

W. M. Strobl

Behandlungsprinzipien neuromuskulärer Skoliosen

Konservativ versus operativ

Principles for the Treatment of Neuromuscular Scolioses – Conservative versus operative

Nach einer Einführung in die Ursachen und Diagnose verschiedener Formen neuromuskulärer Skoliosen werden sowohl verschiedene operative als auch konservative Wege der Behandlung mit ihren jeweiligen Indikationen sowie den Vor- und Nachteilen aufgezeigt. Abschließend stellt der Autor seine Klassifikation der Sitzfähigkeit mit einer Unterscheidung in aktive und passive Sitzfähigkeit vor, da für den Patient im Alltag eine optimale Sitzposition von großer Bedeutung ist.

After giving an introduction into the origins and diagnosis of different types of neuromuscular scolioses, different operative as well as conservative ways of treatment are described with their respective indications and their advantages and disadvantages. Finally, the author presents his classification of the sitting ability while making a distinction between the active and the passive sitting ability, as for the patients' daily routine an optimal sitting position is of great importance.

Ursachen und Klinik neuromuskulärer Skoliosen

Bei den meisten neuromotorischen Erkrankungen führt eine dauerhafte Imbalance der rumpfstabili-

förmig, ohne charakteristische Gegenkrümmungen, und sie weisen einen Beckenschiefstand und eine assoziierte Kyphose auf. Der Schweregrad ist abhängig vom Verlauf der neuromotorischen Erkrankung.

Klinisch werden Sitzfähigkeit und Pflege durch die Krankheit erschwert;

Ätiologie neuromuskulärer Skoliosen: Imbalance der Muskelkräfte und Lähmung



Spastik



Muskelschwäche

Abb. 1 Unbalancierte Muskelkräfte durch Schwäche und Tonuserhöhung sind die Ursachen neuromuskulärer Skoliosen.

sierenden 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 (Abb. 1).

Neurogene und muskuläre Skoliosen entwickeln sich meist im Frühstadium der Grunderkrankung; eine rasche Progredienz während des Wachstumsalters und häufig eine weitere Zunahme nach Wachstumsabschluss sind zu beobachten. Im Gegensatz zu idiopathischen Skoliosen sind sie meist großbogig, C-

ab der Pubertät erfolgt meist eine strukturelle Fixierung mit folgenden chronischen Schmerzzuständen. Hochgradige Skoliosen führen zu kardiopulmonalen Komplikationen (Abb. 2).

Diagnostik neuromuskulärer Skoliosen

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 Be-

Klinik bei neuromuskulären Skoliosen

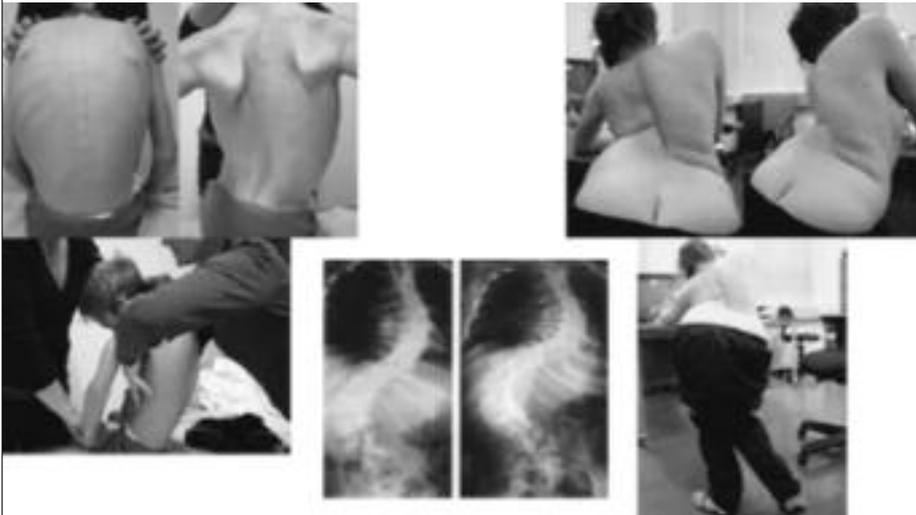


Abb. 2 Das klinische Bild neuromuskulärer Skoliosen verändert sich durch den typischen progredienten Verlauf.

