

Was sind „Neuromuskuläre Erkrankungen“?

Man beschreibt damit Krankheitsbilder, die primär durch neurologische oder muskuläre Erkrankungen entstehen und durch eine Vielzahl von Symptomen in unterschiedlicher Ausprägung bestimmt sind (zum Beispiel Störungen des Haltungs- und Bewegungsapparats, geistiger Behinderung oder Schädigung der Sinneswahrnehmung).

Viele dieser Erkrankungen beginnen bereits im Kindesalter und können, neben der Vielzahl der vorherrschenden Einzelsymptome, durch die neuromuskuläre Störung des Bewegungsapparats im Verlauf der Erkrankung auch zur Ausbildung einer Skoliose führen.

Was ist eine Infantile Cerebralparese?

Die Infantile Cerebralparese wird durch eine nicht fortschreitende, frühkindliche Schädigung des Gehirns und Zentralnervensystems verursacht, die sich durch eine Mehrfachbehinderung mit Störungen des Haltungs- und Bewegungsapparats, geistiger Behinderung, Schädigung der Sinneswahrnehmung und anderen Symptomen auszeichnet. Die Art und die Schwere der Ausprägung der einzelnen Symptome hängen vom Ausmaß der Gehirnschädigung ab.

Wodurch kann es zu einer Infantilen Cerebralparese kommen?

Verschiedene Erkrankungen können in der

- intrauterinen (in der Gebärmutter)
- peripartalen (während des Geburtsvorgangs) und
- postnatalen (nach der Geburt)

Entwicklung des kindlichen Gehirns durch eine Hirnschädigung zu einer Infantilen Cerebralparese führen:

- Mögliche Ursachen, die das kindliche Gehirn während der Schwangerschaft in der Gebärmutter (intrauterin) schädigen können sind:

- **Virale, bakterielle oder parasitäre Infektionen (Zytomegalie, Röteln, Herpes, Toxoplasmose, Listeriose, Lues, Syphilis)**

- **Zytomegalie (Einschlusskörperchenkrankheit)**

Diese Virusinfektion wird durch das Zytomegalievirus hervorgerufen, das zur Gruppe der Herpesviren gehört. Der Erreger wird durch Tröpfchen- oder Schmierinfektion über Kontakt mit Blut, Speichel, Zervixschleim und Spermaflüssigkeit übertragen.

Wenn es während der Schwangerschaft zu einer Zytomegalieinfektion der Mutter kommt, kann das Virus das ungeborene Kind in der Gebärmutter infizieren, wodurch folgende Schäden am ungeborenen Kind ausgelöst werden können:

- der Befall des fetalen Gehirns mit Zytomegalieviren verursacht eine Enzephalitis (Gehirnentzündung) mit Verkalkungen, die zu Entwicklungsstörungen im Zentralnervensystem mit Hör- und Sehschäden, Störung der motorischen Entwicklung, Spastik, Krampfanfällen und Sprachdefekten führen kann.
- Leber- und Milzvergrößerung (Hepatosplenomegalie)
- Gelbsucht (Ikterus)
- Verminderung der Blutplättchen (Thrombocytopenie)

Bei Infektionen des ungeborenen Kindes hängt die Prognose der weiteren Entwicklung vom Zeitpunkt der Infektion während der Schwangerschaft ab. Je früher die Infektion in die kindliche Entwicklungsphase eingreift, desto ausgeprägter sind die Schäden, die verursacht werden, häufig wird durch die Infektion eine Fehlgeburt ausgelöst.

Eine spezifische Therapie gegen die Zytomegalieinfektion gibt es nicht.

