

Jochen Genau
Dr. med.

Osteogenesis imperfecta Behandlung von Verletzungen der langen Röhrenknochen der oberen und unteren Extremitäten

Geboren am 23.08.1967 in Öhringen
Staatsexamen am 26.06.2002 an der Universität Heidelberg

Promotionsfach : Orthopädie
Doktorvater : Prof. Dr. med. C. Carstens

In dieser retrospektiven Studie sollte untersucht werden, welche Therapie bei einer bestimmten knöchernen Verletzung im Bereich der langen Röhrenknochen (beider Extremitäten) bei einem definierten Typ der Osteogenesis imperfecta nach Sillence empfohlen werden kann. Frakturen und Refrakturen wurden gemäß der AO – Klassifikation kodiert. Die Beurteilung der einzelnen Behandlungsergebnisse erfolgte durch ein numerisches Bewertungssystem. Dieses System zeigte Heilungstendenzen zu einem definierten Zeitpunkt der Behandlung an.

Es wurden 204 Behandlungsergebnisse von 30 Patienten mit Osteogenesis imperfecta ausgewertet. 53 % (16 von 30) der Patienten waren männlich und 47 % (14 von 30) weiblich.

23 % (7 von 30) der Patienten wurden einem Typ I nach Sillence zugeordnet. 17 % (5 von 30) der Patienten zeigten klinische und radiologische Merkmale eines Typ III. Typ IV war in 50 % (15 von 30) der Fälle vertreten. 1 Patient (3 %) zeigte die Merkmale eines Typ V nach Glorieux und 2 Patienten (7 %) waren nicht klassifizierbar.

Zumeist stellten sich Patienten nach Frakturen vor. 52 % (106 von 204) der behandelten Einzeldiagnosen waren Frakturen. Refrakturen wurden in 21 % (43 von 204) und Deformierungen in 20 % (41 von 204) der Fälle behandelt. In 7 % (14 von 204) der Fälle handelte es sich um Pseudarthrosen.

27 Patienten wurden den Typen I, III und IV nach Sillence zugeordnet (Tabelle 16). Diese Patienten zeigten insgesamt 196 behandelte Einzeldiagnosen im Bereich der langen Röhrenknochen. Die Behandlungsergebnisse dieser Einzeldiagnosen bildeten die Grundlage der Diskussion im Hinblick auf eine Beantwortung der Fragestellung. Typ I war in 26 % (7 von 27), Typ III in 19 % (5 von 27) und Typ IV in 55 % (15 von 27) der Fälle vertreten.

52 % (102 von 196) der behandelten Einzeldiagnosen waren Frakturen. Unabhängig vom Typ der Osteogenesis imperfecta waren Frakturen meistens im Bereich der unteren Extremitäten lokalisiert. Dabei wurden vergleichbare Häufigkeiten (Typ I 73 %, Typ III 72 %, Typ IV 67 %) festgestellt. Frakturen traten meistens (Typ I 53 %, Typ III 58 %, Typ IV 46 %) im Bereich des Femur auf. Dort war der Anteil diaphysärer Frakturen am größten (90 %). Es wurde nur 1 Schenkelhalsfraktur (G.III.3.113.) behandelt. Die Ermittlung des bevorzugten Frakturtypes blieb auf Humerus und Femur beschränkt. Meistens handelte es sich bei diesen Frakturen um einfache Frakturen (Typ A) des diaphysären Segmentes (Humerus 64 %, Femur 76 %). Humerus und Femur tendieren zu einem einfachen Durchbruch an der instabilsten Stelle. Mehrfragmentäre Frakturen traten selten auf. 10 % aller Femurfrakturen waren mehrfragmentäre Keilfrakturen

(Typ B). Diese Frakturen wurden bei den Typen I und IV beobachtet. Lediglich 4 % aller Femurfrakturen waren mehrfragmentäre komplexe Frakturen (Typ C). Diese Frakturen traten beim Typ IV auf. Im Femur einliegende Marknägel oder Platten scheinen die Entstehung mehrfragmentärer Frakturen zu begünstigen.

