

7 Neuropädiatrie und Neuroorthopädie

Claudia Abel, Wencke Ackermann, Harald Böhm, Stefanie Carstensen, Nicole Claus, Reto Cozzio, Julia Erbe, Andrea Hubert, Ulrike Stuhlfelder, Maya Salzmann

7.1 Neurologische Läsionen und Erkrankungen

Ulrike Stuhlfelder

Neurologische Krankheitsbilder können sehr komplex in ihrer Ausprägung und damit auch in der Therapie sein. Unter anderem ist die richtige Zuordnung der Symptome zum zentralen oder peripheren Nervensystem für die weiterführende Diagnostik und Differenzialdiagnostik, zur endgültigen Diagnose und schlussendlich zur richtigen Behandlung essenziell.

Kriterien einer zentralen und peripheren Schädigung/Erkrankung

Kriterien der zentralen Lähmung (Läsion des 1. Motoneurons)

- spastische Tonuserhöhung
- gesteigerte Muskeleigenreflexe
- pathologische Reflexe (z. B. persistierende Reflexe)
- variable Ausprägung der Paresen
- keine Muskelatrophien

Kriterien der peripheren Lähmung (Läsion des 2. Motoneurons)

- schlaffer Muskeltonus
- Reflexabschwächung bis hin zur Areflexie
- Muskelatrophien
- keine pathologischen Reflexe (in der Regel keine persistierenden Reflexe)

(vgl. Mattle u. Mumenthaler 2012)

7.1.1 Die Veränderung des Muskeltonus – Spastik und schlaffe Lähmung

Definition passiver Muskeltonus

„Der passive Muskeltonus (Steifigkeit, Dehnungswiderstand) ist der Widerstand eines ruhenden, kontraktile entspannten Muskels gegenüber Druck (Querdehnung durch Palpation) oder gegen eine passiv geführte Gelenkbewegung (Längsdehnung). Der passive Muskeltonus ist nie mit einer EMG-Aktivität verbunden und wird beeinflusst vom geweblichen Bau, den Eigenschaften der Sarkomere sowie den Durchblutungsverhältnissen.

Der passive Muskeltonus wird per Palpation diagnostiziert. Das Untersuchungsergebnis kann fast ausschließlich auf die Elastizität des Muskels zurückgeführt werden, also die passiven Eigenschaften des Muskels.“

(vgl. Laube 2009, S. 109)

Definition aktiver Muskeltonus

„Der aktive Muskeltonus ist die innervationsbedingte, kontraktile Spannung des Muskels im Rahmen

- physiologischer Willkürsensorik unter angepasster Nutzung reflektorischer und programmgesteuerter sensomotorischer Grundbausteine der Stützensensorik (...).
- pathophysiologischer Funktionsbedingungen, wie z. B. bei Spastik, die ein Enthemmungssyndrom der Alpha-Motoneuronen sind.
- Der aktive Muskeltonus ist immer mit einer EMG-Aktivität verbunden.

Der aktive Muskeltonus wird mittels Testverfahren (z. B. Ashworth-Skala) diagnostiziert und abgeschätzt.“

(vgl. Laube 2009, S. 109)

Was ist Spastik?

Um Spastik in all ihren unterschiedlichen Komponenten richtig einschätzen zu können, ist es wichtig, ein gewisses Grundverständnis für dieses Symptom zu haben. Doch was ist Spastik überhaupt? Hier einige neuere Definitionen und Erläuterungen, um sich diesem Symptom anzunähern:

„Spastik (...) wird definiert als gesteigerter, geschwindigkeitsabhängiger Dehnungswiderstand der Skelettmuskulatur, der als Folge einer Läsion deszendierender motorischer Bahnen des zentralen Nervensystems (ZNS; Großhirn, Hirnstamm, Rückenmark) auftritt und in der Regel mit anderen Symptomen wie Muskelparese, Verlangsamung des Bewegungsablaufs, gesteigerten Muskeigenreflexen, pathologisch enthemmten Synergismen und spastischer Dystonie einhergeht, was zusammen auch als spastische Bewegungsstörung (SMD) bezeichnet werden kann“ (Platz et al. 2018).

Eine etwas andere Annäherung liefert der Begriff des sogenannten *Upper Motor Neuron Syndromes* (UMNS):

„Werden kortikale motorische Neurone oder deren kortikospinale Axone geschädigt, resultiert kontralateral zur Seite der Läsion eine komplexe Symptomatik, das *Upper Motor Neuron Syndrome* (UMNS) (Conrad et al. 1984, Fries et al. 2005). Nach Jackson (1958) untergliedert man das Syndrom des oberen Motoneurons in Plus- und Minus-Symptome“ (Wamser 2006).

Symptome des Upper Motor Neuron Syndromes (UMNS)

Plus-Symptome

Afferent: disinhibierte spinale Reflexe

- Hyperreflexie
- Klonus
- Spastik
- Flexor-Reflexe
- Enthemmung vestibulospinaler Aktivität

Efferent: veränderter supraspinaler Output

- erhöhter Muskeltonus
- Massentendenz
- Ko-Kontraktionen
- Synkinesien, *Mirror Movements*

Minus-Symptome

- Kraftminderung
- verminderte Geschwindigkeit der Kraftentwicklung
- verminderte Dekontraktionsgeschwindigkeit
- verminderte Geschicklichkeit, Koordination
- hohe Ermüdbarkeit

Adaptive sekundäre Phänomene

Intrinsische Veränderungen des Muskels (nicht neurogene sekundäre Veränderung der Weichteile)

- Änderung der Muskelfasertypen
- Viskositätsänderung
- Sarkomerverlust
- Verkürzung Muskel-Sehnen-Einheit, Weichteilkontrakturen
- Elastizitätsänderung der Muskelfaszie

(vgl. Fries et al. 2005, Wamser 2006, Platz et al. 2018)

Sowohl die spastische Bewegungsstörung (SMD) als auch die Begrifflichkeit des *Upper Motor Neuron Syndromes* stehen für eine Adaptation an eine zentrale Läsion. Die entstehenden Veränderungen im gesamten neuromuskulären System bei Spastik sind vielfältig, individuell und nicht bei jeder zentralen Läsion gleich.