hinderung im Hinblick auf das Verbesserungspotenzial der Lebensqualität beurteilen zu können. Eine Beurteilung des sensomotorischen, mentalen, pulmonalen und des Ernährungs-Status, der Familiensituation sowie des psychosozialen Umfelds ist zudem erforderlich. Die Wirbelsäule muss stehend, sitzend, liegend und, wenn möglich, beim Gehen untersucht werden. Dabei sind der Schweregrad, die Balancierung, die sagittale Einstellung, die Stellung des Beckens und die Beweglichkeit der Hüftgelenke zu beurteilen. Die Bildgebung umfasst Röntgenaufnahmen der gesamten Wirbelsäule in zwei Ebenen, wobei im antero-posterioren Strahlengang das Becken mit dargestellt werden soll. Differenzialdiagnostisch müssen insbesondere kongenitale Fehlbildungs- und rein statische Skoliosen, zum Beispiel bei Kontrakturen im Beckenbereich und bei Beinlängendifferenz, berücksichtigt werden.

Grundprinzipien der Therapie

Für das Procedere sind die Kenntnis des natürlichen Verlaufs, die Effektivität der Therapieoptionen und die Prognose der Behinderung im Hinblick auf das Verbesserungspotenzial 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.

Orthopädisch-chirurgische Behandlung

Eine orthesen- und weitgehend hilfsmittelfreie, stabile und aufrecht sitzende Körperhaltung ist bei Vorliegen einer neuromuskulären Skoliose nur nach einer operativen Stabilisierung der Wirbelsäule erreichbar.

Bei der Spondylodese werden die einzelnen fehlgestellten Wirbelkörper mittels metallischer Spezialimplantate räumlich korrigiert und miteinander verbunden. Nachteile sind die operative Belastung für den Patienten, der hohe chirurgische

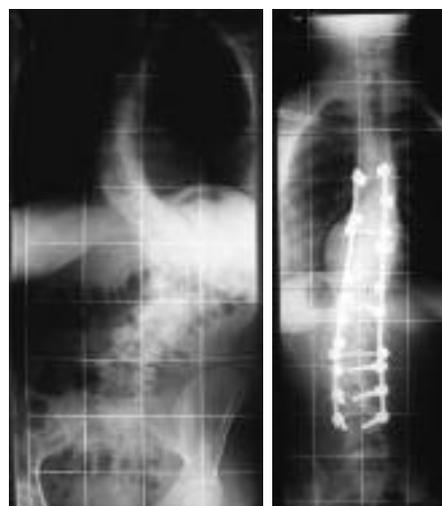


Abb. 3 Die orthopädisch-chirurgische Stabilisierung ist die einzige Möglichkeit, eine hilfsmittelfreie Aufrichtung zu erzielen.

und intensivmedizinische Aufwand, die Gefahr von Brüchen oder Versagen des Implantats sowie die Steifigkeit und verminderte Beweglichkeit des Rumpfes mit möglichen Funktionsverlusten für den Patienten im Alltag.

Die Progredienz einer neurogenen Wirbelsäulendeformität kann nur durch eine operative Stabilisierung aufgehalten werden. Bei neurogenen Skoliosen besteht die Indikation zur Operation ab einer Krümmung von etwa 50 Grad mit dem Ziel, die Sitzfähigkeit und das Lungenvolumen zu erhalten. Bei Muskelerkrankungen ist die Indikation bereits ab 30 Grad und frühzeitig zu stellen, da das Risiko mit progredienter Kardiomyopathie und reduzierter Lungenfunktion steigt.

Operationstechnisch sind meist langstreckige Versteifungen bis zur kaudalen LWS oder dem Sakrum notwendig. Bei Querschnittläsionen wird die Versteifung des Beckens zwecks Selbstkatheterisierung vermieden. Hüftstreckkontrakturen müssen vor einer Spondylodese korrigiert werden. Bei fehlender Kopfkontrolle, schweren cerebralen Anfällen, hochgradiger Dystonie, Osteopenie und kardiopulmonalen Problemen besteht meist keine Operationsindikation.

Rezente Studienergebnisse zeigen einerseits eine deutlich erhöhte perioperative Komplikationsrate, andererseits eine signifikante subjektive und objektive Verbesserung der Lebensqualität durch eine stabile Sitzposition, gesteigertes Selbstbewusstsein der Patienten und ein Erhalten der Lungenfunktion (Abb. 3).

