

INFANTILE CEREBRALPARESE

F. Gerstenbrand, A. Kunz

Karl Landsteiner Institut für Neurorehabilitation und Raumfahrt-Neurologie, Wien

Die Infantile Zerebralparese (ICP), nach dem englischen Orthopäden John Little auch Little'sche Krankheit benannt, ist trotz vieler Fortschritte in der modernen Gynäkologie, insbesondere in der Geburtshilfe eine immer wieder entstehende Komplikation, die das neugeborene Kind und dessen Eltern im weiteren Leben schwer belasten. Der eingetretene Hirnschaden wird oft nicht sofort erkannt und die Behandlungsmaßnahmen im späteren Säuglingsalter, mitunter erst beim Kleinkind und auch noch später begonnen. Die Definition der infantilen Zerebralparese wurde von einem Komitee, geleitet von P. Rosenbaum 2006 festgelegt. Das Zustandsbild der ICP wird als eine „nicht heilbare neurologische Erkrankung“ klassifiziert, die sich in einer „Störung der Entwicklung von Bewegung und Haltung“ zeigt und meist mit Störungen der mentalen Funktionen einhergeht. Der entstandene Schaden des Gehirns weist keine Zunahme auf, stellt aber für das heranwachsende Gehirn eine Hemmung in seiner Entwicklung dar. Die Schädigung betrifft vor allem die motorischen Zentren, bleibt aber in seiner Ausdehnung und Lokalisation in gleicher Form bestehen. Im Vordergrund stehen Störungen von Motorik und Haltung, die von Sekundärschäden des Bewegungsapparates gefolgt werden.

Im Vordergrund der Ausfälle steht eine spastische Lähmung beider Beine, was bei 40% der Fälle ist. Die spastische Lähmung kann bei 2% der Kinder in allen vier Extremitäten vorhanden sein und die Gehfähigkeit stark belasten. Eine Halbseitenparese tritt seltener auf, ist mitunter nur ein Bein begrenzt. Die durch die Spastizität ausgelösten Gelenksversteifungen führen zur Verkürzung von Sehnen mit Fehllage der gestörten Gelenke. Durch die in ihrem Wachstum belastete Wirbelsäule entsteht eine Skoliose. Bei Mitbetroffensein der extrapyramidalen Zentren können unwillkürliche Bewegungen an Armen und Beinen auftreten, bei Mitbetroffensein des Kleinhirns kann es zur Ataxie kommen. Bis zu 50% der Kinder

leiden an epileptischen Anfällen, die selten als Grand Mal-Anfall ablaufen. Einwärts- oder auch Auswärtsschielen ist bei einzelnen Fällen zu beobachten.

Gut die Hälfte der betroffenen Kinder weisen eine Störung in der Entwicklung der höheren und höchsten Hirnleistungen auf, die bei ca. der Hälfte davon eine leichte oder auch nur unwesentliche Intelligenzminderung hervorruft. Sprachstörungen entstehen entweder durch eine Spastizität der Sprach- und Schluckmuskulatur, oder sind durch eine Läsion der Hirnzentren für die Sprache verursacht und können von Störungen des Lesens, Rechnens und Schreibens begleitet sein. Minderwuchs und Atrophie der Extremitäten lassen sich als Folge einer Entwicklungshemmung der motorischen Funktionen erklären, oder werden durch eine Mitbeteiligung der thalamischen Schaltzentren ausgelöst. Unabhängig von der Entwicklungsstörung der höchsten Hirnleistungen sind nicht selten Störungen im Verhalten eines Kinder zu beobachten, die sich auf die Kommunikation mit seiner Umgebung negativ auswirken und oft mit einer emotionalen Überreaktion einhergehen.

Das Auftreten einer infantilen Zerebralparese wird mit 1:500 der lebend geborenen Kinder angegeben. Bei kleinen Frühgeborenen ist die Anzahl bis zu 300 mal häufiger als bei reif Geborenen. Als Inzidenz ergibt sich die Zahl von 9 bei 100.000 Einwohner pro Jahr, was allerdings nur für die westlichen Länder zutrifft.