„Es gibt keinen einzelnen pathogenetischen Faktor, der die Spastik alleine bestimmt“ (Platz et al. 2018).

Einige Begrifflichkeiten zum Thema Spastik

Entwicklung von Spastik – zentraler/spinaler Schock

Akute Läsionen deszendierender motorischer Bahnen im Gehirn und/oder Rückenmark führen initial zu einer schlaffen Lähmung und zu einem Ausfall oder einer Abschwächung der Reflexe. Es kommt posttraumatisch zu spontan ablaufenden Regenerationsmechanismen nicht lädierter Neuronen (z. B. entzündliche Reaktionen, gliale oder mesenchymale Narbenbildung), die die Grundlage für weitere Regeneration, neuronale Plastizität und oder auch motorische Funktionsstörungen dar-

stellen. Nach Abklingen des zerebralen/spinalen Schocks entwickelt sich das Syndrom der Spastik (Fölsch et al. 2013).

Wie schnell sich die Spastik entwickelt ist individuell und auch von der Art und Größe der Läsion abhängig. Die Entwicklung kann zwischen wenigen Tagen nach einer zentralen Läsion bis hin zu mehreren Wochen dauern.

Klonus

Ein Klonus ist definiert als eine plötzliche, unwillkürliche, gleichfrequente Muskelzuckung, die erschöpflich oder unerschöpflich sein kann:

Unerschöpflicher Klonus

- pathologisch und der Spastizität zuzuordnen
- Steigerung der Muskeleigenreflexe

Erschöpflicher Klonus

- ebenfalls ein übertriebener phasischer Muskeldehnungsreflex
- evtl. Hinweis auf eine latente Spastik
- physiologisch Zeichen extremer Anstrengung oder Ermüdbarkeit der Muskulatur

Assoziierte Reaktionen und assoziierte Bewegungen

Assoziierte Reaktionen

- pathologische unwillkürliche Kontraktionen von Muskelketten in betroffenen Körperregionen bei Bewegungen anderer Muskeln oder Muskelgruppen
 - Steigerung des Muskeltonus bei zentralen Läsionen
 - Auslöser:
 - unzureichende Hemmung der Ausbreitung motorischer Aktivierung
 - kognitive Anstrengung
 - körperliche Anstrengung in einer anderen Körperregion
 - Stress, Überforderung
 - Erschrecken, Husten, Niesen oder Gähnen
- (vgl. Döderlein 2015)

Diese ungehemmten assoziierten Reaktionen können für den Patienten in der entsprechenden Situation eine nicht zu vernachlässigende Erschwernis darstellen. Anpassungen des Gleichgewichts oder

eine funktionelle Aktivität werden durch die assoziierte Reaktion verhindert, der Muskeltonus erhöht sich mit steigender Anstrengung. Zudem können Kontraktionen begünstigt werden und für viele Patienten stellen assoziierte Reaktionen auch ein kosmetisches Problem dar.

Assoziierte Bewegungen

- sind physiologisch und willkürlich zu stoppen
- treten auf, um komplexe, vor allem neu zu lernende motorische Aufgaben zu verstärken (z. B. beim Schreibenlernen wird die Zunge zwischen den Lippen bewegt)
- nehmen ab (werden vom Gehirn gehemmt), wenn die neue Bewegung automatisiert ist

Catch

Wenn bei der Spastikprüfung ein plötzlich einsetzender Widerstand bei passiver schneller Bewegung eintritt, spricht man von einem Catch. Die Position des Catch-Winkels ist geschwindigkeitsabhängig: je schneller der Untersucher bewegt, desto später kommt der Catch und desto stärker ist der gefühlte Widerstand (Wu et al. 2010).

Enthemmung vestibulospinaler Aktivität

Bei einer zentralen Läsion werden die kontrollierenden Bahnen der Formatio reticularis unterbrochen und es kommt zu einer ungehemmten Aktivierung des vestibulären Kerns und damit zu einem verstärkten Tonus der Antischwerkraftmuskeln (Peacock 2009).

Ko-Kontraktionen

Bei einer Ko-Kontraktion kommt es zu einer gleichzeitigen Kontraktion von Agonist und Antagonist. In vielen Fällen ist dies physiologisch, um z. B. ein Körperteil zu stabilisieren, während ein anderer Muskel aktiv ist, wie beim Rennen. Im Laufe der motorischen Entwicklung zeigen gesunde Kinder Ko-Kontraktionen, die sie im motorischen Lernprozess benötigen und die im Laufe der Zeit und der Ökonomisierung der Bewegung verschwinden. Nicht benötigte Ko-Kontraktionen werden durch den Regulierungsprozess der reziproken Hemmung unterbunden.