Konservative Behandlung

Bei der konservativen Behandlung neuromuskulärer Skoliosen muss zunächst zwischen der mobilisierender Bewegungstherapie und einer stabilisierenden Versorgung für den Alltag unterschieden werden. Beiden wird eine prophylaktische und therapeutische Wirkung gegen das Auftreten sekundärer Muskelskelettveränderungen und der Entstehung von Schmerzen zugeschrieben.

Bei der stabilisierenden orthopädie-technischen Versorgung muss grundsätzlich zwischen der Zielsetzung – Korrektur oder Stützfunktion – differenziert werden.

Korsette bei neuromuskulären Skoliosen

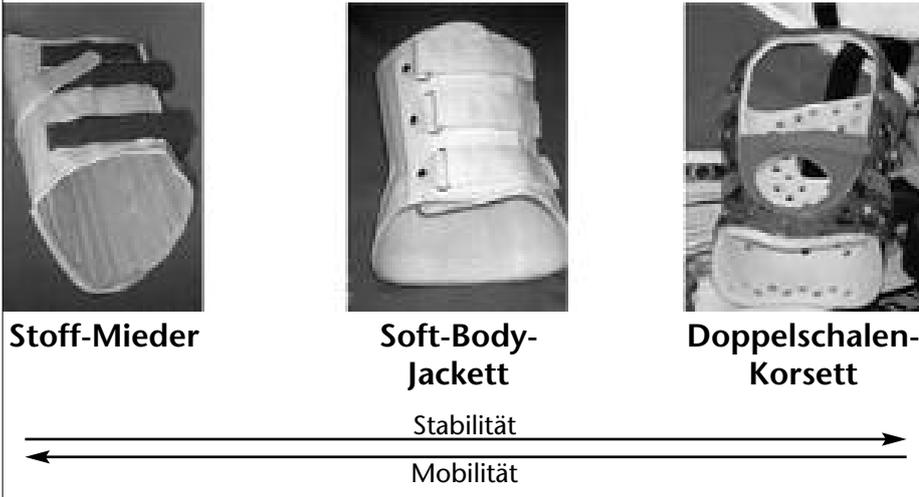


Abb. 4 Das von Grunderkrankung, Verlauf und Alltagsfunktionen abhängige Therapieziel entscheidet, ob korrigierende oder rumpfstabilisierende Korsette eingesetzt werden.

Die dreidimensionale Korrektur einer neuromuskulären Skoliose kann nur mit einem Korsett erreicht werden, das eine Pelottierung in allen drei Ebenen aufweist. Eine Stützfunktion ist auch mittels einfacherer Korsette, verschiedener Sitzschalen und Rollstuhladaptierungen erzielbar. Der Einsatz korrigierender Korsette ist bei neuromuskulären Skoliosen nicht unumstritten und aufgrund häufiger Komplikationen wie Hautläsionen, Einschränkungen der Atemfunktion und Alltagsbeweglichkeit problematisch. Die Versorgung ist möglich, so lange 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 der sensorischen Entwicklung möglich (Abb. 4). Bei ausreichend guter Rückenstrecker-Restaktivität kann eine sichere und aufrechtsitzende Körperposition auch mittels eines kurzen, lediglich lumbal stützenden Korsetts erreichbar sein. Ein guter Parameter für die Beurteilung der Qualität und Effizienz einer stabilisierenden Korsettversorgung ist

die Verbesserung der Handfunktion. Die Ziele einer orthopädischen Roll-

stuhlführung des Körpers beziehungsweise eine verbesserte Atmung, eine Mobilisierung der Wirbelsäule durch Dehnung der dynamisch verkürzten Muskulatur, oder die Lenkung des Wachstums ermöglichen. Außerdem wird mit diesen Hilfsmitteln die passive Mobilität und die Pflege erleichtert.