Das Hauptproblem der infantilen Zerebralpar schon früh ese, auch zerebrale Kinderlähmung benannt, besteht darin, dass der Großhirnschaden nicht unmittelbar nach der Geburt erkannt wird und Wochen, Monate, ja sogar Jahre vergehen bis eine Klarstellung der Diagnose erfolgt. Nicht selten wird aber von der Mutter des betroffenen Kindes schon früh auf eine Entwicklungshemmung in den Bewegungen des Säuglings aufmerksam gemacht und dies auch mitgeteilt. Eine neurologische Klarstellung erfolgt trotzdem erst nach einiger Zeit. Als Trost erfährt die Mutter, dass das motorische Defizit sicher aufgeholt werden wird.

Nach D.Müller, 1967, spielt für den geburtstraumatischen Hirnschaden die Fehleinstellung des kindlichen Schädels zum Geburtskanal eine entscheidende Rolle. Bei einem normalen Geburtsverlauf muss die Schädellängsachse mit der Achse des Geburtskanals übereinstimmen. Für die nicht entsprechende Einstellung

des kindlichen Schädel in den Geburtskanal ist meist eine zu rasch ablaufende Geburt, im Extremfall eine Sturzgeburt verantwortlich. Ein verlängerter Geburtsvorgang kann Druckschäden an der Hirnoberfläche durch die beweglichen, aber fehleingestellten Schädelknochenschuppen verursachen. Durch die früher häufig angewendeten geburstechnischen Hilfsmaßnahmen, vor allem bei der Zangengeburt, wurde in vielen Fällen eine mechanische Druckschädigung des kindlichen Schädels und der darunter liegenden Hirnoberfläche ausgelöst.

Weitere Ursachen für Hirnschäden bei der Geburt können durch Sauerstoffmangel oder auch als Folge einer Nabelschnurkomplikation, ebenso durch eine Fehlbildungen der Placenta entstehen. Vergiftungen oder Medikamente sowie Alkohol oder Kohlenmonoxyd-Intoxikation der Mutter, ferner Stoffwechselstörungen von Mutter und Kind kommen außerdem als Ursache einer Hirnschädigung im Verlauf der Geburt in Frage. Die Möglichkeit diese sogenannten perinatalen Hirnschäden zu vermeiden besteht in der Durchführung einer rechtzeitig entschiedenen Sectio, wobei bei einer „kosmetischen Uterus-Schnittführung“ durch eine abrupte Entwicklung des kindlichen Schädels ebenfalls Hirnschäden ausgelöst werden können.

Therapieprogramm der infantilen Zerebralparese:

Das Behandlungsprogramm der infantilen Zerebralparese hat prinzipiell die Tatsache zu beachten, dass es sich bei der Geburtsschädigung um einen primären Hirnschaden handelt, der nicht korrigierbar ist und keine heilbare Schädigung darstellt. Durch die nachfolgende natürliche Entwicklung des kindlichen Gehirns treten allerdings Sekundärschäden auf, die sich in zusätzlichen Funktionsstörungen zeigen. Die neurorehabilitative Behandlung muss auf einem streng individuellen Programm beruhen, das als repetitives Behandlungsprogramm zu führen ist und ständige Adaptionen zulässt. Das individuelle Programm beruht auf den fassbaren neurologischen Ausfällen unter Einbeziehung von Zusatzbefunden bei Kenntnis des substanzialen Hirnschadens. Wichtige Zusatzuntersuchungen stellen das EEG, das cerebrale MRT und das cerebrale CT dar. Ein neuro-psychodiagnostischer Befund ergibt die Möglichkeit, Störungen der höheren Hirnleistungen zu erfassen. Einzubeziehen sind außerdem Röntgenbefunde der Wirbelsäule und der Gelenke sowie ein orthopädischer Status. Eine wichtige

Voraussetzung stellt der Ausschluss von genetischen Ursachen der neurologischen Ausfälle dar.

Für den Ablauf des Rehabilitationsprogramms ist die Klassifizierung der motorischen Ausfälle in ihren spastischen Anteil und der zusätzlichen extrapyramidalen Störungen sowie den cerebellären Ausfällen notwendig. Frontalhirnsymptome und mentale Störungen sind zu erfassen.