Pathologisch sind Ko-Kontraktionen bei einer zentralen Läsion, wenn diese den Bewegungsablauf behindern. Die reziproke Hemmung ist nicht ausreichend oder gar nicht vorhanden. Resultierend ist eine gleichzeitige Anspannung von Agonist und Antagonist, es kommt zu einer Massenbewegung; so können Gelenke beispielsweise nicht im ganzen Bewegungsausmaß bewegt werden.

Spastikverstärkende Faktoren

- Schmerzen
- Emotionen: Stress, Angst, Aufregung, Freude, Erschrecken
- Stuhl- und/oder Harndrang
- Immobilität
- Entzündungen/Infekte
- Dekubitus, Ulzera
- Frakturen, Luxationen
- Thrombosen
- hormonelle Umstellungen (Pubertät)

Spastik-Trigger sind während der Untersuchung zu verhindern bzw. bei der Befundung zu berücksichtigen (z. B. Aufregung beim Erstkontakt).

Spastik und Wachstum

In Wachstumsphasen verstärken sich in der Regel die Probleme, die der Symptomenkomplex der Spastik mit sich bringt. Zum einen haben Kinder mit einer angeborenen zentralen Schädigung häufiger ein verzögertes Skelettwachstum. Ursachen liegen hier in der verminderten Muskelaktivität, einer Gedeihstörung und in einer Störung des Knochenstoffwechsels, der auch eine verringerte Knochendichte mit sich bringt (erhöhte Fraktur- und im Alter Osteoporosegefahr, Arthrose; Döderlein 2015). Dies ist vor allem bei schwer betroffenen Patienten mit Tetraparesen der Fall. Kommt nun auch noch eine Spastik hinzu, wirken veränderte Zugkräfte auf die Epiphysenfugen und die weiteren knöchernen Strukturen. Daraus resultieren wiederum veränderte Antetorsionswinkel, Deformitäten und Deformierungen. Dies geschieht auch bei schlaffen Paresen, da die atrophierten Muskeln hier ebenfalls keine regelrechten Zugkräfte auf die Knochen ausüben können.

Zum anderen hält das Muskel- und Sehnenwachstum eines spastischen Muskels mit dem knöchernen Wachstum vor allem in den Wachstumsschüben in der Pubertät nicht Schritt. Dies hat mehrere Gründe:

Bei Immobilisation unter Dehnung nehmen die Sarkomere in der Anzahl zu, bei Immobilisation unter Verkürzung ab (Lieber 2010). Dies geschieht bereits innerhalb von wenigen Wochen.

Es verändert sich sowohl die Muskelmechanik als auch die Muskelstruktur.

Phasische Muskeln, wie der M. gastrocnemius, besitzen mehr Typ-II-Fasern, die entsprechend der Funktion dieser Muskeln für eine schnellere Kontraktion zuständig sind. Insofern neigen diese Muskeln mehr zu Kloni, Hyperreflexie und synchronen Bewegungen (Döderlein 2015).

Die tonischen, meist proximal gelegenen Muskeln (z. B. die Adduktoren) hingegen verkürzen häufiger, sind dabei allerdings weniger anfällig für geschwindigkeitsabhängige Dehnungsreize.

Verschiedene Muskeln reagieren also unterschiedlich auf Spastik (Lieber 2010).

Neben diesen Faktoren neigen vor allem die distalen mehrgelenkigen Muskeln zur Verkürzung (Gage u. Schwartz 2009). Für biomechanische und strukturelle Veränderungen im Muskel sind laut verschiedener Studien weitere Faktoren verantwortlich (Döderlein 2015):

- spastische Muskelzellen sind mechanisch steifer
- es kommt zu einer Veränderung der Sarkom-erlängen
- die Bindegewebsanteile des Kollagens Typ I vermehren sich

Somit besteht eine Korrelation zwischen Muskelschwäche und struktureller Muskelverkürzung (Döderlein 2015). Die Spastik tritt im Laufe der Zeit in den Hintergrund und stellt nicht mehr das dringendste Problem dar. Es muss im Befund und auch während der physiotherapeutischen Begleitung analysiert werden, ob die Spastik funktionell störend ist, oder ob strukturelle Kontrakturen vorliegen.

Merke

Meist wird in der spastischen Tonuserhöhung das größte Problem gesehen und es werden entsprechende Maßnahmen ergriffen, um den Tonus zu senken. Die damit einhergehende Muskelschwäche ist jedoch das viel größere Problem. Indem man in der Intervention nur den Tonus senkt, verstärkt man die Muskelschwäche noch. Dabei sind tonussenkende Maßnahmen häufig nur maximal mittelfristig effektiv, die Probleme der Verkürzung des Muskels, der Kontrakturen, Deformierungen und Deformitäten werden nicht behoben. Sinnvoller ist es, eine Verbesserung der Kraft der Muskulatur zu erreichen, sowie eine Verbesserung des Muskelgleichgewichts und damit auch der Biomechanik herzustellen (Döderlein 2015).

