscheinlich [9].



**Abbildung 1: Rippe-Wirbelkörper-Winkel nach Mehta [9]**

Die restliche Anzahl aller Skoliosen, etwa 20%, treten sekundär im Rahmen verschiedener Vorerkrankungen auf. Diese nicht-idiopathischen Skoliosen kann man nach ihrer Genese in neuromuskuläre, mesenchymale oder kongenitale Skoliosen unterteilen.

Neuromuskuläre Erkrankungen, wie Muskeldystrophien oder Spina bifida stellen die Grundlage für die Entstehung neurogener Skoliosen dar. Die Patienten sind nicht in der Lage ihren Rumpf muskulär zu stabilisieren, was langfristig zu skoliotischen Verkrümmungen führt.

Zur kongenitalen Skoliose kommt es durch angeborene Wirbelkörperfehlbildungen des Kindes. Die Entstehung z.B. von Block- oder Halbwirbeln führt zu einem asymmetrischen Wachstum der Wirbelsäule [10]. Kongenitale Skoliosen können mit und ohne Rippensynostosen auftreten.

Mesenchymalen Skoliosen liegt eine Erkrankung des Bindegewebes, wie z.B. beim Marfan-Syndrom, oder eine starke Narbenbildung zugrunde.

Auch bei diesen Skoliosen, bei denen eine ursächliche Grunderkrankung vorhanden ist, besteht bei Fortschreiten der Krümmung therapeutischer Handlungsbedarf.

### ***1.3.3 Klassifikation nach dem Krümmungsmuster***

Seit Beschreibung der Skoliose wurden verschiedene Klassifikationen etabliert, die eine Einteilung nach dem Krümmungsmuster vornehmen. Unterteilt wurde zunächst in einen cervikothorakalen, thorakalen, thorakolumbalen und lumbalem Typ und Formen mit Doppelkrümmungen [11]. Im Laufe der Jahre gab es diverse Modifikationen. Die aktuell gebräuchlichste Klassifikation wurde von Lenke etabliert. Zusätzlich zu Lokalisation und Ausprägung der Krümmung in der Frontalebene spielt hier das sagittale Profil der Kurve und die Charakteristika der lumbalen Krümmung eine Rolle [12].

## **1.4. Diagnostik**

### ***1.4.1 Klinische Diagnostik***

Die Anamnese und körperliche Untersuchung stellen essentielle Bestandteile der Skoliose-diagnostik dar.

Beim stehenden Patienten sind ungleich hohe Schultern, ein asymmetrischer Rumpf, Beckenschiefstand und Abweichungen im sagittalen Profil zum Beispiel durch BWS-Hypokyphose und LWS-Lordose erkennbar. Da das Schulterblatt nicht mehr direkt anliegen kann, steht es wie ein Flügel ab und kann dadurch einen Schulterhochstand erzeugen. Im Vorneigetest nach Adams, bei dem sich der Patient mit gestreckten Beinen etwa 90° nach vorne neigt und die Arme hängen lässt, sind Rippenbuckel und Lendenwulst klinische Anzeichen für eine bestehende Skoliose [13]. An der konvexen Seite der Krümmung tritt durch Rotation der betroffenen Wirbelkörper der Rippenbuckel auf. Im Bereich der Lendenwirbelsäule tritt nach der gleichen Mechanik ein Lendenwulst auf.

### ***1.4.2 Radiologische Diagnostik***

Das Röntgen stellt einen weiteren wichtigen Faktor in der Diagnostik der Skoliose dar. Es sollte bei jedem Patienten eine Ganzwirbelsäulenaufnahme stehend im posterior-anterioren (pa) und lateralen Strahlengang erfolgen. So ist das Krümmungsmuster zu erkennen und das Ausmaß der Krümmung mithilfe des Cobb-Winkels bestimmbar (siehe 1.7).

Bei Verdacht auf weitere Pathologien, wie z.B. Tethered Cord oder Syringomyelie, ist ein MRT zur weiteren Diagnostik indiziert. In der Standarddiagnostik der Skoliose ist es nicht von Bedeutung [13].

## 1.5. Thoracic Insufficiency Syndrom

Bei Kindern mit einer fortschreitenden Skoliose ist bekannt, dass es häufig zur Entwicklung eines Thoracic Insufficiency Syndrom (TIS) kommt. Das TIS ist definiert als die Unfähigkeit des Thorax die normale Atmung und das normale Lungenwachstum zu ermöglichen. Ein normal geformter Thorax hat ein normal großes, stabiles Volumen und kann dieses während des Atemprozesses regelrecht ändern. Das Volumen wird in Weite und Tiefe durch den Rippenkäfig definiert und in der Höhe durch die Wirbelsäule. Durch die Bewegung des Diaphragmas und der sekundären Atemmuskulatur ist die Veränderung des Volumens möglich. Bei Patienten, die von Skoliose betroffen sind, kommt es durch die Deformität der Wirbelsäule und des Thorax zum einen zur Einschränkung des Volumens, das für die Atmung zur Verfügung steht [*space available for the lung* (SAL)] und zum anderen zur Einschränkung der Thoraxbewegung. [14].

Die Diagnosestellung eines TIS erfolgt anhand klinischer Kriterien, zu denen respiratorische Insuffizienz und Verlust der Brustwandbewegung zählen. Weiterhin ist ein Progress der Deformität festzustellen und ein Abfall der Vitalkapazität in der Lungenfunktionsprüfung [14].

Es können durch die veränderte Anatomie restriktive Lungenerkrankungen entstehen. Unbehandelt ist die Mortalität signifikant erhöht [4].

Ein Hauptziel der Behandlung von infantilen Skoliosen stellt somit die Verbesserung beziehungsweise Erhaltung der Lungenfunktion und die Ermöglichung eines normalen Lungenwachstums dar.

## **1.6. Therapie**

In der Therapie der Early-Onset Skoliosen ist ein konservatives und ein operatives Vorgehen möglich. Das Ziel liegt immer in einer Reduktion oder Stabilisierung der Krümmung um ein normales Lungenwachstum der Kinder zu erreichen. Eine Entscheidung über die Wahl der Therapie sollte individuell für jedes Kind getroffen werden.

### ***1.6.1. Konservativ***

Die konservative Therapie bei EOS wird mittels Korsett-Behandlung und Physiotherapie durchgeführt.

In den 70er Jahren wurde durch Mehta das Gipskorsett als Behandlung untersucht, durch welches ein Fortschreiten der Skoliose verhindert werden soll. Mehrere Studien belegen einen positiven Nutzen dieser Therapie [15] [16]. Vor allem ein früher Therapiebeginn (vor dem 2. Lebensjahr) und eine längerfristige Behandlung mit angepassten Gipskorsetts erreichen, dass die Krümmung nicht weiter fortschreitet und eventuell sogar korrigiert wird [17].

Auch die Therapie mit einem Korsett aus Plastik ist eine wirksame Alternative, um den Cobb-Winkel nicht weiter fortschreiten zu lassen [18] [19].

Die Therapie mit den unterschiedlichen Korsettarten erfordert Mitarbeit und Motivation des Patienten, da eine möglichst lange Tragedauer gefordert wird [20]. Durch Stigmatisierung, Schmerzen aufgrund von Druckstellen und Bewegungseinschränkung ist die Compliance der Patienten oft reduziert.

Eine weitere konservative Therapieoption ist die Physiotherapie, welche vor allem bei mild verlaufenden Skoliosen indiziert ist [21] [22]. Diese Therapieoption erfordert ein Mitwirken der Patienten und kann bei fehlender Beteiligung nicht den gewünschten Effekt erzielen.

Der alleinige Einsatz von Physiotherapie als Behandlungsoption bei jungen Kindern, die von EOS betroffen sind, stellt keine Option dar. Es sollte die Kombination mit einer Korsett- oder Gipsbehandlung erfolgen.

Aufgrund der beschriebenen Beschwerdesymptomatik durch Druckstellen bei der Korsetttherapie, mangelnder Compliance und Notwendigkeit einer entsprechenden Mitarbeit durch den Patienten ist eine konservative Therapie vor allem bei

Kleinkindern, die von EOS betroffen sind, nicht immer adäquat durchführbar, sodass als Therapie eine operative Versorgung durchgeführt wird.

Wenn der frontale Cobb Winkel  $20^\circ$  oder mehr aufweist oder sich eine Progression von  $5^\circ$  oder mehr zeigt unter der konservativen Therapie, besteht die Indikation zur operativen Versorgung.

### ***1.6.2. Operative Therapie***

Die Indikationsstellung zur operativen Versorgung einer Skoliose erfolgt ab einem Cobb-Winkel von  $> 50^\circ$  oder zu erwartender Progredienz. Es gibt mittlerweile eine Vielzahl an zur Auswahl stehenden Verfahren. Grundsätzlich erfolgt eine Aufteilung in instrumentierte Spondylodese und wachstumslenkende „*Non-Fusion-Systeme*“.

#### ***1.6.2.1 Dorsale und ventrale instrumentierte Aufrichtung und Spondylodese***

Durch die Entwicklung des Röntgen im Jahr 1895 war es möglich die Skoliosen besser zu verstehen und einen Behandlungsplan zu entwerfen.

Robert Hibbs führte 1911 die ersten Spondylodesen an Patienten durch, deren Wirbelsäule durch Tuberkulose verändert war. Er benutzte hierfür noch keine Instrumentation, sondern fügte benachbarte Wirbel mithilfe ihrer vorher abgetrennten Dornfortsätze zusammen [23]. Anfang der 1960er Jahre entwickelten Harrington und Roy-Camille die ersten Instrumentationen zur Spondylodese. Mit Längsträgern und Pedikelschrauben bzw. Lamina- und Pedikelhaken gelang die Fixation der Wirbelsäule [24]. Auf der Basis dieser Technik entwickelten sich diverse Implantattechnologien zur Spondylodese.

Die korrigierende Spondylodese ist ein bewährtes Mittel um eine Skoliose operativ zu therapieren. Bei jungen Patienten mit großer Wachstumsreserve, deren Wirbelsäule versteift wird, ist jedoch postoperativ kein oder nur noch ein minimales Wachstum der Wirbelsäule in den versteiften Segmenten möglich [25] [26].

Die Effektivität von Spondylodesen zur Versorgung von Skoliosen ist hinreichend belegt, da es ein Fortschreiten der Krümmung verhindert [27]. Bei früher Spondylodese kann die Skoliose allerdings wieder auftreten [28]. Außerdem kommt es durch die Versteifung der Wirbelsäule von jungen Kindern mit großer Wachstumsreserve in Goldbergs Studie zu einer stärkeren Einschränkung der Lungenfunktion, als bei Kindern, die erst später operativ versorgt worden sind. [29].

### ***1.6.2.2. Wachstumslenkende Non-Fusion-Systeme***

Die Einführung wachstumslenkender Systeme erfolgte ab den 1990er Jahren unter anderem durch Akbarnia mit dem System der *Growing Rods*, bei dem die Wirbelsäule nicht über ihren kompletten Verlauf, sondern nur noch an einem oberen und unteren Fixpol instrumentiert wird. Dadurch wird theoretisch eine Fusion vermieden, jedoch zeigten sich in zahlreichen Studien ungewollte Fusionen der Wirbelsäule. Regelmäßig muss während des Wachstums operativ eine Distraction durchgeführt werden, bis letztlich nach Abschluss des Wachstums eine Spondylodese durchgeführt werden kann. Durch diese Art der Versorgung ist im Gegensatz zur direkten vollständigen Spondylodese ein Wachstum der kindlichen Wirbelsäule weiterhin möglich [30].

Die Verwendung des *vertical expandable prosthetic titanium rib* (VEPTR)-Systems erfolgte erstmals 1989 von Campbell an einem Patienten mit respiratorischer Insuffizienz aufgrund einer Thoraxdeformität mit Rippensynostosen. Die Rippensynostosen führen zu einer Malformation des Thorax, die eine Skoliose erzeugte. Durch Aufspreizen der Rippen konnte man bei dem Kind die Thoraxform normalisieren und es respiratorisch stabilisieren (siehe Abbildung 2) [14].

Im Laufe der Jahre kam es zur Weiterentwicklung des VEPTR-Systems. Es wird nicht mehr ausschließlich für Skoliosen, die durch Synostosen der Rippen entstanden sind, verwendet, sondern auch bei Skoliosen, die aus anderen Gründen auftreten. Die proximalen Anker werden nicht, wie bei *Growing Rods*, an der Wirbelsäule befestigt, sondern an den Rippen fixiert [31]. Durch das Vermeiden einer Fixierung von Implantaten an der Wirbelsäule und dem Verwenden von Rippenankern soll es in der Theorie zu weniger Fusionen der Wirbelsäule kommen.

Das VEPTR-System ©Synthes GmbH ist mittlerweile eine der in Deutschland am häufigsten verwendeten Implantatsysteme zur Behandlung von EOS.

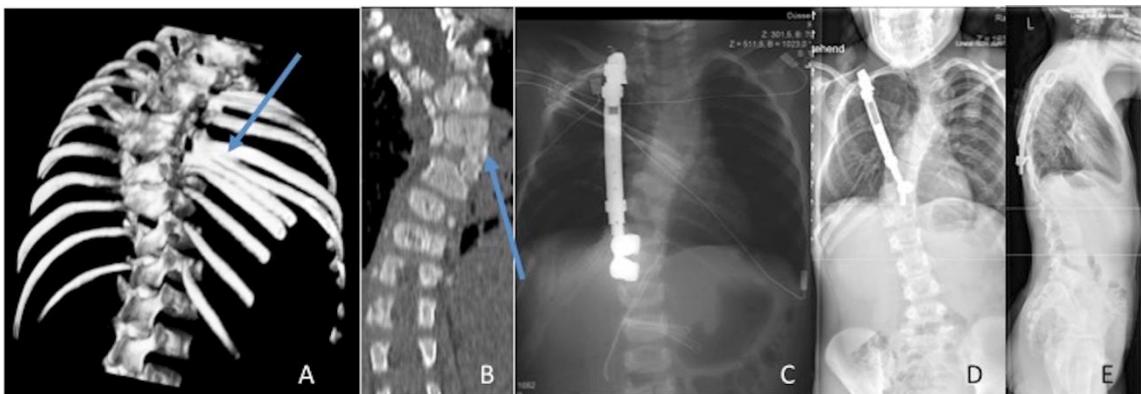
Die Primäroperation erfolgt standardmäßig in Seitenlage über eine Thorakotomie. Nach Durchtrennung der verschiedenen Haut- und Muskelschichten werden die kranialen Rippen, an der das Implantat angebracht werden soll, unter Durchleuchtung identifiziert. An den freigelegten Rippen wird nun die Halterung befestigt. Eine geeignete Verlängerungsschiene wird ausgesucht und angepasst. Für die kaudale Befestigung gibt es die Auswahl zwischen Laminahaken, Rippenhaken und Ala-Haken (Dunn-McCarthy

Hooks). Der Lamina-Haken wird auf der konkaven Seite der Krümmung an einem vor der Operation ausgewählten Lendenwirbel befestigt. Eine andere Möglichkeit stellt der Ala-Haken dar, der am Ileum befestigt wird. Auch ein weiterer kaudaler Rippenhaken kann als untere Befestigung dienen. Als letztes folgt die Verbindung der kranialen und kaudalen Befestigungsimplantate durch die verlängerbare Schiene. Etwa alle 6 Monate sollte die Expansionsoperation erfolgen. Das Verblockungsimplantat, welches ein Auseinandergleiten der Schienen verhindert, wird hierfür entfernt, die Verlängerungsschiene so weit distrahiert, bis die gewünschte Länge erreicht ist und in der Stellung wieder fixiert. Durch die langfristige Anwendung von VEPTR während des Wachstums soll die Korrektur der Deformität beibehalten werden. Wenn die skelettale Reife erreicht ist, kann eine endgültige Spondylodese durchgeführt werden [32].

