

THERAPIE VON SPINA BIFIDA UND HYDROCEPHALUS



Physiotherapie

Bild T. Koller

Wir unterscheiden offene und geschlossene Formen der Spina bifida. Bei der geschlossenen ist zumindest die Rückenmarkshaut intakt, und oft ist die Fehlbildung sogar überhäutet und erscheint nur als liquorgefüllte Vorwölbung am Rücken.

Die neurochirurgische Behandlung der Spina bifida

Anders verhält es sich bei der Gruppe der offenen Spina bifida. Hier besteht ein Haut- und Muskeldefekt am Rücken, hochempfindliches, teilweise missgebildetes Nervengewebe liegt frei. Dieser Zustand erfordert ein rasches, operatives Handeln. Diese Kinder gehören sofort nach der Geburt in die Hand eines Kinder- oder Neurochirur-

gen. Für den Transport eines solchen Kindes wird der Defekt mit einem feuchten, keimfreien Verband gedeckt. Nach neuesten Erkenntnissen soll die Verschluss-Operation erst nach der Anpassung des Neugeborenen an seine Umwelt durchgeführt werden. Dies kann Stunden bis Tage dauern.

Bei diesem Eingriff wird die Rückenmarkshaut sorgfältig über dem offenen Rückenmark vernäht. Zur Polsterung und besseren Narbenbildung wird ein Teil der seitlichen Rückenmuskulatur über dem verschlossenen Rückenmark vereinigt. Damit überhaupt eine Hautnaht über dem Defekt möglich ist, müssen im Lendenbereich oft Entlastungsschnitte in der Haut angelegt werden. Die dadurch entstehenden grossen, unschönen Narben müssen zugunsten einer einwandfreien Wundheilung in

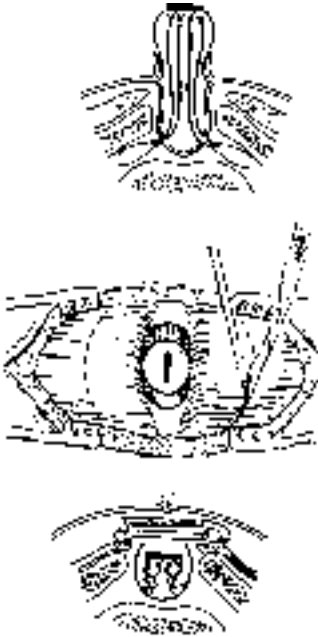


Abb. 3: Schematische Darstellung einer Spina bifida und des operativen Verschlusses

Kauf genommen werden (Abb. 3). Die beiden Ziele der Sofortoperation sind: Verhinderung der Infektion und Vermeidung des Fortschreitens vorbestehender Lähmungen.

Die neurochirurgische Behandlung des Hydrocephalus

1952 konstruierten Nulsen und Spitz in Amerika ein kleines Einwegventil, welches erlaubte, die Hirnflüssigkeit direkt in die Blutbahn abzuleiten, ohne dass ein Blutrückstrom befürchtet werden musste. Vier Jahre später verbesserte der amerikanische Ingenieur Holter das Ventil und verwendete dabei erstmals silikonisierten Kunststoff. Holter hatte selbst ein hydrocephales Kind, was ihn zu dieser Erfindung ange-

sport haben mag. In den folgenden Jahren wurde noch eine Reihe anderer Ventiltypen entwickelt, die heute noch alle in Gebrauch sind. Vielleicht darf hier erwähnt werden, dass 1958 in der Schweiz am Kinderspital in Basel das erste Ventil einem Kind mit Hydrocephalus eingesetzt wurde.

Liquor-Ableitung oder Drainage

Wir haben heute zwei Möglichkeiten:

- entweder die Hirnflüssigkeit in die Blutbahn (Abb. 4a) oder
- die Hirnflüssigkeit in die Bauchhöhle (Abb. 4b) abzuleiten.

Beide Systeme werden angewandt.

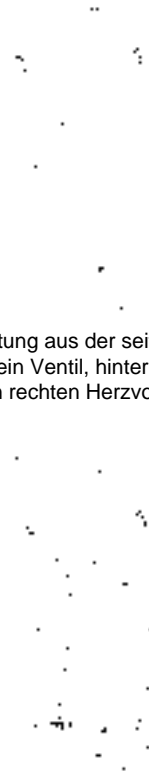


Abb. 4a: Ableitung aus der seitlichen Hirnkammer über ein Ventil, hinter dem Ohr liegend, in den rechten Herzvorhof (ventrikulo-atrialer Shunt)

Abb. 4b: Gleiche Ableitung in die Bauchhöhle (ventrikulo-peritonealer Shunt)

Die Ableitung in die Blutbahn ist die natürlichere, weil ja die Hirnflüssigkeit aus dem Blut gewonnen wird und der verbrauchte Liquor (Hirnflüssigkeit) auf natürlichem Weg in die Blutbahn zurückgenommen wird. Hingegen ist es für die Neurochirurgen bei Hirntumoren ganz wichtig, die Ableitung in die Bauchhöhle zu führen, weil es bei Hirntumoren möglich ist, dass sich in der Hirnflüssigkeit bösartige Tumorzellen befinden. Wenn diese in die Blutbahn gelangen, können sie in einem andern Organ Ableger (Metastasen) bilden. Wird aber die Ableitung in die Bauchhöhle geleitet, ist das Bauchfell (Peritoneum) in der Lage, bösartige Zellen zu überwinden und zu vernichten.