Muskelschwäche und Muskelungleichgewicht

Ursachen der Muskelschwäche: (Döderlein 2015)

- zentrale Komponenten
 - veränderte neuronale Verarbeitung
 - gestörte sensible Afferenzen und deren Verschaltung
 - Störungen in der efferenten motorischen Antwort (verhindern eine zielgerichtete Zusammenarbeit von Agonisten und Antagonisten)
- periphere Komponenten
 - dünnere und verkürzte spastische Muskeln
 - vermehrte Muskelsteifigkeit
 - veränderte Biomechanik durch pathologische Hebelarme und Drehmomente

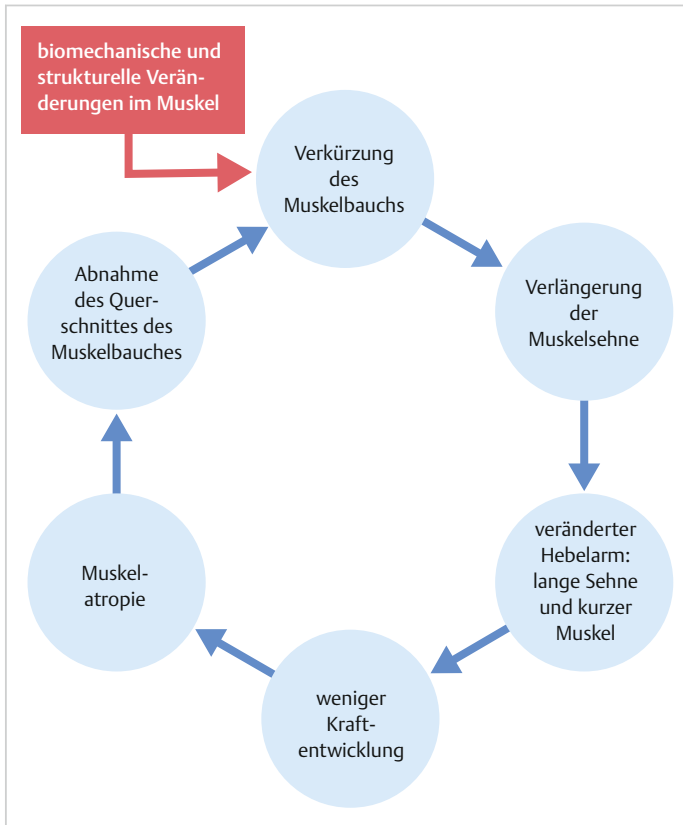


Abb. 7.1 Circulus vitiosus der biomechanischen und strukturellen Veränderungen im Muskel.

Definition Muskelungleichgewicht

„Als Muskelungleichgewicht bezeichnet man jede Störung im funktionellen Zusammenwirken von Agonisten- und Antagonistenmuskeln bzw. Muskelgruppen, die zu einer Änderung der Form, der Beweglichkeit und/oder zu einer funktionellen Einschränkung führt“ (Döderlein 2015).

Flexoren neigen erfahrungsgemäß eher zur Verkürzung, Extensoren eher zur Überdehnung. Wird das Muskelungleichgewicht nicht adäquat behandelt, ist die Bildung von Kontrakturen unvermeidlich.

Die schlaaffe Lähmung – muskulärer Hypotonus

Bei einer Läsion des zweiten/unteren Motoneurons kommt es zu einer schlaffen, peripheren Lähmung mit abgeschwächten oder erloschenen Muskelreflexen und einer muskulären Hypotonie. Bereits nach kurzer Zeit findet so eine Atrophie des Muskels sowie im weiteren Verlauf ein Umbau des Muskels in Bindegewebe und Fett statt.

Auch hier kommt es im weiteren Verlauf zu Verkürzungen und Kontrakturen der Muskulatur und der Gelenke sowie zu Deformitäten und Deformierungen.

Beispiele für schlaaffe Lähmungen am jeweiligen Ort der Läsion:

- Vorderhorn/Alpha-Motoneuron: spinale Muskelatrophie, spinobulbäre Muskelatrophie Typ Kennedy, amyotrophe Lateralsklerose, Poliomyelitis
- Vorderwurzel: Bandscheibenvorfall
- Nervenplexus: Erb-Plexusparese/Klump-Lähmung
- peripherer Nerv: Neuropathien
- motorische Endplatte: Myasthenia gravis
- Muskel: kongenitale Myopathien, z. B. Duchenne-Muskeldystrophie

7.1.2 Entstehung von Deformitäten und Deformierungen

In Folge von Deformitäten und Deformierungen kommt es im Krankheitsverlauf immer zu funktionellen Auswirkungen in Form von veränderten Hebelarmen und damit auch zu einer veränderten Biomechanik der Muskulatur (z. B. Entwicklung einer neurogenen Hüftluxation).

Definition Deformität und Deformierung

Deformität

„Als Deformität bezeichnet man eine passiv und/oder aktiv nicht ausgleichbare Fehlstellung eines oder mehrerer Gelenke bzw. Skelettabschnitte. Dies bedeutet, dass die Deformität entweder flexibel oder strukturell fixiert sein kann, z. B. Klumpfußdeformität, Kniebeuge-deformität, Skoliose“ (Döderlein 2015).

Deformierung

„Die Deformierung bezeichnet eine strukturelle Veränderung der äußeren Knochenform. Sie folgt der Deformität, wenn die pathologischen Kräfte lange genug ungebremst einwirken können; z. B. Coxa valga antetorta, Tibia vara. Eine Deformierung kann sowohl strukturell fixiert als auch instabil hypermobil sein“ (ebd.).

Merke

Eine neurologische Erkrankung ist immer komplex, vielschichtig und individuell. Sie verändert das ganze Leben des Kindes und seiner Familie meist lebenslang. Aus diesem Grund kann man nie nur ein einzelnes Symptom betrachten, sondern muss ganzheitlich denken und die Konsequenzen für das komplette Familiensystem beachten.