VEPTR kann eine Korrektur der Deformität erreichen und gleichzeitig durch Aufweitung des verkrümmten Thorax ein TIS verhindern [33]. Bei Kindern <10 Jahre stellt die operative Behandlung mittels expandierbaren Systemen mittlerweile die Methode der Wahl dar, um das Wachstum von Wirbelsäule und Thorax nicht einzuschränken und dadurch Komplikationen wie das TIS zu vermeiden [34, 35]. In vielen Studien zeigte sich die Effektivität von VEPTR, da eine Regredienz des Krümmungswinkels erzielt werden kann [36–38].

Die häufigsten Komplikationen bei VEPTR Operationen sind Lockerung oder Dislokation des Implantats und Wundheilungsstörungen.

Die im Folgenden gemachten Angaben in dieser Arbeit beziehen sich auf das VEPTR-System und nicht auf andere *Growing Rods*-Systeme.



**Abbildung 2:** Mädchen mit kongenitaler Skoliose und Rippensynostosen. Start der VEPTR-Behandlung im Alter von 2,5 Jahren. Das Mädchen ist nicht in die Studie eingeschlossen.

## 1.7. Deformität

Der Skoliosewinkel nach Cobb dient zur Bestimmung des Schweregrades der Achsabweichung in der Frontalebene anhand eines Röntgenbildes in der pa- Projektion.

Zunächst wird der kraniale und kaudale Neutralwirbel bestimmt. Dies sind die Wirbelkörper, welche am meisten gegeneinander geneigt sind. Zwischen den Tangenten, die zu der Deckplatte des kranialen Wirbels und der Bodenplatte des kaudalen Wirbels gezogen werden, ist ein Winkel messbar. Dies ist der Cobb-Winkel (siehe Abbildung 3).

Alternativ ist es möglich, das Lot auf die beiden Tangenten zu fällen und den Winkel im Schnittpunkt der beiden Geraden zu bestimmen. Diese Methode kommt vor allem bei weniger ausgeprägten Skoliosen zur Anwendung.

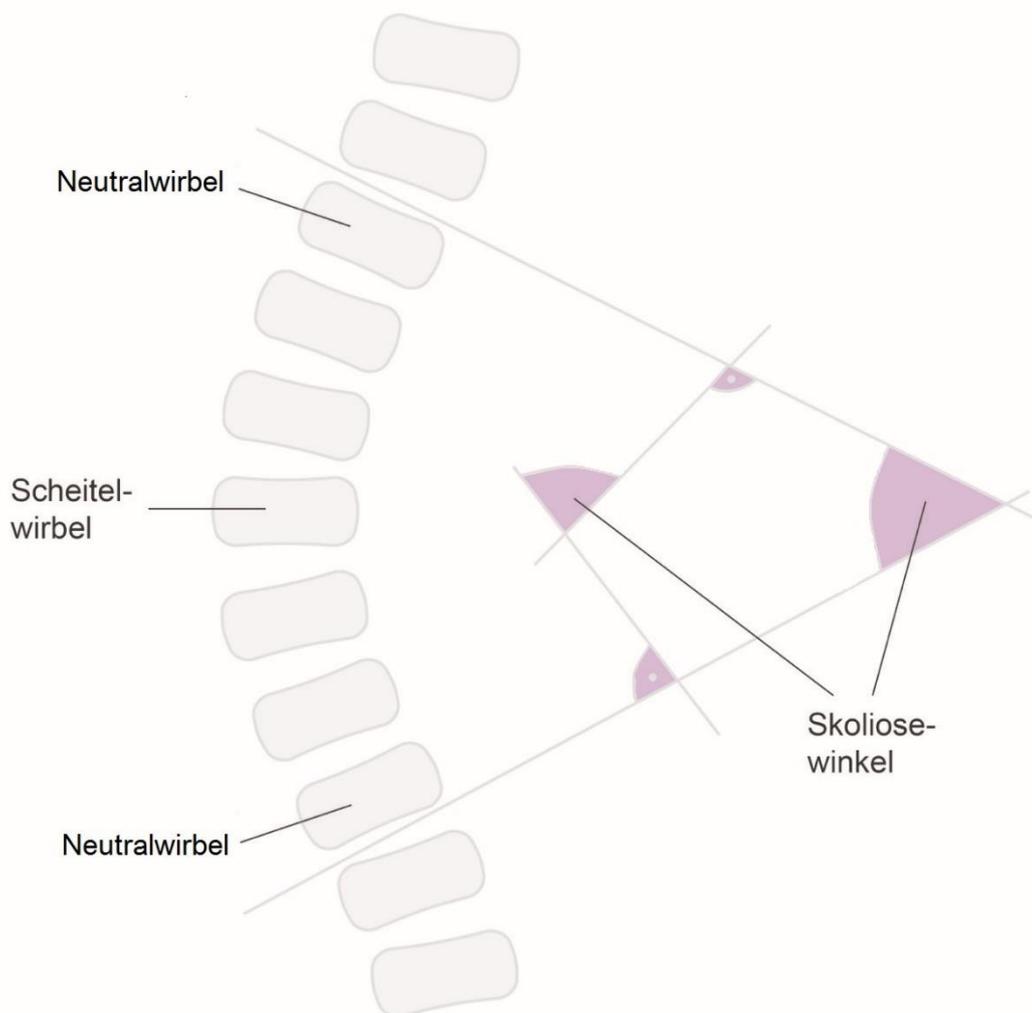


Abbildung 3: Skoliosewinkel nach Cobb

## 1.8 Compliance

Als Lungencompliance bezeichnet man die physikalische Größe der Dehnbarkeit der Lunge. Sie entspricht der Volumenänderung, die pro Druckänderung stattfindet und umschreibt so die elastische Eigenschaft der Lunge.

$$C = \frac{dV}{dP} \left[ \frac{ml}{mbar} \right]$$

Die Compliance dient als Maß für die elastischen Widerstände von Lunge und Thorax. Messbar ist sie mithilfe von Druck-Volumen-Kurve oder Ruhedehnungskurve der Lunge. Beim Ermitteln der Ruhedehnungskurven von Lunge und Thorax werden in der Spirometrie die viskösen Widerstände ausgeschaltet, indem die Testperson ihre Atemmuskulatur entspannt. Die Beziehung von Lungenvolumen und -druck hängt dann nur noch von den elastischen Eigenschaften von Thorax und Lunge ab.

In Atemruhelage werden definierte Atemvolumina appliziert und der Druck gemessen. Dieser entspricht dann dem Druck in den Alveolen. Die so ermittelte Dehnbarkeit wird auch statische Compliance genannt. Sie entspricht der Steigung der Ruhedehnungskurve. Die Ruhe-Dehnungskurve verläuft S-förmig. Im Bereich der normalen Atemruhelage verläuft sie besonders steil, während sie oberhalb und unterhalb abflacht. Da die Compliance der Steigung der Kurve entspricht, ist sie im steilen Teil um die Atemruhelage besonders hoch. Für die Bewegung von Atemvolumina ist in diesem Teil nur ein geringer Druck notwendig und somit muss nur ein geringer Kraftaufwand betrieben werden.

Die dynamische Compliance wird unter dynamischen Bedingungen gemessen bei fortlaufender Atmung. Es werden auch die flussabhängigen Widerstände gemessen.

Die Gesamtcompliance des respiratorischen Systems setzt sich aus der Compliance der Teilsysteme Thorax und Lunge zusammen. Für diese gilt:

$$C_{total} = (C_T * C_L) / (C_T + C_L)$$

Im klinischen Alltag ist die Abgrenzung zwischen Compliance der Thoraxwand und der Lunge schwer, weswegen die Gesamtcompliance als zu untersuchender Parameter herangezogen wird [39].

In dieser Arbeit erfolgte die Berechnung der dynamischen Compliance mithilfe von Atemzugvolumen, dem Atemwegsspitzenruck und dem Positiv-Endexpiratorischen

Druck (PEEP), die während der jeweiligen Operation auf den Anästhesieprotokollen festgehalten wurden.

$$C_{dyn} = \frac{\text{Atemzugvolumen}}{PPEAK - PEEP} \left[ \frac{\text{ml}}{\text{mbar}} \right]$$

Der dynamische Wert ist abhängig von den flußabhängigen Widerständen. Beim gesunden Patienten sind diese Widerstände jedoch sehr gering, wodurch die statische und dynamische Compliance annähernd gleiche Werte erreichen. Beim Erwachsenen betragen die Normwerte 40-80 ml/mbar [40] [41].

Die Änderung der Compliance in der Lungenentwicklung ist von Gewicht und Alter abhängig [42]. Wir haben daher eine Standardisierung der Compliance bezogen auf das Gewicht in kg durchgeführt. Der Unterschied zwischen initialer und letzter Compliance in ml/mbar wurde auf das initiale und das letzte Gewicht in kg bezogen.

## 1.9 Sagittale Balance

Die menschliche Wirbelsäule ermöglicht durch ihren besonderen Aufbau den aufrechten Gang. Im Laufe der Evolution entwickelte sich die Doppel-S-Form der Wirbelsäule. Des Weiteren stellte sich das Becken in eine vertikale Position und wurde breiter, damit die wirkenden Kräfte besser übertragen werden können.

Das Verhältnis zwischen Becken und Wirbelsäule sollte eine physiologische und ökonomische Übertragung der Schwerkraft ermöglichen. Die sagittale Balance besteht, wenn Cervikallordose, Thorakalkyphose und Lendenlordose in einem ausgewogenen Verhältnis stehen. Eine Möglichkeit diese sagittale Balance der Wirbelsäule global zu messen, stellt die Bestimmung der „C7-Plumblinie“ dar.

Die C7-Plumblinie stellt das Lot dar, das vom Zentrum des siebten Halswirbels senkrecht nach unten verläuft. Im Normalfall trifft das Lot den ersten Sakralwirbel etwa am Promontorium (siehe Abbildung 4). Fällt es vor S1 spricht man von einer positiven sagittalen Balance, fällt es hinter diesen Punkt, hat der Patient eine negative sagittale Balance. Der Normwert eines gesunden Erwachsenen liegt bei 3,2 cm,  $\pm 3,2$  [43].

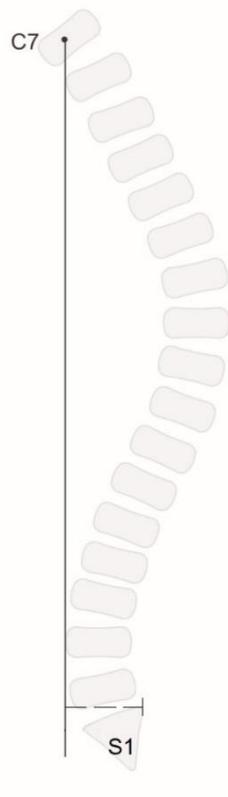


Abbildung 4: C7-Plumblinie

Um die sagittale Balance des Beckens zu beschreiben wurden weitere Parameter festgelegt, die die biomechanischen Kräfte im Becken beschreiben. Sie verhalten sich so zueinander, dass gilt:  $PI = PT + SS$

*Pelvic Incidence* (PI) stellt den Winkel zwischen einer Senkrechten durch den Mittelpunkt der S1-Deckplatte und der Verbindungslinie zwischen diesem Punkt und dem Mittelpunkt der bicoxofemorale Achse.

*Pelvic Tilt* (PT) ist messbar als der Winkel zwischen einer Senkrechten durch den Hüftkopfmittelpunkt und einer Geraden durch Hüftkopfmittelpunkt und S1-Deckplattenmitte.

*Sacral Slope* (SS) ist der Winkel zwischen der S1-Deckplatte und der Horizontalen (siehe Abbildung 5) [44].

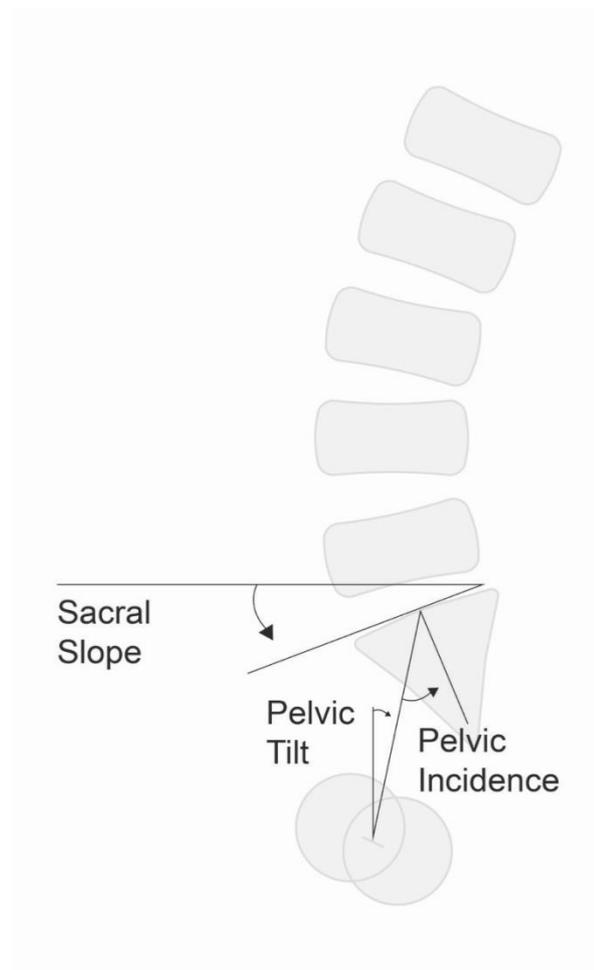


Abbildung 5: Pelvic Tilt, Pelvic Incidence und Sacral Slope

Die Normwerte dieser Parameter liegen bei: PI: 32°-74°, PT: 0-27° und SS: 24-55° [45].

