

# Das Kind mit Cerebralparese und der Kinderorthopäde

## Neue Sicht auf die Cerebralparese



**Dr. Walter Michael STROBL**

Leiter der Neuroorthopädie  
Abt. f. Orthopädie des Kindes- und Jugendalters  
Orthopädisches Spital Wien-Speising  
Speisinger Straße 109, 1130 Wien  
Tel.: +43(0)1/80182-1756  
Fax: +43(0)1/80182-1466  
[walter.strobl@oss.at](mailto:walter.strobl@oss.at)  
[www.oss.at](http://www.oss.at)

Privat:  
MOTIO-Zentrum für Kinderorthopädie  
Breitenfelder Gasse 18-20, 1080 Wien  
Tel. +43 1 40 50 50 20  
Fax +43 1 40 50 50 24  
[walter.strobl1@chello.at](mailto:walter.strobl1@chello.at)  
[www.motio.org](http://www.motio.org)

Das Spektrum der klinischen Cerebralparese-Formen hängt von den medizinischen Versorgungsstrukturen des jeweiligen Landes ab. Ungeachtet des medizinischen Fortschritts auf den Gebieten der Pränataldiagnostik und -therapie, der Neonatologie, Notfall- und Intensivmedizin, Endokrinologie und (STW-), Neuroradiologie, Neurochirurgie und Neuropädiatrie bleibt die Zahl der Kinder mit Cerebralparese konstant. Sie liegt international relativ homogen bei 2-3 von 1000 Kindern.

In der Europäischen Union ist in den vergangenen zwei Jahrzehnten jedoch eine Verschiebung der leichten bis mittelschweren, vor allem diparetischen Formen zum schwereren Krankheitsbild der Tetraparese und zu minimalen cerebralen Dysfunktionen zu beobachten, während die Anzahl der Kinder mit Hemiparesen, typischerweise nach frühen halbseitigen Blutungen und Insulten gleich bleibt. Dies hat Auswirkungen auf die Art der angebotenen Behandlungen.

Aus der Sicht des Kinderorthopäden handelt es sich bei der infantilen Cerebralparese um eines der häufigsten Krankheitsbilder des wachsenden Bewegungsapparats. Der Begriff umfasst eine Gruppe von Erkrankungen unterschiedlicher Pathogenese, klinischer Ausprägung und Verlaufsform. Gemeinsam ist ihnen das Bild einer sensomotorischen Störung aufgrund einer frühkindlichen Schädigung des in Entwicklung befindlichen Gehirnes. Die Noxe trifft dabei den intensiv ablaufenden Myelinisierungsprozess des Gehirns prä-, peri- und postnatal bis ins Kleinkindalter. Die Hirnschädigung bleibt unverändert stationär, der motorische und sensorische Residualschaden unterliegt im Laufe des Lebens zum Teil massiven Veränderungen.

In der Regel ist der Motorkortex am stärksten betroffen und die zentrale Gangsteuerung wird teilweise oder ganz durch Steuerungsmechanismen ersetzt, die in tiefer gelege-

nen Abschnitten des ZNS lokalisiert werden. Prinzipiell können jedoch alle Hirnfunktionen betroffen sein und es können assoziierte Oberflächen- und Tiefensensibilitäts-, Seh-, Sprach-, Hör- und kognitive Störungen vorliegen. Die Summe der Störungen führt im Reifungs- und Wachstumsalter je nach Schweregrad und Lähmungsqualität (hypoton, spastisch, dyston, ataktisch, Mischform) zu Abweichungen der physiologischen statomotorischen Entwicklung.

Die **Klassifikation** der unterschiedlichen Formen erfolgt entweder nach dem Verteilungsmuster in bilaterale oder unilaterale Formen, in Hemi-, Di- oder Tetraparesen, oder nach der Art der Lähmung in spastische, dystone, hypotone, ataktische und Mischformen. In den letzten Jahren hat sich ab dem Kleinkindalter die Einteilung nach dem erreichten motorischen Entwicklungsniveau verbreitet durchgesetzt: Gross Motor Function Classification System, kurz GMFCS.