Im modernen System der Neurorehabilitation sind bei der ICP neben den Methoden der aktiven Physiotherapie unter Verwendung des BOBATH- oder des VOJTA-Programms sowie der konduktiven Förderung nach PETÖ, Manualtherapie-Programme zur Aktivierung von Bewegungsabläufen sowie für das passive Durchbewegen der Gelenke einzuplanen. Die Methoden der Stimulation des propriozeptiven Systems, des Rückmeldesystems der menschlichen Motorik, sind von zunehmender Bedeutung. Die Kenntnis der Aktivierung des propriozeptiven Systems stammt von der Raumfahrtmedizin und basiert auf den Gegenmaßnahmen zur Minderung des Bewegungsdefizits in der Schwerelosigkeit. Neben der einfachen Fußsohlenreflex-Therapie und weiteren Behandlungsprogrammen wie die Verwendung des Vibrationsschuhs werden in modernen Behandlungs-Zentren Kosmonautenanzüge eingesetzt.

Entscheidend für eine erfolgreiche Neurorehabilitation ist der Einsatz eines geschultes Behandlungsteams, dem ein entsprechender Zeitaufwand zur Verfügung steht. Ein Modellbeispiel für eine erfolgreiche Rehabilitation von Patienten mit einer infantilen Zerebralparese stellt das Adeli Medical Center in Piestany, Slowakei, dar, ein hochspezialisiertes Neurorehabilitations-Institut, das mit allen modernen Einrichtungen ausgestattet ist.

Prinzipielle Voraussetzung für die Behandlung im Adeli-Zentrum ist die Aufnahme einer Begleitperson, möglichst der Mutter des kleinen Patienten. Die Behandlung ist für 3 Wochen vorgesehen und erstreckt sich auf 6 Tage in der Woche, für jeden Patienten sind 5 Stunden täglich anberaumt. Betreut wird der einzelne Patient von einem Team bestehend aus 3 gut ausgebildeten Physiotherapeuten und einem zusätzlichem therapeutischen Masseur. Im Behandlungsteam sind ein Logopäde und eine Krankenschwester tätig. Das Team wird von einem in Neurorehabilitation für

Kinder erfahrenen Arzt geleitet. Im täglichen Turnus werden die einzelnen Behandlungsdetails abgewickelt. Zusätzlich kann, je nach Erfordernis, Ganzkörpermassage, Kalt-Wärme-Packungen sowie Schlammbehandlung und manuelle Therapie durchgeführt werden. Als Zusatzmethoden stehen Reflextherapie, transcranielle Magnetstimulation, Elektrostimulation und Sauerstofftherapie sowie Logopädie und Biofeedback-Therapie zur Verfügung. Mehrere Behandlungsphasen werden für jeden Patienten eingeplant. Der den Patienten begleitende Angehörige wird für die Fortführung des Programms zuhause eingeschult.

Seit einem Jahr steht im Adeli Medical Center als zusätzliche Methode die hyperbare Sauerstoffbehandlung (HBOT) zur Verfügung, betreut von erfahrenen Ärzten und einem speziellen Team. Dieser Behandlungsmethode liegt die Annahme zugrunde, dass teilgeschädigte Neuronensysteme, sogenannte schlafende Neurone, durch erhöhten Sauerstoffdruck aktiviert werden. Das Programm orientiert sich an den Erfahrungen amerikanischen Zentren, insbesondere des Paediatric Medical Centre Fort Lauderdale in Florida.

Zusammenfassung:

Hirnschäden entstanden im Rahmen des Geburtsverlaufs treten trotz der Fortschritten in der modernen Medizin weiter auf und stellen nach wie vor eine starke Belastung für die betroffenen Kinder und deren Familien dar. Die Diagnose wird häufig erst spät gestellt, wodurch das notwendige Behandlungsprogramm einen großem Zeitverlust erfährt. Die Tatsache, dass es sich bei der infantilen Zerebralparese um einen Primärschaden des kindlichen Gehirns handelt, dessen Folgen aber erst durch das Heranwachsen des Gehirns im Kindesalter richtig abgrenzbar wird, ist grundsätzlich zu akzeptieren. Sekundärschäden wie Gelenkskontrakturen, Fehlhaltung der Wirbelsäule und Muskelatrophie bedingen eine zusätzliche Belastung während der Entwicklung des Kindes.