· Röteln (Rubella)

Röteln werden durch Rubiviren aus der Familie der Togaviridae verursacht. Die Übertragung erfolgt durch Tröpfcheninfektion, während einer Schwangerschaft können die Viren über die Plazenta (Mutterkuchen) auf das ungeborene Kind übertragen werden und schwere Schäden verursachen. Die möglichen massiven Schädigungen des Fetus werden als Röteln-Embryopathie, Gregg-Syndrom oder Connatales Röteln-Syndrom (CRS) bezeichnet. Je früher die Infektion in der Phase der kindlichen Organbildung stattfindet, desto ausgeprägter sind die Missbildungen. Die Rötelninfektion kann in den ersten 4 Schwangerschaftsmonaten zur Fehlgeburt, Frühgeburt oder zu folgenden Schäden führen:

- Innenohrtaubheit
- Defekte am Herz (offener ductus arteriosus)
- Myokarditis (Herzmuskelentzündung)
- Katarakt (grauer Star, Trübung der Augenlinse)
- Missbildungen im Zentralnervensystem
- Enzephalitis (Gehirnentzündung)
- Hepatosplenomegalie (Leber- und Milzvergrößerung)
- Thrombocytopenie (Verminderung der Blutplättchenzahl)

Eine spezifische antivirale Therapie gibt es nicht, deshalb ist es vor geplanten Schwangerschaften wichtig, zu überprüfen, ob nach einer bereits stattgefundenen Rötelninfektion Antikörper vorhanden sind. Falls keine Antikörper (IgG-Antikörper-Titer gegen Röteln) nachweisbar sind, sollte eine Impfung vor Schwangerschaftsbeginn durchgeführt werden. Kommt es zu einer Erstinfektion mit Rötelnviren während der Schwangerschaft, das heißt ohne vorhandene Antikörper der Mutter, besteht die Möglichkeit innerhalb der ersten 48 Stunden nach Infektion ein Röteln-Hyperimmunglobulin zu verabreichen, wobei dieses Medikament bereits 5 Tage nach Rötelninfektion nicht mehr wirksam ist.

· Herpes

Die Herpeserkrankung wird durch Herpes simplex Viren Typ 1 und Typ 2 verursacht. Typ1 Viren führen zu den typischen Lippenbläschen, Typ 2 Viren zu Genitalherpes. Eine Herpesinfektion im frühen Stadium einer Schwangerschaft tritt selten auf, kann zur Fehlgeburt führen oder verursacht folgende kindliche Schäden:

- Ausbildung eines kleinen Schädels
- Hydrozephalus (Wasserkopf)
- Herpesinfektion der Augen mit Gefahr der Erblindung
- Intelligenzdefekte

Die größte Anzahl der kindlichen Herpesinfektionen erfolgt beim Geburtsvorgang, bei dem ein bestehender Genitalherpes auf das Neugeborene übertragen werden kann. Diese Infektion kann schwerste Symptome bei dem Neugeborenen hervorrufen, ist trotz medikamentöser Behandlung mit einer hohen Sterblichkeit verknüpft oder führt zu massiven bleibenden Schäden:

- Enzephalitis (Gehirnentzündung) mit Zerstörung von Hirngewebe, was zu schweren geistigen Behinderungen führt.
- Epilepsie (Krampfanfälle)
- Herpesinfektion der Augen mit Gefahr der Erblindung
- Herpesbefall innerer Organe wie Magen, Lunge und Leber

Die medikamentöse Behandlung der Herpesinfektionen erfolgt durch das Virostatikum Aciclovir.

· Toxoplasmose (parasitär)

Diese Infektionskrankheit wird durch einen einzelligen Parasiten, das Protozoon *Toxoplasma gondii* hervorgerufen. Der Hauptwirt dieses Parasiten ist die Katze, die nach Toxoplasmoseerkrankung Eier dieses Erregers ausscheiden. Die Erreger Eier im Katzenkot sind sehr überlebensfähig und werden entweder durch Schmierinfektion (Katzenstreu) oder Nahrungsaufnahme (schwach erhitztes oder rohes Fleisch) aufgenommen und können dann die Toxoplasmoseinfektion auslösen. Kommt es zu einer Toxoplasmoseinfektion des Ungeborenen während der Frühschwangerschaft durch Erstinfektion der Mutter, kann dies zu einer Fehlgeburt oder zu schweren Entwicklungsstörungen des Gehirns mit Verkalkungen, Krämpfen, Hydrozephalus (Wasserkopf) oder Entzündung der Augen kommen. Auch Kinder, die mit einer Toxoplasmoseinfektion auf die Welt kommen, bei der Geburt aber noch keine Symptome zeigen, können im Laufe ihrer weiteren Entwicklung Schäden des Gehörs und der Augen und eine verlangsamte geistige Entwicklung mit Aufmerksamkeitsdefiziten erleiden.