Die Studie von Legaye und Duval-Beaupère zeigt die wichtige Stellung von PI in der der sagittalen Balance der Wirbelsäule. Von den drei oben beschriebenen Parametern ist PI der Einzige, der anatomisch vorgegeben ist. Er definiert die individuelle Stellung des Beckens und ist somit wie ein individueller Fingerabdruck der Wirbelsäule anzusehen [46]. Durch Rotation des Beckens um die bicoxofemorale Achse ist eine Beeinflussung der sagittalen Balance möglich. PT und SS verändern sich je nach Ausprägung der PI [44]. Auch die Größe der Lumballordose hängt mit der Stellung des Beckens zusammen. Aufgrund der Verankerung am Sacrum wird bei Rotation des Beckens auch die Lordose verändert. Zudem ist bekannt, dass Veränderungen im Profil der Wirbelsäule zu Änderungen in der Orientierung des Beckens führen [46].

Während des Skelettwachstums kommt es zu Änderungen der Kenngrößen des Beckens. PI wird bis zum Abschluss des Wachstums größer und bleibt danach konstant, PT und die lumbale Lordose werden so verändert, dass der Körperschwerpunkt ausgeglichen ist. SS bleibt ab Erreichen der aufrechten Haltung in etwa konstant [47]. Auch die C7P verändert sich während des Wachstums: Bei Jugendlichen ist häufig ein negatives sagittales Profil erkennbar, welches dann mit dem Wachstum immer positiver wird [48].

## 2. Ziele der Arbeit

Kinder mit einer EOS weisen meistens eine Verkrümmung der thorakalen Wirbelsäule mit konsekutiver Einschränkung von Thoraxvolumen und Lungenfunktion auf. Sie werden häufig mit dem VEPTR-System behandelt. Hierbei werden Rippen gegen Rippen oder Rippen gegen Becken oder Rippen gegen Lamina der Wirbelkörper auf der konkaven Seite der Deformität gegeneinander verspannt und die Konkavität dadurch „geöffnet“. Durch dieses Verfahren soll das Thoraxvolumen erhöht und die Deformität der Wirbelsäule korrigiert werden. Nach der initialen Operation müssen die eingebrachten Implantate entsprechend dem Wachstum alle 6 Monate operativ verlängert werden. Das Wachstum wird hierdurch gelenkt, aber nicht eingeschränkt.

Der Effekt des VEPTR-Systems auf das Thoraxvolumen und die Deformität ist gut untersucht. Noch nicht untersucht ist der Effekt des VEPTR-Verfahrens auf die Compliance des Thorax. Durch die operativen Eingriffe entsteht Narbengewebe am Thorax und durch das Implantieren von Titanstäben auf die Rippen können der Thorax steifer und damit die Compliance desselben geringer werden, was sich negativ auf die Lungenfunktion des Patienten auswirken könnte. In der folgenden Arbeit wird die Auswirkung der VEPTR-Therapie auf die Compliance der Lunge ausgewertet. Außerdem beschäftigt sie sich mit dem Effekt von VEPTR auf den Krümmungswinkel nach Cobb und auf die sagittale Balance.

Zur Bearbeitung dieser Frage wurden in der vorliegenden Arbeit retrospektiv Krankenakten und Röntgenbilder von 21 Patienten ausgewertet, die aufgrund von EOS eine Versorgung mit dem VEPTR-System in der Orthopädischen Klinik der Uniklinik Düsseldorf erhielten. Verglichen werden diese Daten mit denen von Kontrollgruppen.

### 3. Material und Methoden

#### 3.1. Patientenkollektiv

Eingeschlossen in die Arbeit wurden Patienten der Orthopädischen Klinik des Universitätsklinikums Düsseldorf. Die zu untersuchende Gruppe umfasste 21 Kinder, die im Zeitraum von 2004 bis 2011 mit dem VEPTR-Verfahren versorgt worden sind. Das Durchschnittsalter der Kinder bei der initialen OP betrug 5,26 Jahre. 13 Patienten waren weiblich und 8 waren männlich. Die Größe präoperativ lag bei durchschnittlich 106 cm und das Gewicht bei 16,66 kg.

Die Einschlusskriterien wurden wie folgt gewählt: Eingeschlossen in die Studie wurden Kinder im Alter von 1-10 Jahren mit einem Cobb-Winkel  $\geq 40^\circ$  oder einer Vergrößerung des Cobb-Winkels von  $\geq 5^\circ$  in 6 Monaten und pathologischem Metha-Winkel. Es wurden Patienten ausgeschlossen, die präoperative Rippensynostosen aufwiesen.

In der untersuchten Patientengruppe, die eine VEPTR-Versorgung erhielten, erfolgten bei einem Patienten drei Eingriffe. Bei den weiteren Patienten des Kollektivs wurden mindestens 7 Operationen durchgeführt. Im Mittel erhielten die Patienten im Laufe des *Follow-up* 12 Eingriffe.

Die Wiedervorstellung der Patienten nach der ersten Operation erfolgte im sechsmonatigen Intervall in der orthopädischen Ambulanz. Bei jeder Vorstellung wurde eine Verlaufsrontgenaufnahme der Wirbelsäule angefertigt. Während eines kurzen Klinikaufenthalts erfolgte dann die operative Verlängerung des VEPTR-Systems.

Vor und nach den einzelnen Operationen erfolgte bei den Patienten jeweils eine Röntgenaufnahme der gesamten Wirbelsäule in Frontal- und Seitansicht zur Beurteilung der erreichten Korrektur und Kontrolle der Implantatlage.

Analysiert wurden folgende Daten: Klinische Charakteristika, wie Alter, Geschlecht, Gewicht und Art der Skoliose, Komplikationen, Cobb Winkel initial, bei den Verlängerungsoperationen und beim letzten *Follow-up*, die Parameter der sagittalen Balance und die dynamische Thoraxcompliance direkt vor jedem Eingriff nach orotrachealer Intubation in Rückenlage, wobei immer der gleiche Respirator (Primus® Draeger) und keine Muskelrelaxantien verwendet wurden.

Als Vergleich wurden 3 Gruppen herangezogen.

Die erste Gruppe bestand aus 16 Patienten, die mehr als 2 Operationen hatten, die nicht die Wirbelsäule oder den Brustkorb betrafen. Das Durchschnittsalter dieser Gruppe betrug 5,3 Jahre. Festgehalten wurden hier Alter, Diagnose und Compliance vor jedem Eingriff unter gleichen Bedingungen, wie bei der Skoliosegruppe. Zu den Diagnosen, die zur Operation führten gehören Klumpfuß (6 Patienten), Hüftdyslokation (4 Patienten), kartilaginäre Exostosen (2 Patienten) und Epiphyseolysis capitis femoris (4 Patienten). Das Durchschnittsalter der Kontrollgruppe lag bei 5,3 Jahren. Es wurden 3,4 Operationen an diesen Patienten durchgeführt und die durchschnittliche *Follow-up* Zeit lag bei 55,4 Monaten. Patienten mit neurologischer und anatomischer Beeinträchtigung der Lungenfunktion wurden ausgeschlossen.

Gruppe 2 bestand aus 5 Patienten, die mehr als eine Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule im Bereich der LWS und Hüfte bekommen hatten, aber keine Erkrankung im Bereich der Wirbelsäule oder Hüfte aufwiesen. Gründe für die Röntgenaufnahmen waren stumpfe Traumata. Das Durchschnittsalter dieser Gruppe lag bei 6,1 Jahren. In dieser Kontrollgruppe von 5 Patienten verglichen wir die Änderungen der Parameter der sagittalen Balance. Die durchschnittliche Zeit des *Follow-ups* lag bei 3,4 Monaten.

Die dritte Vergleichsgruppe bestand aus 8 Patienten, bei denen eine operative Versorgung mit *Growing rods* vom Ileum zu einer Rippe durchgeführt worden ist. Das Durchschnittsalter in dieser Gruppe betrug 8,78 Jahre. Diese Kontrollgruppe dient zur zusätzlichen Evaluation eines Effekts von Ala-Haken (Ilium zu Rippe) auf die sagittale Balance verglichen mit Rippe zu Rippe oder Wirbelsäule-zu-Rippe-Instrumentation.

Anhand der radiologischen Aufnahmen bestimmten wir prä- und postoperativ die COBB-Winkel, sowie die Parameter C7-Lot, Sacral Slope, Pelvic Tilt und Pelvic Incidence zur Beurteilung der Sagittalen Balance.

Von der VEPTR-Gruppe und Kontrollgruppe 1 wurden außerdem die Anästhesieprotokolle der Operationen ausgewertet. Erhoben wurden eventuell aufgetretene Komplikationen und die dynamische Compliance als Parameter der Lungenfunktion wie oben beschrieben.

Bei der Datenerhebung wurden die Patienten anonymisiert. Die Bearbeitung der Daten erfolgte ohne Möglichkeit die einzelnen Patienten zu identifizieren. Für diese Studie liegt ein positives Ethikvotum mit der Nummer 3879 vor.

### **3.2. Analyse der Wirbelsäulenaufnahmen**

Bei dem Patientenkollektiv der VEPTR-Gruppe wurden bei der Erstoperation, sowie bei den folgenden Verlängerungsoperationen prä- und postoperativ Röntgenaufnahmen der Wirbelsäule, in zwei Ebenen durchgeführt. Die Anfertigung der Röntgenbilder erfolgte im posterior-anteriorem(pa) und im lateralen Strahlengang. Auch von den beiden Vergleichsgruppen gibt es jeweils Röntgenbilder der Wirbelsäule im pa und lateralen Strahlengang.

Die Röntgenbilder lagen sowohl in digitaler Form, als auch konventionell vor. Die konventionellen Röntgenbilder wurden mit einem Röntgenbildbetrachter der Firma Planilux ausgewertet. Ein Goniometer diente zur Erfassung der Werte bei den konventionellen Röntgenaufnahmen.

Als Software zur Auswertung der digitalen Röntgenaufnahmen wurde das Verarbeitungsprogramm PACS IDS 7 Citrix Version 1.0 benutzt.

### **3.3 Statistische Auswertung**

Die Statistische Analyse wurde mit SPSS 22 (©IBM) durchgeführt.

Zur Beschreibung der Studienergebnisse wird der Mittelwert und den Standardfehler (StD) verwendet.

Für die statistische Auswertung wurde zunächst bei jeder zu untersuchenden Größe eine Nullhypothese und eine Alternativhypothese aufgestellt. In dieser Arbeit besagt die Nullhypothese, dass die Versorgung von EOS mittels VEPTR einen Einfluss auf die Thoraxcompliance und die sagittale Balance hat. Die Alternativhypothese stellt die entgegengesetzte Annahme dar, dass der erwartete Einfluss durch VEPTR nicht vorhanden ist.

Bei signifikanter Abweichung der Messwerte vom erwarteten Wert, wird die Nullhypothese abgelehnt. Die Größe der akzeptierten Abweichung wird durch das vorher festgelegte Signifikanzniveau festgelegt. In dieser Studie wurde das Signifikanzniveau  $p < 0,05$  gewählt.

Der p-Wert, welcher mittels Hypothesentests ermittelt wird, gibt die Wahrscheinlichkeit an, dass sich bei gültiger Nullhypothese der berechnete Wert oder extremere ergeben. Ist

der ermittelte p-Wert kleiner, als das festgelegte Signifikanzniveau, wird die Nullhypothese verworfen und das Ergebnis als statistisch signifikant zum Niveau  $\alpha$  angesehen.

Wenn die Nullhypothese irrtümlicherweise verworfen wird, obwohl sie richtig ist, liegt ein Fehler 1. Art vor. Bei einem festgelegten Signifikanzniveau von 5% (also  $p < 0,05$ ) ist dieser Fehler in 5% der Fälle möglich. Wird die Nullhypothese beibehalten, obwohl die Alternativhypothese zutrifft, liegt ein Fehler 2. Art vor.

Als Testverfahren wurden in dieser Arbeit T-Test und Varianzanalyse durchgeführt. Mithilfe des T-Tests werden die Mittelwerte von zwei unabhängigen Gruppen auf signifikante Unterschiede überprüft.

Bei den Variablen, bei denen es mehr als zwei Vergleichsgruppen gibt, ist die Durchführung eines einzelnen T-Tests nicht möglich, es wären mehrere T – Tests notwendig mit dem Problem der Mehrfachtestung. Durch die Akkumulierung der Fehler 1. Art, wäre die Wahrscheinlichkeit ein signifikantes Ergebnis zu finden, obwohl keine Signifikanz vorliegt, erhöht. Aus diesem Grund wurde eine Einfaktorielle Varianzanalyse (ANOVA) der Parameter der Sagittalen Balance durchgeführt, mit welcher die Varianz der Mittelwerte verglichen wird, um so den Einfluss einer unabhängigen Variablen auf eine abhängige zu untersuchen. Für alle übrigen Analysen dieser Arbeit wurden T – Tests durchgeführt. Ist die Varianz zwischen den Gruppen bei dem zu prüfenden Parameter größer, als die Varianz innerhalb der einzelnen Gruppen, ist von einem signifikanten Einfluss auszugehen. Voraussetzung für die Durchführung der ANOVA ist die Normalverteilung und eine Varianzhomogenität innerhalb der einzelnen Gruppen.

Normalverteilung beschreibt, dass eine symmetrische Verteilung einer Variablen um einen Mittelwert vorliegt. Mithilfe des Kolmogorov-Smirnov Tests wurde geprüft, ob eine Normalverteilung vorliegt. Analog der anderen Hypothesentests wird bei diesem Test die Nullhypothese untersucht, dass die vorliegenden Daten normalverteilt sind. Bei einem ermittelten p-Wert  $< 0,5$  wird die Nullhypothese in diesem Test akzeptiert und es liegt eine Normalverteilung vor. In dieser Arbeit wurde eine Normalverteilung für Compliance, Cobb Winkel, Gewicht und die Parameter der sagittalen Balance gezeigt, sodass hier eine Durchführung von T-Test und Varianzanalyse möglich war.

Die Ergebnisse werden im Folgenden in Tabellenform dargestellt. Wichtige Messwerte sind zudem zusammengefasst und graphisch dargestellt worden.