21 % (41 von 196) der behandelten Einzeldiagnosen waren Refrakturen. In 56 % der Fälle handelte es sich um Refrakturen von Frakturen / Refrakturen. Refrakturen waren bevorzugt (Typ I 75 %, Typ III 100 %, Typ IV 67 %) im Bereich der unteren Extremitäten lokalisiert. Refrakturen traten meistens (Typ I 75 %, Typ III 75 %, Typ IV 55 %) im Bereich des Femur auf. Die Ermittlung des bevorzugten Refrakturentypes blieb auf Humerus und Femur beschränkt. Stets lagen einfache Refrakturen vor. Meistens handelte es sich um einfache Refrakturen (Typ A) des diaphysären Segmentes (Humerus 100 %, Femur 92 %). Mehrfragmentäre Refrakturen (Typ B, Typ C) waren im Bereich des Femur nicht zu beobachten.

7 % (14 von 196) der behandelten Einzeldiagnosen waren Pseudarthrosen. 79 % der Pseudarthrosen traten beim Typ IV auf. Möglicherweise besteht beim Typ IV der Osteogenesis imperfecta eine erhöhte Neigung zur Entwicklung von Pseudarthrosen. Ein Zusammenhang zwischen hyperplastischer Kallusbildung und resultierender Pseudarthrose war nicht erkennbar. Unabhängig vom Typ der Osteogenesis imperfecta traten 71 % der Pseudarthrosen im Bereich des Femur auf. 90 % dieser Pseudarthrosen waren diaphysäre Pseudarthrosen. 56 % dieser diaphysären Pseudarthrosen waren im Bereich der proximalen Diaphyse lokalisiert. 50 % aller Pseudarthrosen traten beim Typ IV im Bereich der Femurdiaphyse auf.

20 % (39 von 196) der behandelten Einzeldiagnosen waren Deformierungen. In 59 % der Fälle wurden Typ IV – Patienten behandelt. 97 % der behandelten Deformierungen waren im Bereich der unteren Extremitäten lokalisiert. 58 % der behandelten Deformierungen der unteren Extremitäten waren femorale Deformierungen. 55 % der femoralen Deformierungen stellten eine Kombination aus Varusdeformierung und Antekurvatur dar. Valgusdeformierungen des Femur wurden nicht behandelt. Jeweils 50 % der behandelten Unterschenkeldeformierungen entfielen auf die Typen III und IV. In jeweils 31 % aller Fälle lagen Valgusdeformierungen, Antekurvaturen oder Kombinationen aus Valgusdeformierung und Antekurvatur vor. Varusdeformierungen des Unterschenkels wurden nicht behandelt.

Die Behandlung von *Humerus*frakturen ist bei Kindern mit den Typen III und IV von besonderer Bedeutung für die motorische Entwicklung. Bei allen Kindern erfolgte eine Ruhigstellung der Fraktur. Einfache Schrägfrakturen der mittleren Diaphyse (12 – A2.2) können mit einem Varusknick einhergehen und sollten vor dem vollendeten 18. Lebensjahr ruhiggestellt werden. Die Ruhigstellung kann in einer dorsalen OA – Gipsschiene (G.III.2.37.) oder in einem Brust – Schulter – Armgips erfolgen (G.III.3.69.). Die Entwicklung einer Varusdeformierung ist möglich. In einem Fall (G.III.3.78.) wurde eine *Humerus*fraktur operativ versorgt. Ein Jugendlicher (Typ IV) hatte sich mit einer einfachen dislozierten Querfraktur der distalen Diaphyse (12 – A3.3) vorgestellt. Die Plattenosteosynthese (5 – Loch – AO – Platte) führte zu einem guten Behandlungsergebnis. Stets ist der Einsatz von Gehhilfen erst nach abgeschlossener Frakturheilung zu empfehlen.

