

Kongenitte forandringer.

Man anslår at ca. 2 % af en årgang af spædbørn har medfødte knogleforandringer med bred variation lige fra diskrete forandringer, man først bemærker senere i livet, til letale som led i dysplasier. Det rækker for vidt her, at beskrive alle disse muligheder, hvoraf mange er meget sjældne.

Hvis et barn fødes med malformation af extremiteter eller påfaldende udseende vil der allerede neonatalt blive udført en række undersøgelser til fastlæggelse af ætiologien til sygdommen. Af hensyn til rådgivning af forældrene er det vigtigt at fastslå om der er tale om en kromosomanomali fx et syndrom med recessiv autosomal arvegang dvs at 25 % af dette forældrepar børn risikerer at få syndromet. Det er væsentligt, at kende barnets prognose hvad angår færdighedsniveau, forventet levealder og muligheder for korrektiv kirurgi og støttefunktioner.

Vurdering: Fremtoningspræg - grundig gennemgang ved pædiater.
Trivsel
Kromosomanalyse
Hormonanalyse
Total skeletundersøgelse: Columna totalis røntgen i 2 planer
Kranierøntgen i 2 planer
Pelvis røntgen i et plan
Begge over- og underextremiteter AP røntgen.
Røntgen af begge hænder foldet helt ud.
Bilat. klumpfodsoptagelser.

Når skeletundersøgelsen foreligger må billederne analyseres. Er extremitetsforandringerne symmetriske? Er forandringerne diafysære, metafysære eller epifysære? Er der columnaforandringer? Er pelvis påfaldende? Er der karakteristiske hånd- eller foddeformiteter? Forandringerne beskrives incl. mål af lange rørknogler og buerodsafstand på vertebrae. (NB! brug Atlas of measurements in Radiology). Radiologen prøver at komme med et kvalificeret forslag til diagnose. Pædiatere med interesse for sjældne sygdomme vil ofte har oftest investeret i computerprogrammet Ossum-Possum, der er et differentialdiagnostisk værktøj. Analysen af røntgenbillederne samt de kliniske og parakliniske data indtastes og computeren kommer herefter med et eller flere bud på dysplasi type.

Associerede anomalier: Hjerte (thoraxrøntgen)
urinveje (ultralydundersøgelse)
kønsorganer, kloakmembrandefekter.

Knogledysplasier og syndromer.

Der er karakteristiske knogleforandringer ved en lang række af dysplasierne. Det fører for vidt her at komme ind på alle disse, men de hyppigste og mest karakteristiske skal dog nævnes.

Osteogenesis imperfecta:(glasknogler)

Osteoporose med skørhed af knogler, hypermobile led og sart hud. Ofte blå sclerae. Findes i flere former fra milde med blot let halisteretisk knogletegning og enkelte frakturer i løbet af

barndommen til svære tilfælde med næsten fuldstændig demineralisering og multiple frakturer allerede in utero. Ved de svære former vil rørknoglerne være afkortede, plumpe og fejlkonfigurerede allerede ved fødselen. I suturerene i kraniet dannes multiple dårligt indhelede ossifikationscentre (Worm'ske knogler). Der vil være affladede hvirvelcorpora med samtidig øget højde af discusrummet. Multiple hvirvelsammenfald peger på osteogenesis ligesom den familiære anamnese. Den svære form af osteogenesis er autosomal recessiv, mens den milde med varierende klinisk affektion er autosomal dominant. En vigtig differentialdiagnose til osteogenesis er battered Child. Knoglestrukturen vil være normal hos disse børn med samtidig frakturer af vekslende alder.

Osteopetrose:(marmorknogler)

Findes i en fatal autosomal recessiv form og en benign dominant form. Der er øget densitet af knoglerne, der har et højere abnormt calciumindhold. Knoglen brækker nemt, men heler som regel udmærket uden fejlvekst. Vertebrae er karakteristiske med skleroserede bånd ved terminalfladerne.

Achondroplasi:

Den hyppigste form for dværgvækst. Genet er fundet og arvegangen er autosomal dominant, men der ses også spontanmutationer. Børnene har normal intelligens, men pga nedsat muskeltomus ved fødselen kan man fejlagtigt mistænke at barnet er retarderet.

Udseendet er karakteristisk lige fra fødselen.

Radiologisk: De lange rørknogler er korte og brede. Humerus og femora er mere afkortede end underarme og crurae. Neurocraniumet er stort med prominente pande. Basis cranii er kort med smalt tunnelagtigt foramen magnum og lille sella turcica. Columna er karakteristisk ved aftagende buerodsafstand og afkortede pedikler med forsnævring af spinalkanalens lumen til følge. Der er ofte scalloping af bagkanten af vertebrae. Pelvis er lille med små brede os ilii med en lille ischiadic notch og horisontalt stillede acetabulae. Der er hyperlordose på overgangen L5/S1 med horisontalt stillede os sacrum.

Mucopolysaccharidose IV (Morquio):

En dværgvækst, der skyldes abnormitet i metabolismen af mucopolysaccharid, der fører til patologisk udvikling af knoglerne. Ved fødselen er børnene normale og sygdommen opdages som regel først i 4 års alderen. Det er en autosomal recessiv dysplasi.

Radiologisk: Columnaforandringerne er karakteristiske med generelt affladede vertebra med en tungeformet udløber fra midten af corpus, som protruderer fremad. Ses tydeligst i de nedre thoracalhvirvler og de øvre lumbalhvirvler. De lange rørknogler er afkortede med både lette metafysære forandringer og svære epifysære.

Der henvises iøvrigt til lærebøger om dysplasi.

Overextremitet.

Kongenit pseudartrose af clavícula: Sporadisk eller familiær optrædende palpabel manglende sammenvoksning af midten af claviklen. Ved fraktur i forbindelse med fødselen vil clavícula altid hele.

Sprenkel's deformitet: Scapula dannes ved den primitive overextremitetsknop udfor C4/C5 og descenderer i løbet af 3 . føtal måned til niveau med Th3. Hvis dette ikke sker står scapula eleveret, malroteret og der kommer atrofi af muskulatur og hypoplasi af scapula. Oftest associeret med columnaforandringer. Der dannes tit en fibrøs, cartilaginøs eller forkalket bro mellem scapulas mediale kant og columna - den omovertebrale knogle.

Phocomeli: Kan ses både på over- og underextremitet. Fuldstændig med hånd direkte vokset fast på skulder eller partiel med manglende over- eller underarm. Fingrene er ofte malformerede med for få fingre. Sås bla ved thalidomidforgiftning, men ses også ved syndromer.

Kongenit dislokation af caput radii: Isoleret defekt eller associeret med andre anomalier. 2/3 er anteriore dislokationer. Der er hypoplasi af capitellum humeri og lang kølleformet radius. Bilateral i 40% hvis associeret med syndrom.

Radial synostose: Kongenit fusion, altid proximalt, mellem ulna og radius. Hyppigst hos drenge og i 50% bilateralt. Primært en cartilaginøs bro, først senere i barnealderen synlige knogleforandringer med afkortet, buet radius. Barnet kan ikke pronere og supinere. Ofte kromosomforandringer af typen XXXXY.

Radial og ulnar dysplasi: Ved den radiale form sidder hånden vinkelret på underarmen og tommelfingeren mangler hos 75 %. Humerus og ulna er afkortede og ulna buet. 50% har bilateral deformitet og 73% har associeret malformation af hvirvelcorpora. Ulnar dysplasi er sjældnere. Den er sjældent bilateral og sjældent komplet. Hånden sidder i bedre stilling. Hyppig dysplasi af ulnare håndrodknogler.

Madelungs deformitet: En bajonetlignende deformitet af håndled og hånd. Hyppigst bilateral og hos piger. Radius distale ledflade kiper volart op til 80° og vender mod ulna. Radius er buet og kort. Kan skyldes vækstforstyrrelser pga traume eller infektion, men er også associeret med en række syndromer.

Amniotic band syndrome: Afsnøring af dele af extremiteter pga strangulation med fibøse bånd in utero er karakteristiske ved at der er snørefurer og små rudimentære bløddelsprominenser.

Splithånd: Ses både på hænder og fødder med klodeformitet. Det er en dominant autosomal lidelse, der kan springe et slægtled over.

Makrodaktyli: Kongenit forstørrelse af en eller flere fingre eller tæer. Kan være led i hemangiomatose eller arteriovenøse malformationer. Hypervaskulariseringen giver øget vækst. Som isoleret anomali er alle elementer - sener, nerver, kar, muskler og fedtvæv overvoksende, men da fedtvævet dominerer kaldes tilstanden makrodystrofia lipomatosa. Fingeren eller tåen er forstørret ved fødselen og kan følge barnets vækst eller vokse helt uhæmmet.

Symphalangisme: Manglende segmentation af fingre eller tæer med abnorm fusion hyppigst af phalanx intermedius til phalanx proximale. Nedarves gennem generationer som et autosomt dominant træk uden associerede lidelser. Der kan dog være carpal eller tarsal fusion.

Syndaktyli: Sammenvoksning af bløddele mellem de enkelte fingre. Associeret med adskillige syndromer.

Underextremitet.

