

## Die angeborene Querschnittslähmung - ein Problem, das nur interdisziplinär behandelt werden kann

Neuralrohrdefekte sind Fehlbildungen des zentralen Nervensystems, die auf einer Verschlussstörung des Neuralrohres beruhen (Abb. 1 bis 3). Sie manifestieren sich in der frühen Embryonalzeit in der 3. bis 4. Schwangerschaftswoche.



Abb. 1.1



Abb. 1.2

Die Behandlung dysraphischer Störungen des ZNS hatte im Dr. von Haunerschen Kinderspital schon immer einen hohen Stellenwert. Das linke Bild zeigt eine Darstellung zu Hauners Publikation über 'Drei Fälle von Spina bifida' aus dem Jahre 1852. Rechtsseitig ist ein Foto aus dem Jahr 1911 zu sehen, das einen Mitarbeiter aus der Zeit des damaligen Kinderchirurgen Herzog mit einem Kind mit Encephalocele zeigt



Abb. 2.1



Abb. 2.2

Links ältere Aufnahme eines Säuglings mit einer ausgedehnten thorakolumbalen Meningomyelocele, die nach zehn Tagen noch nicht verschlossen worden war. Zentral findet sich die Neuralplakode, die von der Arachnoidea umgeben ist. Die rechte Aufnahme zeigt ein Neugeborenes mit lumbaler MMC und Hüftdysplasie.

Unter dem Begriff Neuralrohrdefekt werden die Spina bifida aperta und occulta, Encephalocele, Anencephalie und die Craniorachischisis zusammengefaßt. Der Verschluss des Neuralrohres erfolgt nicht nach dem Prinzip eines Reißverschlusses, sondern beginnt zu unterschiedlichen Zeitpunkten an verschiedenen Stellen. Zahlreiche ätiologische Faktoren sind bekannt, die sowohl auf Umweltfaktoren (z.B. Valproinsäure oder Fieber in der Frühschwangerschaft), wie auf eine genetische Disposition (mit inkompletter Penetranz bzw. Polygenität) hinweisen. Prospektive Studien haben gezeigt, dass kein einfacher Folsäuremangel, sondern eine Folsäurestoffwechselstörung postuliert werden muß. In Mitteleuropa und Nordamerika besteht eine Inzidenz von 2 bis 9 Neuralrohrdefekte auf 1000 Geburten. Etwa die Hälfte der Neuralrohrdefekte sind Meningomyelocelen (MMC).

Generell finden sich deutliche nationale und sogar regionale Unterschiede. Mehrere Studien haben inzwischen die Bedeutung der Folsäure, eines Vitamins aus der B-Gruppe und damit der Folsäureprophylaxe gezeigt. Für Frauen mit Kinderwunsch wird die Einnahme von 400 mg Folsäure pro Tag empfohlen. Diese Folsäuremenge ist beispielsweise in 300 g Spinat enthalten. 'Risikofrauen' sollten die Dosis erhöhen. Dysraphien im Bereich der Wirbelsäule werden auch heute noch bei der pränatalen Ultraschalldiagnostik übersehen. Nicht selten wird erst nach der 28.

Schwangerschaftswoche ein Hydrozephalus bemerkt und dann erst bei der intensiveren Suche ein Neuralrohrdefekt entdeckt. Auch von spezialisierten Untersuchern können



Abb. 3.1

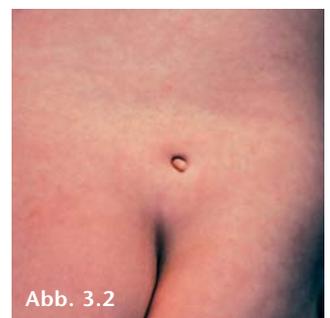
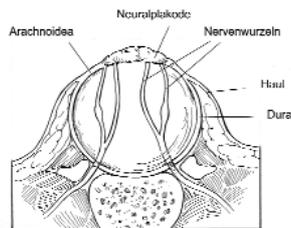
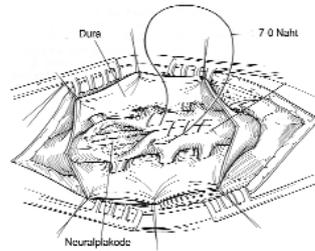
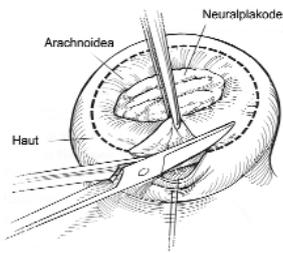