Komplette *Unterarm*frakturen sind besonders schwierig zu behandeln. Vor dem vollendeten 18. Lebensjahr sollten dislozierte Frakturen bei Patienten mit einem Typ I der Osteogenesis imperfecta nicht durch eine temporäre intramedulläre Kirschner – Draht – Fixation versorgt werden (G.III.1.6.). Es besteht die Gefahr einer Dislokation der Drähte (Hautperforation). Die offene Reposition der Fragmente mit nachfolgender Ruhigstellung bietet sich an (G.III.1.7.). Bei einer erwachsenen Patientin (Typ III) verlief die durchgeführte Plattenosteosynthese erfolglos (G.III.2.38.). Eine stabile Verschraubung war nicht möglich (Abbildung 64). Die ausschließliche Ruhigstellung mag die einzig vertretbare Behandlungs –

möglichkeit sein, insbesondere bei bestehenden Deformationen vor Eintritt der Fraktur. Nach der Ausheilung kann dem Auftreten von Refrakturen oder Deformationen durch die Anpassung einer Mittelhand – Unterarm – Hülse begegnet werden. Nicht dislozierte Frakturen sollten bei Kindern mit einem Typ IV im OA – UA – Gipsverband über mindestens 6 Wochen ruhiggestellt werden. Bestand vor Eintritt der Fraktur eine Varusdeformierung, so ist mit einer Zunahme dieser Deformierung zu rechnen (G.III.3.85. , G.III.3.88.).

Frakturen der *Ulna* traten bevorzugt im Bereich des Olekranons auf. Das mittlere Lebensalter dieser Patienten lag zum Zeitpunkt einer Fraktur bei 10, 806 Jahren (9 + 0 bis 11 + 8). Die häufigste Fraktur des Unterarmes war die einfache artikuläre Fraktur des Olekranons bei intaktem Radius (21 – B1.1). Diese Fraktur wurde in 28 % der Fälle beobachtet. Es handelte sich auch um die häufigste Fraktur der Ulna. Alle Olekranonfrakturen traten bei Kindern der Typen I und IV auf. Beidseitige Olekranonfrakturen wurden bei beiden Typen beobachtet. Ein operatives Vorgehen ist bei bestehender Dislokation angezeigt. Kinder mit einem Typ I können durch eine Zuggurtungsosteosynthese versorgt werden. Die postoperative Ruhigstellung im OA – Gipsverband sollte mindestens 2 Wochen betragen. Anderenfalls droht eine Dislokation der Kirschner – Drähte (G.III.1.1.) oder eine zögerliche Heilungstendenz (G.III.1.3.). Manche Autoren berichteten von einer abgeschlossenen Frakturheilung nach der postoperativen Ruhigstellung über 6 Wochen. Die Schraubenfixation kann bei Kindern mit einem Typ IV empfohlen werden (Abbildung 71). Eine fortschreitende knöcherne Durchbauung ist nach einer postoperativen Ruhigstellung im OA – UA – Gipsverband über 6 Wochen zu erwarten (G.III.3.82. , G.III.3.83.). Die Schraube sollte bei ausgeheilter Fraktur entfernt werden, um Entzündungen im Operationsbereich vorzubeugen. Die Auswertung der Fälle ergab keine Zuggurtungsosteosynthesen bei Kindern mit einem Typ IV oder Schraubenfixationen bei Kindern mit einem Typ I. Ausgeheilte Olekranonfrakturen neigen bei Kindern mit den Typen I und IV zu Refrakturen nach der Metallentfernung. Die Patienten sollten auf diese Möglichkeit hingewiesen werden und sich vorsichtig verhalten. Die Behandlung von Refrakturen des Olekranons orientiert sich an den Therapieempfehlungen für Olekranonfrakturen.

Ein Kind (Typ I) wurde mit einer ausgeprägten Rekurvation des *Radius* vorgestellt (G.III.3.9.). Die Muskulatur des Unterarmes war zur Streckseite verlagert. Die Pronation war aufgehoben und die Supination eingeschränkt. Es war eine prophylaktische Auffädelsosteotomie (Kirschner – Draht) durchgeführt worden. Langfristig war keine Verbesserung der Achse zu erreichen.