Bei Erstinfektion einer Mutter mit Toxoplasmose erfolgt ab der 16. Schwangerschaftswoche eine antibiotische Behandlung, die das Übergreifen der Erreger auf das Kind verhindert

· Listeriose (bakteriell)

Die Listeriose wird durch das grampositive *Listeria monocytogenes* Bakterium hervorgerufen und wird hauptsächlich durch den Verzehr von infizierten rohen tierischen Produkten verursacht. Während einer Schwangerschaft kann der Erreger bereits ab der 5. Schwangerschaftswoche über die Plazenta auf das Ungeborene übertragen werden, die meisten Infektionen treten ab dem 5. Schwangerschaftsmonat auf. Die Listerioseinfektion kann zu Fehlgeburt, Frühgeburt oder schweren Erkrankungen des Neugeborenen führen. Man unterscheidet bei Neugeborenen eine Frühform der Listeriose (early-onset-disease), die sich direkt nach der Geburt mit Sepsis (Blutvergiftung), Pneumonie (Lungenentzündung) und ausgedehnten Abszessen (Eiteransammlungen) in den Organen zeigt. Die Spätform (late-onset-disease) ist dadurch gekennzeichnet, dass sich die Krankheitszeichen wie eitrige Meningitis (Hirnhautentzündung), Krämpfe und Eintrübung erst ab der 2-3. Lebenswoche einstellen. Neurologische Spätfolgen wie Hydrozephalus und geistige Retardierung können ebenso auftreten. Die Listeriose wird antibiotisch behandelt.

· Lues (Syphilis, harter Schanker) (bakteriell)

Lues ist eine Geschlechtskrankheit, die durch das Bakterium *Treponema pallidum* verursacht wird. Eine an Lues erkrankte Mutter kann die Bakterien nach dem 4. Schwangerschaftsmonat über die Plazenta auf das Ungeborene übertragen, was unbehandelt zu schweren Schädigungen des Kindes führen kann.

Weitere Ursachen für eine mögliche Entwicklung einer frühkindlichen Hirnschädigung während der Schwangerschaft sind:

- Drogen-, Alkohol- und Nikotinkonsum der Mutter
- Diabetes mellitus (Zuckerkrankheit)
- EPH-Gestose (auch unter den Bezeichnungen Eklampsie, schwangerschaftsinduzierte Hypertonie, SIH oder HELLP-Syndrom bekannt). Die Ursache der Gestose ist nicht bekannt. Sie kann bei der Schwangeren Bluthochdruck (Hypertonie), Wassereinlagerungen (Ödeme), Eiweißausscheidung im Urin (Proteinurie), Krämpfe und Koma auslösen, sowie zu einem Leberversagen mit Dekompensation des Gerinnungssystems mit Blutungen (Hämolyse) und Multiorganversagen führen (HELLP-Syndrom). Man unterscheidet Früh- und Spätgestosen, beide Formen stellen für die Mutter und das Ungeborene je nach Verlauf eine schwere Schwangerschaftskomplikation dar. Durch die genannten Symptome der Mutter kann es zur Unterversorgung des Mutterkuchens (Plazentainsuffizienz) kommen, die dadurch verursachte Mangelversorgung des Ungeborenen kann zu Gehirnschäden führen.
Eine vorzeitige Lösung der Plazenta kann eine Fehl-, Früh- oder Totgeburt verursachen.

- Röntgenbestrahlung im 1. Trimenon der Schwangerschaft.
Eine hohe Strahlendosis kann den Embryo bis etwa zur 15. Schwangerschaftswoche schädigen.
- Frühe Sauerstoffunterversorgung des Ungeborenen
 - Durch Anomalien der Placenta oder Nabelschnur
 - Durch Blutungen, Schock oder Kollaps der Mutter
- Folgende Ursachen können einen kindlichen Hirnschaden während des Geburtsvorgangs verursachen (peripartal):
 - Sauerstoffunterversorgung (Anoxie) des Gehirns durch Nabelschnurstrangulation oder Verlegung der Atemwege
 - Plazenta praevia (Verlegung des Muttermunds durch den Mutterkuchen)
 - Geburtstrauma mit Hirnblutung
- Nach der Geburt (postpartal) kann ein kindlicher Hirnschaden durch diese Erkrankungen ausgelöst werden:
 - Hirnblutungen
 - Hirnhautentzündungen (Enzephalitiden)

In welchen Ausprägungsformen kann die Infantile Cerebralparese auftreten?