Kongenit hofte luksation: Incidensen af hofteinstabilitet skønnes at være 5-10 pr. 1000 og af egentlig luxation til 1-1,5 pr. 1000. Der er familiær ophobning, kønsfordelingen er M:F lig med 1:5 og 60% af tilfældene ses hos førstefødte. 1/3 af tilfældene opdages sent med risiko for mindsket behandlingseffekt. Absolut indikation for røntgen af pelvis AP og lauenstein eller neonatal ultralydundersøgelse af hofte er familiær hofte luksation, hofteinstabilitet (klik), benforkortning og hæmmet abduktion. Risikogrupper er sædepræsentation, førstefødte, kejsersnit og andre kongenitte malformationer. Hos disse børn er der relativ indikation for undersøgelse perinatalt.

Røntgenbilledet: Acetabularvinkelen udmåles, metafysernes konfiguration, knogledækket, indstillingen i lauenstein og shentons linie vurderes. Knoglekernerne ses i 2-7 måneders

alderen, tidligere hos piger. De skal udvikle sig egalt, og forsinket udvikling på den ene side peger på hoftedysplasi.

Proximal Femoral Focal Deficiency = PFFD: Der er dysgenesi af femurknoglen varierende fra let forkortning med varus vækst af collum femoris til svær malformation med kun et stumpet distalt femurfragment. Oftest unilateral og ikke associeret med andre defekter. Kan ses hos børn af mødre med diabetes. MR kan bruges til at vise om der er et rudimentært hoftelud og dermed give et fingerpeg om prognosen for extremiteten.

Kongenit sublutation eller hyperextension af knæet: Langt sjældnere end hofteluxation. Hyppigere hos piger. Der er associeret hofteluxation hos halvdelen. Tibia står anteriort disloceret og ofte i valgus.

Tibia dysplasi: Manglende eller underudviklet tibia er langt sjældnere end manglende fibula. Autosomal dominant defekt ofte associeret med kongenit hofteluxation og klohånd. Der er fodledsdeformitet med foden indadroteret i kraftig varusstilling. Fibula buer.

Fibula dysplasi: Varierer fra fuldstændig aplasi til let mindsket vækst. Det er den hyppigste form for manglende lang rørknogle. Overvægt af drengebørn og hyppigst højre underextremitet. 80% har anterior buening af tibia. Der er samtidig en svær equinovalgus foddeformitet. En til tre af de laterale tæer mangler.

Kongenit tibia og fibula buening: Uni- eller bilateral, isoleret eller associeret, ætologien kan være abnorm lejrning in utero eller systemlidelse som osteogenesis imperfecta og hypofosfatæmi. Kan have et benignt forløb med normalisering eller malignt med senere fraktur og pseudartrosedannelse. Posterior buening har den bedste prognose, mens anterior buening med mindsket bredde af marvhulen og sklerosering af corticalis giver risiko for frakturer med pseudartrosedannelse.

Kongenit tibia pseudarthrose: De fleste findes ikke ved fødselen, men er resultat af svær anterior kongenit buening, mindsket marvhule, cortical sklerosering og cystedannelse. Pseudartrosedannelsen sker hos halvdelen i løbet af det første leveår. Tilstanden er associeret til neurofibromatose.

Kongenit klumpfod: (pes equinovarus) Hyppig tilstand. Ses hos 1-4 pr. 1000 fødsler. Hyppigere hos piger end hos drenge. Ofte unilateral. Familær ophobning. Oftest idiopatisk, men ses associeret med myelomeningocele, tibiadysplasi og syndromer. Røntgenbilledet tages med foden belastet og med max. dorsalflexion. Ved den klassiske klumpfod er bagfodskernerne parallelt stillede og forfoden står i varus med 5. tåstråle i underlaget. Den behandlede klumpfod fotograferes også med vægtbelastning og er karakteriseret ved mere eller mindre forfodsadduktion, affladet talus (flat top talus) og afkortet plump calcaneus. Triangulær udvikling af naviculare og risiko for cavusfoddeformitet ved puberteten.



Vertical talus: I lateralplanet er den talocalcaneare vinkel (TC-vinkelen) øget. Der er udrettet fodbue (pes plana). Fejlstillingen bekræftes ved røntgenbillede med foden max. plantart flekteret. Hvis der er tale om muskulær eller neurogen årsag til pes plana vil TC-vinkelen blive normal i denne stilling, mens den vil holde sig ved vertikal talus.

Ball in socket ankelled: Hvis der er kongenit fusion mellem calcaneus og talus eller talus og naviculare, henholdsvis talocalcaneare coalitio eller talonaviculær coalitio, kan in- og eversions bevægelsen ikke foregå i foden. Fodleddet omformes derfor fra hængselled til kugleled for bedre afvikling af gangen. Det kan give smerter i foden omkring puberteten.

Battered Child

Når et barn bringes til skadestuen med brud eller blå mærker er det vigtigt, at være opmærksom på om sygehistorien og barnets skade passer sammen. Et 3 måneder gammelt barn brækker således ikke en lang rørknogle ved, at en voksen kommer til at ligge på den eller ved at falde ned på gulvtæppet fra en lav sofa. Knoglerne er meget bløde og bruske og det kræver stor kraft at brække dem.

Det er ubehageligt, at få mistanken om børnemishandling, men væsentligt at formidle til den behandlende kliniker, da børnemishandling er hyppigere end man tror og sker i alle sociale lag. Hvis man undlader, at fremsætte mistanken, kommer barnet måske dødt ind næste gang.

Ved mistanke om børnemishandling skal der udføres et totalt skeletrøntgen med kranieoptagelse i to planer, columna totalis, thorax, pelvis og lange rørknogler i to planer. Det kan være vanskeligt, at se frakturer i kranieknoglerne og bagtil i costae, men her er en knoglescintigrafi mere følsom. Knolescintigrafi bør udføres som supplement ved normalt skeletrøntgen og stærk mistanke om børnemishandling. Digitaliserede røntgenbilleder kan gøre diagnostik af mindre, men sikre skader vanskeligere og der er ingen tvivl om, at man fremover hyppigere må supplere med knoglescintigrafi.

Der er forskel på skaderne afhængig af barnets alder.

Spædbarnet:

Det lille barn skades ved, at man i irritation tager fat om thorax og derefter rusker det frem og tilbage. Hovedet er meget tungt og vil dingle frem og tilbage. Det giver stor risiko for overrivning af brovenerne intrakranielt og dermed subdurale hæmatomer. Barnet vil være sløvt med tegn på forhøjet intrakranielt tryk i form af opkastning og frembulende fontanelle. En CT-scanning vil afsløre de intrakranielle læsioner. Hvis barnets kranie samtidigt slås mod gulv eller væg vil der være også være kraniefrakturer. Det voldsomme tryk på thorax giver karakteristiske frakturer bagtil i costae på overgangen til hvirvelcorpora. I de lange rørknogler ses metafysære skader, buckle handle, læsioner. Det er inkomplette brud med udrikt lateralt i metafysen lige over epifyselinien. Der kan selvfølgelig også, men meget sjældnere være brud på rørknoglerne.

Det større barn:

Der er her tale om vold med slag og skub. Der kan komme alle mulige inkomplette og komplette brud, samt bløddelslæsioner fx skader på hud og indre organer. Man vil ved total skeletrøntgen ofte, på trods af at frakturer hos børn heler og remodeleres hurtigt, se frakturer af vekslende alder.

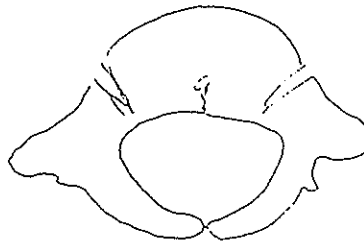
Hvis man på røntgenafdelingen enten ved optagelsen af billedet eller senere ved vurderingen af billedet får mistanke om børnemishandling har man pligt til at fortælle det til klinikerne, der derefter må kalde familien til samtale og videre udredning via børneafdelingen.

Den vigtigste differentialdiagnose til "Battered Child" er osteogenesis imperfecta. Der ses ikke buckle handle læsioner hos disse børn og kraniefrakturer er ikke kompliceret med intrakranielle skader. Husk dog, at et barn med osteogenesis også kan blive udsat for vold.

Kongenitte ryglidelser.

Udvikling:

For at forstå de kongenitte malformationer af columna er det nødvendigt at forstå lidt om udviklingen i foetallivet. Columna dannes fra mesodermen efter opdeling af denne i flere søjler bl.a. den intermediære, hvorfra urogenitalsystemet senere udvikles. Det forklarer den tætte relation mellem misdannelser i urinveje og columna. Denne opdeling sker allerede på 20. fosterdag. Der dannes en membranøs columna bestående af en række af somitter, to for hvert vertebra. Disci er en rest af notochorden, den primitive rygstreng. Ossifikationen af vertebrae begynder i 8-9. fetaluge. Der opstår et ossifikationscenter ved hver arcus og et som centrum af vertebra.



Dermed kan man forestille sig hvordan der kan opstå posteriore og laterale hemivertebrae. Synchronroserne fortil kan ses helt frem til 3-6 års alderen, men lukningen bagtil afsluttes allerede i 2 års alderen. Ved puberteten opstår der sekundære ossifikationscentre ved processus spinosi, transversi og i den cartilaginøse ringapofyse omkring vertebraes endeplader. Indhelingen er senest afsluttet ved 25 års alderen.

Atlas og axis udvikles anderledes. Arcus anterior atlantis er kun ossificeret hos 20 % af nyfødte børn, men afsluttet ved 2 års alderen hos de fleste. Axis har et ossifikationscenter i centrum og et for arcus samt 2 extra centre ved basis af dens, der danner odontoideum ved fødselen eller få måneder senere. Der er en tydelig synchondrose mellem corpus af axis og dens, der først lukker i 3 til 7 års alderen. Ved 8-10 års alderen opstår et sekundært ossifikationscenter ved spidsen af dens axis. Dette er endeligt tilhelet i 12 års alderen.