Im Bereich des *Femur* ist eine ausreichende knöcherne Belastungsfähigkeit anzustreben, um die Aufnahme des Körpergewichtes sicherzustellen. Die Behandlung von Frakturen und Refrakturen ist im Bereich der proximalen Diaphyse von besonderer Bedeutung, da 56 % der femoralen Pseudarthrosen in diesem Bereich beobachtet wurden. 54 % aller Femurfrakturen waren einfache Querfrakturen. Dabei traten einfache subtrochantere Querfrakturen (32 – A3.1) und einfache Querfrakturen der mittleren Diaphyse (32 – A3.2) am häufigsten auf. Jeweils 24 % aller Femurfrakturen entfielen auf diese beiden AO – Codes. 22 % aller Femurfrakturen waren einfache Schrägfrakturen. Einfache Schrägfrakturen der distalen Diaphyse (32 – A2.3) wurden bei den Typen I und IV stets vor dem vollendeten 8. Lebensjahr beobachtet. 75 % dieser Frakturen traten bei einliegendem Nagel auf Höhe des distalen Nagelendes auf.

Einfache subtrochantere Querfrakturen (32 – A3.1) können mit einem Varusknick einher – gehen (G.III.1.14. , G.III.3.120. , G.III.3.106.). Geschlossene Repositionen blieben erfolglos, wenn vor Eintritt der Fraktur eine Deformierung des Femur bestand (G.III.1.14., G.III.3.120.). In diesen Fällen kann bei Jugendlichen (Typ IV) eine therapeutische Auffädelsosteotomie

angezeigt sein (G.III.3.106.). Die Fragmente werden auf einen Küntscher – Nagel aufgefädelt. Das distale Nagelende sollte auf Höhe der distalen Epiphysenfuge einliegen. Stabile Verhältnisse sind zu erwarten, wenn der Küntscher – Nagel durch einen im Schenkelhals lokalisierten Y – Nagel geführt wird. Die postoperative Ruhigstellung im BBF – Gips ist im Einzelfall länger als 12 Wochen notwendig. Bei Jugendlichen mit einem Typ I kann die Durchführung einer Winkelplattenosteosynthese (95° – Kondylenplatte) erwogen werden, wenn vor Eintritt der Fraktur eine regelrechte Achse des Femur bestand (G.III.1.16.) (Abbildung 61). In diesem Fall reichte die postoperative Ruhigstellung auf einer Keeler – Schiene über 2 Wochen aus.

Subtrochantere Trümmerfrakturen (32 – C3.1) können bei Kindern mit einem Typ IV durch eine Laschenschraube (Reimer – Schraube) fixiert werden (G.III.3.118.). Die Schraube sollte bei ausgeheilter Fraktur im Knochen verbleiben (Abbildung 75).

Stets traten einfache Querfrakturen der mittleren Diaphyse (32 – A3.2) bei den Typen I, III und IV vor dem vollendeten 18. Lebensjahr auf. 6 Frakturen wurden ruhiggestellt. In 4 Fällen ist eine Ausheilung dokumentiert. Dabei entfiel jeweils 1 Fraktur auf die Typen I (G.III.1.13.) und III (G.III.2.47.) und 2 Frakturen auf den Typ IV (G.III.3.107. , G.III.3.114.). Geschlossene Repositionen (G.III.1.13.) und geschlossene Achskorrekturen (G.III.2.47.) können im Hinblick auf eine Ausheilung der Fraktur erfolgversprechend sein, unabhängig von der Achse des Femur vor Eintritt der Fraktur. Die Behandlungsergebnisse erlaubten keine Aussage über eine zu favorisierende Form der Ruhigstellung. Die mittlere Ruhigstellungszeit betrug bei den 4 genannten Fällen 95 Tage (38 bis 153 Tage). Dabei war eine vollständige knöcherne Durchbauung der Fraktur in keinem Fall zum Zeitpunkt der Gipsabnahme festzustellen. Die Anpassung entlastender Apparate ist sinnvoll.