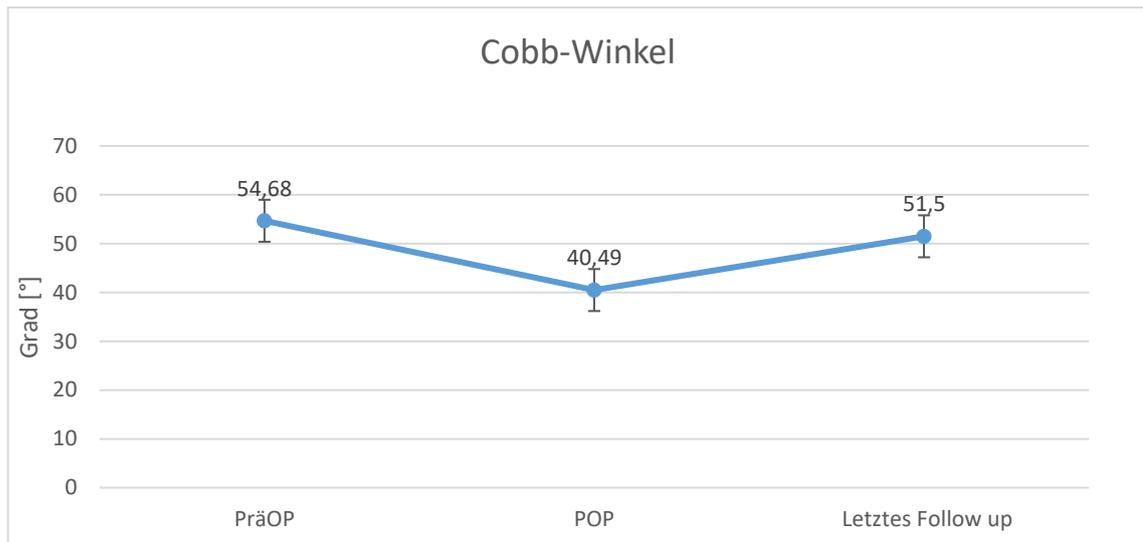
## 4. Ergebnisse

### 4.1. Deformität

In Tabelle 1 sind die Werte des Cobb-Winkels dargestellt, die in der VEPTR-Gruppe erhoben wurden. Bei der ersten präoperativ durchgeführten Untersuchung betrug der Cobb-Winkel durchschnittlich 54,7 (StD 3,8). Bei der postoperativ durchgeführten Röntgenuntersuchung lag der Winkel bei 41,0° (StD 2,9). Durch die initiale Operation wurde der Cobb-Winkel also um 14,2° (25%) verbessert. Zum Zeitpunkt des letzten *Follow-up* wurde ein Verlust der erzielten Korrektur festgestellt. Der Cobb-Winkel, der nach der Einbringung von VEPTR bei 40,5° (StD 2,9) lag, nahm um 11,0° zu und lag abschließend bei 51,5° (StD 4,3). Der Vergleich der präoperativen Werte mit denen beim letzten *Follow-up* zeigt eine Reduzierung des Cobb-Winkels um 3,2°. Dies entspricht einer Korrektur von 6% am Ende des Follow Up. Abbildung 6 veranschaulicht die Veränderung des Cobb-Winkels. Unmittelbar postoperativ, nach Einbringen des VEPTR-Instrumentariums, sinkt der Cobb-Winkel ab um dann im Laufe der Behandlung wieder in den Bereich des Startwertes anzusteigen. Eine Progression der Skoliose (Definiert als eine Zunahme des Cobb – Winkels von 5° oder mehr) wurde effektiv verhindert.

	Cobb-Winkel [°]	Standardfehler
PräOP	54,7	3,8
POP	40,5	2,9
Letztes <i>Follow-up</i>	51,5	4,3

Tabelle 1: Cobb-Winkel

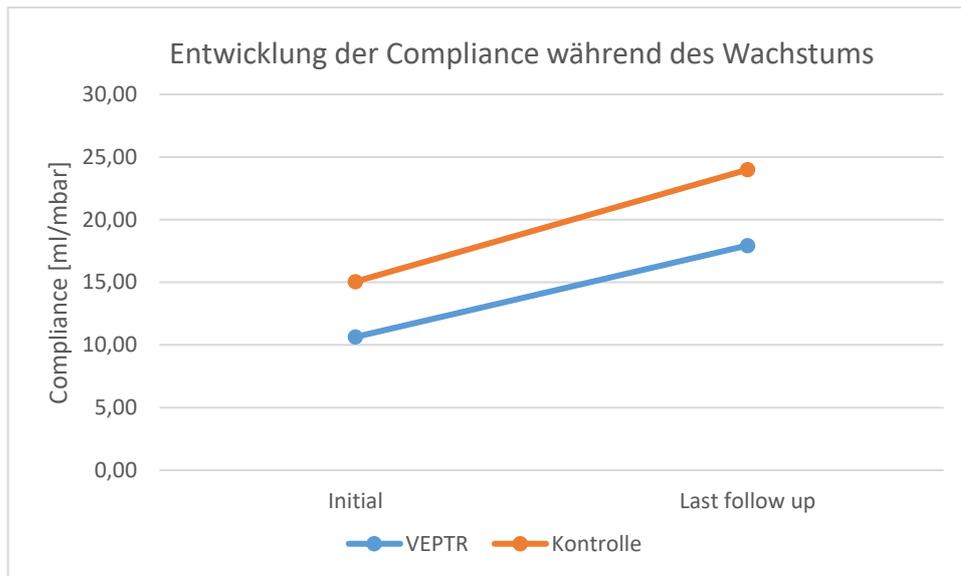


**Abbildung 6: Cobb-Winkel der VEPTR-Gruppe im Verlauf**

#### **4.2. Compliance**

Initial wies die VEPTR-Gruppe eine Compliance von 10,6 ml/mbar (StE 0,92) auf und die Vergleichsgruppe eine von 15,1 ml/mbar (StE 2,4) ( $p < 0,05$ ). Bis zum letzten *Follow-up* war bei beiden Gruppen ein Anstieg der Compliance zu verzeichnen. Bei den VEPTR-Patienten lag der Wert abschließend bei 17,9 ml/mbar (StE 1,3) und in der Vergleichsgruppe von gesunden Patienten bei 24,0 ml/mbar (StE 2,9) ( $p < 0,05$ ). Beim Vergleich der initialen und der *Follow-up* Compliance lässt sich bei der VEPTR-Gruppe eine Veränderung von 10,6 ml/mbar auf 17,9 ml/mbar feststellen und somit eine signifikante Erhöhung der DTC um 7,3 ml/mbar (68,6%) ( $p < 0,05$ ). In der Vergleichsgruppe zeigte sich eine signifikante Erhöhung von 15,1 ml/mbar auf 24,0 ml/mbar und somit um 8,9 ml/mbar (59,3%) ( $p < 0,05$ ).

Die Compliance in der VEPTR Gruppe ist sowohl vor, als auch nach der Operation geringer, als bei der gesunden Kontrollgruppe. Die Steigungsrate der Compliance nach der OP entspricht aber der, der gesunden Kontrollgruppe (siehe Abbildung 7).



**Abbildung 7: Entwicklung der Compliance während des Wachstums; Vergleich VEPTR-Gruppe und Kontrolle**

Die Veränderung der Compliance wurde auf das Gewicht standardisiert. Die positive Veränderung der DTC während des Wachstums betrug 0,4 (ml/mbar) /kg Körpergewicht (KG) (StE 0,1) in der VEPTR-Gruppe. In der Vergleichsgruppe lässt sich eine positive Veränderung von 0,5 (ml/mbar) /kg KG (StE 0,3) feststellen. Der Unterschied zwischen den beiden Gruppen war nicht signifikant ( $p > 0,05$ ).

Tabelle 2 zeigt Daten von Compliance und Gewicht. Die Unterschiede im Alter und *Follow-up* Periode waren nicht signifikant ( $p > 0,05$ ).

	Initiale Compliance [ml/mbar]	Compliance Letztes <i>Follow-up</i> [ml/mbar]	Compliance-änderung [(ml/mbar)/kg]	Initial-gewicht [kg]	Gewicht letztes <i>Follow-up</i> [kg]
VEPTR	10,6 (StE 0,9)	17,9 (StE 1,3)	0,4 (StE 0,1)	16,7 (StE 1,4)	32,5 (StE 12,4)
Kontroll-Gruppe	15,1 (StE 2,4)	24,0 (StE 2,9)	0,5 (StE 0,3)	24,5 (StE 4,5)	42,7 (StE 6,9)

**Tabelle 2: Compliance**

### 4.3 Sagittale Balance

Anhand von Röntgenbildern haben wir bei den VEPTR-Patienten und den Kontrollgruppen 2+3 die Parameter der sagittalen Balance erfasst. Wir maßen SS, PT und PI. Da die Kontrollgruppe 2 nicht operiert worden ist, gab es in dieser Gruppe keinen präoperativen Wert. Die vorhandenen Werte wurden mit den postoperativen der VEPTR-Gruppe verglichen.

		Durchschnitt [°]	Standardfehler [°]
SS Präoperativ (PräOP)	VEPTR	34,5	2,2
	Kontrollgruppe Sagittale Balance		
	Kontrollgruppe Ala-Haken	22,0	2,4
	Alle	29,9	2,2
SS Postoperativ (POP)	VEPTR	37,6	1,8
	Kontrollgruppe Sagittale Balance	28,7	3,4
	Kontrollgruppe Ala-Haken	24,0	2,4
	Alle	32,7	1,7
SS Letztes <i>Follow-up</i> (LFU)	VEPTR	34,2	1,9
	Kontrollgruppe Sagittale Balance	30,2	1,9
	Kontrollgruppe Ala-Haken		
	Alle	33,5	1,6
SS PräOP-POP	VEPTR	1,7	4,6
	Kontrollgruppe Sagittale Balance		
	Kontrollgruppe Ala-Haken	0,7	2,3
	Alle	0,9	3,1
SS POP-LFU	VEPTR	2,2	2,0
	Kontrollgruppe Sagittale Balance	1,6	4,4
	Kontrollgruppe Ala-Haken		
	Alle	1,4	1,8

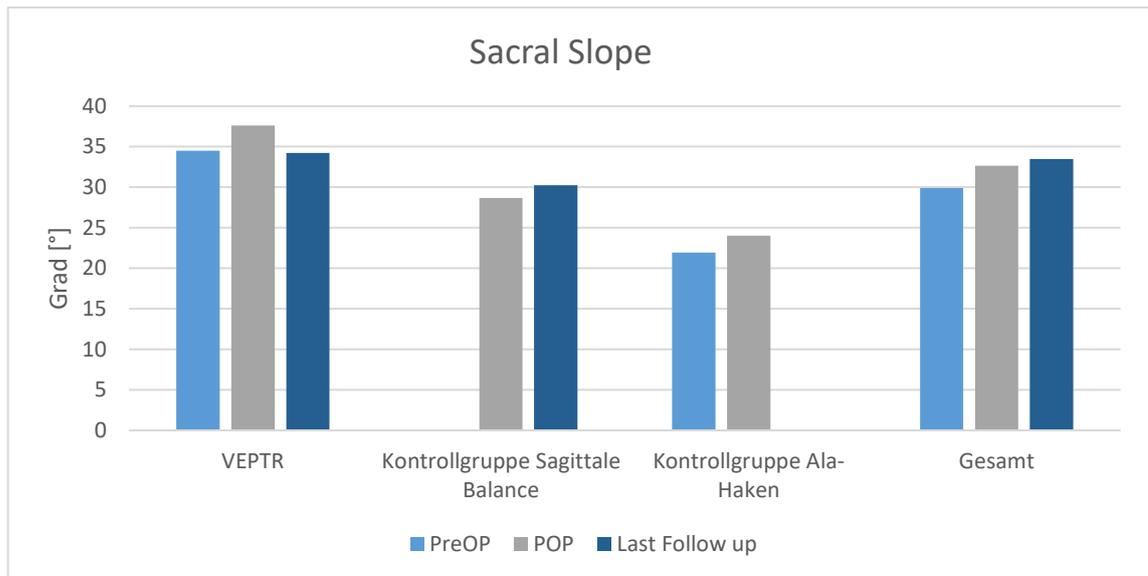
Tabelle 3: Sacral Slope

		Durchschnitt [°]	Standardfehler [°]
PT PräOP	VEPTR	11,3	3,1
	Kontrollgruppe Sagittale Balance		
	Kontrollgruppe Ala-Haken	14,5	4,2
	Alle	12,8	2,5
PT POP	VEPTR	9,9	1,5
	Kontrollgruppe Sagittale Balance	14,2	2,6
	Kontrollgruppe Ala-Haken	13,5	3,8
	Alle	11,5	1,3
PT LFO	VEPTR	11,8	2,0
	Kontrollgruppe Sagittale Balance	15,3	3,3
	Kontrollgruppe Ala-Haken		
	Alle	12,4	1,7
PT PräOP-POP	VEPTR	9,7	10,4
	Kontrollgruppe Sagittale Balance		
	Kontrollgruppe Ala-Haken	0,8	1,9
	Alle	6,1	6,3
PT LFU-POP	VEPTR	0,3	1,8
	Kontrollgruppe Sagittale Balance	10,8	18,6
	Kontrollgruppe Ala-Haken		
	Alle	2,6	4,1

Tabelle 4: Pelvic Tilt

		Durchschnitt [°]	Standardfehler [°]
PI PräOP	VEPTR	47,1	3,5
	Kontrollgruppe Sagittale Balance		
	Kontrollgruppe Ala-Haken	36,4	3,9
	Alle	42,4	2,9
PI POP	VEPTR	48,6	2,3
	Kontrollgruppe Sagittale Balance	42,9	2,9
	Kontrollgruppe Ala-Haken	38,8	2,2
	Alle	45,2	1,7
PI Letztes <i>Follow-up</i>	VEPTR	44,4	2,5
	Kontrollgruppe Sagittale Balance	43,9	2,6
	Kontrollgruppe Ala-Haken		
	Alle	44,3	2,1
PI PräOP-POP	VEPTR	3,7	6,5
	Kontrollgruppe Sagittale Balance		
	Kontrollgruppe Ala-Haken	0,1	1,4
	Alle	2,4	4,2
PI POP-LFU	VEPTR	5,1	2,8
	Kontrollgruppe Sagittale Balance	0,5	4,1
	Kontrollgruppe Ala-Haken		
	Alle	4,3	2,4

Tabelle 5: Pelvic Incidence

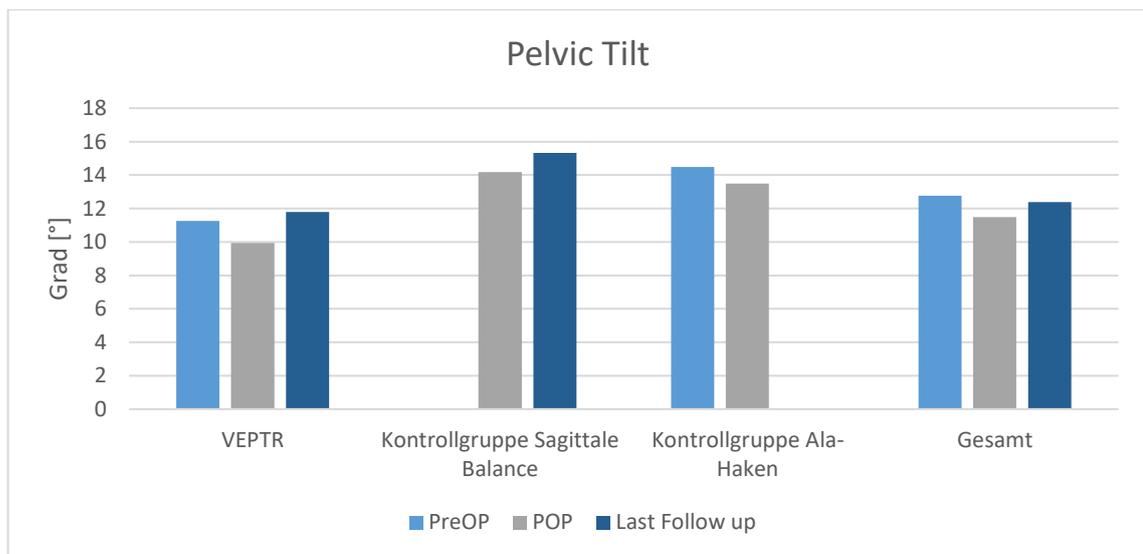


**Abbildung 8: Sacral Slope**

Wie Tabelle 3 und Abbildung 8 darstellen, ist bei SS in der VEPTR-Gruppe präoperativ ein Wert von  $34,5^\circ$  (StE 2,3) festzustellen. Unmittelbar postoperativ stieg der Wert auf  $37,6^\circ$  (StE 1,8). Bei der letzten Verlaufsuntersuchung fiel der Wert und lag bei  $34,2^\circ$  (StE 1,9). Die Gesamtveränderung der SS liegt somit lediglich bei 0,8%.