Vækst:

Circumferensen af vertebrae øges ved periosteal tilvækst og den vertikale vækst ved enchondral ossifikation. Efter den fetale vækstspurt vokser columna lineært fra 2 til 16 års alderen.

Normal belastning er nødvendig for at vertebrae kan få normal højde i forhold til den antero-posteriore diameter. Ved manglede belastning, fx ved spinal atrofi eller cerebral skade bliver vertebrae høje og slanke.

Da udviklingen af columna er så kompleks kan der opstå mange anomalier undervejs.

Normalvarianter og normal udvikling:

De multiple primære og sekundære ossifikationscentre samt synchondroser kan fejlagtigt

vurderes som frakturer eller spina bifida. 5 % af nyfødte drengebørn har en coronal kløft, dvs. midtcorporal gennemskinnelig zone på sidebilledet. Den er uden patologisk betydning og forsvinder spontant i de første leveår.

Det lumbosacrale område er embryologisk et ustabil område og det kan give mange varianter, f.x. sacralisation (6,5 % af en årgang) eller lumbalisation (1% af en årgang) mere eller mindre komplet. Hos 58% af de 6-7 årige er der påviselig spina bifida af S1. Incidensen falder i løbet af årene til 10-26% hos voksne individer.

Smorlske noduli i terminalfladerne af thoracal columna findes hos næsten 60% af voksne over 15 år, og er således ikke altid tegn på mb. Scheuermann. Der skal samtidig være kileformede corpora.

Afstanden fra dens axis til forreste bue af atlas må hos barnet være op til 5 mm, men efter 15 års alderen højst 2 mm.

Helt op til 10 års alderen er bevægelsen ved flexion og extension centreret ved C2 og C3, hvilket medfører den såkaldte pseudosublaksation C2/C3.

Børn har ved fødselen og flere år frem en meget lige columna næsten uden lordose.

Kongenitte malformationer:

Der er et meget bredt spektrum fra helt ubetydelige, nærmest normalvarianter, til udtalte malformationer med fx agenesi af store dele af os sacrum eller myelomeningocele.

Congenit malformation af columna er hyppigt associeret med anomalier i andre organer. Mest kendt er VATER (Vertebral, Anorectal, Tracheoesophageal, Radial/Renal anomali). 61 % af mennesker med columnadefekter har også andre kongenitte lidelser.

Kileformede vertebrae (frontalplan): Asymmetriske med hypoplastisk halvdel. Der er synlig pedikel på begge sider.

Hemivertebrae: Der er aplasi af den ene halvdel og derfor kan der kun ses en pedikel på det halve, triangulære vertebrae. Thorakalt vil der være et ribben på halvhvirvelen. Der kan være primært cartilaginøs senere ossificeret fusion mellem hemivertebra og det tiliggende corpus. Det er vigtigt, at vide om der er en accesorkisk vækstplade mellem en halvhvirvel og den næste hvirvel, da det giver anledning til asymmetrisk vækst. Hemivertebrae kan være overskydende eller erstatte et normalt vertebra.

Hvis der er tale om en coroneal defekt er det den anteriore forbeningskerne, der er defekt og det giver en butterfly hvirvel. Ligesom der hyppigt er manglende bagre fusion af L5 og S1 er anomali med en tilsvarende defekt i Th11 og Th12 heller ikke sjælden.

Kongenit bardannelse: Ses som en cortical stribe langs facetleddene i AP plan hos en patient med scoliose. Det repræsenterer en fusion mellem laminae eller pedikler fra tilstødende vertebrae. I begyndelsen, mens de er cartilaginøse, kan de helt overses og kun gentagne kontroller afslører den ensidige væksthæmning og scoliosen samt den ossøse streng. En kongenit scoliose med bardannelse kombineret med kontralateralt hemivertebra har en meget dårlig prognose. Congenit bardannelse ses hos 40% af børn med multiple hemivertebrae.

Blokhvirvler: Opstår ved manglende segmentation i vertebrae. Der kan være tale om total eller partiel blokhvirveldannelse.

Undersøgelsesmetoder:

Konventionel røntgenoptagelse i to planer.

Hos større børn stående optagelse i to planer.

Tomografi frontalt eller lateralt kan være med til at kortlægge de ossøse anomalier, men kan ikke længere udføres på de fleste radiologiske afdelinger.

Spiral CT med 3 D rekonstruktion er udmærket, specielt til C1/C2.

Man bør afvente ossifikation forud for tomografi og CT, og det skal derfor udføres så sent som muligt.

Da de ossøse malformationer i 40% af tilfældene er kombineret med neuralrørsdefekter (intraspinal dysrafi: lipomer, diastatomyeli, hydrosyringomyeli, lav conus og tethered cord) vinder MR stadig mere frem mhp vurdering af den kongenitte malformation. Forud for operation for kongenit columnaanomali bør der udføres MR til kortlægning af medulla og nerverødder.

Alle bør urologisk vurderes og der bør udføres ultralydundersøgelser af urinvejene. Næsten 18% har urinvejsabnormiteter, og ca. 1/3 i form af aplasi af den ene nyre.

7% har kongenit morbus cordis.

6% har Sprengels deformitet (højtstående, mangelfuldt roteret scapula).

4% malformation af 1. fingerstråle.

Kongenit Scoliose:

De abnorme kurver opstår pga uafbalanceret anatomi.

- 1) Mangelfuld dannelse.
 - a) Unilateral hypoplasi (kileformet vertebra)
 - b) Unilateral aplasi (hemivertebra)
- 2) Partiel duplikation, surnummerære hemivertebra.
- 3) Manglende segmentation.
 - a) Bagre halvdel alene
 - b) Corpus vertebra alene
 - c) Begge
- 4) Kombinationer.

Ved kongenit scoliose ses der progression af kurven hos 75% af børnene. Hvis kurven er begyndt at pogrediere fortsætter den helt til 25 årsalderen med den voldsomste udvikling omkring pubertetens vækstspurt.

Kongenit kyfose og sjældnere lordose:

Der er også her tale om en uafbalanceret anatomi. Kyfosen skyldes øget bagre vækst eller hæmmet anterior vækst. De kongenit bagre halvhvirvler er hyppigste årsag. Det kan være nødvendigt at udrede kompressionsgraden af medulla med MR-scanning. Lordose, der er en sjældenhed, skyldes bagre bardannelse.

Dysrafisme: Manglende fusion af midtliniestrukturer, fx neuralrøret.

Deles i åbne defekter, dvs de egentlige celer (meningocele, myelocoele, myelomeningocele og encephalocele) og lukkede defekter, hvor kun et lille nævus, hårtot eller dermal sinus afslører at der er en dybereliggende neuralrørsdefekt.

Ved åben defekt udvikler 90% skoliose. Lukket dysrafisme i modsætning til åben er dobbelt så hyppige hos piger som hos drenge.

Ultralydundersøgelse kan allerede i fetallivet anvendes til vurdering af midtliniedefekterne, og

er brugbar helt frem til 5-6 mdr's alderen. Derefter må man anvende MR-undersøgelse for at kortlægge omfanget af misdannelser.

Myelocele, myelomeningocele og meningocele:

Nervevæv, nervevæv og hinder eller blot hinder poser sig ud gennem en ossøs defekt. Hvis der er tale om et højtliggende cele med meget nervevæv medfører det mangelfuld eller ophævet funktion af perifere muskelgrupper med risiko for manglende gangfunktion, vandladnings- og afføringsproblemer.

Chiari I malformation:

Lavtliggende cerebellare tonsiller og syrinx- (patologisk udvidelse af centralkanalen) dannelse i medulla. Ses associeret til myelomeningocele hos 40-80%. Anomalien opdages i over 60% af tilfældene pga sekundær scoliose.

Chiari II malformation:

Mangelfuld udvikling af fossa posterior med herniering af de cerebellare tonsiller ned i foramen magnum og samtidig myelomeningocele. Udvikler næsten altid en scoliose.

Tethered cord:

Conus medullare får i løbet af fetallivet stadig større afstand til bunden af durasækken. Lokalisationen varierer hos den voksne fra niveau med Th 12 til L2/3. I 2 måneders alderen har conus nået sit voksen-niveau. Ved tethered cord er medulla bundet lavere end L3, ofte af et fortykket filum terminale. Optræder som regel som okkult dysrafisme, hvor den påvises ved MR-undersøgelse hos en patient med en scoliose. Tethered cord kan også udvikles hos patienter opereret for cele.

Hydrosyringomyeli:

Betydelig dilatation af centralkanalen sekundært til obstruktion af loftet i 4. ventrikel. Det kan også skyldes traumer eller iskæmi.

Diastatomyeli:

Congenit longitudinel, assymetrisk opsplitning af medulla. Kun 2 % af disse børn har et helt normalt lumen af spinalkanalen, mens 63% har tydelig ændret dimension med synlig øget buerodsafstand. 4/5 af patienterne har hudforandringer i form af et nævus eller en dermal sinus eller en lille hårtot på ryggen. Over halvdelen opstår i niveauet mellem L1 og L3. Der er ofte en intraspinal ossøs raphe på delingsstedet.