Man unterscheidet nach den verschiedenen Störungen des Bewegungsablaufs die:

- Spastische Form (spasmos, griechisch: der Krampf), bei der durch Schädigung der motorischen Bahn, die vom Gehirn zum Rückenmark zieht, die Muskelspannung erhöht ist und eine Verlangsamung oder Einschränkung des Bewegungsablaufs mit steifen Bewegungen verursacht.
- Dyskinetisch-athetotische Form, bei der die Kerne unter der Hirnrinde geschädigt sind. Durch unwillkürliche Muskelkontraktion kommt es zu langsamen, krampfartigen Bewegungsabläufen, wobei die Gelenke massiv überstreckt oder gebeugt werden, was besonders an den Handgelenken auftritt.
- Ataktische Form, die durch eine Schädigung des Kleinhirns und der Kleinhirnbahn verursacht wird und Gleichgewichts- und Koordinationsstörungen aufweist, wodurch es zu ruckhaften, abgehackten Bewegungsabläufen kommt.

Man kann auch eine Einteilung nach dem vorliegenden Lähmungsbild vornehmen:

- Hemiparese (Halbseitenlähmung)
- Diparese (Lähmung vorwiegend beider Beine)
- Tetraparese (Lähmung von Kopf, Rumpf, Armen und Beinen)

Welche orthopädischen Probleme können bei der infantilen Cerebralparese auftreten?

In Abhängigkeit der Schwere der Lähmungen und des Bewegungstyps finden sich:

- Muskelverkürzungen im Bereich der Hüft- und Kniegelenke
- Muskelverkürzungen an Händen und Füßen
- Spastik der Rumpf-, Arm- und Beinmuskulatur mit Kontrakturen (Muskelverkürzungen)
- Fuß- und Handdeformitäten
- Deformitäten der Wirbelsäule (Skoliose, Kyphose)
- Einschränkung bis hin zum Verlust von Geh-, Steh- und Sitzfähigkeit

Wie werden die orthopädischen Probleme der Infantilen Cerebralparese behandelt?

Durch die Vielzahl der möglichen Symptome ist immer eine intensive Zusammenarbeit zwischen Eltern, Kind und Therapeuten erforderlich. Die gesamte therapeutische Zielsetzung richtet sich nach der Schwere der Behinderung, dem Alter des Kindes und der individuellen Tragweite der zu behandelnden Einschränkung. Ziel muss sein, durch präventive (vorbeugende) Maßnahmen (Krankengymnastik, orthopädische Hilfsmittel, Beschäftigungstherapie) bestehende Funktionseinschränkungen zu verbessern, die Leistungsfähigkeit einer koordinierten Bewegung und Haltung zu trainieren und drohende Deformitäten an der Wirbelsäule und den Gelenken zu verhindern. Je nach vorliegendem individuellem Gesamtbefund können bei bereits bestehenden Deformitäten operative Korrekturingriffe erforderlich werden, um den Verlust der Geh-, Steh- oder Sitzfähigkeit zu verhindern, Schmerzen zu vermeiden und um weitere Funktionseinbußen von Gliedmaßen aufzuhalten. Die Progredienz einer Skoliose bei infantiler Cerebralparese führt häufig zu grotesken Verkrümmungen der Wirbelsäule, vor allen Dingen auch zur Ausbildung eines basin oblique (Fehlstellung des Beckens). Dadurch kommt es recht häufig zu erheblichen pflegerischen Problemen, durch die ausgeprägte basin-oblique-Stellung kann es gleichzeitig auch zu einem Verlust der Sitzmöglichkeit des Patienten kommen. Bei so ausgeprägten Skoliosen ist dann auch bei infantiler Cerebralparese eine OP-Indikation gegeben. Ziel dieser Operation muss eine Ausgradung der Wirbelsäule und vor allen Dingen auch eine Ausgradung der Beckenstellung sein, so dass die Sitzfunktion der Patienten wieder hergestellt werden kann. Dies bedeutet, dass in den meisten Fällen die Instrumentation bis nach S1 bzw. in das Becken zu erfolgen hat. Bei den ausgeprägten Rigiditäten, die man bei infantiler Cerebralparese findet, sind häufig auch ventrale mobilisierende Maßnahmen möglich, um überhaupt eine ausreichende Korrektur zu erreichen. Wichtig bei diesen Kindern ist eine segmentale Instrumentation mit Pedikelschrauben, da in der Regel eine Korsettbehandlung bei diesen Patienten nicht möglich ist. Es muss deswegen möglichst eine rigide Verstrebung zwischen Knochen und Implantat angestrebt werden, um die postoperativen Komplikationen auf ein Minimum zu reduzieren.