Die Therapie einfacher Querfrakturen der mittleren Diaphyse (32 – A3.2) mag sich bei Jugendlichen mit einem Typ IV der Osteogenesis imperfecta nach der Achse des betroffenen Femur vor Eintritt der Fraktur richten. Eine Marknagelung (Küntscher – Nagel) kann erwogen werden, wenn die Auffädung der Fragmente (ohne zusätzliche Osteotomien) möglich ist (G.III.3.122.). Das distale Nagelende sollte die distale Epiphysenfuge erfassen. Eine postoperative Ruhigstellung im OS – Gipsverband über 4 Wochen erscheint ausreichend. Ist dieses Vorgehen nicht möglich (Deformierung des Femur), so ist die Ruhigstellung der Fraktur in einem OS – Liegegips (Beckenring) möglich (G.III.3.107. (siehe oben)). Dann ist jedoch mit Ruhigstellungszeiten von mehr als 12 Wochen zu rechnen. Bei Kindern mit einem Typ I ist die therapeutische Auffädungsosteotomie (Bailey – Dubow – Nagel) sinnvoll (G.III.1.21.). Die postoperative Ruhigstellung kann in einer BBF – Gipschale erfolgen.

Femorale Refrakturen waren in 42 % aller Fälle Refrakturen von Frakturen / Refrakturen. Am häufigsten (jeweils 33 % aller Fälle) traten einfache subtrochantere Refrakturen (32 – A3.1 – R / RO / RP) und einfache Refrakturen der mittleren Diaphyse (32 – A3.2 – R / RO / RP) auf. In 75 % aller Fälle wurden Refrakturen beim Typ IV beobachtet. Refrakturen von Pseudarthrosen traten ausnahmslos beim Typ IV auf.

Einfache subtrochantere Refrakturen (32 – A3.1 – R , 32 – A3.1 – RO) sollten bei erwachsenen Typ IV – Patienten nicht durch eine Ruhigstellung behandelt werden, wenn vor Eintritt der Refraktur eine Deformierung des Femur bestand (G.III.3.138.). Die Küntscher – Nagelung bietet sich bei Typ IV – Patienten ab dem 12. Lebensjahr zur inneren Schienung dieser Refrakturen an (G.III.3.134. , G.III.3.144.). Das distale Nagelende sollte bei Jugendlichen die distale Epiphysenfuge beziehungsweise bei Erwachsenen die distale Epiphyse

erreichen. Stabile Verhältnisse sind zu erwarten, wenn der Küntscher – Nagel durch einen im Schenkelhals lokalisierten Y – Nagel geführt wird (Abbildung 77). Nach der postoperativen Ruhigstellung im BBF – Gips über 6 Wochen ist mit einer deutlichen Kallusbildung zu rechnen. Reizlos einliegende Nägel können im Knochen verbleiben.

Einfache subtrochantere Refrakturen (32 – A3.1 – RP) sollten bei Kindern mit einem Typ IV nicht durch eine Ruhigstellung behandelt werden. Es droht eine rezidivierende Pseudarthrose (G.III.3.139.). Eine Küntscher – Nagelung ist angezeigt (G.III.3.128.). Dabei ist eine Resektion der Pseudarthrose möglich. Laterale Keilentnahmen mildern eine Coxa vara (Abbildung 78). Das distale Nagelende sollte die distale Epiphysenfuge erfassen. Eine postoperative Ruhigstellung im BBF – Gips über 12 Wochen ist im Einzelfall gerechtfertigt, um eine Ausheilung der Resektionsstelle zu gewährleisten.

Einfache Refrakturen der mittleren Diaphyse (32 – A3.2 – RP) können bei Jugendlichen mit einem Typ IV der Osteogenesis imperfecta durch einen Rush Pin geschient werden (G.III.3.132.). Dabei ist die Resektion der Pseudarthrose möglich. Das distale Drahtende sollte auf Höhe der distalen Metaphyse einliegen. Vor Eintritt der Refraktur bestehende Deformationen können im Rahmen einer therapeutischen Auffädelsosteotomie korrigiert werden. Für die postoperative Ruhigstellung bietet sich ein BBF – Gips an.