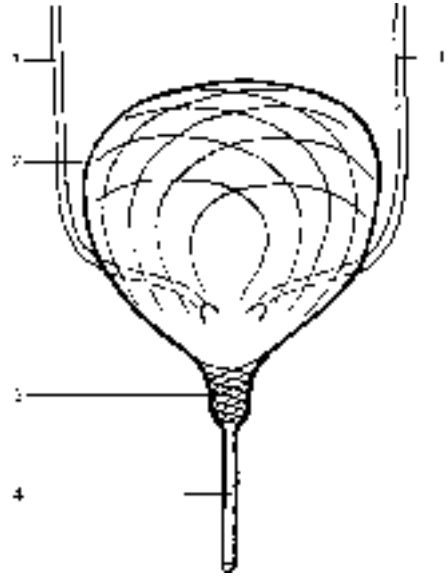


Abb. 5: Darstellung der Harnblase:

1. Harnleiter
2. Harnblase (Hohlmuskel)
3. Schliessmuskel
4. Harnröhre

Urologische Behandlung bei Spina bifida

Die Harnblase ist ein Hohlmuskel (Abb. 5), welcher beim Zusammenziehen den Inhalt austreibt. Ein Schliessmuskelsystem am Blasenausgang verhindert den unwillkürlichen Urinabgang. Wenn sowohl der Hohl- als auch der Schliessmuskel von der Lähmung betroffen sind, besteht ein dauerndes Harnträufeln. Die Blase kann ihre Speicherfunktion nicht erfüllen. Mit der Zeit schrumpft sie zu einem stark verkleinerten Organ zusammen. Oft zeigt der Schliessmuskel noch eine gewisse Funktion und kann damit etwas Urin zurückhalten. Wenn der Hohlmuskel in dieser Situation zu wenig kräftig ist, um eine vollständige Urinentleerung zu gewährleisten, bleibt dauernd Urin in der Blase zurück. Dieser Resturin ist ein ausgezeichneter Nährboden für Bakterien. Das Unvermögen, die Blase voll-

ständig zu entleeren, bedeutet also höchste Infektionsgefahr der Harnorgane.

Ziel der Behandlung des Harntraktes ist die Beherrschung von Urininfektionen und das Erreichen der Sauberkeit. Infektionen können nur vermieden oder beherrscht werden, wenn die Blase konsequent regelmässig alle 2-3 Stunden vollständig durch Auspressen oder Ausklopfen von Hand oder Katheterisierung entleert wird. Oft ist als Unterstützung dieser Massnahmen eine Langzeit-Verabreichung antiinfektöser Medikamente notwendig. Um das wirksame Arzneimittel anwenden zu können, müssen im Urin vorhandene Bakterien von Zeit zu Zeit auf ihre Empfindlichkeit gegenüber Medikamenten getestet werden. Oft sind wir aber mit der Medikamentenwahl durch Unver-

träglichkeitserscheinungen von seiten des Kindes (Erbrechen, Appetitlosigkeit, Nebenwirkungen auf das Blutbildungssystem) eingeschränkt.

Auf dem Gebiet der Harnkontinenz (Blasenkontrolle) sind in den letzten Jahren durch elektromanometrische Untersuchungen von Blase und Harnröhre grosse Fortschritte erzielt worden. Es ist z.T. auch möglich, medikamentös gewisse Schwächen zu überwinden.

Die urologische Behandlung bei Spina bifida verfolgt zwei Ziele:

1. Die Erhaltung der Nierenfunktion
2. Mit zunehmendem Alter des Kindes tritt das Ziel der Harnkontinenz, des Trockenseins, in den Vordergrund.

Unterstützung der Blasenentleerung

Häufig besteht bei Kindern mit Spina bifida eine Blasenentleerungsstörung, die zu Restharnbildung, aber auch zur häufig wiederkehrenden Harnverhaltung (einer Unfähigkeit, auch bei prall gefüllter Blase Urin zu lassen) führen. Es wird dann notwendig, die Blasenentleerung zu unterstützen.