Lumbosacral agenesi:

Ca. 1/3 mangler hele os sacrum. Anomalien er associeret til analatresi eller kloakmalformationer, der ses i 60% af tilfældene. Der er samtidig hofte luksation hos 18% og 50% har foddeformiteter. Halvdelen udvikler en scoliose. Det er vigtigt at sikre sig at ryggen er stabil og statikken i orden.

Neurofibromatose:

Autosomal dominant arvelig lidelse. Udover neurofibromer er der karakteristiske brune pletter (café au lait) på huden og der er ofte bizarre knogler. Der kan fx ses kongenit tibia

pseudartrose. Hyppig. 3% af børnene i en scolioseklinik vil lide af denne sygdom. 60% udvikler en progredierende skoliose.

Dysplasier med spinal affektion:

Disse børn udvikler oftest skoliose og/eller kyfose.

Ved Achondroplasi og hypochondroplasi er der abnorm vækstmønster, der medfører en forkortelse af pedikler og en præmatur lukning af de neurocentrale synostoser. Det medfører mindsket diameter af spinalkanalen som i løbet af årene forværres af øget tykkelse af ligamenta flavae og discusprotrusion. Disse ptt. kan i en tidlig alder klage over spinal claudicatio.

Down's syndrom:

Instabilitet af C1/C2. Høje slanke hvirvler og udvikling af en juvenil kyfose hører med til malformationen.

Craniovertebrale overgang:

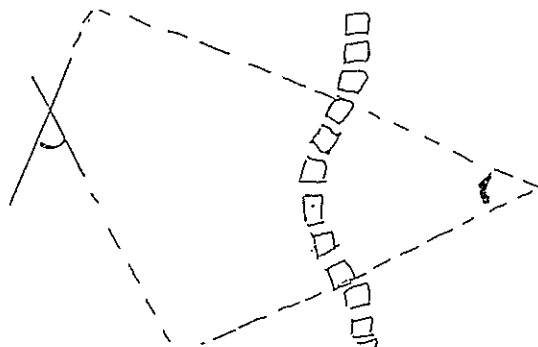
Der kan ses fusion af atlas til os occipitale eller af forreste bue til dens axis. Der er da ofte andre blokhvirveldannelser i columna. Der er hos 2 % af befolkningen defekt i arcus posterior af C1. Defekter og fusioner kan medføre kongenit torticollis.

Hypoplasi af dens axis: I ca. 2/3 af tilfældene er der tale om en posttraumatisk tilstand, men det ses også kongenit ved en række dysplasier, hvoraf de vigtigste er mucopolysaccharidose, spondyloepifysær dysplasi og metatrop dværgvækst. Ved følger efter traume udvikles hyppigt en afrundet sesamknogle, et os odontoideum.

Skolioser.

Børn med skolioser kommer til gentagne røntgenundersøgelser i løbet af opvæksten. Undersøgelserne bruges til at følge skolioseudviklingen og stille indikationen for evt. korsetbehandling eller operation. For at vurdere skævheder i ryggen skal der foretages stående eller evt. siddende røntgenoptagelser. Det er vigtigt at patienten står eller sidder så lige som muligt med ligelig vægtfordeling på benene eller sædet. Ved vurdering af røntgenbillederne anvendes Cobb's metode. Den består i at der udmåles fra øverste terminalflade af hvirvelcorpus ved skoliosens startpunkt til nederste terminalflade ved skoliosens nederste punkt.

Se tegning:



Cobb's metode til
opmåling af
scoliosevinkel

Skoliosefoto:

A1: stående PA

B1: stående lateral (aktuel ved første kontrol, før operation, ved spondylolisteser og mb. Scheuerman).

A2: siddende PA B2: siddende lateral

A3: liggende PA B3: liggende lateral

C3: liggende bøjningsoptagelser (forud for operation, for at vurdere muligheden for opretning af patientens skoliose).

På røntgenoptagelserne er indfotograferet en lodlinie og den benyttes til at vurdere om patienten er i balance og hvor stor kropsoverføringen er.

Cristaoptagelser til vurdering af knoglemodning. Inddeles efter RISSER skala. Risser 1: crista uden apofyser, Risser 2: delvis anlagt, Risser 3: apofyser fuldt anlagt, Risser 4: apofyser tilhelet centralt og Risser 5: apofyser fuldt indhelede.

Skolioser inddeles i *strukturelle* og *ikke strukturelle rygradskrumninger*. Ved de sidste er hvirvelcorporas konfiguration ikke ændret.

Kongenit skoliose: halvhvirvler, ensidige sammenvoksninger af bagre elementer.

Myopatisk skoliose: ved muskeldystrofi.

Neuropatisk skoliose: polio, cerebral parese, myelomeningocele.

Metabolisk skoliose: Marfan syndrom, rakit.

Iatrogene skolioser: efter ribbensresektioner eller stråleterapi nær ryggraden i barneårene.

Idiopatisk skoliose: Ukendt årsag. Hyppigste form.

Idiopatisk skoliose inddeles efter debutalder:

Infantil strukturel skoliose er en idiopatisk skoliose, der optræder indenfor de første 3 levemåneder. Rammer oftest drenge og regredierer med alderen.

Juvenil idiopatisk skoliose fra 4-9 års alderen. Sjælden.

Adolescent idiopatisk skoliose debuterer fra 10-15 års alderen. 90% af tilfældene er piger og i 90% af tilfældene er scoliosen højrekonvex i thorakalkolumna, mens lumbalkolumna er vekslende højre- og venstre konvex.

Incidens: 5% af populationen har en radiologisk påviselig skoliose. Kun hos 1 ud af 1000 progredierer skoliosen under opvæksten.

Risikoen for progression er størst ved tidlig debutalder og højtstående skoliose.

De torakale skolioser giver deformation af thorax, der kan medføre restriktive lungeforandringer. Disse kan i 40-50 års alderen blive invaliderende, og når modstanden i lungen øges påvirker det hjertet og patienten kan dø af cor pulmonale.

Hvis skoliosen i 10-14 års alderen er 20-25 grader progredierer den så længe barnet vokser, i regelen til 18 års alderen. Ved pubertetsstart er risikoen for hurtig progression stor. Dette medfører kontrol hvert ½ år med A1 optagelse. B1 hos denne patientgruppe er kun relevant

ved første hold skolioseoptagelser og lige forud for korsetbehandling eller operation.

Patienterne vil blive fulgt til 25 års alderen, og efter at patienten er fuldt udviklet, ca. 18 år, udføres der A1 kontrol en gang årligt.

Korsetbehandling.

Indikation for korsetbehandling:

I almindelighed progressive kurver på over 25 grader, hos endnu ikke fuldt udviklede børn. Progression defineres som mindst 5% tilvækst i løbet af et år.

1. Initialkurve under 19 grader med progression på mindst 10% til en kurve over 25 grader.
2. Initialkurve 20-29 grader med progression på mindst 5% over et år.
3. Initialkurve over 30 grader giver umiddelbar behandlingsindikation.

Korsetbehandling betragtes som en konservativ terapi, og individualiseres efter patientens knoglemodenhed og alder for at undgå overbehandling.

Forud for korsetbehandling skal foreligge:

2 hold A1 optagelser med 4 mdr. mellemrum samt et hold B1 og bøjningsoptagelser C3. Knoglealder vurderet ud fra cristaoptagelser.

Risiko for progression i procent ved thorakale skolioser hos piger:

<i>Initiale skoliose.</i>	<i>Knoglealder.</i>		
	<i>10-12 år</i>	<i>13-15 år</i>	<i>16- år</i>
<i>under 19 grader</i>	25%	10%	0%
<i>20-29 grader</i>	60%	40%	10%
<i>30-59 grader</i>	90%	70%	30%
<i>over 60 grader</i>	100%	90%	70%

Kurver over 45 grader medfører operation, undtaget når kurven er rent lumbal.

Korsetterapi afsluttes når knoglemodningen er sv.t. Risser 4-5, dvs. cristaapofyser næsten tilhelede.

Plan for skoliosefoto ved korsetbehandling:

Forberedelse til korsetbehandling: Skoliosefoto A1, B1 og C3 mindre end 3 mdr. gamle.

Korsettet tilpasses og på 5. dagen udføres skoliosefoto A1.

Herefter **ambulant kontrol** med A1 optagelser hvert ½ år uden korset. Patienten tager korsettet af aftenen forud for røntgenundersøgelsen med mindre patienten har en neuromuskulær lidelse eller er nyopereret eller det specielt er ordineret, at undersøgelsen skal foregå med korset. Når patientens knoglemodning sv.t. Risser 4-5 aftrappes korsettet langsomt over ½ år.

Ved de meget små børn op til 9 år vælger man gipsskjold, da det støtter mere præcist og korrigerer hele ryggen. Skiftes jævnligt, så man følger med pt.s vækst.

Spondylodese.

Der kan anvendes det ældre princip Harringtonstav eller CD i mere eller mindre modificeret form.

Indikation: Ved kurver over 45 grader vil operation blive anbefalet. Hvis skoliosen er kombineret med en thoracal lordose vil en evt. mindre kurve medføre operation.

Forberedelse til operation: A1, B1 og C3 mindre end 3 mdr. gammel. Cristaapofyser med henblik på knoglealder og thoraxrøntgen (thorax er vanskelig at vurdere hos svære skolioser, derfor er det af værdi at have et udgangspunkt for postoperativ vurdering).

Postoperativ kontrol: Skoliosefoto A3 i gipsskjold 3. døgn efter operationen.