GMFCS I: freie Gehfähigkeit  
GMFCS II: Gehen mit Hilfsmitteln  
GMFCS III: Rollstuhl und Gehen mit Hilfsmitteln  
GMFCS IV: Rollstuhl und Transfersteh-, Transfergehfähigkeit  
GMFCS V: Lagerung im Rollstuhl

Vor allem aber prägen die neuen und altbekannten **Probleme für Familien und Mediziner** die aktuelle Sicht auf Kinder mit Cerebralparese:

- Für die Cerebralparese gibt es keine Kausaltherapie, jedoch eine Vielzahl therapeutischer Optionen zur Verbesserung der sensomotorischen Entwicklung und langfristigen Lebensqualität.
- Jeder Behandler steht vor der Herausforderung einen Überblick über die große Zahl an Diagnostik- und Behandlungsverfahren zu gewinnen.
- Die übliche Nutzung eines großen thera-

peutischen Spektrums erlaubt nur unzureichend klare Studiendesigns und eine Differenzierung in Evidence Based Medicine und Eminence Based Medicine.

- Klar differenziert ist dagegen: Mehr Zeit ist für „weiche“ Zuwendung notwendig und mehr Geld steht für „harte“ Technologie zur Verfügung - dies ist eine Folge einer undifferenzierten Ökonomisierung des Gesundheits- und Sozialwesens.
- Die Versprechungen der Medizintechnologie fördern eine unrealistische Erwartungshaltung der Patienten und Eltern und damit deren Unzufriedenheit.
- Viele der genannten Faktoren führen in logischer Folge zu einer Vertrauenskrise in die behandelnden Personen und Institutionen – dies verursacht einen wachsenden Gesundheitstourismus.
- Einsparungen führen zu einer Gefährdung der Teamarbeit, in der systemische Diagnostik, Therapieplanung und Evaluierung und die notwendige gemeinsame Sprache erst möglich sind.
- Eltern und ihre behinderten Kinder leiden unter der Herausforderung Arbeitsplatz und tragende Familienstrukturen in Einklang zu bringen.
- Die Akzeptanz von Behinderung wird in einer leistungsorientierten Gesellschaft immer wieder in Frage gestellt.
- Pränataldiagnostik, „child designing“ und moderne Euthanasie versuchen dem Verlangen nach dem „perfekten Kind“ Rechnung zu tragen und beeinflussen unser Bild von behinderten Kindern.
- Konflikte im juristischen, ethischen und gesellschaftlichen Diskurs verführen dazu, den nicht bewertbaren Wert gesunden und behinderten Lebens zu bestimmen.

## Neue und bewährte Therapieprinzipien

Bei allen cerebralen Bewegungsstörungen führt die veränderte neurogene Aktivität zu Störungen der Muskelkontraktionsgeschwindigkeit, der Exkursion der Muskelfaserlänge und des Querschnitts. Da diese drei Parameter die Muskelkraft bestimmen, steht deren Beeinträchtigung zunehmend im Zentrum therapeutischer Überlegungen.

Die verkürzte Faserlänge als Substrat der spastischen Muskelverkürzung wird heute zunehmend durch das Konzept der kürzeren und steiferen Muskelfasern abgelöst. Die extrazelluläre Matrix ist dabei vermehrt, aber ebenfalls verändert. Inwiefern es sich dabei um die Ursache oder Folge der Spastik handelt, ist

jedoch ungeklärt. Die Tendenz der Muskeln zur Verkürzung und Atrophie ist innerhalb der Skelettmuskelgruppen unterschiedlich, wobei tonische oder Halteapparatmuskeln, die der Schwerkraft entgegenwirken rascher atrophieren als phasische, mehrgelenkige Muskeln, die der Beschleunigung von Bewegungen dienen. Ebenfalls ist entscheidend, ob die Immobilisation unter Verkürzung oder Dehnung erfolgt.

Das Persistieren unbalancierter Krafteinwirkungen auf die Gelenke verursacht die Entstehung sekundärer struktureller Muskel-Skelett-Deformitäten. Haltungs- und Bewegungsstörungen, strukturelle Muskelverkürzungen, Gelenkkontrakturen, Schmerzen und innere Organschäden verursachen in der Folge eine beträchtliche Einschränkung der Lebensqualität und Lebenserwartung.