Zur Evaluierung von Funktionsverbesserungen durch eine stabilisierende, nicht-korrigierende Korsettversorgung eignet sich die Goal Attainment Scale, bei der das Erreichen eines individuellen Therapiezieles gemessen wird. Dadurch, dass das funktionelle Ziel mit dem Patienten und seinem Betreuer festgelegt wird, ist es möglich, ein subjektives Ergebnis objektiv zu erfassen. Eine begleitende oder regelmäßig blockweise durchgeführte Physiotherapie hat die Aufgabe, die Wirbelsäule zu mobilisieren, die Muskulatur zu deh-

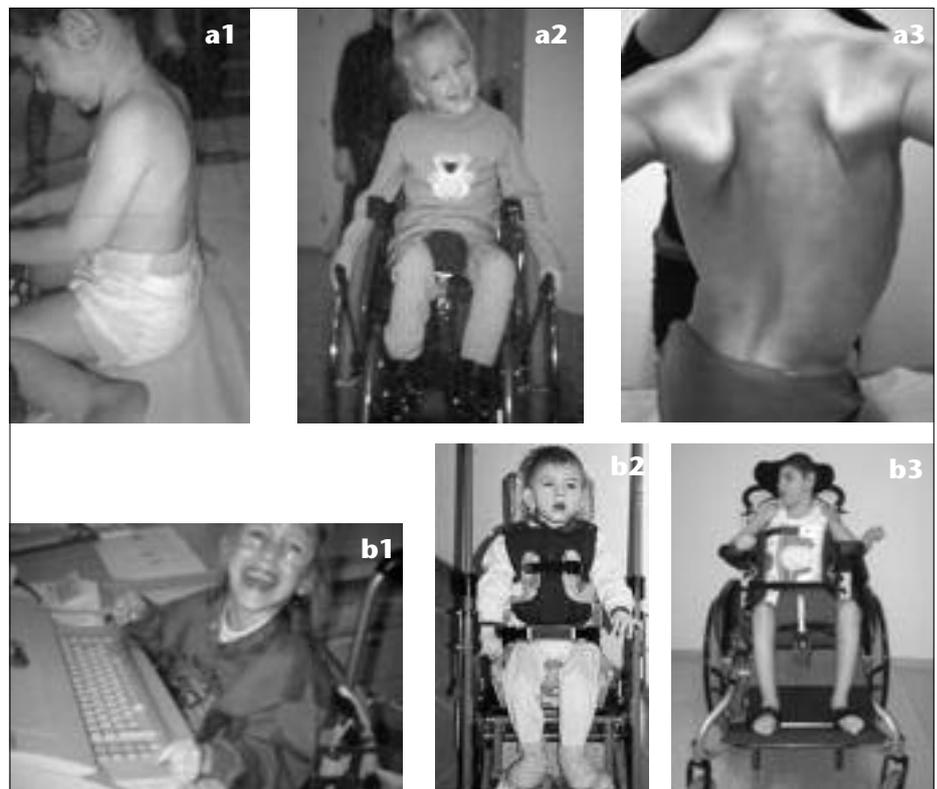


Abb. 5 Überblick über die Klassifikation der Sitzfähigkeit und orthopädie-technische Versorgungsmöglichkeiten bei neuromuskulären Skoliosen a) Aktives Sitzen: 1) Freies Sitzen; 2) Sitzen mit WS-Fehlhaltung, geformte Sitzpolster; 3) Sitzen mit WS-Fehlform, Korsett. b) Passives Sitzen: 1) Sitzen mit leichter WS-Instabilität, Beckenstabilisierung; 2) Sitzen mit schwerer WS-Instabilität, Becken- und Rumpfstabilisierung; 3) Sitzen mit schwerer WS-Instabilität und WS-Fehlform, großflächige Druckverteilung.

stuhlversorgung sind darüber hinaus die Verbesserung des Sitzkomforts und das Erlangen einer selbstständigen Mobilität im Alltag.

Lagerungs- und Positionierungshilfen wie Sitzschalen und Ganzkörperlagerungsorthesen sollen ei-

nen und zu kräftigen und die Körperaufrichtung zu aktivieren. Zudem dient sie zur Anbahnung von Bewegungsübergängen und zum Coaching des Patienten. Als Adjuvans konservativer Maßnahmen stehen medikamentöse Therapien zur