Forud for udskrivelsen skoliosefoto A1 i korset, når pt's korset er tilpasset.

Ambulant kontrol efter 6 mdr. A1 lige før pt's korset seponeres.

Ambulant kontrol A1 4 mdr. efter korset seponeringen.

Herefter ambulant kontrol hver 6. måned til Risser 4-5.

Spondylodese ved spondylolistese og arcolyse.

Arcolyse er manglende tilheling af arcus. Det kan være på baggrund af traume og ses også at opstå i et niveau under en tidligere foretaget spondylodese. De fleste gange er ætiologien ikke kendt. Ved spondylodeseoperation søger man ikke at reponere de fremadskredne hvirvler, men ønsker at forhindre yderligere afglidning.

Indikation: Ved betydelig afglidning, lave lændesmerter, paræstesier eller ustabil spondylolistese vil pt. blive anbefalet operation.

Forberedelse til operation: A1, B1 og funktionsoptagelser under 3 mdr. gamle.

Funktionsoptagelser skal være stående og liggende med horisontal strålegang af lumbosakrale overgang. I specielle tilfælde hængende og stående optagelser med horisontal strålegang af lumbosacrale overgang.

Der foretages spondylodese a.m. CD.

Postoperativ kontrol A3 suppleret med lateraloptyagelse af lumbosacrale overgang med horisontal strålegang 3. døgn postoperativt. På denne dag må pt. under behørig hensyntagen til den udførte operation godt flyttes til røntgenleje.

Ambulant røntgenkontrol af lumbosacrale overgang, AP og lateraloptyagelse 3 mdr. postoperativt.

Efter 6. mdr. A1 og laterale funktionsoptagelser af lumbosacrale overgang.

Referencer:

Sutton, D.: "A textbook of Radiology and Imaging."

Resnick, D.: "Diagnosis of bone and Joint Disorders."

Ozonoff, M.B.: "Pediatric Orthopedic Radiology."

Resnick, D. and Pettersson, H.: "Skeletal Radiology." NICER.

Mirra J.M. in collaboration with Gold R.H.: "Bone Tumours. Clinical, radiologic and pathologic correlations."

Lusted, L.B. and Keats T.E.: Atlas of Measurements in Radiology.

Taybi and Lachman: Radiology of Syndromes, Metabolic Disorders and Skeletal Dysplasias.

Traumatologi - Skeletskader i barnealderen.

Traumer og dermed risiko for knoglebrud er nok den hyppigste årsag til kontakt med røntgenafdelingen i barnealderen. Som ved al anden vurdering af børn er det vigtigt at huske, at de ikke blot er små voksne, men derimod personer i vækst. De elastiske knogler, de vulnerable vækstzoner og den store mængde endnu ikke forkalket brusk får betydning for vurdering og behandling af frakturer hos børn.

Henvisning og optageteknik.

Den henvisende læges vurdering og undersøgelse af barnet er en nødvendig forudsætning for at det er de relevante røntgenoptagelser, der bestilles og dermed en korrekt diagnose, der stilles. Forud for røntgenfotografering skal skadens omfang vurderes. Lokalisationen skal fastlægges bedst muligt (smertecentrum), er læsionen lednær, er der vinkling, er puls og sensibilitetsforhold i orden, og er der behov for støttende gipsbandage?

Røntgenhenvisningen skulle gerne give svar på disse enkle forhold, men gør det desværre sjældent.

Der bør i videst muligt omfang benyttes standardprojektioner ved røntgenfotograferingen, hvilket ikke altid er lige nemt hos et smerteforpint, skrigende barn. Fantasi til kipning af rør mv er nødvendige og vigtige forudsætninger for korrekt billeddiagnostik. Billedakserne er af stor betydning for korrekt reponering. Ved fraktur af antabrachium og crus (to parallelle lange rørknogler) skal der foreligge velfremstillede led i begge ender. Det vil ofte kræve supplerende optagelser. Det er fx ikke muligt, at få et lige sidebillede af både albueleddet og håndleddet på samme røntgenfilm. Konsekvente sammenligningsoptagelser er sjældent nødvendige, men kan være af stor værdi ved mistanke om epifysiolyse i albue- eller fodled. Man skal dog være opmærksom på at epifyseskiver kan ossificere meget asymmetrisk og inhomogent. Det giver risiko for fejldiagnoser. Kun i få tilfælde er kranierøntgenoptagelser nødvendige. Det gælder ved mistanke om Battered child eller hvis erstatning kunne komme på tale. Ved hovedtraumer er observation af barnet det vigtigste, og ved mindste tegn på intrakraniell læsion skal der foretages CT-scanning af kraniet. Ved mistanke om pelvis eller hoftefraktur må AP optagelsen af pelvis foretages uden gonadebeskytter. Ved mistanke om collumfemoris fraktur eller epifysiolyse af caput femoris skal der tages axialoptagelser i modsætning til de sædvanlige laensteinoptagelser. Det gælder specielt, når der er udført osteosyntese. Det er vigtigt, at skrueerne i caput-kernen ikke penetrerer ind i leddet.

Frakturtyper.

- a) Komplette: spiral, skrå, transverselle eller comminutte. Kompliserede eller ukomplicerede. Defineres fuldstændig som hos de voksne patienter.
- b) Inkomplette: bowing, torus eller geen-stick. Disse frakturtyper ses kun hos børn, der har mere elastiske knogler end voksne.

Inkomplette:

Bowing (Bueningsfrakturer): Oftest antabrachium. Der vil hyppigt være behov for et sammenligningsbillede for at erkende denne frakturtype, der ellers ofte overses. I ophelingsfasen kommer der en periosteal belægning og knoglescintigrafi vil være positiv.

Torus (Bulefraktur): Der kan ses en kortikal bule, og i ophelingsfasen bliver en skleroseret linie synlig.

Green-stick (Infraktion): En mere udtalt inkomplet frakturtype, hvor den ene kotikalis er brækket og den anden bulet.

Specielle frakturer:

Avulsion: Trekantede småfragmina ved senefæster, ses i pelvis hos springere og fodboldspillere pga øget belastet senetræk. Mediale humerusepikondyl er udsat hos boldspillere. Metafysære småavulsioner er karakteristiske ved børnemishandling, fremkommer når det lille barn ruskes.

Stessfraktur: Sjældent hos børn. Kan ses i talus eller calcaneus kort efter at barnet er begyndt at gå. Røntgen vil være normalt på skadetidspunktet, men efter 2-3 uger vil der ses en sklerosering. Knoglescintigrafi vil være positiv. MR er følsom. Der vil på T2 vægtet billedsekvens ses ændret knoglemarvssignal.

Fraktur-epifysiolyse: Inddeles efter *Salter-Harris type 1-5*. 15% af alle børnefrakturer involverer vækstzonen og epifyseskiven. Det skyldes, at styrken af ligamenter og ledkapsel er ca. 5 gange stærkere end den mest sarte del af vækstskiven. Drenge får hyppigere skader af fysen pga at deres vækstzoner er åbentstående i længere tid og de lever livet voldsommere end pigerne.

Vækstpladen, fysen, består af 6-7 rækker af parallel arrangerede søjler af bruskseller. Nærmest ved epifyseskiven er et lag af hvilende, generative celler. Det næste lag er celler i proliferation. Derpå et lag af hyperplastiske celler og en zone med øget vakulær invasion og calcifikation af brusksøjlerne. Endelig, i det der nu er metafysen, erstattes de primitivt calcificerede brusksøjler af immatur primær egentlig knoglevæv.

Type 1: Ren epifysiolyse med mere eller mindre afgildning af epifyseskiven, ca. 6 %.

Type 2: Et fragment af den tilstødende metafyse følger den displacerede epifyseskive, ca. 75 %. God prognose.

Type 3: Vertikalt forløbende frakturlinie gennem epifyseskiven og videre gennem epifysen med displacering af epifyseskivefragmentet lateralt, ca. 8 %. Risiko for fejlvækst.

Tillaux frakturen er en undertype af type 3, der ses i distale tibia hos næsten udvoksede børn. Der sker en separation af epifyseskiven lateralt, da den mediale del af epifyselinien lukker først og er resistent over for overrivning.

Type 4: Skråtforløbende frakturlinie gennem såvel metafyse, fyse som epifyseskive, ca. 12 %. Risiko for præmatur lukning og fejlvækst.

Type 5: Kompressionslæsion af epifyseskiven. Ses vanskeligt på primærbilleder, da der mangler displacering. Prognosen dårlig pga tidlig epifyselukning og vækstretardering. Udgør mindre end 1 %.



Toddler fraktur: Aldersspecifik frakturtype, der kun ses hos børn under to år. Barnet vil efter et af de hyppige fald nægte at støtte på benet. Der kan ved crusrøntgenoptagelse evt.

ses en fin fissurlinie, spiralt forløbende i tibia. Ofte kan den først ses, når der efter 14 dage kommer sklerosering sv.t. frakturliniens forløb.

Antebracium fraktur: Hvis den ene af to principielt lige lange rørknogler brækker og vinkler må den anden parallelt forløbende hermed også forkortes. Det kan ske ved, at den også brækker eller ved, at den lukserer hvor den er mest spinkel.

GALEAZZI: Fraktur af radius med luksation af ulna i håndleddet.

MONTEGGIA: Fraktur af Ulna med luksation af radius i albueleddet.

Hvis man overser luksationen i albueleddet blot i 14 dage har barnet et stift albueled resten af livet.