Eine kausale Therapie zentraler Bewegungsstörungen ist trotz in regelmäßigen Abständen erscheinenden Berichten nach wie vor nicht möglich. Auch die Behandlungsmöglichkeiten der fortschreitenden Auswirkungen auf den Bewegungsapparat sind beschränkt, aber eine Verminderung des pathologischen Muskeltonus, der Imbalance zwischen Agonisten/Antagonisten, von Kontrakturen und Hebelarm-Dysfunktionen und eine Verbesserung der Wahrnehmung und Koordination kann mittels verschiedener Therapieverfahren bewirkt werden.

*Kinder mit Cerebralparese haben viele Probleme. Der Facharzt für Orthopädie ist Teil eines multi-professionellen Teams, in dem interdisziplinäre Zusammenarbeit zum Wohl des Patienten funktionieren muss.*

Ob Kinder mit Cerebralparese glücklich leben, hängt von ihrer Schmerz- und Bewegungsfreiheit, ihren selbständigen Aktivitäten in ihrer sozialen Umgebung ab. Aber auch von ihrem Recht auf Unvollkommenheit. Alle Therapieansätze der Neuroorthopädie müssen die individuellen Ziele und Wünsche des Patienten und seiner Familie und Betreuer berücksichtigen.

In der Zeit des Wachstums entwicklungsgestörter Kinder liegt der Schlüssel zur späteren verbesserten Lebensqualität bewegungsbehinderter Menschen, hier beginnt der Arbeitsbereich der Neuroorthopädie.

## Neue und bewährte Therapien

Eine Vielzahl therapeutischer Optionen ermöglicht heute eine signifikante Verbesserung der Lebensqualität sowohl des Kindes mit Cerebralparese als auch der betreuenden Personen:

**1) Regelmäßige Bewegung, Gehen, Stehen und Sport im Alltag** verbessert und erhält langfristig die Mobilität und Leistungsfähigkeit von Kindern und Jugendlichen mit Cerebralparese, besonders auch während der Wachstumschübe, in denen Muskeln zur Verkürzung und Abschwächung und Gelenke zur Einsteifung neigen. In Langzeitstudien kann die Wirksamkeit belegt werden.

**2) Der therapeutische Effekt von Funktionsorthesen, orthopädischen Schuhen und orthopädischen Hilfsmitteln, wie Geh-, Steh-, Sitz- und Lagerungshilfen** auf Bewegungsstörungen kann sowohl qualitativ als auch quantitativ gemessen werden. Eine Tonusregulierung mit Schmerzfreiheit und einem Ausgleich funktioneller Defizite im Alltag kann damit während der Verwendungszeit kurz- und langfristig erreicht werden.

**3) Die Wirksamkeit eines mehrwöchigen, intensiven stationären Rehabilitationsprogramms** mit repetitiver, zielorientierter Bewegungs- und Kräftigungstherapie ist nachweisbar. Kurzfristige signifikante Funktionsverbesserungen für den Alltag können erzielt und die Patienten langfristig motiviert werden ihren Bewegungsmangel zumindest teilweise auszugleichen.

**4) Physikalische Therapieverfahren** wie spezifische Massagetechniken, Wärmeanwendungen, Mobilisationen und manuelle Therapiemethoden führen über eine Reduktion des erhöhten Muskeltonus, einzeln oder blockweise, beispielsweise im Rahmen einer stationären Intensivrehabilitation eingesetzt, kurzfristig zu einer Verminderung pathologischer Bewegungsmuster und damit Verbesserung von Alltagsfunktionen. Eine langfristige Wirkung kann im Einzelfall beobachtet werden.

**5) Die mehrwöchige Behandlung mit Therapiegipsen oder Spezial-Funktionsorthesen** ermöglichen im Bereich der langen Fuß- und Handmuskulatur eine nachhaltige, mittelfristige Tonusreduktion und Muskeldehnung mit der Möglichkeit einer langfristigen Funktionsverbesserung durch eine Verkürzung des Hebelarms der Antagonisten.