A1 FREIES SITZEN	<p>Eine aktive Änderung der Sitzposition ist den äußeren Bedingungen adäquat; zwischen vorderer, mittlerer und hinterer Sitzposition wird aktiv gewechselt. Eine Fehlhaltung ist auch bei längerem Sitzen noch aktiv gut korrigierbar.</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Standardstuhl, Standardrollstuhl Empfehlung: <ul style="list-style-type: none"> – feste Sitz- und Rückenfläche, – dorsale Beckenkammstütze, – Armauflagen, – Fußstütze.
A2 Freies Sitzen mit FEHLHALTUNG der Wirbelsäule	<p>Die skoliothische oder kyphotische Fehlhaltung ist aktiv selbstständig korrigierbar; es besteht eine gute neuromuskuläre Koordination bei leichter muskulärer Insuffizienz, Überlastung oder beginnender progredienter Muskelerkrankung. Längeres Sitzen führt über eine ausgeprägte Fehlhaltung zu einer Beeinträchtigung der sensorischen und/oder oberen Extremitäten-Funktionen.</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Feste anatomisch geformte Sitz- und Rückenfläche, – Positiver Sitzwinkel >90 Grad zur Aktivierung der Rückenstrecker, – dorsale Beckenkammstütze, – Armauflagen, – Fußstütze.
A3 Freies Sitzen mit FEHLFORM des Rumpfes oder der Wirbelsäule ohne die Möglichkeit einer passiven therapeutischen oder aktiven Korrektur durch die Rückenstrecker	<p>Ursächlich besteht entweder eine strukturelle Deformität der Wirbelsäule im Rahmen einer meist idiopathischen, kongenitalen oder neuromuskulären Skoliose oder Kyphose oder eine hochgradige flexible Fehlhaltung durch eine ausgeprägte Muskelschwäche im Rahmen einer spinalen Muskelatrophie oder progredienten Mukeldystrophie. Eine neuromotorische Störung mit asymmetrischem Tonus und pathologischem Reflexmuster der Rumpf-Becken-Muskulatur wurde ausgeschlossen. Die aktive Sitzfähigkeit ist entweder durch die Aktivität der Becken-Bein-Muskulatur oder durch eine ausreichend kräftige Schultergürtelmuskulatur gewährleistet.</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Feste anatomisch geformte Sitzfläche sowie korrigierende (oder rumpfstabilisierende) Korsettversorgung, – Armauflagen – Fußstütze. <p>Häufig Indikation für eine WS-stabilisierende OP!</p>
P1 Sitzen mit LEICHTER WS-INSTABILITÄT bei neuromotorischer Dyskoordination der Rumpfmuskulatur mit guter Rückenstrecker-Restfunktion	<p>Häufig bei bilateralen spastischen und dystonen Zerebralpareesen. Wird bei der Untersuchung des Patienten das Becken stabilisiert, ermöglicht die Restaktivität der Rückenstrecker eine gute Aufrichtung des Rumpfes, auch für längere Sitzphasen.</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Feste anatomisch geformte Sitzfläche mit Beckenfixierung, je nach Tonus positiver oder negativer Sitzwinkel, Spina-Rückhaltesystem, Sitzbeinstufe, Kipbares Zimmer- und Straßen-Untergestell, Therapietisch/Griffe/Stange, Armauflagen, Fußstütze und Fußführungen.
P2 Sitzen mit SCHWERER WS-INSTABILITÄT bei einer neuromotorischen Dyskoordination der Rumpfmuskulatur mit unzureichender Rückenstrecker-Restfunktion	<p>Meist bei bilateralen schweren hypoton-spastischen Zerebralpareesen. Keine schweren strukturellen muskulären und Skelettveränderungen. Aufgrund der WS-Instabilität häufig sekundäre hochgradige Defizite der Kopf-, Mund- und Handmotorik sowie der -sensorik und -koordination. Wird bei der Untersuchung des Patienten das Becken stabilisiert, ermöglicht die Restaktivität der Rückenstrecker keine ausreichende Aufrichtung des Rumpfes.</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Feste anatomisch geformte Sitzfläche mit Becken- und Rumpffixierung (Leichtbau-Sitzschale), – je nach Tonus positiver oder negativer Sitzwinkel, – Thoraxpelotten, – Klavikulastützen/Schultergurte, – Nacken-/Kopfstütze, – Spina-Rückhaltesystem, – Sitzbeinstufe, – kippbares Zimmer- und Straßen-Untergestell, – Therapietisch/Griffe/Stange, – Armauflagen, – Fußstütze und Fußführungen. <p>Zusätzliches Korsett erwägen.</p> <p>OP-Indikation für WS-OP oder Mehretagen-WT-OP erwägen.</p>
P3 Sitzen mit SCHWERER WS-FEHLFORM bei einer fixierten spastisch-rigiden oder kontrakten (Becken-)/Wirbelsäulen-Thorax-Deformität.	<p>Meist späte oder sehr schwere Formen cerebraler und spinaler Bewegungsstörungen und von Muskelerkrankungen. Ausgeprägte asymmetrische Kontrakturen, WS-Deformitäten, Hüftluxationen. Aufgrund der Muskeldysfunktion sind Kompensationsbewegungen nicht möglich. Hochgradige Gefahr für Druckstellen, besonders im Bereich des tiefer stehenden Sitzbeines, Trochanters, Rippenbogens und der Axilla. Außerdem besteht eine hochgradige Gefahr für eine Lungenfunktionsstörung und eine Einschränkung innerer Organfunktionen.</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Anatomisch geformte Sitzschale nach Vakuum- oder Gipsabdruck sowie breitflächige und gleichmäßige Druckverteilung, Geleinlagen/Spezialpolsterung, – positiver/negativer Sitzwinkel, – Thoraxpelotten, – Klavikulastützen/Schultergurte, – Nacken-/Kopfstütze, – Spina-Rückhaltesystem, – Sitzbeinstufe, – kippbares Zimmer- und Straßen-Untergestell, – Therapietisch/Griffe/Stange, – Armauflagen, – Fußstütze und Fußführungen. <p>WS-/Hüft-OP-Indikation erwägen.</p>