Für die Behandlung des einzelnen Patienten ist die Erstellung eines individuellen Behandlungsprogrammes Voraussetzung, durchgeführt von einem erfahrenen Behandlungsteam, dem ein entsprechender Zeitaufwand zur Verfügung steht. Die

Behandlung ist als repetitives System zu organisieren, mit der Möglichkeit weitere und adaptierte Behandlungsphasen in bestimmten Zeitabständen durchzuführen. Neben den physiotherapeutischen Behandlungsmethoden ist die Aktivierung der motorischen Zentren durch Stimulation des propriozeptiven Systems eine wichtige und zukunftsweisende Methode. Die Behandlungsmöglichkeit von Patienten mit einer infantilen Zerebralparese ist dzt. durch das weitgehende Fehlen von entsprechend eingerichteten Zentren belastet. Als eines der modernst eingerichteten Zentren für die Behandlung einer infantile Zerebralparese steht das Adeli Center Piestany, Slowakei, zur Verfügung.



INFANTILE ZEREBRALPARESE

F. Gerstenbrand, A. Kunz

Karl Landsteiner Institut für Neurorehabilitation und Raumfahrtneurologie

Pressekonferenz
MedKrone

12. März 2013
Hotel Le Meridien, Vienna

Synonyme

- Zerebrale Kinderlähmung
- Cerebral Palsy
- Little'sche Krankheit, Morbus Little

International akzeptierte Definition für Gehirnschäden, entstanden während der Entwicklung des Gehirns, als nicht progressives Krankheitsbild mit Störung der Hirntätigkeit für Bewegung, Haltung, eventuell Kognition u. Verhalten, Auftreten von Muskel- und Skelettveränderungen

Report of the Committee for Definition of Cerebral Palsy, 2006 (Rosenbaum et al.)

Epidemiologie

- Prävalenz 1/500 lebend Geborene
- Inzidenz 9/100.000 Einwohner pro Jahr (Europa)
viel häufiger bei Frühgeburten

Diagnose meist verspätet,
Bestätigung oft erst im 1. Lebensjahr
Verdacht meist schon in den ersten Lebenswochen.

Häufige ärztliche Darstellung: Nachentwicklung des Gehirns wird einsetzen.

Klinische Symptomatik

Lokalisation, Schweregrad des Schadens

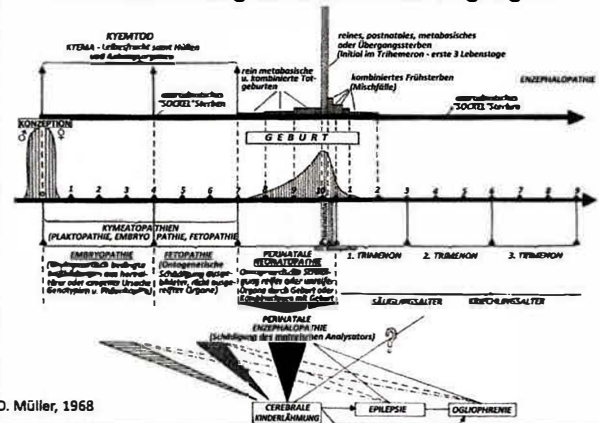
- Spastizität im Vordergrund (Paraparese, Tetraparese, Hemiparese)
- Mögliche extrapyramidale Symptome (Athetose)
- Kombination mit Kleinhirnstörungen
- Optomotorische Störungen (schielen)
- Retardation der höheren Hirnleistungen - häufig (Sprache, Kognition, Verhalten)
- Epileptische Anfälle 30%-50%
- Gross Motor Function Measure – 88
Archivierung, Monitoring

Ätiologie

- Läsion im motorischen System (kortikal, subkortikal, thalamische Schaltzentren)
- Hirn-Parenchymschaden (Blutungen im Geburtsverlauf, Hypoxie, Intoxikation der Mutter, metabolisch, genetisch - selten)
- Lokale Narbenstrukturen (cerebrales MRI, CCT)
- Funktionsstörung (EEG, fMRI, PET)