6) **Effektive und teilweise im Rahmen von Doppelblindstudien evaluierte medikamentöse Behandlungsverfahren** bei hochgradiger Spastik sind die perorale oder intrathekale Gabe von zentral wirksamen Substanzen wie **Baclofen** und die lokale, perineurale Verabreichung von Phenol- oder intramuskuläre Verabreichung von **Botulinumtoxin**-Injektionen. Bei allen medikamentösen Verfahren ist die exakte Indikationsstellung nach einer Differenzierung primärer Spastik von sekundären dynamischen und strukturellen Muskelveränderungen sowie Gelenkkontrakturen für den Therapieerfolg entscheidend. Langzeiterfahrungen wurden in dieser Verfahrensgruppe noch nicht publiziert.

7) **Das neurochirurgische Verfahren der selektiven dorsalen Rhizotomie (SDR)**, bei der der Reflexbogen mittels Durchtrennung der sensorischen Nervenwurzel unterbrochen wird, ist in wenigen streng indizierten Fällen bereits seit Jahrzehnten eine wirksame Methode zur irreversiblen Ausschaltung ausgeprägter Spastik und vor allem dann erfolgreich, wenn eine gute Funktion der Willkürmotorik besteht.

8) **Orthopädisch-chirurgische Operationen** können nach äußerst sorgfältiger Indikationsstellung postoperativer Rehabilitation im Team eine signifikante Verbesserung der Lebensqualität bei Kindern und Erwachsenen mit cerebralen Bewegungsstörungen bewirken.

Bei gehfähigen Patienten wird ein weitgehend symmetrisches und flüssiges Gangbild ohne hohen Kraftaufwand angestrebt. Qualitative und quantitative Analysen bestätigen einen kurz- und langfristigen signifikanten Therapieeffekt auf den Gangzyklus durch neuroorthopädische Mehretagen-Operationen, bei denen muskelverlängernde, muskel- und sehnenverlagernde Eingriffe mit Korrektur-Osteotomien kombiniert werden. Die optimale postoperative Nachbehandlung trägt wesentlich zu einem guten Therapieerfolg bei.

Ein vergleichbarer funktioneller Therapieeffekt wie an der unteren Extremität wird auch nach Mehretagen-Operationen an der oberen Extremität gefunden.

Bei nicht gehfähigen Patienten besteht das Therapieziel in einer schmerzfreien Sitz- und Transferstehfähigkeit ohne funktionell störende Fußfehlstellung, Skoliose oder Hüftluxation.

Die Evaluation operativer Therapieverfahren zeigt auch in der Behandlung nicht gehfähiger

Patienten, dass die Indikationsstellung, perioperative Schmerz- und antispastische Therapie, frühmobilisierende Bewegungstherapie und symmetrische Geh-, Steh-, Sitz- und Lagerungsversorgung einen wesentlichen Anteil am kurz- und langfristigen Therapieerfolg hat.

Bei der Indikation zu **minimalinvasiven** perkutanen Operationstechniken muss immer individuell abgewogen werden, ob der rasche Erfolg mit verkürzter postoperativer Rehabilitationsphase oder die längerfristige, mehrjährige Wirkung ohne häufige Rezidivoperationen wichtiger ist. Jeder einzelne operative Eingriff führt zu einer Veränderung des Muskel- und/oder Sehngewebes.

---

### State of the Art spezifischer Behandlungen bei Cerebralparese

---

Bei Kindern mit GMFCS-Level IV und V, meist Tetraparesen, und einer ausgeprägten Imbalance der Beckengürtelmuskulatur steht die Prophylaxe einer **neurogenen Hüftluxation** im Vordergrund, da bei mehr als der Hälfte Schmerzen zu einer massiven Einschränkung der Lebensqualität und Pflegefähigkeit führen. Tonusreduktion durch Steh- und Bewegungstherapie, Botulinumtoxiinjektionen, sanfte muskelverlängernde Operationen im Kleinkindalter, häufig kombiniert mit pfannenbildenden Eingriffen, verhindern so meist die spätere Notwendigkeit einer aufwendigeren zusätzlichen offenen Reposition und verbessern darüber hinaus die Sitz- und die Transfersteh- und Transfergehfähigkeit. Der rekonstruktive Hüfteingriff mit offener Reposition ist bei Hüftluxationen besonders im Kindes-, aber auch im Erwachsenenalter gegenüber Hüftarthrodesen und Hüftkopfresektionen zu bevorzugen. Bei ausreichender muskulärer Stabilität stellt auch der Hüftgelenkersatz eine Therapiealternative dar. Postoperativ sind eine frühe heilgymnastische Mobilisierung, symmetrische Lagerung im Sitzen und Liegen, sowie eine langsam beginnende regelmäßige Stehtherapie anzustreben.