Tab. 1 u. 2 Klassifikation der Sitzfähigkeit mit entsprechender Versorgungsempfehlung bei neuromuskulären Skoliosen.

jektion von Botulinumtoxin erleichtert durch eine Reduktion der lokalen Spastik die Hilfsmittelversorgung, verbessert die aufrechte Positionierung oder ermöglicht die schmerzfreie Lagerung. Eine intrathekale Baclofengabe mittels einer implantierten Pumpe führt zu einer zentralen Reduktion der Spastik im gewählten Körperbereich, die zeitlich gesteuert werden kann. Verlauf und Schwere der Grunderkrankung, Erfolg und Grenzen der konservativen und operativen Behandlungsmöglichkeiten sowie die Qualität der Versorgung und Pflege bestimmen die Langzeitprognose neuromuskulärer Skoliosen.

Die Klassifikation der Sitzfähigkeit

Patienten mit neuromuskulären Skoliosen sind häufig nicht oder nur sehr eingeschränkt steh- und gehfähig. Für ihre Alltagsbewältigung hat daher eine optimale Sitzposition eine große Bedeutung.

Die Indikationsstellung zum bestmöglichen Sitzversorgungssystem, Korsett oder operativen Vorgehen gehört zu den größten Herausforderungen – auch für erfahrene Spezialisten- und Therapieteams. Die Literatur mit aussagekräftigen Studien zu diesem Thema ist überschaubar. Bei neuromotorischen Erkrankungen verursacht die dauerhafte Muskelschwäche, Muskelimbalance und die Koordinationsstörung der rumpfstabilisierenden Muskulatur eine funktionelle Fehlhaltung und eine progrediente strukturelle Fehlstellung der Wirbelsäule, des Brustkorbs und des Beckens. Die korrekte Stabilisierung der Fehlhaltung oder Korrektur beziehungsweise Bettung der Fehlform können einen wesentlichen Beitrag zur Verbesserung der Lebensqualität leisten. In den Tabellen 1 und 2 sowie in der Abbildung 5 soll die Weiterentwicklung der seit 2000 publizierten Einteilung der Sitzfähigkeit und Versorgungsoptionen des Autors dargestellt werden.

Eine aktive Sitzfähigkeit liegt vor, wenn die Sitzposition laufend durch aktive Steuerung der Rumpf-Becken-Motorik unbewusst oder ersatzweise durch Heben des Rumpfes mittels ausreichender Muskelkraft der oberen Extremitäten verändert und den Umweltbedingungen angepasst wer-

den kann. Der Patient oder die Patientin können dann aktiv sitzen.