Abb. 3.2

Abb. 3.1, 3.2: Stigmata bei Dermalsinus, der geringgradigsten Ausprägung eines Neuralrohrdefektes. Rechts auch zusätzlich ein Tethered Cord. Hier besteht die Pflicht zu weiterer Diagnostik, in erster Linie zum MRT des Schädels und der Wirbelsäule. Dies sollte in einer spezialisierten radiologischen Abteilung durchgeführt werden. Der Dermalsinus muss operativ saniert werden, da er häufig zum aufsteigenden Infekt im Sinne einer Meningitis führt.

jedoch kleine und tiefsitzende Defekte übersehen werden. Als Suchmethode ist die Bestimmung des a-Fetoproteins in der 16. Schwangerschaftswoche im Serum der Mutter zu nennen.

Von besonderer Bedeutung sind in dieser Zeit Diagnosegespräche, die im Rahmen unserer Sprechstunde in der Kinderchirurgie mit betroffenen Eltern geführt werden. Da in der Mehrzahl der Fälle die Diagnose zu einem Zeitpunkt gestellt wird, an dem das Kind bereits extruterin überle-



**Abb 4:**  
Operative Erstversorgung  
durch Tubularisierung der  
Neuralplakode und nachfol-  
gend der Dura.



**Abb 5:**  
Verschluss der Meningomyelocele eines Neugeborenen in  
mikrochirurgischer Technik

bensfähig ist, ist die Entscheidung für oder gegen einen Schwangerschaftsabbruch eine eher seltene Option - allerdings mit zunehmender Tendenz.

Der günstigste Entbindungsmodus ist der elektive Kaiserschnitt zu einem mit der kinderchirurgischen Intensivstation festgelegten Zeitpunkt. Das Neugeborene wird auf den Bauch gelagert, die Celenregion unter einer Folie feucht gehalten.

Die Festlegung des Lähmungsniveaus ergibt sich aus den Kennmuskeln. Relativ häufig besteht unterhalb des Querschnitts keine schlaffe Parese, sondern unwillkürliche, durch spinale Automatismen hervorgerufene Muskelkontraktionen.

Es ist jedoch auch ein inkompletter Querschnitt möglich mit einem gewissen Ausmaß an Willkürbewegungen und Sensibilität neben einer spastischen Paraplegie. Innerhalb von 24h (bis 48h) sollte der operative Verschluss stattfinden (**Abb. 4 und 5**). Bei 85 % der betroffenen Patienten muß eine oder wenige Wochen nach der Erstoperation noch die Korrektur des Hydrocephalus durch einen ventrikulo-peritonealen Shunt mit Ventil durchgeführt werden.

Bei der Chiari-Malformation, die in 90 % auftritt, besteht eine Fehlbildung der großen Hinterhauptsöffnung, sowie eine Elongation bzw. Dilatation des 4. Ventrikels.

Als Folge können schlechte Kopfkontrolle, Stimmbandlähmungen, Apnoen und Schluckstörungen mit gastro-ösophagealem Reflux beim Säugling, beim älteren Kind und Erwachsenen Kleinhirnzeichen, Schmerzen im Nacken und Hinterkopfbereich, Wirbelsäulenfehlhaltungen und Muskelatrophien (kleine Handmuskeln!) auftreten. Die Notwendigkeit einer operativen Versorgung durch Dekompression des Hirnstamms mit Herstellung einer freien cranio-spinalen Liquorpassage ist vor allem im Säuglingsalter umstritten.