Die Kontrollgruppe Sagittale Balance wies bei der ersten Untersuchung einen Wert von  $28,7^\circ$  (StE 3,4) auf. Beim letzten *Follow-up* betrug er  $30,2^\circ$  (StE 1,9). In dieser Vergleichsgruppe hat SS um etwa 5% zugenommen.

In der zweiten Kontrollgruppe, die mittels Ala-Haken versorgt wurde, lag der Wert des SS initial bei  $22^\circ$  (StE 2,4) und stieg postoperativ auf  $24,01^\circ$  (StE 2,4). SS ist hier um etwa 9% vom Ursprungswert angestiegen.

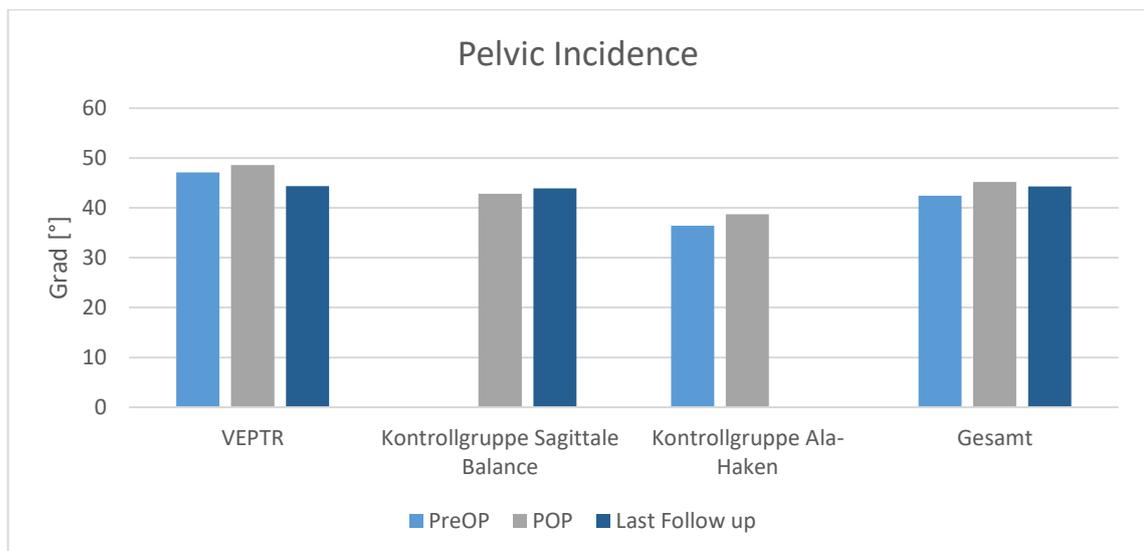


**Abbildung 9: Pelvic Tilt**

In Abbildung 9 ist die Entwicklung des PT festgehalten. Die VEPTR-Gruppe erreicht präoperativ einen Wert von 11,3° (StE 3,1). Postoperativ sinkt er auf 9,9° (StE 1,5) ab, um dann, analog zu SS, wieder anzusteigen auf 11,8° (StE 2,0). In dieser Gruppe können wir insgesamt einen Anstieg der PT um 4% feststellen.

Bei der Kontrollgruppe der sagittalen Balance liegt der Ausgangswert bei 14,2° (StE 2,6) und bei der letzten Kontrolluntersuchung bei 15,3° (StE 3,3). Somit gab es einen Anstieg des Wert PT um 8%.

In der Kontrollgruppe mit Ala-Haken-Versorgung veränderte sich der Wert von initial 14,5° (StE 4,2) auf 13,5° (StE 3,8). Dies bedeutet einen Abfall um 7%.



**Abbildung 10: Pelvic Incidence**

Der dritte Wert, den wir im Rahmen der sagittalen Balance untersucht haben, ist PI. In Abbildung 10 wird verdeutlicht, wie dieser sich in den einzelnen Gruppen entwickelt hat. Präoperativ wies die VEPTR-Gruppe einen Wert von  $47,1^\circ$  (StE 3,5) auf, der postoperativ auf  $48,6^\circ$  (StE 2,3) anstieg. Beim letzten *Follow-up* lag er bei  $44,4^\circ$  (StE 2,5) und somit etwa 6% unterhalb des Ausgangswertes.

In der Kontrollgruppe der sagittalen Balance veränderte sich der Wert um 2%. Initial betrug er  $42,9^\circ$  (StE 2,9) und stieg bis zur letzten Untersuchung auf  $43,9^\circ$  (StE 2,6).

Die Ala-Haken-Kontrollgruppe zeigte präoperativ  $36,4^\circ$  (StE 3,9) PI und bei der letzten Folgeuntersuchung  $38,8^\circ$  (StE 2,2). Somit war hier eine Zunahme von etwa 6% vom Ausgangswert zu erkennen.

Die beschriebenen Unterschiede der sagittalen Balance waren nicht signifikant ( $p > 0,05$ ).

#### 4.4. Komplikationen

Es wurden bei 7 Patienten in der VEPTR Gruppe Komplikationen festgestellt. 5 Patienten erlitten eine mechanische Komplikation: drei Dislokationen des Rippenankers, eine Dislokation eines Laminahakens und zwei Stabbrüche. Drei Patienten erlitten durch die Lage des Implantats Hautdefekte. Zwei dieser drei Patienten konnten durch eine lokale Revision versorgt werden. Ein Patient erhielt eine Defektdeckung durch einen musculo-cutanen Schwenklappen. Zur Veranschaulichung der Verteilung dient Abbildung 11. Alle Komplikationen konnten problemlos durch einen Revisionseingriff beherrscht werden.

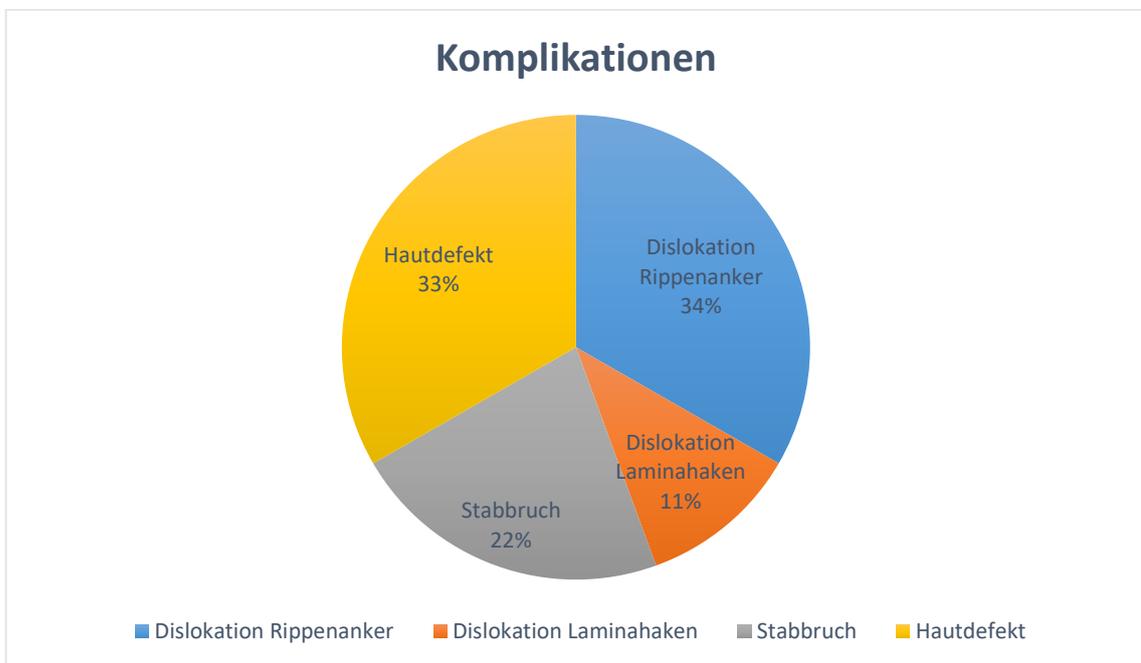


Abbildung 11: Komplikationen

## 5. Diskussion

### 5.1. Deformität

Skoliosen treten gehäuft bei Jugendlichen während des Wachstumsschubs in der Pubertät auf. Jedoch gibt es auch jüngere Kinder, die von idiopathischen oder sekundären Skoliosen betroffen sind. Die in diesem Alter auftretenden EOS zeigen sich oft progressiv und bergen das Risiko der Entwicklung eines TIS, wodurch bei unbehandelten EOS eine erhöhte Mortalität besteht [4]. Aufgrund der möglichen Komplikationen ist bei fortschreitenden Skoliosen in diesem Alter eine konsequente Therapie notwendig, welche meist operativ durchgeführt wird.

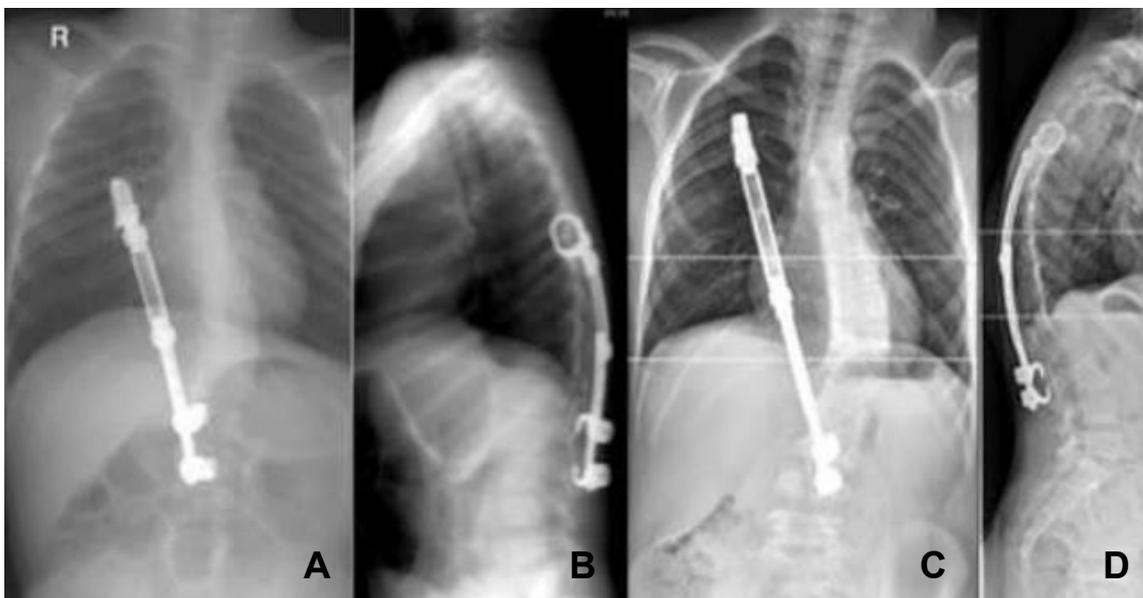
Die operative Versorgung von EOS wird heutzutage mittels mitwachsender Stabsysteme durchgeführt. Viele Studien bestätigen die Effektivität dieser Systeme in der Versorgung der Erkrankung [49] [50]. Ein gut etabliertes Instrument ist das VEPTR-System. Ursprünglich wurde es nur für die Therapie von Rippensynostosen mit daraus resultierender Skoliose verwendet, aber auch bei nicht durch Rippensynostosen bedingten Skoliosen stellt es mittlerweile ein häufig verwendetes Instrument dar [14] (siehe Abbildung 12). VEPTR wurde bei nicht durch Rippensynostosen verursachten Skoliosen anstelle von *Growing rods* etabliert, da man davon ausging, dass aufgrund seiner Ansatzpunkte, die nicht an der Wirbelsäule liegen, Verknöcherungen der Wirbelsäule vermieden werden. Aktuelle Studien zweifeln diesen theoretischen Vorteil an und berichten über erhebliche ungewollte Fusionen der Wirbelsäule [55].

Vor Entwicklung der mitwachsenden Stabsysteme wurden für die Therapie konservative Maßnahmen wie Korsett oder Physiotherapie genutzt. Als operative Versorgung gab es zuvor nur die definitiven Spondylodesen [23]. Durch die expandierbaren Systeme ist es möglich geworden die Deformität zu kontrollieren und gleichzeitig ein Wachstum der Wirbelsäule zu ermöglichen [37] [34]. Hierbei werden mehrfache Verlängerungsoperationen durchgeführt, sodass ein weiteres Wachstum der Wirbelsäule möglich ist während das Fortschreiten der Krümmung aufgehalten wird.

Etliche Studien beweisen die Effektivität von VEPTR [51] [34] [52]. Der Cobb-Winkel wird durch die Versorgung auf einem stabilen Niveau gehalten oder sogar reduziert während das Wirbelsäulenwachstum weiterhin zugelassen wird [35] [36].