Die sich bei Tetraparese ebenfalls häufig entwickelnde **neurogene Skoliose** kann in ihrer Progredienz mit Orthesen nicht ausreichend gehindert werden und stellt in stark funktionsbehindernden Fällen und bei gutem Allgemeinzustand ebenso eine Operationsindikation für erfahrene Zentren dar.

Bei gehfähigen Patienten mit GMFCS-Level I bis III, meist Hemiparese- und Diparese-For-

men, stellen bei **neurogenen Gangstörungen** exakt individuell und zeitlich indizierte und geplante funktionsverbessernde Mehretagen-Eingriffe evt. mit ossären Achsenkorrekturen eine gute Möglichkeit zur Verbesserung der Lebensqualität dar.

Cerebrale Bewegungsstörungen mit pathologischen Reflexmechanismen können als „lever arm diseases“ aufgefasst werden, wobei es vor allem zu einer **Funktionsstörung der zweigelenkigen Muskeln** kommt. Diese, unter physiologischen Bedingungen für die Energiekonservierung verantwortlichen Muskeln weisen eine besonders hohe Spastik auf (M.iliopsoas, ischiocrurale, add.gracilis, rectus femoris, gastrocnemius). Eine dosierte intramuskuläre Verlängerung oder Verlagerung der entsprechenden Muskelgruppen kann eine gute funktionelle Ausgangsbasis für die weitere Bewegungsentwicklung schaffen. Wenn der Patient motorisch profitiert und ein neues Gangmuster erlernt, ist in der Folge auch das Rezidiv-Risiko neuerlich auftretender Verkürzungen vermindert. Vorteilhaft ist die einzeitige, beidseits durchgeführte Operation der gesamten Muskelkette. Grundvoraussetzung ist das Prinzip der Frühmobilisierung und eine bereits präoperativ geplante mehrmonatige intensive physiotherapeutische Betreuung mit regelmäßigen ärztlichen Kontrollen. Die Phase der muskulären Kraftminderung soll rasch überwunden werden. Die Motivation der Patienten ist in gewohnter Umgebung, evt. seiner speziellen Schulen oder Therapiegruppe am besten erreichbar.

Sind progrediente **neurogene Fußfehlstellungen, wie Spitzfüße, Knickplattfüße und Klumpfüße**, trotz frühzeitiger Schuh- und Orthesenversorgung oder Gips- und Botulinumtoxintherapie nicht ausreichend behandelbar, so kann in frühen Stadien oder bei Kindern im frühen Schulalter, wenn noch keine strukturelle Veränderung vorliegt, eine muskelbalancierende Fußoperation mit Sehnentransfers zur dauerhaften Funktionsverbesserung indiziert sein. Bei Klumpfußstellungen wird meist ein Tibialis anterior-Splittransfer mit Tibialis anterior-Transfer, medialem und plantarem Release, bei schweren Knickplattfußfehlstellungen ein Peroneus-Transfer mit ossärer Calcaneusverlängerung, jeweils in Kombination mit Triceps surae-verlängernden Maßnahmen notwendig sein. Mehrere Jahre nach Beginn der cerebralen Lähmung und bei ICP ab der Pubertät sind zusätzliche knöcherne Korrekturen mit Arthrodesen des Rückfußes indiziert.