Eine weitere Problematik stellt das Tethered Cord dar. Hier kann durch die Anheftung (Tethering) kein langsames Höherentreten des Rückenmarksende vom dritten bis zum ersten Lendenwirbelkörper, wie es während des Wachstums normal wäre, stattfinden. Symptomatisch wird dies durch Rückenschmerzen, meist einseitige Fuß/Beindeformitäten, Hypoplasie einer unteren Extremität, eine progrediente Skoliose, Muskelatrophien und Reflexstörungen, einseitige Spastik, sensible Störungen, Ulcera, einen segmentalen Myoklonus, der auf eine begleitende Syrinx hinweisen kann, und Blasen/Mastdarmstörungen. Das Tethered Cord wird primär, beispielsweise im Rahmen eines Dermalsinus, oder sekundär beim Retethering nach operativem Verschluss einer Meningomyelocele operiert. Bei letzterem ist die Operationsindikation immer noch umstritten.

Entscheidendes Kriterium bleibt die nachgewiesene klinische Verschlechterung, da fast alle Patienten mit ehemaliger Meningomyelocele ein Retethering aufweisen, ohne dass eine klinische Verschlechterung vorhersehbar wäre. Ganz entscheidend ist hier eine optimale radiologische Diagnostik, mit dem MRT als Methode der Wahl, das die Untersuchung der Wirbelsäule und des Schädels beinhalten sollte. Als Operationsziel gilt die Erhaltung des praeoperativen neurologischen Status, klinische Besserungen sind damit nicht prognostizierbar. Das Risiko einer postoperativen neurologischen Verschlechterung liegt bei 5 %.

Da die meisten Kinder mit Meningomyelocele einen ventilversorgten Hydrocephalus aufweisen, können Shuntfunktionsstörungen auftreten. Die resultierende Hirndruckerhöhung kann unbehandelt zu Sehstörungen bis zur Erblindung führen. Ein Hirndruckanstieg, der sich entlang der Sehnervenscheiden ausbreitet, führt zu einer Stauungspapille, die im Rahmen der Spiegelung des Augenhintergrundes diagnostiziert wird. Es können aber auch druckbedingte Störungen der Pupillenreflexbahn und der Augenbewegungen

resultieren. Besonders an der Sehnervenkreuzung kann eine Druckatrophie entstehen.

In diesen Fällen wird interessanterweise häufig keine Stauungspapille ausgebildet. Die meisten Bewegungsstörungen der Augen, Pupillen und Lider beruhen auf einem dorsalen Mittelhirnsyndrom (Parinaud-Syndrom durch Druckwirkung der hinteren Anteile des dritten Ventrikels). Häufig werden Bewegungsstörungen der Augen beim Aufblick, sowie die vermehrte Innervation der Lidheber verursacht, die dem Patienten den Ausdruck weit aufgerissener Augen annehmen lassen (Collier'sches Zeichen).

Störungen des Wachstums und der Pubertätsentwicklung treten durch Wachstumshormonmangel, prämatüre Adrenarche und Pubertas praecox vera (bei 20 % aller Kinder mit MMC) auf. Die Ätiologie der vorzeitigen Aktivierung der hypothalamo-hypophysären-gonadalen Achse ist noch nicht geklärt. Hydrocephalus bzw. Mittelliniendefekte werden diskutiert.

In der ambulanten Betreuung der Kinder sind standardisierte Screening-Programme mit regelmäßiger Erhebung der Armspannweite, des Knochenalters und der Pubertätsstadien nach Tanner erforderlich. Durch den Einsatz von Gonadotropin-Releasing-Hormon-Analoga sind positive Effekte auf den Verlauf der Pubertätsentwicklung und der Knochenalterprogredienz erzielbar. Der Einsatz von humanem Wachstumshormon wird kontrovers diskutiert.