7.1.3 Weitere wichtige Aspekte einer neurologischen Erkrankung

Erkrankungsformen

Akute Erkrankungen

- akute neurologische Läsion, Trauma oder Entzündung
- Zustand des zentralen oder spinalen Schocks mit der Gefahr eines weiteren neuronalen Unterganges durch Ödeme, Infektionen oder epileptische Anfälle (z. B. akutes Schädel-Hirn-Trauma)

Stabile Erkrankungen

- keine weitere Nervenschädigung im Verlauf zu erwarten
- einmalige zentrale oder periphere Läsion oder Entzündung
- akuter Zustand ist abgeklungen (z. B. Meningitis)

Progrediente Erkrankungen

- fortschreitender neuronaler Zelluntergang
- degenerative oder tumoröse Prozesse schreiten voran (z. B. SMA)

Angeborene Erkrankungen

Neben der ICP gibt es noch viele weitere unterschiedliche genetische Erkrankungen und Mutationen wie Spina bifida, Hypoplasien, Dysplasien oder die Alkoholembryopathie. Je nach Art und Lokalisation der Läsion sind unterschiedliche Strukturen des Gehirns und/oder Rückenmarks betroffen. Es wird zwischen progredienten und nicht progredienten Erkrankungen unterschieden.

Sowohl für die ICP als auch für andere angeborene Erkrankungen ergeben sich in der weiteren Entwicklung weitreichende Folgen:

ZNS/PNS haben von vornherein eine veränderte neuronale Ausgangslage und damit auch eine veränderte weitere Entwicklung. Zum einen kann die neuronale Plastizität sehr gut therapeutisch genutzt werden, zum anderen können sich motorischen Funktionen gar nicht richtig ausprägen (motorische Muster werden nicht richtig erlernt, Kraft kann nicht aufgebaut werden).

Kinder können lernen, Defizite zu kompensieren oder haben mehr Kapazitäten für andere Qualitäten. So können z. B. Kinder mit SMA weniger Ener-

gie in die motorische Entwicklung investieren und haben mehr Kapazität für die kognitive/emotionale/soziale Entwicklung. Diese Stärken kann man therapeutisch nutzen und fördern.

Erworbene Erkrankung

Bei einer erworbenen neurologischen Erkrankung hat bei einer zunächst gesunden Entwicklung des ZNS/PNS eine Läsion stattgefunden und der Therapeut kann auf bereits Gelerntes zurückgreifen. Eine erworbene Läsion kann sowohl stabil als auch progredient sein.

Ursachen:

- Schädel-Hirn-Trauma (ischämisch, hypoxisch)
- Tumor und/oder Metastasen
- Entzündung (Enzephalitis durch Herpes, Masern)
- anderweitiges Trauma (Erb-Lähmung als Geburtstrauma)

Lokalisation, Größe, Art und Ursache der Läsion

Lokalisation

Der Ort (die Lokalisation) der Läsion korreliert mit den Ausfallerscheinungen und Symptomen zum Beispiel:

- Frontalhirnschaden
 - Auswirkungen auf Antrieb, logisches Denken, emotionales und soziales Verhalten sowie den motorischen Kortex
- Kleinhirnschaden
 - Auswirkungen auf Koordination und Gleichgewicht

Größe, Art und Ursache

Die Größe der Läsion korreliert mit Vielschichtigkeit, Komplexität und Aumaß neurologischer Ausfallerscheinungen.

Des Weiteren ist zu beachten, ob eine Läsion systemisch oder entzündlich ist.

Eine systemische Erkrankung wirkt sich auf das gesamte zentrale oder periphere Nervensystem aus, Entzündungen können erregerbedingt (z. B. Frühsommer-Meningoenzephalitis) oder autoimmun auftreten.

Die Ursache der neuronalen Läsion beeinflusst u. a. die Größe der Schädigung und somit die Aus-

wirkungen (globale Ischämie nach einem Ertrinkungsunfall verursacht z. B. zumeist einen großen neuronalen Schaden). Degenerative Geschehen führen zu einem progredienten Verlauf, was bei der Therapieplanung zu berücksichtigen ist (z. B. prophylaktische Hilfsmittelversorgung einleiten).

Sekundäre Impairments und daraus resultierende weitere Symptome

Neurologische Erkrankungen weisen im Verlauf sekundäre orthopädische und internistische Impairments unterschiedlicher Ursache auf:

Neuroorthopädisch

Veränderung des Muskeltonus und der Muskelkraft führen zu Verkürzungen und Kontrakturen und somit zu einer veränderten Biomechanik und Symptomverschlechterung.

Internistisch

Eine verringerte kardiopulmonale Funktion und Störungen des Verdauungssystems führen unter anderem zu Einschränkungen auf Aktivitäts- und Partizipationsebene.

Meist endet das in einem Kreislauf (► Abb. 7.2, ► Abb. 7.3), der im besten Falle therapeutisch mit Hilfe von Operationen, Orthesen und entsprechendem zielgerichtetem Training durchbrochen werden kann.

Mit dem Wachstum verstärkt sich diese Problematik meist noch, da sich die Hebelverhältnisse ändern, der spastische verkürzte Muskel nicht mit dem Knochenwachstum mithalten kann, das Körpergewicht steigt, und mit der Pubertät einhergehende hormonelle Veränderungen zu mehr Immobilität und Müdigkeit beitragen.

