



NEUROMUSKULÄRE SKOLIOSEN – VERLAUF UND KONSERVATIVES MANAGEMENT

Walter Michael Strobl, Orthopädisches Spital Speising, Wien



Ätiologie

Bei den meisten neuromotorischen Erkrankungen führt eine dauerhafte Imbalance der rumpfstabilisierenden Muskulatur zur Entwicklung einer Skoliose: spastische, hypotone und dystone Tetraparese-Formen der Cerebralparesen, spinocerebelläre degenerative Erkrankungen, Syringomyelie, spinale Traumata und Tumoren, Poliomyelitis,

Spinale Muskelatrophien, Arthrogryposen, Muskeldystrophien, Myotonien und kongenitale Muskelerkrankungen.

Klinik

Neurogene und muskuläre Skoliosen entwickeln sich meist im Frühstadium der Grunderkrankung, eine rasche Progredienz während des Wachstumsalters und häufig weitere Zunahmen nach Wachstumsabschluss sind zu beobachten.

Im Gegensatz zu idiopathischen Skoliosen sind sie meist großbogig, C-förmig, ohne charakteristische Gegenkrümmungen, weisen einen Beckenschiefstand und eine assoziierte Kyphose auf.

Der Schweregrad ist abhängig vom Verlauf der neuromotorischen Erkrankung.

Klinisch werden Sitzfähigkeit und Pflege erschwert, ab der Pubertät erfolgt meist eine strukturelle Fixierung mit folgenden chronischen Schmerzzuständen. Hochgradige Skoliosen führen zu kardiopulmonalen Komplikationen.

Untersuchung

Ein regelmäßiges Screening der Wirbelsäule ist bei allen neuromotorischen Erkrankungen notwendig.

Die zugrunde liegende Systemerkrankung erfordert eine Evaluierung des gesamten Bewegungssystems. Die Diagnose muss hinterfragt werden um den natürlichen Verlauf und die Prognose der Behinderung in Hinblick auf das Verbesserungspotential der Lebensqualität beurteilen zu können.

Eine Beurteilung des sensomotorischen, mentalen, pulmonalen und des Ernährungs-Status, der Familiensituation und des psychosozialen Umfelds sind erforderlich.

Die Wirbelsäule muss stehend, sitzend, liegend und, wenn möglich, beim Gehen untersucht werden. Schweregrad, Balancierung, sagittale Einstellung, die Stellung des Beckens und die Beweglichkeit der Hüftgelenke sind zu beurteilen.

Die Bildgebung umfasst Röntgenaufnahmen der gesamten Wirbelsäule in zwei Ebenen, wobei im anterioposterioren Strahlengang das Becken mit dargestellt werden soll.

Differentialdiagnostisch müssen insbesondere kongenitale Fehlbildungs- und rein statische Skoliosen z.B. bei Kontrakturen im Beckenbereich und bei Beinlängendifferenz berücksichtigt werden.

Behandlung

Für das Procedere sind die Kenntnis des natürlichen Verlaufs, die Effektivität der Therapieoptionen und die Prognose der Behinderung in Hinblick auf das Verbesserungspotential der Lebensqualität entscheidend. Aufgrund des komplexen Langzeit-Managements mit teils nicht unumstrittenen Behandlungsmethoden ist ein systemischer Zugang erforderlich.

Die Entwicklung der neurogenen Skoliose erfordert eine regelmäßige Beobachtung.

Der Einsatz korrigierender Korsette ist umstritten und aufgrund häufiger Komplikationen wie Hautläsionen, Einschränkungen der Atemfunktion und Alltagsbeweglichkeit problematisch. Sie ist möglich, solange die Wirbelsäule flexibel genug ist und erfolgt nach Gipsabdruck in Überkorrekturstellung am besten in einem Doppelschalenkorsett mit Spezialpolsterung.

Eine Abnahme der Progredienz und Verzögerung operativer Eingriffe ist bei einigen Patienten möglich.

Das vordringliche Therapieziel einer Stabilisierung des Rumpfes für eine aufrechte Sitz- oder Stehposition kann auch mittels stützender (nicht-korrigierender) Orthesen oder Sitzadaptierungen erreicht werden. Dadurch ist meist auch eine Verbesserung der Kopfkontrolle und sensorischen Entwicklung möglich.

Ziele einer orthopädischen Rollstuhlversorgung sind darüber hinaus die Verbesserung des Sitzkomforts und das Erreichen einer selbständigen Mobilität im Alltag.

Lagerungs- und Positionierungshilfen wie Sitzschalen und Ganzkörperlagerungsothesen sollen eine druckstellen- und schmerzfreie Führung des Körpers oder auch verbesserte Atmung, Mobilisierung der Wirbelsäule durch Dehnung der dynamisch verkürzten Muskulatur oder Lenkung des Wachstums ermöglichen. Außerdem kann eine Erleichterung passiver Mobilität und Pflege erreicht werden.

Aufgaben einer begleitenden oder regelmäßig blockweise durchgeführten Physiotherapie sind die Mobilisierung der Wirbelsäule, Dehnen und Kräftigen der Muskulatur, Aktivie- ⇨



NEUROMUSKULÄRE SKOLIOSEN

Christian Michael Bach, Landeskrankenhaus Innsbruck

Hierbei handelt es sich um eine Sammlung von Deformitäten bei verschiedenen neuromuskulären Störungen. Daher sollte im Rahmen einer jeder Untersuchung eines Kindes mit einer neuromuskulären Grunderkrankung auch die Wirbelsäule untersucht werden. Es bietet sich an, den Vorneigetest bei diesen Patienten im Sitzen durchzuführen.