Zu den wichtigsten klinischen Manifestationen der Meningocele zählt die Neurogene Blasen-Sphinkter-Dysfunktion. Frühere Therapiekonzepte waren vor allem gegen die Inkontinenz gerichtet und waren durch obstruktive Uropathie und Refluxnephropathie mit einer erheblichen Morbidität und Mortalität gekennzeichnet. Harnblase und Urethra sind eine funktionelle Einheit mit den entgegengesetzten Funktionen von Speicherung und Entleerung. Alle Funktionen laufen im sakralen Miktionszentrum zusammen, das bei fast jedem Kind mit MMC strukturell abnorm ist. Radiologische Diagnostik und urodynamische Untersuchungen mit gleichzeitiger Aufzeichnung des Blasendrucks, des rektalen Drucks, des Beckenboden-EMG und der Urinflußrate ermöglichen die Unterscheidung von vier verschiedenen Mustern, die jeweils durch Überaktivität und Inaktivität der Detrusor- und Sphinktermuskulatur definiert sind. Am einfachsten zu behandeln ist ein schlaffer Blasenmuskel, der mit einem spastischen Schließmuskel kombiniert ist (D-/U+). Hier besteht Kontinenz, ein intermittierender Katheterismus muß eine sekundäre Hydronephrose verhindern. In anderen Fällen kann der Einsatz von parasympathisch wirksamen Medikamenten, auch von  $\alpha$ -Sympatholytika hilfreich sein. Operative Möglichkeiten liegen in der endoskopischen Antirefluxplastik, Blasenhaloplastik, abgestuften Sphinkterotomie, temporären Blasen fisteln und

der Blasenaugmentation. Neue Pharmaka und die sterile intermittierende Katheterisierung haben gerade im Kindesalter OP-Maßnahmen weiter verdrängt.

Von orthopädischer Seite steht zunächst die Redressionsbehandlung von Fußdeformitäten, Kontrakturen und Hüftluxationen im Vordergrund. Das Behandlungskonzept nach Ferrari baut je nach Lähmungsniveau auf den gestörten antagonistischen Möglichkeiten der Muskulatur auf. Bei einem Lähmungsniveau ab dem Segment S1 wird ein sogenannter Frontalpendelgang benutzt.

Als dynamisches Hilfsmittel wird eine Ferrarischiene für den Unterschenkel mit stabiler Abstützung an der Patella und den Condylen sowie elastischem Material am Sprunggelenk verwandt. Bei höheren Lähmungen, beispielsweise L2, wo auch die Hüftbeuger fehlen und statt dem Frontalpendel ein Zu- oder Durchschwunggang verwandt wird, kommen bis zum Becken reichende Gehapparate, wie der sogenannte Twister zum Einsatz. Operative Möglichkeiten in der Orthopädie liegen vor allem in der Korrektur von Fußdeformitäten, von Fehlstellungen der Beinachsen, sowie Hüftdysplasien und Hüftluxationen, von Kontrakturen, Muskelablösungen, -verlängerungen und -transpositionen. Wenige kinderorthopädische Zentren sind auch in der osteosynthetischen Korrektur ausgedehnter thorakolumbaler Skoliosen erfahren.

Sehr wichtig ist die krankengymnastische, möglicherweise die ergotherapeutische Betreuung und die regelmäßige ambulante Vorstellung der Patienten in der Entwicklungsneurologie, ab dem sechsten Lebensjahr in der allgemeinen neuropädiatrischen Sprechstunde unserer Klinik, die in der Regel am gleichen Tag mit der Untersuchung in der kinderchirurgischen Spezialsprechstunde stattfindet. In der Entwicklungsneurologie werden die Patienten gemeinsam mit der Krankengymnastik und den Kinderorthopäden untersucht und ein exakter neurologischer Befund erhoben. Zusätzlich stehen apparative neurophysiologische Untersuchungen, wie die Elektromyographie und die Ableitung evozierter Potentiale zur Verfügung.

Unser Behandlungskonzept legt größten Wert auf eine multidisziplinäre Therapie. Die Gynäkologie und Geburtshilfe, Genetik, Neuropädiatrie, pädiatrische Endokrinologie, Kinderradiologie, Kinderorthopädie, Neurochirurgie, Augenheilkunde, Kinderurologie und Kinderchirurgie, die Krankengymnastik und der Orthopädietechniker, der Sozialdienst und gegebenenfalls ein Psychologe oder Psychotherapeut sollten hier mit dem niedergelassenen Kinderarzt zusammenwirken, um ein optimales Therapieergebnis zu erzielen. Unsere Aufgabe sehen wir hier neben unserer eigenen chirurgischen Tätigkeit in der Koordination der verschiedenen Fachgebiete durch unsere Spezialsprechstunde für Hydrocephalus und Spina bifida.