Patologisk fraktur:

Osteopeni: Chron's sygdom, Juvenil Rheumatoid Artrit, Præmature med pulmonal distress syndrom, Osteogenesis Imperfecta og Leukæmi.

Børnemishandling, Battered Child: Det er vigtigt, at sammenholde de anamnesticke oplysninger med frakturtypen. Et spædbarn får fx ikke en proximal humerusfraktur ved at slå armen mod sengen. Radiologen skal have denne diff. diagnose i baghovedet ved børnetraumer. Næste gang barnet kommer ind i skadestuen er det måske dødt.

Kontraktursyndromer: Arthrogryposis multipleks og myelodysplasi. Knoglerne er mere sarte og ved fx myelomeningocele eller kongenit manglende sensibilitet vil frakturdiagnose og terapi være forsinket pga den manglende smerteopfattelse. Overvækst af callusdannelse pga manglende immobilisering.

Simple knoglecyster, sarkomer og neroblastometastaser.

Caput femoris epifysiolyse: Det kan ses i alle aldre som følge af traume eller infektion, men er karakteristisk i begyndelsen af puberteten hos let overvægtige drenge uden større forudgående traume. I de tilfælde vil den være bilateral i 12-20% af tilfældene. Den tidlige afglidning af caput er vanskelig at se på AP optagelsen og ved mistanke er det bedst at tage et egentligt axial billede af den syge side. Der behandles med skruefixation af syge side og evt. profylaktisk af raske side.

Ledansamling:

I *albueleddet* ses en ledansamling ved, at man kan se fedtstripen dorsalt for distale humeruskondyl, der ikke kan skelnes på billeder af det normale albueled, og volart i fossa cubiti ved, at fedtstripen løftes teltformet ud. Hos børn med ansamling er der oftest tale om en supracondylær humerusfraktur.

I *håndleddet* løftes fedtstripen på volarsiden ved pronator lidt frem, så den buler, hvis der er epifysiolyse eller fraktur.

I *hofteleddet* kan man ikke vurdere ansamling udfra fedtplanerne, men nogle gange få mistanke, fordi ledspalten virker breddeøget. Ved smerter i hofteleddet bør der foretages ultralydscanning supplerende til røntgenoptagelse AP og Lauenstein eller ved frakturmistanke axial optagelse af syge side.

Frakturopheling og sequelae.

Frakturer opheler hurtigere og bedre hos børn end hos voksne. Jo yngre, jo hurtigere. Efter primær opheling vil der ske en hurtig remodelering, så selv vinklede og oprykkede frakturer normaliseres indenfor et halvt til et helt år. Efter et år kan det være vanskeligt

overhovedet at erkende det tidligere brud. Femurfrakturer udgør i den forbindelse et specielt problem, da der pga hyperæmien i frakturområdet vil komme et øget vækstpotentiale af det frakturerede lårben. Problemer med den inegale længdevækst undgås ved at acceptere overskydning af knoglefragminae ved frakturimmobilisationen. Pseudartrosedannelse er yderst sjælden hos børn. Ses i kongenit form og da med relation til mb. Recklinghausen. Et specifikt børneproblem er derimod præmatur epifyseskivelukning, der vil medføre vækstforstyrrelser. Ved komplet præmatur lukning vil længdevæksten af den pågældende rørknogle standse, hvilket fører til anisomali. Ved inkomplet lukning vil der komme tiltagende fejl-vækst, fx ved albue-eller knæled medførende valgus eller varusfejlstilling. Midlertidig cystedannelse i relation til et fraktursted er også en børnespecifik komplikation og må ikke tolkes som egentlig knoglecyste. Det øger risikoen for refraktur.

Fraktursequelae, mulighed for ortopædkirurgisk intervention:

Børn med frakturepifysiolyser Salter-Harris type 3-5 har som anført tidligere en risiko for præmatur epifyseskivelukning. Disse børn vil derfor komme til kontrol også efter, at frakturen er helet. Hvis der opstår længdevækstforskelle må man udføre opmåling af extremiteterne og specielt ved underextremiteterne kan en anisomali ud over 2-3 cm ikke accepteres pga risiko for udvikling af ryggener og tidlig artrose. Slutlængdeforskellen kan estimeres ud fra et normogram udført af CF Moseley i 1977, når man har 3 længdevækstopmålinger. Det er væsentligt, at man dermed får mulighed for at udnytte barnets egen restlængdevækst i terapien.

Epifysiodese: Efter vurdering af slutlængdevækstforskellen af fx to underextremiteter kan man på et passende tidspunkt vælge at foretage epifysiodese på den raske side. Intentionen er at gribe ind på rette tid og opnå to lige lange extremiteter.

Forlængelseosteotomi a.m. Illiazarow: Der foretages osteotomi på den længdevækstretarderede side, og påsættes et externt fixationapparat med mulighed for langsom distraktion. Knogleenderne skrues ganske langsomt mm for mm fra hinanden, mens der sker en knoglenydannelse i spatiet. Apparatet fjernes når knoglen er stabil dvs at den har både marv og bark. Det skønnes at tage ca. 1 måned med apparatur for hver én cm, der forlænges. Denne metode egner sig også til korrektur af fejl-vækst, da man kan nøjes med at skrue på apparaturets ene side og derved rette knoglen op.

Infektioner.

Osteomyelitis og septisk arthritis.

Osteomyelitis er dobbelt så hyppig hos drenge som hos piger (posttraumatisk?), mens der er ens hyppighed af septisk arthrit. Diagnosen bør stilles tidligst muligt, da hurtig behandling er magtpåliggende for at undgå vækstforstyrrelser. Destruktion af en epifyseskive kan opstå i løbet af få dage. Forløbet af infektion i knogle og led er forskelligt afhængig af barnets alder. Hyppigst er der tale om hæmatogen spredning, og metafyserne med det langsomme flow i loop sinusoiderne er sædvanligvis det primære focus. Indtil 18 måneders alderen kan infektionen pga manglende ossifikation sprede sig via fysen til epifysen. Da periost er relativt løst bundet i barnealderen kan infektionen dissekere sig ned langs denne med risiko for spredning til leddene, hyppigst hofte, skulder og albueled.

De radiologiske forandringer er først synlige efter 1-2 uger. Derfor bør man ved mistanke om infektion udføre knoglescintigrafi, der som regel vil være positive efter 24-72 timers sygdom. MR er også meget sensitiv til at vise marvødemet. Ultralyd påviser intraartikulære ansamlinger og intramuskulære og subperiosteale abscesser.

Neonatal og spædbarns osteomyelitis og septisk arthritis:

Hos spædbarnet er der multifokalitet i 45-75 % af tilfældene med affektion af leddene hos 70% og hyppig sekundære skeletale komplikationer. Gruppe B hæmolytiske streptococcer er den hyppigste bakterie. Femur, tibia og humerus er prædilektionssteder.

Senkomplikationer til osteomyelitis er destruktion af vækstzonen med hæmmet længdevækst, præmatur komplet eller partiel vækstzonelukning med vinklet, assymetrisk vækst, kronisk osteomyelit og fraktur gennem patologisk knogle. Ved ledaffektion fås senkomplikationer i form af leddeformitet, øget vækst og for tidlig knoglemodning pga hyperæmi, avasculær knoglenekrose og epifysiolyse.

Osteomyelitis hos børn over 1 år:

Risiko for osteomyelitis er 10 gange større end for de små. Der er hyppigst tale om staphylococcus aureus infektioner. En enkelt knogle er afficeret ofte metafysært med mindsket risiko for spredning over fysen til epifysen. Det første tegn er smerte og dyb bløddelshævelse med varmeøgning. Der er en lytisk proces med sekundær periosteal belægning. Risiko for sekvesterdannelse og fraktur i patologisk område. Senkomplikation i form af vinkelfejlvækst eller øget længdevækst grundet hyperæmi.

Ved primær epifyseosteomyelitis er det udelukkende knæet og oftest den distale femur epifyseskive, som involveres. Det ses som en lytisk proces centralt i epifyseskiven.

Septisk arthrit hos børn over 1 år:

Incidensen er lige hyppig hos piger og drenge. Omkring halvdelen af patienterne er yngre end 3 år og 1/3 endda yngre end 2 år. Ultralyd og MR, der begge er sensitive mhp ansamling er første valg til undersøgelsesmetode. Knoglescintigrafi er ikke særlig følsom. Bør aflastes med punktur for at undgå senkomplikationer i form af epifyse-destruktion, artikulære erosioner, vækstplade destruktion med vækstforstyrrelser, øget størrelse af epifysen eller tidlig maturitet pga hyperæmi samt ledspalteafsmalning med risiko for sekundær artrose.

Brodie Abscess:

En velafgrænset kronisk knogleabscess omgivet af en fin skleroseret zone, oftest excentrisk i enten marv eller cortex i femur eller tibia. 60% metafysært og resten diafysæt. Hos børn mellem 6 og 15 år. Sjældent senkomplikationer.

Kronisk recidiverende multifokal osteomyelitis:

Multiple metafysære destruktions med øget gennemskinnelighed og med udtalte reparative forandringer incl. periosteale belægnings. Findes i aldergruppen 7-14 år og symptomerne er relativt diskrete i forhold til de svære radiologiske forandringer. Der er let lokal borende smerte og let halten tidvist. Det er ikke muligt at isolere en bakterie eller anden udløsende organisme og antibiotica er uden effekt på forløbet. Ses overvejende i femur og tibia, men også i claviculae, sacroiliacale og sichiopubiske områder. Selvlimiterende med risiko for recidiv in loco eller non loco. Ewing sarcom er en vigtig differentialdiagnose.