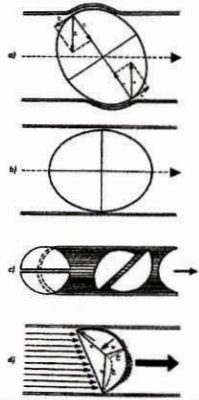
Läsion im Schaltzentrum der Motorik mit Ausfall der motorischen Rückmeldesysteme (propriozeptives System)

Schema der möglichen Fruchtschädigungen

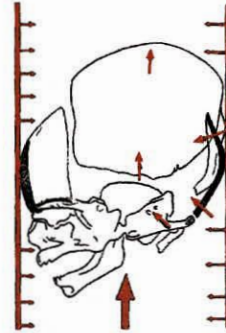


D. Müller, 1968

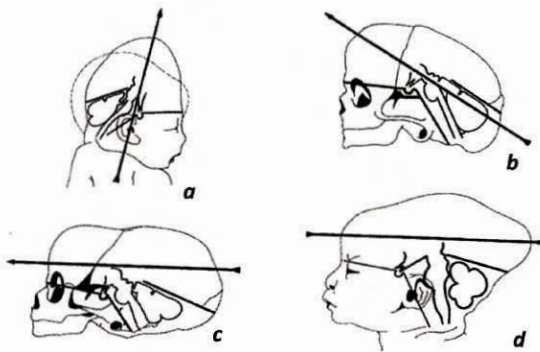
Anpassung des kindlichen Schädels an den Geburtskanal



Extracraniell angreifende Deformierkräfte während des Geburtsverlaufes



Verschiedene Konfigurationen des Kopfes entsprechend der Richtung des Axialdruckes



Therapie, allgemein

- Behandlungsbeginn sofort nach Verdacht auf Infantile Zerebralparese
- Bestätigung durch moderne Diagnose-Methoden (cerebrales MRI, neuro-psychodiagnostischer Test, fMRI)
- Individuelles Neurorehabilitationsprogramm (Einbeziehung der Eltern)
- Repetitives Neurorehabilitationssystem
- Multidisziplinäres Programm (Physiotherapie, Logopädie, Orthopädie etc.)
- Laufende neurologische Kontrollen (Adaptation des Neurorehabilitationsprogramms)

Therapie-Grundsätze

- Aufbau der Motorik (Physiotherapie, Ergotherapie, Logopädie)
- Aufbau der höheren Hirnleistungen (Kognitiv-Therapie)
- Medikamentöses Programm (Anti-Spastika, Anti-Epileptika etc.)
- Verhinderung von Sekundärschäden (Gelenkkontrakturen, Muskelatrophie, Wachstumsstörungen, Wirbelsäulenfehlhaltung)
- Verhinderung des Bed Rest Syndroms

Spezielle Therapiemethoden

- Methode nach Bobarth, Entwicklung normaler Bewegungsmuster
- Methode nach Vojta, Einbeziehung der motorischen Primitivschablonen
- Methoden zur Stimulation des propriozeptiven Systems
- Anwendung der Hyperbaric Oxygenation Therapy - HBOT (Aktivierung der „Idling Neurons“)

Zusätzliches Programm

- Ergänzung der Medikation durch hirnmetabolisch wirksame Substanzen (CDP-Cholin, Cerebrolysin)
- Orthopädische Techniken
- Baclofen-Pumpe
- Botox-Infiltrationen
- Orthopädische Korrekturen (Tenotomie, Myotomie, Osteotomie)
- Detailliertes Resozialisierungs-Programm „Regel-Klasse“ Hilfe zur Selbsthilfe

Zusammenfassung

Therapie der Infantilen Zerebralparese

- Früher Beginn (sofort nach Verdacht)
- Exakte Diagnosestellung, frühzeitig (EEG, c.MRI)
- Individuelles Neurorehabilitations-Programm (Einbeziehung der Eltern)
- Behandlung von Begleit-Symptomen (Epilepsie, mentale Retardation, Verhaltensstörung)
- Verhinderung von Sekundärschäden (Gelenke, Wirbelsäule, Muskulatur, Bed Rest Syndrom)
- Laufende neurologische Kontrollen (Adaptation des Neurorehabilitations-Programms)
- Therapie-Zielsetzung soziale Integration
- Repetitives Neurorehabilitations-System