Welche weiteren neuromuskulären Erkrankungen gibt es?

Die bekanntesten neuromuskulären Erkrankungen sind:

Meningomyelocele**spinale Muskelatrophie****Duchenne Muskeldystrophie**

Bei dieser Erkrankung handelt es sich um eine fortschreitende Muskelerkrankung, beginnend im 1.-2. Lebensjahr mit einer Schwäche der Beckenmuskulatur, die sich über die Schultergürtelmuskulatur zu einer generalisierten Muskelschwäche ausdehnt. Da es sich um einen X-chromosomalen Erbgang handelt, sind nur Knaben betroffen. Die Lebenserwartung liegt bei etwa 20 Jahren. Durch Befall der Herzmuskulatur oder der Atemmuskulatur sterben die Betroffenen im Rahmen einer Herzmuskelschwäche (Herzinsuffizienz) oder durch eine Ateminsuffizienz mit wiederholten schweren Lungenentzündungen.

Syringomyelie Syringobulbie

Die Syringomyelie ist eine Erkrankung des Rückenmarks, die hauptsächlich die Hals- und Brustwirbelsäule, die Syringobulbie das verlängerte Rückenmark (medulla oblongata) befällt. Im Rückenmark bilden sich Höhlen (Syringen) aus, die keine Nervenzellen enthalten, was zu unterschiedlich schweren Ausfallerscheinungen (Störung der Tiefensensibilität, des Lageempfindens, Gangunsicherheit, Muskelschwund mit gestörter Körperstatik und Ausbildung einer Skoliose) führt.

Es gibt angeborene (Arnold-Chiari Malformation, Spina bifida und andere Primärerkrankungen) und erworbene Ursachen (Tumore oder Infektionen des Rückenmarks), die zur Ausbildung dieser Höhlen führen können.

Poliomyelitis

Die Kinderlähmung wird durch RNA Viren aus der Gruppe der Picornaviren verursacht.

Nach Befall des Zentralnervensystems führt die Poliomyelitis durch eine Schädigung des zweiten motorischen Neurons im Rückenmark zu Lähmungen und Hirnhautentzündung.

Eine antivirale Therapie gibt es bislang noch nicht, der beste Schutz wird durch eine vorbeugende Impfung gewährleistet.

Spinocerebelläre Ataxie (Friedreich Ataxie)

Die Friedreich'sche Ataxie ist eine erbliche Störung der vom Rückenmark gesteuerten Motorik, die sich durch eine Störung der Bewegungskoordination mit unsicherem Stand und Gang (Stand- und Gangataxie) auszeichnet.

Die Erkrankung ist fortschreitend, als mögliche Ursache vermutet man eine Eisenübersättigung der Mitochondrien, was zur Bildung so genannter freier Radikale führt, die dann die Nervenzellen schädigen.

Neben weiteren Komplikationen wie Ausbildung einer Herzmuskelvergrößerung (Kardiomyopathie) kann diese Ataxie auch eine Skoliosebildung verursachen.

Arthrogryposis multiplex congenita (AMC)

Es handelt sich um eine angeborene Fehlentwicklung des Bindegewebes und des Nervensystems, durch die es zu einer gestörten Entwicklung der Muskulatur (Muskelschwäche oder fehlende Muskelgruppen) und damit verbunden zu Fehlentwicklungen der Gelenke mit Einsteifung kommen kann. Die Erkrankung kann mit Fehlstellungen der Wirbelsäule und schweren Fehlbildungen des Zentralnervensystems vergesellschaftet sein