Juvenil Rheumatoid Arthritis.

Med en incidens på 14 pr. 100.000 er det den hyppigste bindevævslidelse i barndommen. Patologianatomisk er der tale om hypertrofisk villøs synovitis, subsynovial ødem, hyperæmi og pannus af granulationsvæv, der vokser henover og erroderer ledbrusken. Det er associeret med inflammatoriske forandringer i ledkapsel, ligamenter og muskulatur med

risiko for fibrose, kontraktur og atrofi. Angriber de større led og begynder sædvanligvis i 3 års alderen. Det er hyppigst en seronegativ arthrit. Hos 85% kommer der fuldstændig helbredelse, men 10% får persisterende funktionel skade og 2-4 % dør.

Still's disease: Ses hos 10% af patienterne, lige hyppigt drenge og piger. Der er febertoppe, mobilliformt udslet, hepato-og splenomegali, lymfadenopati, peri/myocarditis, tenosynovitis og myositis som går uger til måneder forud for en arthrit, der angriber et variabelt antal led. Det er en oftest selvlimiterende systemsygdom, men den kan udvikle sig til progressiv, destruktiv arthrit.

Oligoartikulær arthrit: I 50% af juvenil rheumatoid arthrit er det denne form. Fire eller færre led er involveret og hos 75 % knæledet. Seks gange så hyppig hos piger som hos drenge. Sjældent almensymptomer og lokalsymptomerne er milde. Børnene har ingen klager, men hyperæmien kan give inegal længdevækst. Desværre er en symptomfri uveitis associeret og børnene har risiko for blindhed.

Den polyartikulære form: Ses hos 40% og afficerer 5 eller flere led. Piger dobbelt så hyppigt som drenge. Der er moderate systemklager og uveitis findes hos 5 %. Det er knæ, albue, hånd- og fodled som angribes. Scolioseudvikling er 30 gange så hyppig som forventet.

Radiologiske fund:

Tidlig stadie:	osteopeni sædvanligvis periartikulært involverende metafyserne. Uspecifik. Bløddelshævelse generelt eller over led. Periosteal reaktion specielt langs fingrene.
Intermediær stadie:	Corticale erosioner ved kapsel-synovial recessen og langs epifyse ossifikationcenterets ledflade. Der kan være epifyseskiveresorption, ledspalteforsnævring og subchondrale cyster.
Senstadie:	Ankylose, specielt mellem fingerleddene. Vækst- og modningsforstyrrelser pga hyperæmi og periartikulære kapselændringer med calcifikationer. Behandlingskomplikationer pga prednisolon med frakturer og specielt sammenfald i columna.

Regionale abnormiteter:

Columna cervicalis:

Instabilitet mellem C1 og C2 er ikke så hyppig som hos voksne, men kan være første affektionssted. Facetledsarthrit kan medføre ankylose, og det forhindrer vækst af corpus vertebrae og disci og imiterer kongenit anomali.

Håndleddet:

Mindsket ledspalteafstand og resorption af carpale ossifikationscentre ses ved progredierende arthrit og håndrodsknoglerne kan fusionere fuldstændigt.

Sacroiliacaleddene:

Svære at vurdere, men erosioner, udvidelse af ledspalten og periartikulær sklerosering tyder på involvering.

Hofteled:

Der kan ses afsmalnet ledspalte, sublaxation og overvækst af caput femoris.

Knæled:

Overvækst af den mediale femurkondyl kan medføre depression af mediale tibiaplateau.

Kommer før ledspalteafsmalningen.

Aseptisk knoglenekrose.

Der er tale om en mere eller mindre komplet iskæmisk nekrose, der fører til osteocyt død med samtidig bevaret større eller mindre marvelement. Forandringerne ses i en række knogler, men mest kendt og hyppigst er sygdommen i hoftelæddet, Calve-Legg-Perthes disease. De radiologiske forandringer er ens alle steder i kroppen.

Initiale fase:

Vaskulær occlusion og knogledød.

Patologi: dødt knoglevæv

Radiologi: ingen forandringer.

Tidlig fase:

Patologi: begyndende revaskularisering med hæmmet ossøs vækst. Fortsat vækst af den bruske del og fraktur af død knogle.

Radiologi: øget knogleintensitet, mindsket højde af epifyseskiven, subchondrale frakturer og øget ledspalteafstand mediallyt.

Tidlig intermediær fase:

Patologi: resorption af død knogle og begyndende knoglenydannelse.

Radiologi: Broget udseende med tiltagende gennemskinnelighed, sekvesterdannelse med overvejende knoglenedbrydning, men også nydannet knogle. Epifyseskiven er fragmenteret.

Sen intermediær fase:

Patologi: Resorptionstempoen nedsættes. Knoglegenopbygningen dominerer.

Radiologi: Tiltagende rekonstruktion af epifyseskiven med knogle med blandet modningsgrad.

Sen fase:

Patologi: dannelse af fuldt modnede knogletrabekler.

Radiologi: remodelering af amorf knogle til egentlige trabekler.

Calve-Legg-Perthes Disease:

Caput femoris kernen forsynes med blod alt overvejende fra en enkelt lateral ascenderende gren langs collum femoris. Det giver risiko for kortvarigt manglende blodtilførsel i forbindelse med fx. traumer. Arterien ligger i den smalle grube mellem trochanter major og collum. I de fleste tilfælde har man ikke oplysning om traumer og dermed er ætiologien ukendt. Lidelsen er 4 gange så hyppig hos drenge som hos piger. Hos 13 % er tilstanden bilateral. Forløbet ofte mere aggressivt hos piger. Ses udelukkende hos den hvide race. Debutalderen varierer fra 3-12 år. Barnet halter intermitterende og klager over smerter i lysken og nedsat indadrotation. Efter opheling ses varierende grader af breddeøget, afladet ledhoved og breddeøget, afkortet collum femoris - coxa plana.

Osgood Schlatters disease:

12-15- årig, ofte aktiv sportsudøver med knæsmertter og bløddelshævelse over tuberositas tibia. På tangentielt røntgenbillede ses tuberositas fragmenteret med bløddelshævelse.

Freibergs disease:

Aseptisk knoglenekrose af caput af hyppigst metatars 2. Opstår i 10-15 års alderen.

Köhlers disease:

Hyppigst hos drenge med debut mellem 3-10 år. Kræver udover uregelmæssig, mindsket og skleroseret udseende af os naviculare i foden også at der er smerter. Os naviculare kan ossificere meget uregelmæssigt og ses med stor varians.

Scheuermans disease:

Det er nærliggende, at tolke den kileformede udviklingsanomali af vertebrae med

uregelmæssig ledflade som en avaskulær knoglenekrose i vækstzoner på terminalfladerne, men det er aldrig bevist. Begge køn afficeres lig hyppigt og debutalderen er 15-16 år.

Kienböcks disease:

Avaskulær nekrose af os lunatum.

Panners disease:

Avaskulær knoglenekrose af capitellum humeri.

Sinding-Larsen disease:

Avaskulær knoglenekrose af nedre pol af patella.

Blounts disease:

(Tibia vara) Denne lidelse kan ses lige fra første til tolvte leveår. Der er en nekrose i mediale tibiametafyse med en prominente sporedannelse og mindsket væksthøjde af mediale epifyseskeive med progredierende varus fejl-vækst over knæleddet.

Knogletumorer:**Benigne.*****Benigne osteoblastiske læsioner:***

Osteoid Osteom: Unge 7-25 år. Små, osteoblastiske læsioner komponeret af osteoid og trabekler af nylig dannet ossøst væv omgivet af højtvakulariseret osteogent bindevæv med en omgivende perifer zone af tæt sklerotisk knogle. Lokaliserede i spongiosa eller cortex, sjældent over 10 mm. Hyppigst i de lange rørknogler.

Klinik: natlige smerter, der bedres på salicylat.

CT: Skleroseret proces med en central opklaring indeholdende et skleroseret nidus.

MR: Nidus har lavt til intermediært signal på T₁ og moderat til stærkt øget signal på T₂.

CT med 1mm snit viser processen bedst.

Osteoblastom: Unge 10-20 år. Består af velvaskulariseret bindevæv indeholdende osteoid og primitiv knoglevæv omgivet af osteoblaster. Ses hyppigst i scapula, os ilii og bagre elementer af vertebra.

CT: Nødvendig for at påvise små foci af calcifikationer.

MR: Meget broget billede uanset sekvens.

Benigne chondroblastiske læsioner:

Enchondrom: Intramedullære læsioner komponeret af lobuli af hyalin brusk med øer af calcifikation. 40-65% er solitære og ses hyppigst i hånden, mens 25% opstår i de lange rørknogler. Olliers disease, multiple enchondromatose, er en ikke-arvelig lidelse med multiple, asymmetriske chondromatøse læsioner. Den prædisponerer til frakturer i barnealderen og 30-50% transformerer malignt i voksenalderen. Læsioner, der vokser efter at væksten er stoppet er malignsuspekterede.

CT: Udtynding af corticalis med opballonering af knoglen, evt. med patologisk fraktur.

MR: Ved T₁ lavt signal og ved T₂ højt signal.