Subtrochantere Pseudarthrosen sollten bei Erwachsenen mit einem Typ IV der Osteogenesis imperfecta reseziert werden (G.III.3.151.). Danach kann die Auffädelsung der Fragmente auf einen Küntscher – Nagel vorgenommen werden. Das distale Nagelende liegt in der distalen Metaphyse ein. Die Anlagerung von Eigenspongiosa fördert die knöcherne Durchbauung der Resektionsstelle. Nach der postoperativen Ruhigstellung im Beckengipsverband über 9 Wochen ist mit einer fortschreitenden knöchernen Durchbauung der Resektionsstelle zu rechnen. Die Anpassung eines entlastenden OS – US – Hülsen – Apparates bietet sich an.

Prophylaktische Auffädelsosteotomien (Bailey – Dubow – Nägel) sind bei Kindern mit einem Typ I der Osteogenesis imperfecta für die Korrektur von Deformationen geeignet. Im ersten Fall (G.III.1.29.) hatte eine Varusdeformierung vorgelegen und im zweiten Fall (G.III.1.28.) eine Deformierung in beiden Ebenen (Varusdeformierung, Antekurvatur). In beiden Fällen war jeweils 1 Osteotomie durchgeführt worden. Die Ruhigstellung kann im BBF – Gips erfolgen.

Bei Kindern mit einem Typ III der Osteogenesis imperfecta sollten keine prophylaktischen suprakondylären Korrekturosteotomien vorgenommen werden (G.III.2.54.). Im genannten Fall war die Fixation der Osteotomie durch gekreuzte (extramedulläre) Kirschner – Drähte nicht möglich. Es kam zur Dislokation eines Kirschner – Drahtes (Hautperforation) bei unveränderter Varusdeformierung (Abbildung 66). Erfolgversprechender erschien eine prophylaktische Auffädelsosteotomie (Rush Pin). Das distale Drahtende erfaßt die distale Epiphysenfuge. Im ersten Fall (G.III.2.55.) bestand eine Varusdeformierung. Im zweiten Fall (G.III.2.56.) sollte eine Deformierung in beiden Ebenen (Varusdeformierung, Antekurvatur) ausgeglichen werden. Die Implantation von Bailey – Dubow – Nägeln erschien nur dann geeignet, wenn 1 Osteotomie für die Korrektur der Deformierung ausreichte (G.III.2.53.). Die Durchführung mehrerer Osteotomien ist nicht zu empfehlen (G.III.2.52.). Die postoperative Ruhigstellung kann unabhängig vom gewählten Operationsverfahren im BBF – Gips erfolgen.

Prophylaktische Auffädelsosteotomien (Bailey – Dubow – Nägel) erscheinen auch bei Kindern mit einem Typ IV der Osteogenesis imperfecta für die Korrektur von Deformationen geeignet (G.III.3.156.). Im genannten Fall bestand eine Deformierung in beiden Ebenen (Varusdeformierung, Antekurvatur) und 1 Osteotomie ermöglichte die

Auffädelerung der Fragmente. Die Ruhigstellung im BBF – Gips ist möglich.

Prophylaktische Auffädelerungsosteotomien (Rush Pin) eignen sich bei Typ IV – Patienten ab dem 15. Lebensjahr für die Korrektur von Deformierungen. Die postoperative Lage des distalen Drahtendes scheint im Wachstumsalter von Bedeutung zu sein. 2 Jugendliche (G.III.3.159. , G.III.3.162.) zeigten eine Deformierung des linken Femur in beiden Ebenen (Varusdeformierung, Antekurvatur). In beiden Fällen lag das distale Drahtende im Condylus *lateralis* femoris ein und in beiden Fällen konnte keine Verbesserung der Varusdeformierung erreicht werden. Möglicherweise wäre die postoperative Entwicklung einer Varusdeformierung vermeidbar, wenn das distale Ende des Rush Pin im Condylus *medialis* femoris einläge. 1 Erwachsener (G.III.3.160.) zeigte eine Varusdeformierung des linken Femur. Postoperativ lag das distale Drahtende in der distalen Metaphyse ein. Es wurde eine Verbesserung der Varusdeformierung beobachtet.