In unserer Studie betrug die initiale Verbesserung des Cobb Winkels durch die VEPTR-Implantation 16,41°. Die Reduktion des Cobb-Winkels konnte in diesem Ausmaß jedoch nicht zum Ende des Beobachtungszeitraums aufrechterhalten werden. Beim letzten *Follow-up* betrug die Reduktion des Cobb-Winkels 3,18°. Somit haben wir durch die Versorgung ein Fortschreiten der Krümmung aufhalten und diskret reduzieren können. In einer Studie von Motoyama betrug die Verbesserung des Cobb-Winkels durch die Implantation eines wachstumslenkenden Systems 14,4° [53]. Hell erreichte in ihrer Studie eine Reduktion des Cobb-Winkels um 21° [36]. Die in den Studien erzielten Ergebnisse ähneln unseren und stützen diese.

Die Progression der Skoliose korreliert besonders mit 3 Faktoren: Die Größe der initialen Kurve, das Alter und das Risser Stadium. Je größer die initiale Kurve, desto öfter findet eine Progression statt. Bei jüngeren Kindern ist ein stärkeres Fortschreiten zu erkennen als bei Älteren. Unsere VEPTR-Patienten wiesen präoperativ einen Cobb-Winkel von 54,68° und ein junges Alter auf. Eine Progression ist daher bei diesen Patienten sehr wahrscheinlich gewesen und somit bestand die Indikation zur therapeutischen Versorgung, da sonst die Gefahr der Entstehung eines TIS bestanden hätte.



**Abbildung 12:** Röntgenaufnahme der Wirbelsäule im pa- und lateralen Strahlengang nach VEPTR-Implantation;  
**A,B** im Alter von 3,5 Jahren;  
**C,D** im Alter von 10 Jahren: keine Veränderungen in der frontalen und sagittalen Balance

## 5.2. Compliance

Bei Skoliose kommt es durch die Rotation und Krümmung der Wirbelsäule zu einer Veränderung der Form des knöchernen Thorax. Durch die veränderte Form des Rippenkäfigs sind die Elastizität des Thorax (Compliance) und das Volumen verringert. Je ausgeprägter der Einfluss auf den Thorax ist, desto stärker nimmt auch die Compliance ab [56].

Zur Beurteilung der Lungenfunktion gibt es verschiedene Parameter. Thoraxvolumen und Space available for the lung (SAL) sind statische Parameter und zur Messung der Forcierten Vitalkapazität (FVC) ist die Mitarbeit des Patienten unabdinglich, was es bei Patienten mit einem Durchschnittsalter von 5 Jahren schwer macht, valide Resultate zu erzielen. Wir haben daher in dieser Arbeit die dynamische Compliance ausgewertet, da sie eine Methode darstellt, die nicht von der Kooperation oder Motivation des Patienten abhängig ist. Die Ermittlung der Thoraxcompliance erfolgte nach der anästhesiologischen Einleitung vor der Operation, wenn der Patient sich bereits in Narkose befand. Es erfolgte die Messung der dynamischen und nicht der statischen Compliance, da diese Daten leichter zu erheben sind. Da Popow [57] zeigte, dass die dynamische und die statische Compliance streng miteinander korrelieren, entsteht durch die Wahl nur dieses einen Parameters keine Verzerrung des Ergebnisses. Wir haben valide dynamische Parameter über einen Zeitraum von 60,67 Monaten gemessen.

Zum Vergleich der Compliance der VEPTR-Patienten wäre eine Kontrollgruppe mit unbehandelter EOS ideal gewesen, um die Unterschiede der Werte tatsächlich auf das VEPTR-System zurückführen zu können. Da EOS zu schwerwiegenden Komplikationen führen können, ist es aus ethischer Sicht nicht vertretbar eine Vergleichsgruppe zu betrachten, die nicht behandelt wird. Daher wählten wir eine Kontrollgruppe gesunder Probanden.

In der Theorie wird erwartet, dass Narbengewebe, Titanstäbe und ungewollte Rippensynostosen, die bei fast 50% der EOS Patienten mit VEPTR festgestellt werden [58], die Steifheit der Thoraxwand erhöhen und so zu einer Abnahme der Compliance führen. Gegensätzlich zu dieser Annahme haben wir bei unserer Patientengruppe, die mit VEPTR versorgt worden ist, einen Anstieg der dynamischen Compliance während des Wachstums festgestellt, der dem gesunder Kinder entspricht. So scheint VEPTR Kinder mit EOS darin zu unterstützen, dass sie ihre Compliance genauso entwickeln können,

wie die gesunde Vergleichsgruppe. Ein möglicher Grund, weshalb VEPTR einen Anstieg der Compliance trotz Narbengewebe, Titanstäben und Ossifikationen erzielt, könnte die Mechanik von VEPTR sein: Der Kraftvektor der VEPTR- Klemmen ist an den kranialen Klemmen kranial orientiert und an den kaudalen Klemmen nach kaudal gerichtet. So entsteht eine Kraft, die die Expansion des Thorax fördert.

Ein ähnlicher Effekt wurde in anderen Studien bezüglich anderer Parameter der Lungenfunktion (Thoraxvolumen, SAL und FVC) beschrieben. So untersuchte Motoyama et al. 10 Kinder mit TIS bei Thoraxhypoplasie und Skoliose, die mit VEPTR versorgt worden sind, bezüglich der Lungenfunktion und des Lungenwachstums. Direkt vor und nach der Operation waren keine signifikanten Unterschiede diesbezüglich zu erkennen. Langfristig stieg die FVC allerdings um durchschnittlich 27% pro Jahr an. Verglichen mit dem Wachstum der Kinder kam es zu keinem signifikanten Anstieg der FVC, da das Lungenwachstum Schritt mit dem Körperwachstum gehalten hat [53].

Eine weitere Studie zeigte, dass die Vitalkapazität unter der Therapie mit VEPTR größer wird. Es wurde weiterführend die Vitalkapazität in Abhängigkeit des Körperwachstums untersucht. Da es beim Körperwachstum zu einem deutlich stärkeren Anstieg kam, als bei der Vitalkapazität, nimmt dieses Verhältnis unter der Therapie mit VEPTR ab (von 77% auf 58%). Es konnten außerdem eine generelle Zunahme der Thoraxsteifigkeit festgestellt werden, die zu dem beschriebenen Ergebnis führen könnte [38]. Diese Studie enthält keine Kontrollgruppe. Der Effekt, der erzielt wurde, lässt sich somit nicht auf VEPTR zurückführen.

Auch Emans et al. beobachteten in ihrer Studie eine Zunahme von Lungen- und Thoraxvolumen bei VEPTR-Versorgung und empfahlen daher VEPTR als Therapieoption bei EOS [52].

In einer weiteren Studie konnte festgestellt werden, dass das Thoraxvolumen nach Versorgung mit VEPTR größer geworden ist, die Wachstumsrate verminderte sich allerdings nach jeder Verlängerungsoperation [59].

Weiter untersuchten Gadepalli et al. an 26 Patienten, ob es nach Behandlung mit VEPTR zu einer Verbesserung der Lungenfunktion kommt. In der Studie kam es zu einer leichten Verbesserung des Cobb-Winkels durch VEPTR. Eine signifikante Veränderung der Lungenfunktion konnte nicht festgestellt werden [37].

Die FVC nahm in einer weiteren Studie von Motoyama um durchschnittlich 11,1%/Jahr zu, da das Thoraxvolumen durch VEPTTR vergrößert wird. Dieser Anstieg war größer, wenn die Primäroperation bei den Kindern bereits vor dem sechsten Lebensjahr erfolgte (14.5% versus 6.5%). Allerdings nahm bei den eingeschlossenen Patienten die systemische Compliance umso stärker ab, je mehr Verlängerungsoperationen durchgeführt wurden. Motoyama führte dies auf eine gesteigerte Steifheit des Thorax durch die Operationen zurück [60].

Wir haben eine zusätzliche Analyse unseres Patientenkollektivs durchgeführt und verglichen die Subgruppen bezüglich der unilateralen (7/21 Patienten) und bilateralen (14/21) VEPTTR-Implantation: in einem zweiseitigen T-Test war der Unterschied zwischen den beiden Gruppen nicht signifikant ( $p > 0.05$ ), was weiterhin die Hypothese unterstützt, dass der Rippenkäfig mit VEPTTR eine ähnliche Verbesserung der Thoraxcompliance während des Wachstums zeigt, wie ohne.

Durch die operative Korrektur der Deformität kann eine Verschlechterung der Thoraxcompliance verhindert werden. Weiterhin kann durch die Versorgung mit VEPTTR ein Anstieg der Compliance während des Wachstums erreicht werden, der dem Anstieg der gesunden Vergleichsgruppe entspricht. Ein Aufschließen zu den Werten von gesunden Kindern war in unserer Kohorte nicht möglich.

Die Patienten mit EOS zeigten eine signifikant niedrigere initiale Thoraxcompliance verglichen mit gesunden Kindern. Unbehandelt könnte sich dieser Unterschied noch verstärken und zu einem TIS führen [14]. Trotz Versorgung der Skoliose mittels VEPTTR blieb die Differenz zur Compliance der Kontrollgruppe bis zum letzten *Follow-up* bestehen. So lässt sich annehmen, dass bei einem früheren Einsatz von VEPTTR der initiale Unterschied in der Compliance noch nicht so deutlich ausgeprägt ist und die Compliance somit auch langfristig stärker an die Compliance gesunder Kinder heranreicht. Das Durchschnittsalter zu Beginn unserer Studie lag bei 5,26 Jahren. 60% der Patienten waren über 5 Jahre alt. Eine Beobachtung dieser Annahme bei einem jüngeren Patientenkollektiv wäre interessant.

Ein Grund dafür, dass die initiale Einschränkung der Compliance bestehen bleibt, könnte im Ablauf des Lungenwachstums begründet sein, dass vor allem in jungem Alter durch das Thoraxvolumen und die Struktur beeinflusst wird. Das Wachstum der Lunge ist nicht mit der Geburt abgeschlossen [61]. Während des Wachstums eines Kindes lassen sich zwei Phasen feststellen, in denen die Wachstumsgeschwindigkeit besonders

hoch ist. Die erste Phase ist im Alter von 0-2 Jahren und die zweite Phase in der Pubertät [9]. Durch die skoliotische Deformität hat der Thorax ein eingeschränktes Volumen und die Lunge kann sich nicht normal entwickeln [56] [62]. Die initiale Operation bei unseren Patienten fand nicht vor dem Alter von 1-2 Jahren statt.

Da wir zeigen konnten, dass es einen Anstieg in der Compliance nach der initialen OP gab, die der von gesunden Kindern entspricht, sollte darüber nachgedacht werden, die Patienten so früh wie möglich zu behandeln und einen höchstmöglichen Grad an initialer Korrektur der Wirbelsäulendeformität zu erzielen, um die Entwicklung der Lunge zu unterstützen.

Nicht alle EOS laufen zwangsläufig auf ein TIS hinaus. Bei zurückgebildeter oder stabiliertem Skoliose mit einem geringen Cobb-Winkel ist eine normale Lungenfunktion festzustellen (FVC 96,6%) [28]. Bei Skoliosen, die einen Cobb-Winkel von 45° nicht überschreiten, ist die Thoraxdeformität so gering, dass es zu keiner signifikanten Einschränkung des Thoraxvolumen kommt. Bei höhergradigen Skoliosen ist jedoch ein vermindertes Thoraxvolumen im Vergleich zu gesunden Patienten festzustellen [63]. Bei weiterem Fortschreiten kann es zu Einschränkungen der Lungenfunktion kommen. So wurde in einer Studie von Goldberg bei Kindern, die nicht rechtzeitig mit mitwachsenden Stabsystemen versorgt worden sind, eine frühe Spondylodese notwendig. Diese Patienten erreichten nur eine FVC von 40,8%. [28].

Bei EOS korreliert die Kurvengröße mit der Einschränkung der Lungenfunktion [64]. Dies ist ein Instrument, um die Therapieentscheidung zu treffen. Des Weiteren kann noch der Rippe-Wirbelkörper-Winkel nach Mehta dazu dienen fortschreitende Skoliosen von nicht-fortschreitenden abzugrenzen [9] und somit die Indikation für eine operative Versorgung zu stellen.

### 5.3. Sagittale Balance

Das Becken bildet die Verbindung zwischen dem Rumpf und den unteren Extremitäten. Das Sakrum nimmt die gesamte Last der Wirbelsäule auf und überträgt sie über das Becken und die Femurköpfe in die Beine. In der Frontalebene steht das Becken gerade um die Last gleichmäßig zu tragen. Die sagittale Stellung des Beckens ist komplexer und variabler. Um die sagittale Balance und die Kraftübertragung näher zu beschreiben, wurden die Parameter SS, PI und PT eingeführt [65]. Durch die skoliotische Veränderung ist die Kraftübertragung der Wirbelsäule verändert und es kann zu Veränderungen der sagittalen Balance kommen, da die Stellungen von Becken und Wirbelsäule voneinander beeinflusst werden [46]. Eine optimale ökonomische Kraftübertragung kann so nicht mehr stattfinden.

PI ist ein sich nach Abschluss des Wachstums nicht mehr verändernder Parameter. Er beschreibt den Winkel zwischen einer Senkrechten durch den Mittelpunkt von S1 und einer Geraden durch diesen Punkt und die bicoxofemorale Achse. Der Parameter bleibt stabil und stellt einen individuellen „Fingerabdruck“ des Wirbelsäulen-Becken-Systems dar. SS beschreibt die Neigung des Sakrums und PT den Grad der Rotation um die bicoxofemorale Achse. SS und PT stehen in Verbindung zueinander. Ihr Gesamtwert bleibt immer konstant ( $SS+PT = PI$ ), aber in ihrem Wert sind sie durch Haltungsänderungen veränderbar [46]. Während des Wachstums verändern sich die Parameter der sagittalen Balance um den jeweiligen Ansprüchen des aktuellen Entwicklungsstands zu entsprechen, die z.B. durch den aufrechten Gang an die Wirbelsäule gestellt werden [47]. Durch Einbringen von Instrumentarium wie dem VEPTR-System an die Wirbelsäule könnte es zu ungewünschten Abweichungen der Parameter von der Norm kommen, sodass eine unphysiologische Stellung und damit eine unökonomische Kraftübertragung resultieren.

Unsere VEPTR-Patienten wiesen präoperativ einen SS-Wert von  $34,5^\circ$ , postoperativ  $37,6^\circ$  und beim letzten *Follow-up*  $34,2^\circ$ . Die Werte liegen damit alle im Normbereich von  $32-74^\circ$ . Der PT-Wert lag präoperativ bei  $11,3^\circ$ , postoperativ bei  $9,9^\circ$  und beim letzten *Follow-up*  $11,8^\circ$ . Diese Werte liegen alle im angegebenen Normbereich. Auch die Werte für PI lagen alle im Normbereich mit präoperativ  $47,1^\circ$ , postoperativ  $48,6^\circ$  und  $44,4^\circ$  beim letzten *Follow-up* (siehe Tabelle 2-4).