Komplikationen Hydrozephalus und Epilepsie

Liquorshunt/Zerebralshunt

Bei zentralen Läsionen wie einer Zerebralparese oder einem Schädel-Hirn-Trauma kann der Patient mit einem Shunt versorgt werden, wenn ein mal-resorptiver oder Verschlusshydrozephalus vorliegt. Ein Liquorshunt ist eine von Neurochirurgen geschaffene Verbindung zwischen den Ventrikeln und anderen Körperhöhlen (► Abb. 7.5). Somit kann der Liquor permanent abgeleitet werden. Shunts werden angelegt, um den Hirndruck zu senken und die Liquorzirkulation wieder zu norma-

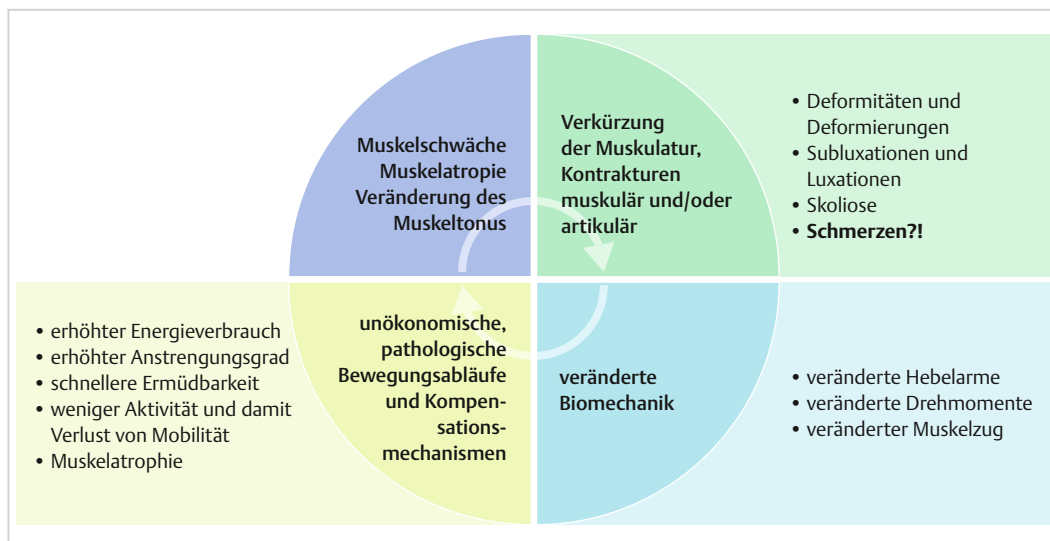


Abb. 7.2 Circulus vitiosus der sekundären neuroorthopädischen Impairments beginnend mit einer Veränderung des Muskeltonus.

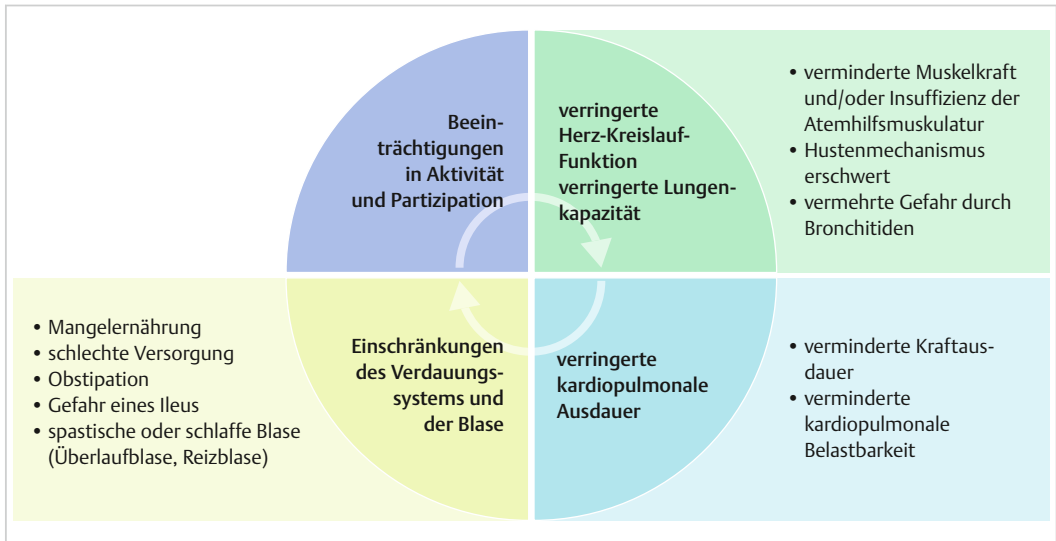


Abb. 7.3 Circulus vitiosus der sekundären internistischen Impairments beginnend mit einer Beeinträchtigung in Aktivität und Partizipation.

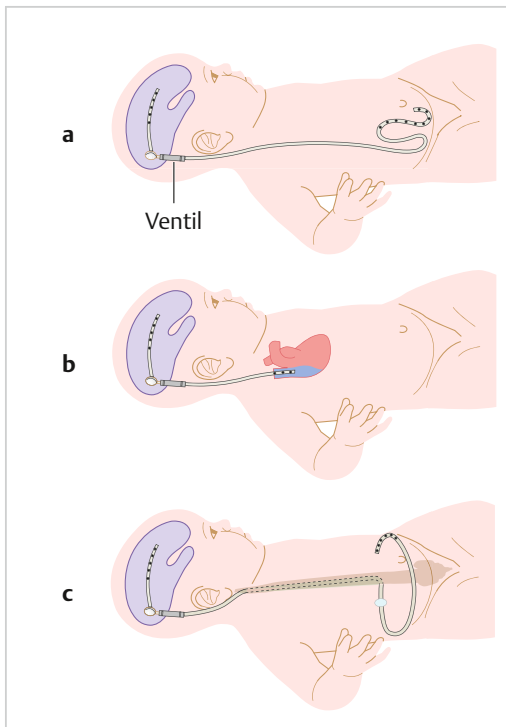


Abb. 7.4 Unterschiedliche Liquorshuntanlagen.
 a ventrikuloperitonealer Shunt (VP Shunt)
 b ventrikuloatrialer Shunt (VA Shunt)
 c lumboperitonealer Shunt (LP Shunt)

lisieren. Dazu wird ein dünner Schlauch, ausgehend von den Ventrikeln, meist in die Vena cava superior oder in den Bauchraum gelegt. Der Abfluss des Liquors wird über ein oder mehrere Ventile reguliert. Der Liquorshunt muss im Wachstum angepasst werden und bleibt bei den betroffenen Kindern häufig lebenslang ein notwendiges Implantat.