Ausdrücken der Blase

Bereits beim Neugeborenen kann auffallen, dass sich die Blase nicht so häufig wie möglich entleert, sondern dass der Harn auch bei prall gefüllter Blase lediglich träufelnd austritt. In diesen Fällen kann es sinnvoll und ausreichend sein, den Urin durch leichten Druck auf den Unterbauch vorsichtig aus der Blase auszudrücken.

Blasentraining durch Klopfen

In sehr seltenen Fällen lässt sich bei Spina-bifida-Kindern durch Beklopfen

der Bauchwand oberhalb des Schambeines eine reflexbedingte Blasenentleerung auslösen.

Der saubere

Einmal-Katheterismus

Der Einsatz eines Einmal-Katheters ist in jenen Fällen angebracht, in denen der Einsatz der Bauchpresse oder das Beklopfen verboten ist, oder wenn eine ausreichende Blasenentleerung nicht erzielt werden kann. Das Prinzip ist eine vollständige Entleerung der Harnblase über einen Katheterschlauch, der durch die Harnröhre in die Blase vorgeschoben wird. Der Katheter sollte aus hygienischen Gründen nur einmal verwendet und anschliessend weggeworfen werden (Einmal-Katheter). Da gewöhnlich beim mehrfachen Einmal-Katheterismus zuhause keine höchsten Sterilitätsansprüche gestellt werden können (z.B. sterile Handschuhe, sterile Unterlagen), spricht man vom «sauberen Einmal-Katheterismus». Diese Technik muss erlernt und kann später von den Kindern selber angewendet werden.

Die Harnwege müssen durch den Arzt regelmässig kontrolliert werden. Bei Harnwegsinfektion ist eine medikamentöse Behandlung unbedingt erforderlich. Die urologische Behandlung von Spina-bifida-Kindern beginnt bei der Geburt und dauert ein Leben lang.

Künstliche Harnableitung bei Blasenlähmung

Es gibt verschiedene Operationsmethoden.

Die beiden Harnleiter können direkt in die Bauchwand eingepflanzt werden. An der Austrittsstelle ist ein Auffangbeutel zu plazieren (Abb. 6).

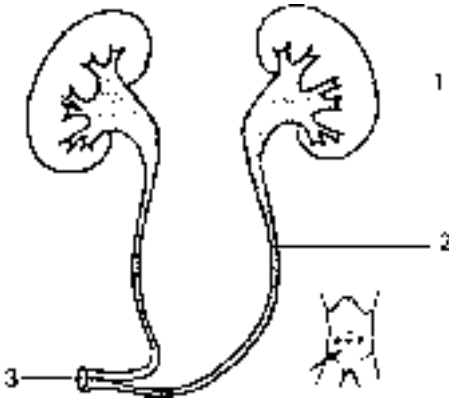


Abb. 6: Künstliche Harnableitung durch die direkte Einpflanzung der Harnleiter in die Bauchwand:

- 1 Nieren
- 2 Harnleiter
- 3 Öffnung der Harnleiter aus der Bauchwand

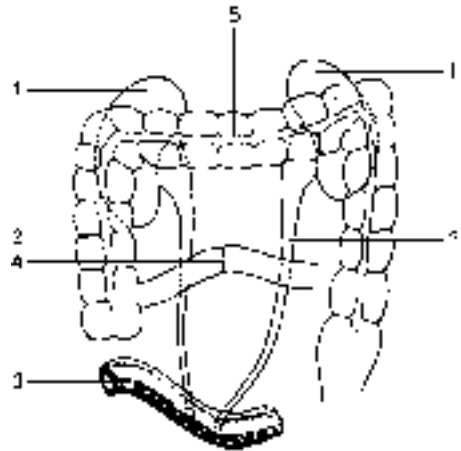


Abb. 7: Schema der künstlichen Harnableitung bei Blasenlähmung:

- 1 Nieren
- 2 Harnleiter, eingepflanzt in ein
- 3 Dünndarmstück, das aus der
- 4 Darmpassage ausgeschaltet wurde
- 5 Dickdarm

Bei der Dünndarmblase (Ileumblase) wird mit Hilfe eines Dünndarmstückes eine künstliche Ausflussöffnung direkt durch die Bauchdecken hindurch angelegt. In der Bauchhöhle werden die Harnleiter, welche den Urin aus den Nieren ableiten, in dieses Darmstück eingepflanzt. Diese Operation erlaubt das direkte Anbringen des Auffangsbeutels. Bei guter Pflege werden die Kinder frei von Uringeruch, brauchen keine Windeln mehr, können turnen, skifahren, spielen, ja sogar schwimmen (Abb. 7).

Bei der Dickdarmblase (Sigmablase) wird anstelle des Dünndarmes ein Stück Dickdarm ausgeschaltet und als harnableitendes Organ verwendet.