Die Normwerte sind allenfalls als Normbereiche anzugeben, da die Parameter einer sehr großen individuellen Streuung unterliegen. Mac-Thiong legte als Bereiche fest: PI: 32°-74°, PT: 0°-27°, und SS 24°-55° [45].

Ein geschlechtsspezifischer Unterschied der Normwerte ist nicht zu erkennen, weshalb diese Unterscheidung vernachlässigt werden kann [47].

Wir konnten keinen signifikanten Unterschied bezüglich der Entwicklung der Parameter der Sagittalen Balance in der VEPTR Gruppe und der Kontrollgruppe feststellen, was zeigt, dass VEPTR Patienten eine Entwicklung der sagittalen Balance aufweisen, die der von gesunden Kindern entspricht.

Bei der initialen Röntgenaufnahme die Werte der sagittalen Balance in der Ala-Haken Gruppe und der VEPTR Gruppe einen Unterschied, welcher jedoch nicht signifikant war. In der VEPTR-Gruppe lag der PI-Wert bei 47,1° und in der Ala-Haken-Gruppe bei 36,4° ( $p > 0,05$ ).

Andere Studien erzielen bei der Beobachtung der PI bei Erwachsenen unterschiedliche Ergebnisse: In einer Studie erkannte Clément keinen Unterschied bei dem Vergleich von PI gesunder und erkrankter Probanden [66]. Upasani hingegen konnte festhalten, dass die PI bei Patienten mit idiopathischer Skoliose größer ist, als bei Gesunden [67].

Bei den Kindern mit EOS, die mit dem VEPTR System behandelt worden sind, konnten wir dies nicht feststellen. Da PI der einzige Parameter der sagittalen Balance ist, der anatomisch vorgegeben ist, stellt er einen individuellen Fingerabdruck der Wirbelsäule dar. Der Unterschied zwischen der VEPTR- und der Ala-Haken-Gruppe scheint dadurch plausibel. Auch die unterschiedlichen Ergebnisse der anderen beiden Studien lassen sich hierdurch erklären.

Wie auch wir stellten Shah et al. fest, dass die sagittale Balance durch wiederholte Verlängerung der *Growing Rods* nicht beeinflusst wird. Er wertete zusätzlich die C7-Plumblinie aus, welche sich in Richtung einer neutralen Lage veränderte [68]. Normalerweise befindet sich die C7P 3,2 +/- 3,2 cm hinter der Sacrumvorderkante [43]. Im Laufe des Lebens verändert sich der Wert allerdings. Je älter der Mensch, desto weiter verschiebt sich die sagittale Achse nach vorne [43]. Je stärker die C7-Plumblinie von dieser Norm abweicht, desto größer sind die gesundheitlichen Probleme der Patienten [69]. Mac-Thiong fand heraus, dass es einen Zusammenhang zwischen der sagittalen Balance und der Lebensqualität gibt. Bei den Patienten, die er beobachtete, war bei ei-

ner C7P >6cm eine größere Lebenseinschränkung vorhanden [70]. Durch die VEPTR-Versorgung wird dies jedoch nicht in diesem Maß beeinflusst.

Da es in unserem Patientenkollektiv keine Wirbelsäulenganzaufnahmen der Kontrollgruppe „Sagittale Balance“ gibt, konnten wir aufgrund fehlender Vergleichswerte die C7P der VEPTR-Gruppe nicht auswerten.

Die Versorgung von EOS verändert die sagittale Balance nicht. Außerdem beeinflusst die sagittale Balance das Fortschreiten der Skoliose nicht [71]. Bei größeren skoliotischen Deformitäten ist die Wirbelsäule jedoch nur noch eingeschränkt fähig, die Lordose zu verändern, wenn sich die sagittale Balance ändert und so eine regelrechte Kraftübertragung zu ermöglichen [46]. Das Einbringen des VEPTR-Instrumentariums sollte durch erfahrene Chirurgen geschehen, die die natürliche sagittale Balance des Patienten bewahren. Bei falscher Therapie könnte eine abnormale sagittale Balance dazu führen, dass das Körpergewicht unphysiologisch und damit unökonomisch über das Becken in die untere Extremität fortgeleitet wird. Es können Fehlbelastungen und Schmerzen entstehen.

## **5.5. Komplikationen**

Die Behandlung von infantilen Skoliosen erfordert eine langfristige Betreuung. Ohne eine Behandlung ist die Mortalität bei infantilen Skoliosen signifikant erhöht [4]. Es ist daher ethisch nicht vertretbar, keine Therapie durchzuführen.

Die konservativen Therapieoptionen wie Korsettbehandlungen oder Physiotherapien sind komplikationsarm. Die häufigsten Probleme, die während der Behandlung auftreten, sind Schmerzen oder Therapieabbruch [72].

In unserer Studie wurden die Patienten operativ versorgt, wenn ein Cobb-Winkel von  $\geq 40^\circ$  oder eine relevante Progression zusammen mit einem Mehta Winkel von mehr als  $20^\circ$  vorlag und mit einer starken weiteren Progression zu rechnen war, die konservativ nicht beherrschbar ist.

Die Komplikationsrate lag bei 33% (7/21). Fünf Patienten litten unter mechanischen Komplikationen, wie Dislokationen und Stabbrüchen. Bei drei Patienten traten lokale Wundheilungsstörungen auf.

Bezüglich der Verwendung von *Growing Rods* berichtete Elsebai über eine Komplikationsrate von 42%, wobei dieser Studie eine geringere Durchschnittszeit beim *Follow-up*

zugrunde liegt [49]. Bess et al. berichteten von einer Komplikationsrate von 58% [73] und Akbarnia berichtet über Komplikationen in 48% der Fälle [30].

Beim Vergleich der Komplikationsraten zeigt VEPTR in unserer Studie eine etwas geringere Komplikationsrate, als in vergleichbaren Studien zu *Growing Rods*.

Mit 33% erfährt jedoch immer noch jedes 3. Kind bei der Behandlung Komplikationen. Gesenkt werden könnte die Komplikationsrate, indem die initiale Operation soweit wie möglich hinausgezögert wird. Je später das VEPTR System eingebaut wird, desto weniger Komplikationen treten auf [74]. Laut Bess sinkt das Risiko für Komplikationen pro Jahr, das der Patient älter ist, um etwa 13% [73]. Demgegenüber steht die Erkenntnis, dass ein möglichst früher Behandlungsbeginn anzustreben ist um eine möglichst normale Entwicklung der Lunge zu ermöglichen. In Anbetracht der Tatsache, dass in der Regel (in unserer Kohorte 100%) die Komplikationen mit einer kleineren Revision zu beherrschen sind, sollte aus unserer Sicht eher die Förderung der Lungenentwicklung in den Fokus gerückt werden und der Operationszeitpunkt so früh wie möglich gewählt werden.

Bei mildereren Skoliosen könnte die Anzahl der Verlängerungsoperationen verringert werden, um perioperative Komplikationen zu vermeiden. Die Deformität lässt sich auch so kontrollieren und ein Wachstum ist weiterhin möglich [75]. Jedoch ist das Wachstum größer, je öfter Verlängerungen am mitwachsenden System durchgeführt werden [76].

Ziel sollte es sein ein bestmögliches Ergebnis bezüglich der Korrektur der Deformität und Compliance zu erzielen und gleichzeitig eine minimale Komplikationsrate zu erreichen.

## **5.6. Limitationen**

Haupteinschränkung unserer Studie ist die geringe Anzahl von Patienten. In der Patientengruppe, die mit VEPTR behandelt worden sind, haben wir 21 Patienten einschließen können. Bei diesem seltenen Krankheitsbild gibt es allerdings kaum die Möglichkeit vergleichbare Patienten in größeren Gruppen einzuschließen. Des Weiteren passen unsere Ergebnisse bezüglich der thorakalen Compliance zu Ergebnissen anderer Arbeitsgruppen bezüglich des Lungenvolumens. So können wir davon ausgehen, dass trotz der geringen Fallzahl die Aussage unserer Studie valide ist.

Zudem konnten wir für jeden relevanten Parameter (Dynamische Thoraxcompliance, Einfluss von VEPTR auf die sagittale Balance, Einfluss der Ala Haken auf die sagittale Balance) eine Kontrollgruppe analysieren.

Wir konnten die C7-Plumblinie nicht analysieren, da für die Kontrollgruppen keine Wirbelsäulenganzaufnahmen verfügbar waren. Da diese Aufnahme jedoch nur bei Kindern zur Analyse einer Wirbelsäulenerkrankung notwendig ist und ebendiese Patienten aus unserer Kontrollgruppe ausgeschlossen wurden, ist eine vergleichende Analyse der C7P nicht möglich. Ein Vergleich dieses Parameters bezüglich der Unterschiede zwischen der VEPTR-Gruppe und der Kontrollgruppe wäre wünschenswert, um Auswirkungen auf die sagittale Balance genauer beurteilen zu können. Da Mac-Thiong et al [47] über eine Veränderung von PI und PT während des Wachstums bei gesunden Kindern berichteten, haben wir uns auf diese Parameter fokussiert, um so bei der VEPTR-Therapie bei EOS eine Aussage über die Entwicklung der sagittalen Balance treffen zu können.

## 6. Schlussfolgerung

In der vorliegenden Arbeit wurde untersucht, ob und wie sich eine Behandlung mit dem VEPTR System auf die Thoraxcompliance und die sagittale Balance auswirkt.

VEPTR scheint nach Beginn der Therapie zu einem Anstieg der Thoraxcompliance zu führen, welcher dem natürlichen Anstieg gesunder Kontrollgruppen entspricht. Aufgrund der Thoraxdeformität durch die Skoliose liegt jedoch bei den Patienten mit EOS initial eine eingeschränkte Thoraxcompliance vor, verglichen mit gesunden Kindern. Dieser Unterschied in der Thoraxcompliance besteht auch am Ende der Behandlung fort. Falls der Behandlungsbeginn vor einer signifikanten Verschlechterung der Compliance liegt, könnte der Unterschied zu der Compliance gesunder Kinder theoretisch minimiert werden.

Die sagittale Balance zeigt eine ähnliche Entwicklung, wie es bei gesunden Kindern der Fall ist. Sie muss während der Eingriffe beachtet werden, da es sonst verstärkt zu Komplikationen wie Schmerzen und Revisionseingriffen kommen kann. Das Ziel sollte es immer sein, ein physiologisches Wirbelsäulenprofil herzustellen und zu erhalten.

Um eine normale Entwicklung der Lunge zu ermöglichen, ist es notwendig, dass die Patienten möglichst früh operiert werden. Allerdings zeigte sich auch, dass eine früher stattfindende Primäroperation mehr Komplikationen mit sich zieht. Diese sind jedoch durch einen Revisionseingriff beherrschbar gewesen. Aus diesem Grund sollte das Behandlungsziel primär in der operativen Korrektur der Deformität liegen um ein normales Lungenwachstum zu ermöglichen und das Risiko eines TIS zu minimieren.

Abschließend sollte für jeden Patienten individuell ein Therapiekonzept erstellt werden, dass ein normales Wirbelsäulen- und Lungenwachstum ermöglicht, während die Komplikationsrate so gering wie möglich gehalten wird.

## Literaturverzeichnis

1. Kamtsiuris P, Atzpodien K, Ellert U, Schlack R, Schlaud M (2007) Prevalence of somatic diseases in German children and adolescents. Results of the German Health Interview and Examination Survey for Children and Adolescents (KiGGS). *Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz* 50(5-6), 686–700.
2. Wynne-Davies R (1968) Familial (idiopathic) scoliosis. A family survey. *J Bone Joint Surg Br* 50(1), 24–30.
3. Branthwaite MA (1986) Cardiorespiratory consequences of unfused idiopathic scoliosis. *British Journal of Diseases of the Chest* 80, 360–369.
4. Pehrsson K, Larsson S, Oden A, Nachemson A (1992) Long-term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death, and symptoms. *Spine* 17(9), 1091–1096.
5. James JJ (1951) Two curve patterns in idiopathic structural scoliosis. *Journal of Bone & Joint Surgery, British Volume* 33-B(3), 399–406.
6. McMaster MJ (1983) Infantile idiopathic scoliosis: can it be prevented? *J Bone Joint Surg Br* 65(5), 612–617.
7. James JJ (1954) Idiopathic scoliosis; the prognosis, diagnosis, and operative indications related to curve patterns and the age at onset. *J Bone Joint Surg Br* 36-B(1), 36–49.
8. McMaster MJ, Ohtsuka K (1982) The natural history of congenital scoliosis. A study of two hundred and fifty-one patients. *J Bone Joint Surg Am* 64(8), 1128–1147.
9. Mehta MH (1972) The Rib-Vertebra angle in the early diagnosis between resolving and progressive infantile scoliosis. *Journal of bone and joint surgery* 54-B(2), 230–243.
10. Fitzwilliams DC (1909) Congenital Scoliosis. *Proc R Soc Med* 2(Sect Study Dis Child), 25–33.
11. Schulthess W Die klinische Pathologie der Rückgratsverkrümmung., in: *Handbuch der orthopädischen Chirurgie*, p. 903.
12. Lenke LG, Betz RR, Harms J, Bridwell KH, Clements DH, Lowe TG, Blanke K (2001) Adolescent Idiopathic Scoliosis A New Classification to Determine Extent of Spinal Arthrodesis. *J Bone Joint Surg Am.* 83, 1169–1181.
13. Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Orthopädie und Orthopädische Chirurgie (2009) Idiopathische Skoliose im Wachstumsalter.
14. Campbell RM, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N, Pinero RF, Alder ME, Duong HL, Surber JL (2003) The Characteristics of Thoracic Insufficiency Syndrome Associated with Fused Ribs and Congenital Scoliosis. *The Journal of Bone & Joint Surgery* 85(3), 399–408.
15. Mehta MH (2005) Growth as a corrective force in the early treatment of progressive infantile scoliosis. *J Bone Joint Surg Br* 87(9), 1237–1247.
16. Morin C, Kulkarni S (2014) ED plaster-of-Paris jacket for infantile scoliosis. *European spine journal official publication of the European Spine Society, the European Spinal Deformity Society, and the European Section of the Cervical Spine Research Society* 23 Suppl 4, S412-8.
17. Sanders JO, D'Astous J, Fitzgerald M, Khoury JG, Kishan S, Sturm PF (2009) Derotational casting for progressive infantile scoliosis. *J Pediatr Orthop* 29(6), 581–587..
18. Coillard C, Circo AB, Rivard CH (2010) SpineCor treatment for Juvenile Idiopathic Scoliosis: SOSORT award 2010 winner. *Scoliosis* 5, 25.
19. McMaster MJ, Macnicol MF (1979) The management of progressive infantile idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Br* 61(1), 36–42.