- Zerebralsunts werden unterteilt in:
- ventrikuloperitoneale Shunts (VP-Shunts)
 - ventrikuloatriale Shunts (VA-Shunts)
 - ventrikulopleurale Shunts (VPL-Shunts)
 - lumboperitoneale Shunts (LP-Shunts)
- (Wagner 2018, vgl. auch ► Abb. 7.4)

Es kann zu Komplikationen bei einem mit Shunt versorgten Kind kommen, z.B. bei Infektionen, Fehlanlagen oder Verstopfung. Diese Kinder zeigen dann Hirndruckzeichen:

- Übelkeit
- Erbrechen
- Inappetenz
- dumpfe Kopfschmerzen
- Müdigkeit
- zunehmende Vigilanzstörungen bis hin zum Koma
- Unruhe, Aufmerksamkeitsstörungen

- Anisokorie (Seitendifferenz im Pupillendurchmesser)
 - Beuge- und/oder Strecksynergismen
 - abnorme Atmung
- (Masuhr u. Neumann 2013)

Achtung!

Eine Steigerung des Hirndrucks kann ein lebensbedrohliches Einklemmungssyndrom verursachen und stellt somit eine Notfallsituation dar. In diesem Fall ist unbedingt der Notarzt zu rufen!

Epilepsie

Epilepsien verschiedenster Ausprägung mit lokalen und/oder generalisierten Formen können begleitend auftreten oder sich im Laufe der Jahre entwickeln.

Bei der Diagnose Epilepsie ist es wichtig, über Anfallsart und die spezifischen Anfallsituation (Häufigkeit, Trigger, Art, Dauer, Erholung, Medikamente) informiert zu sein. Zwei häufige Anfallsarten:

- Tonisch-klonischer Anfall (Grand-Mal-Anfall)
 - Zunächst zeigt sich ein Erstarren und Verkrampfen des Körpers, häufig verbunden mit einem Sturz, gefolgt von heftigen Zuckungen des ganzen Körpers.
- Absence
 - Bewusstseinspausen/-eintrübungen mit einem abrupten Anfang und Ende; der Patient ist nicht ansprechbar, verhält sich ruhig und unauffällig.

Wichtig sind in jedem Fall das angemessene Handeln und die erste Hilfe bei einem Krampfanfall:

- Notfallmedikation (wo befindet sich diese?), Nummer des Notrufes
- Ruhe bewahren, Erste-Hilfe-Maßnahmen durchführen
- Verletzungen durch einen Sturz vermeiden oder Gefahren für den Betroffenen beseitigen
- enge Kleidungsstücke lockern
- nach dem Anfall stabile Seitenlage
- im Anfall und auch danach nicht alleine lassen
- Zeit im Blick behalten (Status epilepticus möglich, Notarzt rufen, wenn Anfalldauer > 5 Minuten)

Auf keinen Fall sollte versucht werden, gewaltsam den Kiefer zu öffnen, festgehaltene Gegenstände zu entfernen oder die krampfartigen Bewegungen zu unterbinden. Frakturen könnten die Folge sein. (Deutsche Epilepsievereinigung 2020)

7.1.4 Transition

Maya Salzmann

Die Lebenserwartung von Patienten mit neuroorthopädischen Erkrankungen hat sich mittlerweile durch die allgemeinen medizinischen Fortschritte, eine bessere medizinische Versorgung und die generell ansteigende Lebenserwartung jener der Durchschnittsbevölkerung angeglichen. Jedoch bestehen die Funktionseinschränkungen lebenslang fort und die Alterungsprozesse des Erwachsenen kommen erschwerend hinzu. Während es mittlerweile standardisierte Therapieregime für Kinder mit neuroorthopädischen Erkrankungen gibt, ist die Versorgung und Therapie erwachsener Patienten weiterhin sehr unbefriedigend.

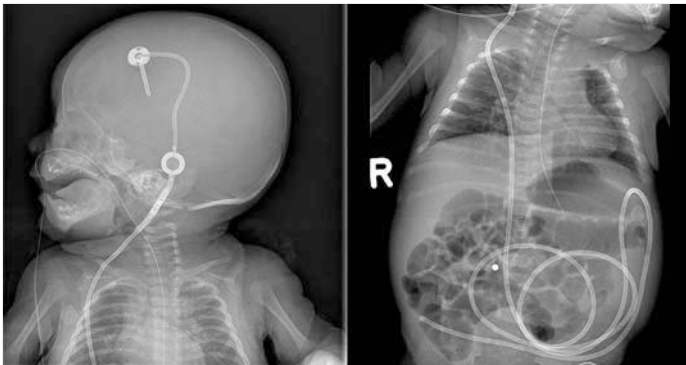


Abb. 7.5 Röntgenbild eines Liquorshunts. (Thome U, Knüpfer M, Krause M. Intraventrikuläre Hirnblutungen des Frühgeborenen. Neonatologie Scan 2020; 09(02): 145–158. Abb. 4)

Der Begriff Transition beschreibt die planvolle Begleitung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher von der pädiatrischen Versorgung in die Weiterbehandlung der Strukturen der medizinischen Versorgung von Erwachsenen. Die Transition umfasst zusätzlich zu den medizinischen Bedürfnissen der Jugendlichen auch psychosoziale, schulische und berufliche Aspekte.