**Conclusio**

Erfahrungen mit neuen Behandlungsoptionen ermöglichen heute eine exaktere Indikation zum richtigen Zeitpunkt. Seltener und sanftere Operationen, bequemere und wirksamere Orthesen und Hilfsmittel, geringere Medikamentendosen und gezieltere Rehabilitationsverfahren helfen die Therapie für das Kind und seine Familie akzeptabler zu gestalten. Aber der Aufwand ist noch immer groß und weitere Verbesserungen notwendig.

Ein **Behandlungsalgorithmus** kann eine Hilfestellung zur zeitlichen Orientierung zu geben um therapeutisch wirksame Zeitfenster nicht zu versäumen (siehe Abb.), die medizinische Entscheidung erfolgt jedoch weiterhin für jedes Kind mit Cerebralparese individuell.

**Gesellschaftliche Veränderungen** haben unsere Sicht auf Kinder mit Cerebralparesen entscheidend geprägt. Erhöhte Anforderungen an die Mobilität, soziale Teilhabe und Selbstbestimmung führen einerseits zu einer verstärkten Inanspruchnahme medizinischer diagnostischer und therapeutischer Angebote, andererseits auch zu zunehmender, oft berechtigter Kritik gegenüber den angebotenen Verfahren. Ein Beispiel sind die fehlende Transparenz und langen Wege zur Finanzie-

rung einer Hilfsmittelversorgung. Hohe Erwartungen durch die Versprechen der technologischen Medizin, aber auch der selbsternannten „Heiler“, auf der einen Seite und niedrige Zufriedenheit aufgrund der Insuffizienz des zur Ökonomie verpflichteten Gesundheits-, Schul- und Sozialwesens andererseits führen zu einem Vertrauensverlust in die Institutionen, der durch einen wachsenden Gesundheitstourismus ausgeglichen werden soll.

In vielen Fällen leidet darunter die kontinuierliche Betreuung des einzelnen Kindes. Das Lebensziel des Kindes und seiner Familie, nämlich Akzeptanz, Glück und Zufriedenheit wird gerade dadurch gefährdet und immer seltener erreicht.

Dies und die juristischen, ethischen und gesellschaftlichen Diskussionen in Folge der Pränataldiagnostik und menschlichen Selektion veranlassen uns heute **„Behinderung“ neu zu denken**. Bei jeder diagnostischen und therapeutischen Intervention muss die Modifikation zur konstruierten Normalität hinterfragt und die medizinische Indikation kritisch betrachtet werden.

Das Behandlungsteam ist gefordert, weil Wissen über das Kind und sein Umfeld und über alle medizinischen und sozialen Optionen umfassend zur Verfügung stehen muss. Die Betreuung im Team ist zur Berücksichti-

gung des sozialen, kulturellen und familiären Umfelds unabdingbar geworden.

Der einzelne Mediziner ist daher dringend gefordert sich, trotz allem, Zeit für das ärztliche Gespräch und eine umfassende und abwägende Aufklärung der Jugendlichen, Eltern und Betreuer über die Möglichkeiten und Grenzen der Behandlungsoptionen zu nehmen.

**Aus- und Weiterbildung** hat für kleine Spezialgebiete, wie das der Cerebralparese und neuromuskulären Erkrankungen große Bedeutung. Damit eine gemeinsame Sprache unter allen Mitgliedern des Behandlungsteams gesprochen wird, muss sie interdisziplinär erfolgen. Multiprofessionelle Fortbildungen für alle Mitglieder des Behandlungsteams wurden daher alle drei Jahre im Rahmen der Internationalen Neuroorthopädie-Symposien, zuletzt 2003 in Wien und 2006 und 2009 in Bad Aussee angeboten. 2009 wurde an der Donau-Universität Krems der erste europäische, berufsbegleitende Universitätslehrgang für „Neuroorthopädie – Disability Management“ initiiert. Den ersten Lehrgang werden die 28 teilnehmenden spezialisierten Fachärzten, Therapeutinnen und Orthopädietechnikmeistern aus Österreich, Deutschland und der Schweiz im Jänner 2012 mit einem Master of Science-Diplom abschließen. Der Start des 2. Lehrgangs ist für WS 2011/12 geplant.

Abb.: Behandlungsalgorithmus BTX bei Kindern mit Cerebralparese