Alternativ können prophylaktische Auffädelerungsosteotomien bei Typ IV – Patienten ab dem 18. Lebensjahr auch mit Küntscher – Nägeln durchgeführt werden (G.III.3.165. , G.III.3.166.). Das distale Nagelende sollte in der distalen Metaphyse einliegen. Die Ruhigstellung kann im BBF – Gips erfolgen. Suprakondyläre Osteotomien sind zu vermeiden. Diese erschweren die Fixation der Nagelspitze im distalen Fragment und begünstigen eine Rekurvatur der Femurkondylen (Abbildung 80). Die Behandlung suprakondylärer Refrakturen gestaltet sich besonders schwierig (G.III.3.135. , G.III.3.136.) (Abbildung 79).

Im Bereich des *Unterschenkels* waren komplette einfache Querfrakturen (42 – A3.3) und einfache Querfrakturen der Tibia bei intakter Fibula (42 – A3.1) am häufigsten zu beobachten. Jeweils 25 % aller Unterschenkelbrüche entfielen auf diese AO – Codes.

Bei Jugendlichen mit einem Typ IV der Osteogenesis imperfecta ist die Ruhigstellung kompletter einfacher Querfrakturen (42 – A3.3) möglich (G.III.3.178. , G.III.3.179.). Dies gilt auch für entsprechende Refrakturen (42 – A3.3 – R) (G.III.3.184.). Der Vergleich der Behandlungsergebnisse einfacher tibialer Querfrakturen (42 – A3.1) ließ keine Therapieempfehlung zu. Therapeutische Auffädelerungsosteotomien (Kirschner – Draht) ermöglichen eine Achskorrektur (G.III.3.171.). Im genannten Fall war eine einfache spiralförmige Tibiafraktur behandelt worden. Vor Eintritt der Fraktur bestand eine Valgusdeformierung des Unterschenkels. Das Umbiegen des proximalen Drahtendes beugt einer Dislokation des Drahtes vor. Das distale Drahtende erfaßt die distale Epiphysenfuge. Die Ruhigstellung kann im BBF – Gips durchgeführt werden. Reizlos einliegende Drähte sollten im Knochen belassen werden.

Bei Kindern mit einem Typ IV der Osteogenesis imperfecta erscheint die Resektion diaphysärer Pseudarthrosen im Bereich der Tibia gerechtfertigt (G.III.3.187.). Im Rahmen der Resektion ist eine Verkürzung der Tibia möglich. Dadurch können Deformierungen zumindest gemildert werden. Im genannten Fall wurden die beiden Fragmente auf einen Kirschner – Draht aufgeädelt. Lange postoperative Ruhigstellungszeiten sind angemessen (Abbildung 82). Nach der Ruhigstellung wird eine Ausheilung der Resektionsstelle durch entlastende Apparate gefördert. Therapeutische Auffädelerungsosteotomien (Rush Pin) führten beim Typ IV zu rezidivierenden Pseudarthrosen (G.III.3.185. , G.III.3.186.). In beiden genannten Fällen brach der Rush Pin auf Höhe der Pseudarthrose (Abbildung 81).