20. Hresko MT (2013) Idiopathic scoliosis in adolescents. *The New England journal of medicine* 368(9), 834–841.
21. Berdishevsky H, Lebel VA, Bettany-Saltikov J, Rigo M, Lebel A, Hennes A, Romano M, Bialek M, M'hango A, Betts T, de Mauroy, Jean Claude, Durmala J (2016) Physiotherapy scoliosis-specific exercises – a comprehensive review of seven major schools. *Scoliosis and Spinal Disorders* 11.
22. Bialek M (2015) Mild angle early onset idiopathic scoliosis children avoid progression under FITS method (Functional Individual Therapy of Scoliosis). *Medicine* 94(20).
23. Hibbs RA (1911) An operation for progressive spinal deformities: a preliminary report of three cases from the service of the orthopaedic hospital. 1911. *Clinical orthopaedics and related research* 460, 17–20.
24. Harrington PR (1962) Treatment of scoliosis. Correction and internal fixation by spine instrumentation. *J Bone Joint Surg Am* 44-A, 591–610.
25. Ponseti IV, Friedman B (1950) Changes in the scoliotic spine after fusion. *J Bone Joint Surg Am* 32 A(4), 751–766.
26. Canavese F, Dimeglio A, Volpatti D, Stebel M, Daures J, Canavese B, Cavalli F (2007) Dorsal arthrodesis of thoracic spine and effects on thorax growth in prepubertal New Zealand white rabbits. *Spine* 32(16), E443-50.
27. Edgar MA, Mehta MH (1988) Long-term follow-up of fused and unfused idiopathic scoliosis. *Journal of Bone & Joint Surgery, British Volume* 70-B(5), 712–716.
28. Goldberg CJ, Gillic I, Connaughton O, Moore DP, Fogarty EE, Canny GJ, Dowling FE (2003) Respiratory function and cosmesis at maturity in infantile-onset scoliosis. *Spine* 28(20), 2397–2406.
29. Karol LA, Johnston C, Mladenov K, Schochet P, Walters P, Browne RH (2008) Pulmonary function following early thoracic fusion in non-neuromuscular scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 90(6), 1272–1281.
30. Akbarnia BA, Marks DS, Boachie-Adjei O, Thompson AG, Asher MA (2005) Dual growing rod technique for the treatment of progressive early-onset scoliosis: a multicenter study. *Spine* 30(17 Suppl), S46-57.
31. Smith JR, Samdani AF, Pahys J, Ranade A, Asghar J, Cahill P, Betz RR (2009) The role of bracing, casting, and vertical expandable prosthetic titanium rib for the treatment of infantile idiopathic scoliosis: a single-institution experience with 31 consecutive patients. *Clinical article. Journal of neurosurgery. Spine* 11(1), 3–8.
32. Campbell RM (2013) VEPTR: past experience and the future of VEPTR principles. *European spine journal official publication of the European Spine Society, the European Spinal Deformity Society, and the European Section of the Cervical Spine Research Society* 22 Suppl 2, S106-17.
33. Campbell, Robert M Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N, Pinero RF, Alder ME, Duong HL, Surber JL (2004) The effect of opening wedge thoracostomy on thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 86-A(8), 1659–1674.
34. Hell AK, Hefti F, Campbell RM (2004) Behandlung der kongenitalen Skoliose mit dem Vertical-expandable-prosthetic-titanium-rib-Implantat. *Der Orthopäde* 33(8), 911–918.
35. Campbell RM, Hell-Vocke AK (2003) Growth of the Thoracic Spine in Congenital Scoliosis After Expansion Thoracoplasty. *The Journal of Bone & Joint Surgery* 85(3), 409–420.

36. Hell AK, Campbell RM, Hefti F (2005) Neues Therapiekonzept für Kinder mit Thoraxinsuffizienz-Syndrom aufgrund von Wirbelsäulenfehlbildungen. *Klin Padiatr* 217(5), 268–273.
37. Gadepalli SK, Hirschl RB, Tsai WC, Caird MS, Vanderhave KL, Strouse PJ, Drongowski RA, Farley FA (2011) Vertical expandable prosthetic titanium rib device insertion: does it improve pulmonary function? *Journal of pediatric surgery* 46(1), 77–80.
38. Dede O, Motoyama EK, Yang CI, Mutich RL, Walczak SA, Bowles AJ, Deeney VF (2014) Pulmonary and Radiographic Outcomes of VEPTR (Vertical Expandable Prosthetic Titanium Rib) Treatment in Early-Onset Scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 96(15), 1295–1302.
39. Silbernagl S, Despopoulos A (2007) *Taschenatlas Physiologie*: Thieme.
40. Nollert U, Rossaint R (2008) *Die Anästhesiologie: Allgemeine und spezielle Anästhesiologie, Schmerztherapie und Intensivmedizin*, 2nd edn. Heidelberg: Springer Medizin.
41. Oczenski W (2012) *Atmen - Atemhilfen: Atemphysiologie und Beatmungstechnik*, 9th edn. Stuttgart, New York, NY: Thieme.
42. Sharp JT, Druz WS, Balagot RC, Bandelin VR, Danon J (1970) Total respiratory compliance in infants and children. *Journal of applied physiology* 29(6), 775–779.
43. Gelb DE, Lenke LG, Bridwell KH, Blanke K, McEnery KW (1995) An analysis of sagittal spinal alignment in 100 asymptomatic middle and older aged volunteers. *Spine* 20(12), 1351–1358.
44. Le Huec, J. C., Aunoble S, Philippe L, Nicolas P (2011) Pelvic parameters: origin and significance. *Eur Spine J* 20(Suppl 5), 564–571.
45. Mac-Thiong J, Roussouly P, Berthonnaud E, Guigui P (2011) Age- and sex-related variations in sagittal sacropelvic morphology and balance in asymptomatic adults. *European spine journal official publication of the European Spine Society, the European Spinal Deformity Society, and the European Section of the Cervical Spine Research Society* 20 Suppl 5, 572–577..
46. J. Legaye, G. Duval-Beaupère, J. Hecquet, C. Marty Pelvic Incidence: a fundamental pelvic parameter for three-dimensional regulation of spinal sagittal curves 1998..
47. Mac-Thiong J, Berthonnaud É, Dimar JR, Betz RR, Labelle H (2004) Sagittal Alignment of the Spine and Pelvis During Growth. *Spine* 29(15), 1642–1647.
48. Vedantam R, Lenke LG, Keeney JA, Bridwell KH (1998) Comparison of standing sagittal spinal alignment in asymptomatic adolescents and adults. *Spine* 23(2), 211–215.
49. Elsebai HB, Yazici M, Thompson GH, Emans JB, Skaggs DL, Crawford AH, Karlin LI, McCarthy RE, Poe-Kochert C, Kostial P, Akbarnia BA (2011) Safety and efficacy of growing rod technique for pediatric congenital spinal deformities. *J Pediatr Orthop* 31(1), 1–5..
50. Thompson GH, Akbarnia BA, Campbell, Robert M Jr (2007) Growing rod techniques in early-onset scoliosis. *J Pediatr Orthop* 27(3), 354–361.
51. White KK, Song KM, Frost N, Daines BK (2011) VEPTR™ growing rods for early-onset neuromuscular scoliosis: feasible and effective. *Clinical orthopaedics and related research* 469(5), 1335–1341.
52. Emans JB, Caubet JF, Ordonez CL, Lee EY, Ciarlo M (2005) The treatment of spine and chest wall deformities with fused ribs by expansion thoracostomy and insertion of vertical expandable prosthetic titanium rib: growth of thoracic spine and improvement of lung volumes. *Spine* 30(17 Suppl), S58-68..

53. Motoyama EK, Deeney VF, Fine GF, Yang CI, Mutich RL, Walczak SA, Moreland MS (2006) Effects on lung function of multiple expansion thoracoplasty in children with thoracic insufficiency syndrome: a longitudinal study. *Spine* 31(3), 284–290.
54. Campbell, Robert M Jr, Smith MD, Mayes TC, Mangos JA, Willey-Courand DB, Kose N, Pinero RF, Alder ME, Duong HL, Surber JL (2003) The characteristics of thoracic insufficiency syndrome associated with fused ribs and congenital scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 85-A(3), 399–408.
55. Lattig F, Taurman R, Hell AK (2016) Treatment of Early-Onset Spinal Deformity (EOSD) With VEPTR: A Challenge for the Final Correction Spondylodesis-A Case Series. *Clinical spine surgery* 29(5), E246-51. 10.1097.
56. Gliedman ML, Siebens AA, Timmes JJ, Pino DM, Vestal BL, Karlson KE (1958) Unilateral lung compliance during thoractomy. *Ann Surg* 147(4), 494–504.
57. Popow C, Simbruner G (1988) Comparison between dynamic lung compliance and static compliance of the respiratory system in sick newborn infants. *Wiener klinische Wochenschrift* 100(5), 153–157.
58. Zivkovic V, Buchler P, Ovadia D, Riise R, Stuecker R, Hasler C (2014) Extraspinal ossifications after implantation of vertical expandable prosthetic titanium ribs (VEPTRs). *Journal of children's orthopaedics* 8(3), 237–244. 10.1007/s11832-014-0585-0.
59. Sun Z, Qiu G, Zhao Y, Guo S, Zhang J, Shen J, Wang Y, Zhao H, Li S (2014) Dual growing rod treatment in early onset scoliosis: the effect of repeated lengthening surgeries on thoracic growth and dimensions. *Eur Spine J*, 1-7. 10.1007/s00586-014-3668-1.
60. Motoyama EK, Yang CI, Deeney VF (2009) Thoracic malformation with early-onset scoliosis: effect of serial VEPTR expansion thoracoplasty on lung growth and function in children. *Paediatr Respir Rev* 10(1), 12–17.
61. Emery JL, Mithal A (1960) The Number of Alveoli in the Terminal Respiratory Unit of Man During Late Intrauterine Life and Childhood. *Archives of Disease in Childhood* 35(184), 544–547.
62. Dunnill MS (1962) Postnatal growth of the lung // Postnatal Growth of the Lung. *Thorax* 17(4), 329–333.
63. Charles YP, Diméglio A, Marcoul M, Bourgin J, Marcoul A, Bozonnat M (2008) Influence of Idiopathic Scoliosis on Three-Dimensional Thoracic Growth. *Spine* 33(11), 1209–1218.
64. Muirhead A, Conner AN (1985) The assessment of lung function in children with scoliosis. *Journal of Bone & Joint Surgery, British Volume* 67-B(5), 699–702.
65. Duval-Beaupere G, Schmidt C, Cosson P (1992) A Barycentremetric study of the sagittal shape of spine and pelvis: the conditions required for an economic standing position. *Annals of biomedical engineering* 20(4), 451–462.
66. Clément J, Geoffray A, Yagoubi F, Chau E, Solla F, Oborocianu I, Rampal V (2013) Relationship between thoracic hypokyphosis, lumbar lordosis and sagittal pelvic parameters in adolescent idiopathic scoliosis. *Eur Spine J* 22(11), 2414–2420.
67. Upasani VV, Tis J, Bastrom T, Pawelek J, Marks M, Lonner B, Crawford A, Newton PO (2007) Analysis of sagittal alignment in thoracic and thoracolumbar curves in adolescent idiopathic scoliosis: how do these two curve types differ? *Spine* 32(12), 1355–1359.
68. Shah SA, Karatas AF, Dhawale AA, Dede O, Mundis GM, Holmes L, Yorgova P, Neiss G, Johnston CE, Emans JB, Thompson GH, Pawelek JB, Akbarnia BA (2014) The effect of serial growing rod lengthening on the sagittal profile and pelvic parameters in early-onset scoliosis. *Spine* 39(22), E1311-7.

69. Glassman SD, Bridwell K, Dimar JR, Horton W, Berven S, Schwab F (2005) The impact of positive sagittal balance in adult spinal deformity. *Spine* 30(18), 2024–2029.
70. Mac-Thiong J, Transfeldt EE, Mehbod AA, Perra JH, Denis F, Garvey TA, Lonstein JE, Wu C, Dorman CW, Winter RB (2009) Can c7 plumbline and gravity line predict health related quality of life in adult scoliosis? *Spine* 34(15), E519-27.
71. Ran B, Chen X, Zhang G, Shen F, Chen J, Wu J, Zhao F, Qiao D, Zhou B, Zhang X, Qiao Y, Guan J, Guo K, Li M (2014) Comparison of the sagittal profiles among thoracic idiopathic scoliosis patients with different Cobb angles and growth potentials. *J Orthop Surg Res* 9, 19. 10.1186/1749-799X-9-19.
72. Radl R, Maafe M, Ziegler S (2011) Skoliose: Die Krumme Wirbelsäule. *Der Orthopäde* 40(5), 449–462.
73. Bess S, Akbarnia BA, Thompson GH, Sponseller PD, Shah SA, El Sebaie H, Boachie-Adjei O, Karlin LI, Canale S, Poe-Kochert C, Skaggs DL (2010) Complications of growing-rod treatment for early-onset scoliosis: analysis of one hundred and forty patients. *J Bone Joint Surg Am* 92(15), 2533–2543.
74. Upasani VV, Miller PE, Emans JB, Smith JT, Betz RR, Flynn JM, Glotzbecker MP (2016) VEPTR Implantation After Age 3 is Associated With Similar Radiographic Outcomes With Fewer Complications. *Journal of Pediatric Orthopaedics* 36(3), 219–225.
75. Pizones J, Rodríguez-López T, Zúñiga L, Sánchez-Mariscal F, Álvarez-González P, Izquierdo E (2014) Tratamiento de la escoliosis juvenil: aumentar el tiempo entre alargamientos con la técnica de barras de crecimiento no debe comprometer necesariamente el crecimiento torácico. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol* 58(5), 297–302.
76. Akbarnia BA, Breakwell LM, Marks DS, McCarthy RE, Thompson AG, Canale SK, Kostial PN, Tambe A, Asher MA (2008) Dual growing rod technique followed for three to eleven years until final fusion: the effect of frequency of lengthening. *Spine* 33(9), 984–990.

## Danksagung

Diese Doktorarbeit wurde in der Klinik für Orthopädie des Universitätsklinikums Düsseldorf angefertigt. Ich möchte mich bei allen herzlich bedanken, die mir bei der Durchführung und Anfertigung dieser Dissertation behilflich waren.

Hiermit möchte ich mich bei meinem Doktorvater Herrn Prof. Dr. med. Rüdiger Krauspe bedanken, der mir die Möglichkeit gegeben hat, die Arbeit unter seiner Leitung durchzuführen.

Besonders danke ich Herrn Dr. Markus Konieczny für die hervorragende Betreuung. Sein Engagement und die stete Unterstützung, die ich erfahren durfte, waren mir eine wesentliche Hilfe bei der Erstellung dieser Arbeit.

Mein Dank gilt außerdem meiner Familie und meinen Freunden, auf deren Rückhalt ich mich stets verlassen konnte.