Ist eine Skoliose festgestellt worden, muss man von einer Progredienz der Krümmung ausgehen, sodass engmaschige Kontrollen erforderlich werden. Konservative Behandlungen inklusive Sitzschalen oder Korsette können allenfalls die Sitzfähigkeit verbessern, ohne jedoch die Progredienz der Wirbelsäulendeformität aufzuhalten.

Eine Operationsindikation besteht in der Regel ab einer Krümmung von 30–50°. Meist sind langstreckige Versteifungen bis zu den kaudalen Abschnitten der Lendenwirbelsäule oder bis zum Sakrum erforderlich. Ziel der operativen Versorgung ist fast ausschließlich der Erhalt der Sitzfähigkeit um die Mobilität der Patienten zu erhalten.

Bei der Muskeldystrophie und spinalen Muskelatrophie wird eine Korsettversorgung nur begrenzt toleriert, da sie die schon eingeschränkte Atmungsfunktion zusätzlich beeinträchtigen kann. Bei der Muskeldystrophie Duchenne kommt es zwischen dem 10. und 14. Lebensjahr fast regelmäßig zur Entwicklung einer kollabierenden Skoliose. Hier ist die Operationsindikation bereits ab einem Krümmungsausmaß von 30° zu stellen. Die meist ebenfalls vorhandene Kardiomyopathie kann das Operationsrisiko deutlich erhöhen, weshalb ein Hinauszögern des Operationszeitpunktes kontraproduktiv ist. Die Patienten profitieren sehr von der inneren Stabilisierung ihrer Wirbelsäule, sodass die Lungenfunktion noch lange stabil bleibt. Wie bei vielen anderen neuromuskulären Erkrankungen ermöglicht eine Wirbelsäulenstabilisation den Patienten, ihre oberen Extremitäten wieder besser einzusetzen, weil sie diese nicht mehr zur Stabilisierung der Sitzposition und zum Halten des Gleich-

gewichtes benötigen.

Bei früh einsetzenden Skoliosen ist immer an das Vorliegen einer intraspinalen Anomalie („tethered cord“, Syring, Diastematomyelie) zu denken und eine entsprechende Diagnostik inklusive der Durchführung einer Kernspintomographie einzuleiten. Bei Myelomeningozele hängt die Inzidenz einer Skoliose vom Lähmungsniveau ab. Bei thorakalen Läsionen bekommen nahezu 100% aller Kinder eine Skoliose, während bei einem sakralen Lähmungsniveau das Risiko der Entwicklung einer Skoliose gegenüber Gesunden kaum erhöht ist. Vielfach bietet es sich an, die Wirbelsäule von ventral zu instrumentieren und zu versteifen, da die fehlenden dorsalen Bogenelemente und die häufig narbigen Hautverhältnisse einen dorsalen Zugang erschweren. Eine Versteifung bis zum Sakrum sollte vermieden werden, da dadurch aufgrund unzureichender Beweglichkeit die Fähigkeit, selbst zu katheterisieren, verloren gehen kann. Zusätzlich ist bei Versteifungen bis zum Becken mit erhöhten Komplikationsraten zu rechnen (Pseudarthrose).

Bei Zerebralparese ist die Inzidenz von Skoliosen bei Hemiparese und Diparese nicht wesentlich erhöht. Patienten mit Tetraparese entwickeln jedoch häufig schwere Skoliosen. In der Regel gehen diese Wirbelsäulendeformitäten mit einem ausgeprägten Beckenschiefstand und einer einseitigen oder doppelseitigen Hüftluxation einher. Liegt eine schwere Windschlagdeformität im Bereich der Hüften vor oder ist die Beugefähigkeit eines Hüftgelenks auf weniger als 90° limitiert, muss zunächst eine Korrektur im Hüftbereich erfolgen, bevor eine Stabilisierung der Wirbelsäule durchgeführt wird. Häufig müssen die Spondylodesen bis zum Sakrum oder wenigstens bis zum 5. Lendenwirbel erfolgen. Die Risiken und Komplikationen eines operativen Eingriffs steigen parallel zum Ausmaß der Behinderung und zum Ausmaß der Krümmung. Jede Entscheidung zu einer Operation muss individuell erfolgen. Schwerst behinderte Patienten mit Anfallsleiden, fehlender Kopfkontrolle, ausgeprägter Osteopenie und pulmonologischen Problemen sind keine geeigneten Kandidaten für eine operative Korrektur.

⇒ Fortsetzung von Seite 16

rung der Aufrichtung, Anbahnung von Bewegungsübergängen und das Coaching des Patienten.

Als Adjuvans konservativer Maßnahmen stehen medikamentöse Therapien zur Verfügung.

Die intramuskuläre Injektion von Botulinumtoxin erleichtert durch eine Reduktion lokaler Spastik die Hilfsmittelversorgung, verbessert die aufrechte Positionierung oder schmerzfreie Lagerung.

Eine intrathekale Baclofengabe mittels implantierter Pum-

pe führt zu einer zentralen Reduktion von Spastik im gewählten Körperbereich, die zeitlich gesteuert werden kann.

Verlauf und Schwere der Grunderkrankung, Erfolg und Grenzen der konservativen und operativen Behandlungsmöglichkeiten und die Qualität der Versorgung und Pflege bestimmen die Langzeitprognose neuromuskulärer Skoliosen.