Bei Kindern mit einem Typ III der Osteogenesis imperfecta sind prophylaktische Auffädelerungsosteotomien (Kirschner – Draht, Rush Pin) der Tibia wenig erfolgversprechend. In 5 Fällen sollten Antekurvaturen korrigiert werden. Kirschner – Drähte neigen zur Dislokation (G.III.2.62. , G.III.2.63.) (Abbildungen 67 und 68). Eine zögerliche Heilungstendenz wurde nach der Durchführung mehrerer Osteotomien beobachtet (G.III.2.60). Das

distale Drahtende erfaßte jedoch in keinem der genannten Fälle die distale Epiphysenfuge. In 2 Fällen wurden Rush Pins implantiert (G.III.2.65. , G.III.2.66.). Das distale Drahtende erfaßte die distale Epiphysenfuge. In 1 Fall (G.III.2.65.) wurde eine zunehmende Deformierung beobachtet. In 2 weiteren Fällen (G.III.2.61. , G.III.2.64.) bestand eine Deformierung in beiden Ebenen (Valgusdeformierung, Antekurvatur). Postoperativ wurde in 1 Fall (G.III.2.61.) eine Dislokation des Kirschner – Drahtes beobachtet. Im zweiten Fall (G.III.2.64.) resultierte eine unwesentliche Verbesserung der Achse.

Erfolgreicher verliefen prophylaktische Auffädelsosteotomien der Tibia bei Patienten mit einem Typ IV der Osteogenesis imperfecta ab dem 11. Lebensjahr.

Bei 1 Kind mit Valgusdeformierungen beider Unterschenkel (G.III.3.194. , G.III.3.195.) wurde die Auffädung der tibialen Fragmente auf Küntscher – Nägel vorgenommen. Die mittlere postoperative Ruhigstellungszeit im Beckenspreizgipsverband betrug 52 Tage. Prophylaktische Auffädelsosteotomien (Rush Pin) können beim Typ IV auch am Ende des Wachstumsalters angezeigt sein (G.III.3.192. , G.III.3.193.). In beiden Fällen lag eine Deformierung des Unterschenkels in beiden Ebenen (Valgusdeformierung, Antekurvatur) vor. Die Auffädung der tibialen Fragmente erfolgte von proximal. Das distale Drahtende sollte in der distalen Metaphyse einliegen. Die postoperative Ruhigstellung im BBF – Gips bietet sich an. Danach wird die Ausheilung der Osteotomien durch die Anpassung eines entlastenden Apparates gefördert.

Säbelscheidentibiae können beim Typ IV nach dem vollendeten 18. Lebensjahr durch prophylaktische Auffädelsosteotomien korrigiert werden (G.III.3.190. , G.III.3.191.). Die Durchführung einer Osteotomie mag (bei deutlicher Verkürzung) ausreichen, um die langfristige Vertikalisierung des Patienten zu gewährleisten. In beiden genannten Fällen erfolgte die Auffädung (vorgebogener Rush Pin oder vorgebogener Kirschner – Draht) der tibialen Fragmente von distal über den Malleolus medialis. Das distale Drahtende lag in der proximalen Metaphyse ein. Es ist mit einer langen Heilungszeit der Osteotomie zu rechnen. Nach der Ruhigstellung war in beiden Fällen die Anpassung eines OS – US – Hülsen – Apparates angezeigt. Die postoperative Entwicklung einer Rekurvation des Tibiakopfes wurde nicht beobachtet. In einem anderen Fall (G.III.3.189.) wurde eine Säbelscheidentibia im 15. Lebensjahr korrigiert. Die Auffädung der Fragmente auf einen Rush Pin erfolgte von proximal. Das distale Drahtende sollte die distale Epiphysenfuge erfassen. 2 waagrecht im Tibiakopf einliegende Wisconsin – Drähte sichern den Rush Pin über eine mediale Cerclage gegen Dislokation. Nach der postoperativen Ruhigstellung ist die Anlage eines entlastenden Apparates angezeigt. Es ist mit der Entwicklung einer Rekurvation des Tibiakopfes zu rechnen.

Die Betrachtung von Frakturen, Refrakturen, Pseudarthrosen und Deformierungen im Bereich der langen Röhrenknochen beider Extremitäten ergab bei den OI – Typen I, III und IV nach Sillence eine Vielzahl von Behandlungsmöglichkeiten. Die hier vorgestellte Übersicht von Behandlungsergebnissen mag eine Hilfe bei der Entscheidung über die zu wählende Therapie sein.