Eine passive Sitzfähigkeit liegt vor, wenn aufgrund einer neuromotorischen Bewegungsstörung oder wegen schwerer Kontrakturen keine Fähigkeit zur aktiven Positionierung des Beckens besteht. Rumpf-Becken-Beinbewegungen können nicht bewusst gesteuert werden; der Patient würde ohne Hilfsmittel allmählich

in eine schwere Asymmetrie oder gänzlich aus dem Stuhl rutschen. Er muss daher passiv gesetzt werden.

Der Autor:

OA Dr. Walter Michael Strobl
Leiter der Neuroorthopädie/Abt.
Kinder- und Jugendorthopädie
Orthopädisches Spital Wien-Speising
Speisinger Str. 109
A – 1130 Wien

Literatur:

- [1] Bardsley, G.: Seating. In: Bowker, P. et al., Biomechanical Basis of Orthotic Management, Oxford, Butterworth (1993), 253-280
- [2] Cahill, P. J.: Infection after spinal fusion for pediatric spinal deformity: thirty years of experience at a single institution, Spine 35 (2010), 1211-1217
- [3] Carlson, J. M. et al.: Seating for children and adolescents with cerebral palsy, Clin. Prosthet. Ortho. 10 (1986), 137-158
- [4] Döderlein, L.: Grundlagen der Sitzversorgung bei den schweren Formen der infantilen Zerebralparese, Med. Orth. Tech. 115 (1995), 266-273
- [5] Frischhut, B. et al.: Sitzprobleme Schwerbehinderter, problemgerechte Lösungsmöglichkeiten; Med. Orth. Tech. 110 (1990), 122-127
- [6] Gill, I. et al.: Correction of neuromuscular scoliosis in patients with preexisting respiratory failure, Spine 31 (2006), 2478-2483
- [7] Hasler, C. C. et al.: Efficacy and safety of VEPTR instrumentation for progressive spine deformities in young children without rib fusions, Eur. Spine J. 19 (2010), 400-408
- [8] Hoffer, M. M.: Basic considerations and classifications of cerebral palsy, Am. Acad. of Orth. Surg. Instr. Course Lectures, Vol. 25, Mosby St. Louis, 1976
- [9] Jarvis, S.: Wheelchair clinics for children; Physiotherapy 71 (1985), 132-134
- [10] Mohamad, F. et al.: Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis, J. Pediatr. Orthop. 27 (2007), 392-397
- [11] Motloch, W.: Seating and positioning for the physically impaired, Orthop. Prosth. 31 (1977), 11-21
- [12] Myhr, U. et al.: Improvement of functional sitting position for children with cerebral palsy; Dev. Med. Child Neurol. 33 (1991), 246-256
- [13] Nielsen, C. et al.: Seat load characteristics in children with neuromuscular and syndrome-related scoliosis: effects of pathology and treatment. J. Pediatr. Ortho. B. 17 (2008), 139-144
- [14] Olafsson, Y. et al.: Brace treatment in neuromuscular spine deformity, J. Pediatr. Ortho. 19 (1999), 376-379
- [15] Rang, M. et al.: Seating for children with cerebral palsy, J. Pediatr. Orthop. (1981), 279-287
- [16] Strobl, W. et al.: Sitzhilfen für körper- und mehrfachbehinderte Menschen – Pathophysiologie, Indikationen und Fehler, Orth Tech 51 (2000), 1042-1051
- [17] Strobl, W.: Planung und Durchführung der Sitzversorgung bei Patienten mit infantiler Zerebralparese, Med. Orth. Tech. 121 (2001), 152-159
- [18] Strobl, W.: Neurogene Wirbelsäulendeformitäten Teil 2: Sitzen und Sitzhilfen – Prinzipien der Anpassung, Orthopäde 31 (2002), 58-64
- [19] Strobl, W.: Medizinische Grundlagen der Sitzschalenversorgung, Orth. Tech. 55 (2004), 592-600
- [20] Takaso, M. et al.: Surgical correction of spinal deformity in patients with congenital muscular dystrophy, J Orthop Sci. 15 (2010), 493-501
- [21] Tefft, D. et al.: Cognitive predictors of young children's readiness for powered mobility, Dev. Med. Child Neurol. 41 (1999), 665-670
- [22] Watanabe, K.: Is spine deformity surgery in patients with spastic cerebral palsy truly beneficial? A patient/parent evaluation. Spine 15, 34 (2009), 2222-2232