Die Adoleszenz ist eine sehr anfällige Entwicklungsphase. Neben körperlichen Veränderungen kommt es zu grundlegenden Reifungsprozessen im Gehirn. Adoleszente Patienten mit neuroorthopädischen Erkrankungen zeigen andere Probleme als nicht betroffene Kinder. Hierzu zählen zunehmende Einschränkungen in den Aktivitäten des täglichen Lebens und der Mobilität, soziale Probleme bezogen auf die tägliche Arbeit, die Ausbildung, die soziale Integration, die Aufrechterhaltung von Beziehungen, die Sexualität und das begrenzte Vermögen zu kommunizieren. Diese Problemkreise sind oft von Schmerzen begleitet.

Die häufigsten Schmerzsachen bei Erwachsenen mit neuroorthopädischen Erkrankungen sind im Bewegungsapparat lokalisiert und umfassen muskuloskeletale Deformitäten, Überlastungserscheinungen und Arthrose. Orthopädische Einrichtungen für Erwachsene werden immer mehr zu Kliniken mit organbezogener Spezialisierung ohne neuroorthopädischen Hintergrund und ohne eine Spezialisierung auf diesem Gebiet. Kostenübernahmen für Therapien und Hilfsmittel durch die Krankenkassen müssen für den Erwachsenen hart erkämpft werden und die Unterstützung durch die Eltern ist oft nicht mehr in ausreichendem Umfang gegeben. Um langfristige Gesundheitsschäden zu vermeiden, muss die Transition individuell unter Berücksichtigung von Diagnose, funktionellen Ressourcen bzw. Einschränkungen und familiärem und sozialem Kontext ausgerichtet sein.

Ohne angemessene Begleitung der betroffenen Jugendlichen und deren Familien entstehen hohe Risiken für die langfristige Gesundheit. Die Transition muss systematisch erfolgen, sie beginnt nicht nach Erreichen des 18. Lebensjahrs, sondern sehr viel früher. Neben der Bewältigung medizinischer Probleme müssen Patienten und ihre Familien in der Berufsfindung, der Bewältigung von Pubertätsproblemen, der Ablösung vom Elternhaus, der Klärung von Wohn- und Lebensgemeinschaften, der Fragen der Sexualität und Partnerschaft, bei sozialen Anpassungsproblemen und bei der Be-

ratung in sozialrechtlichen Fragen unterstützt werden. Auch die in der Kindheit hervorragend etablierten Therapiemaßnahmen (Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie etc.) müssen dem funktionellen Status entsprechend fortgeführt werden, um erreichte Erfolge und Fortschritte nicht zu gefährden.

Die Vielfältigkeit der neuroorthopädischen Erkrankungen mit Beteiligung vieler Organsysteme und der anhaltende dynamische Verlauf erfordern eine umfassende Begleitung dieser Patienten auch im Erwachsenenalter im multidisziplinären Setting. Für Schmerzfreiheit, Mobilität, Selbstständigkeit und soziale sowie berufliche Teilhabe benötigen erwachsene Patienten mit neuroorthopädischen Erkrankungen eine permanente Unterstützung, Beratung und Behandlung durch Experten. Spezialisierte Institutionen sollten ihnen Möglichkeiten für persönliche Assistenz, Ausbildungs-, Berufs-, Hilfsmittel-, Sport-, Rehabilitations-, psychologische, Gesundheits- und Finanzierungsberatung entsprechend dem Grad ihrer Einschränkungen bieten.

Mit dem Versorgungsstärkungsgesetz (§ 119 c SGB V) wurden 2015 MZEB (Medizinische Zentren für Erwachsene mit Behinderung) eingeführt. Das multiprofessionelle Wirken in den MZEB mit ärztlicher, psychotherapeutischer, logopädischer, physiotherapeutischer und ergotherapeutischer Expertise an einem Standort erfolgt unter dem Blickwinkel von Teilhabe und Selbstbestimmung. Damit wird eine strukturierte gesundheitliche Betreuung von Menschen mit geistiger oder mehrfacher Behinderung ermöglicht. Ziel ist es, durch die flächendeckende Bereitstellung solcher Zentren ein ähnlich gutes Versorgungsnetz zu schaffen, wie es bereits für Kinder existiert. Für eine umfassende und effektive Transition ist dieses spezielle Angebot erforderlich. Damit kann der Gesundheitszustand der Patienten mit neuroorthopädischen Erkrankungen erhalten oder verbessert werden, eine Fehlversorgung kann vermieden und vermeidbaren Folgeerkrankungen, chronischen Verläufen oder Komplikationen vorgebeugt werden.

Allerdings können nicht alle Patienten mit neuroorthopädischen Erkrankungen an diese Zentren angebunden werden. Daher sollte diesen Betroffenen Zugang zu angemessenen Behandlungsmöglichkeiten ermöglicht werden, um sowohl ihre Gesundheitsfürsorge weiterführen zu können als auch ihr Leben im Rahmen ihrer Möglichkeiten selbstständig zu gestalten. Ohne eine durchgängige