Osteochondrom: Osteocartilaginøse exostoser er den hyppigste tumor hos børn, og ses oftest solitære og hos unge under 20 år. Det er en udbygning af normal spongiosa og cortex i direkte kontakt med knoglen og omgivet af en tyk bruskkappe. Tykkelsen af denne korrelerer med alderen og kan være helt op til 3 cm tyk, men tynder ud hos den voksne. Ved multiple exostoser ses der malign transformation hos ca. 1% af patienterne,

og det må mistænkes ved vækst, smerter og irregularitet, som hyppigst ses hos den voksne patient. Ved multiple exostoser ses vækstforstyrrelser med breddeøgning af metafysen.

CT: God fremstilling af knogleprocessen og dens corticale begrænsning, mangelfuld af den cartilaginøse del. Ved 3 D rekonstruktioner kan man få en rumlig opfattelse af exostosen og deformerings af knoglerne.

MR: Benigne exostoser er isointense med spongiosa og cortex. Ved malign transformation bliver T₁ stadig mere hypointens og T₂ stadig mere hyperintens.

Chondroblastom: Unge 10-20 år. Proliferation af chondroblaster blandet med multinucleerede osteoclast kæmpeceller. Opstår i de lange rørknoglers epifysebrusk. Der kan derfor være periartikulær knogleinvolvering og dermed ledeffusion. I 50% af tilfældene er der en benign sklerosering i periferien og centrale punktate calcifikationer.

CT: God fremstilling af de ossøse forandringer

MR: Hypointens signal på T₁ og broget signal afhængig af mængden af calcifikationer på T₂. Det reaktive marvødem ses tydeligt på MR, fx STIR sekvens.

Benigne fibrøse læsioner:

Fibrøs cortical defekt: Hyppig hos børn. Ligner histologisk et non-ossifying fibrom.

CT: Excentrisk cortical defekt med randsklerosering. Ingen bløddelskomponent.

MR: Overflødig undersøgelse.

Non-ossifying fibrom: Hyppig hos børn. Histologisk er læsionen præget af tenformede fibroblater arrangeret i mønster. Oftest i de lange rørknogler. Karakteristisk på konventionel røngenoptyagelse. Ligner fibrøs cortical defekt, blot større i sin udbredning.

Ossifying fibrom: Hyppigst i de faciale knogler hos unge kvinder. Veldemærkede fibroossøse læsioner, der kan enucleeres. Histologisk opbygget af hvælvede trabekulære knoglespanger i et løst fibrøst strøma.

CT: Sufficent fremstilling.

Fibrøs og osteofibrøs dysplasi: Børn og unge. Disse mere udbredte benigne læsioner er omgivet af en tyk homogen skleroseret randzone. Ses hyppigst i fx collum femoris.

CT: Pga den skleroserede randzone giver CT en god fremstilling, hvis ikke konventionel røntgen er nok.

MR: T₁ udviser lav signal og T₂ højt signal.

Blandede benigne tumorer og ikke-neoplastiske læsioner:

Unikammer knoglecyste: Unge under 16 år. Hyppigst i proximale femur og humerus. Der er tæt kontakt til den cartilaginøse vækstzone og det betyder ofte recidiv in loco efter curettage, da man for at undgå vækstforstyrrelser ikke er gået tæt nok på vækstzonen. Malign omdannelse se næsten aldrig.

CT: Randsklerosering omkring et ensartet hypodens område evt. med patologisk fraktur.

MR: Veldefineret hypointens signal, væske i cysten, ved T₁ og ensartet hyperintens signal ved T₂. Blødning i cysten ved fraktur ændrer signalerne. Der bør ikke påvises en bløddelsproces i relation til knoglelæsionen, heller ikke ved fraktur.

Aneurysmatisk knoglecyste: Unge under 20 år i 80% af tilfældene. Der er tale om en expansiv, blodfyldt, osteolytisk læsion, der ofte opstår i præeksisterende knogle-

forandringer som osteoblastomer, fibrøs dysplasi, kæmpecelletumorer eller chondromyxoide fibromer. Histologisk ses blodfyldte kanaler mellem fibøse septae indeholdende osteoid og kæmpeceller. Hyppigst i distale tibia og distale radius. 13% involverer dog femur og 9% småknogler. Ses også i arcus af vertebrae.

CT: Ligner multikammer knoglecyste med skleroseret randzone og septae, samt opballonering af knoglen.

MR: Karakteristisk billede med en velafgrænset proces med et blandet signal med interne septae, væskespejl og hyperintensitet på både T_1 og T_2 vægtede sekvenser afhængige af blodansamlingernes størrelse.

Eosinofile granulomer: Vanskelige at vurdere billeddiagnostisk. Der er udtalt subperiosteal knoglenydannelse og peritumoralt ødem, hvor knoglenydannelsen ses på såvel konventionel røntgen som CT og MR. Det peritumorale ødem ses hypointent på T_1 og hyperintens på T_2 og STIR. Processen kan let forveksles med osteomyelitis eller Ewing's sarcom.

Maligne.

Generelt:

Maligne tumorer er karakteriseret ved uregelmæssig afgrænsning, manglende respekt for kar og neuromuskulære grænser og et peritumoralt ødem samt en bløddelskomponent. Maligne tumorer bør vurderes med MR før biopsitagning og under behandlingsforløbet. Tumorerne er hypointense på T_1 og hyperintense, evt. lidt brogede på T_2 .

Knoglemarv opdeles i rød, hvor der er isointent T_1 -vægtet signal og hyperintens T_2 -vægtet signal, og gul, hvor signalet er hypointent på T_1 og hyperintens på T_2 . Både inflammation og neoplasie giver hypointent signal ved T_1 og hyperintens signal ved T_2 , men også opladning ved kontraststofinjektion som ses bedst ved en T_1 -vægtet sekvens med fedt suppression.

Postoperativ: Det initiale ødem udviser lavsignal T_1 og højsignal T_2 . Efterhånden erstattes ødemet af arvævsfibrose, der har intermediært signal på både T_1 og T_2 . Postoperative hæmatomer og seromer har højintens T_2 signal.

Recidiv må mistænkes ved genkomst af ødem, nye områder med øget signal på T_2 og ændret kontur i resektionsområdet eller af tilgrænsende strukturer.

Osteosarcom: 10-25 årige. Hyppigste primære maligne knogletumor. Overvægt af drenge. 96% opstår i de lange røknogler, sædvanligvis metafysært. Hyppigst i distale femur, proximale tibia og proximale humerus. Det er en aggressiv proces, der destruerer trabekler og cortical knogle og invaderer bløddele. Den penetrerer ned i epifyseskiven og overholder ikke muskelcompartments eller kar og nerveskeder. Der er påvist genetiske faktorer, således at mutation med kromosom 13q14 bånd øger risiko for udvikling af osteogent sarcom med 500. Hos ældre personer kan der opstå sekundært osteogent sarcom i en præeksisterende knoglelidelse som Paget, knogleinfarkt eller efter stråleterapi. Ses oftest i pelvis, kranie eller scapula.

MR: Aggressiv, destruerende proces med bløddelsmasse med inhomogent signal på både T_1 og T_2 grundet højvaskularitet og cystiske hæmorrhagiske henfaldsområder. 10% af tumorerne danner store mængder ny knogle og alle har periosteale belægninger. 7% af tumorerne opstår corticalt istedet for i spongiosa og de underopdeles i periosteale osteosarkomer (diafysære), parosteale osteosarkomer (metafysære) og overflade osteosarkomer.

Behandling: præoperativ kemoterapi, oftest 3-4 serier, og derpå præserverende kirurgisk terapi. Overlevelsen og livskvaliteten er med denne terapi blevet stærkt forbedret.

MR er meget værdifuld ved planlægning af kemoterapi og ved vurdering af behandlings-effekt. Der foretages rescanning efter hver kemoserie. Anvendes i den endelige resektionsplanlægning, idet man fjerner hele det område, der var infiltreret ved den primære scanning. Da evt. marvinfiltration ses tydeligt skal man altid udføre en STIR undersøgelse af hele knoglen for at udelukke evt. skip-lesions, knoglemarvs fjern-metastaser.

Ewing's sarkom: Hyppigst hos 10-20 årige. Det er den andenhyppigste maligne knogletumor i barndommen. Formentlig er der tale om en tumor af neuroectodermal oprindelse med prædilektionssteder i femur, tibia, humerus og ileum. Den er associeret med kromosomtranslokation på lange arm af kromosom 11 og 22. Ved konventionel røntgenoptagelse er forandringerne ofte ydest diskrete med en mindre periosteal belægning og en let cortical uregelmæssighed, men der er altid en forbavsende stor bløddels-komponent. Den kan sjældent ses ordentligt på CT.

MR er den primære undersøgelse efter konventionel røntgen. Marvinvolvering, bløddelskomponent og tumorødem vil ses helt veldefineret.

MR anvendes på samme måde i handlingsforløbet som ved osteogent sarcom.

Referencer:

Sutton, D.: "A textbook of Radiology and Imaging."

Resnick, D.: "Diagnosis of bone and Joint Disorders."

Ozonoff, M.B.: "Pediatric Orthopedic Radiology."

Resnick, D. and Pettersson, H.: "Skeletal Radiology." NICER.

Mirra J.M. in collaboration with Gold R.H.: "Bone Tumours. Clinical, radiologic and pathologic correlations."

Lusted, L.B. and Keats T.E.: Atlas of Measurements in Radiology.

Taybi and Lachman: Radiology of Syndromes, Metabolic Disorders and Skeletal Dysplasias.