Bei der Auswahl des Versorgungssystems für einen Urinauffangsbeutel (Urinal) achtet der Chirurg als erstes

auf das Aussehen der Öffnung und auf die Lokalisation in der Bauchwand. Es soll vom Darm oder vom Harnleiter ein Nippel über dem Hautniveau gebildet werden, damit der Auffangsbeutel gut befestigt werden kann.

Orthopädische Behandlung des Spina-bifida-Kindes

Leider ist es bis heute nicht möglich, durch Nervenverpflanzungen oder gar mikroskopisch feine Eingriffe am Rückenmark selbst die mangelhaft ausgebildete Nervenleitfähigkeit zu rekonstruieren. Ebenso wenig können Medikamente oder Mittel zum Einreiben die schlaffen Muskeln zu ihrer Funktion erwecken. Die orthopädische Behandlung beruht zurzeit auf drei Säulen:

- Turnen (Physio-, Ergotherapie)
- Stützapparate, Gipsverbände
- Operationen.

Das regelmässige Turnen hat zum Ziel, die noch funktionstüchtige Muskulatur zu trainieren, Gelenksversteifungen zu vermeiden und dem Kind Gleichgewichts- und Bewegungsgefühl zu vermitteln.

Stützapparate sollen von aussen dem Skelett Halt geben und so die gelähmten Muskeln wenigstens in ihrer Haltefunktion ersetzen. Als erstes ermöglichen sie den Kindern aufrecht zu stehen und sich so das Gleichgewichts- und Raumgefühl zu erwerben.

Gipsverbände dienen zur Korrektur von Deformationen (z.B. Klumpfuss) und zur Fixation nach Operationen. In den ersten Lebensmonaten wird manchmal eine Abspreizschiene zur

Vermeidung der Hüftverrenkung angelegt.

Die operativen Möglichkeiten umfassen Muskeln- und Sehnenverlagerungen und Korrekturen am Knochen. Durch Verlagerung der Ansatzpunkte werden funktionstüchtige Muskeln anstelle von gelähmten zu Gegenspielern anderer intakter Muskeln gemacht. Auf diese Weise kann im Bereiche der Hüft- und Kniegelenke oft das Muskelgleichgewicht wieder hergestellt werden. Ist ein einseitig deformierender Muskelzug übermächtig, so bleibt häufig nichts anderes übrig, als die entsprechenden Muskelgruppen zu schwächen und zu durchtrennen. Das gleiche gilt für die Wirbelsäule. Mit solchen Operationen an den Bewegungsorganen muss etwa vom 2. Lebensjahr

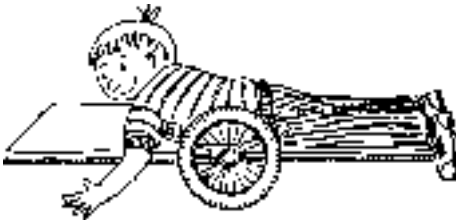


Abb. 8: Rollwägelchen für die Kriechphase

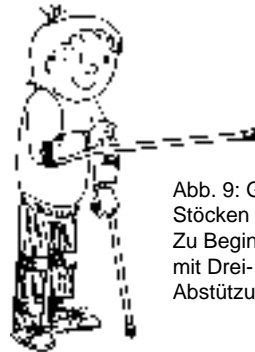


Abb. 9: Gehen mit Stöcken und Gehapparat. Zu Beginn werden Stöcke mit Drei- oder Vierpunkt-Abstützungen eingesetzt



Abb. 10: Gehtraining am Rollator

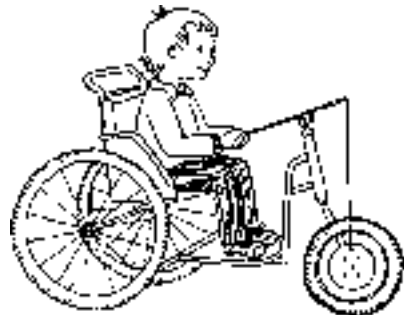


Abb. 11: Dreirad mit Pumphebel zur Fortbewegung, z.B. für den Schulweg

bis zum Abschluss des Wachstums gerechnet werden.

Heute ist es jedem querschnittgelähmten Menschen bis zur Höhe des Brustsegmentes 4 möglich, mit entsprechendem Training und angepasster Ausrüstung das Gehen, Treppensteigen, Aufstehen und Einsteigen in ein Auto zu lernen. So kann man auch jedem ausreichend lernfähigen Kind mit Spina bifida die Geh- und Stehfähigkeit voraussagen.

Die Abbildungen 8 bis 11 zeigen altersentsprechende Hilfsmittel für die Fortbewegung.

Zur Physiotherapie

Das regelmässige Turnen hat zum Ziel, die noch funktionstüchtige Muskulatur zu trainieren, Gelenkversteifungen zu vermeiden und dem Kind Gleichgewichts- und Bewegungsgefühl zu vermitteln. Die Physiotherapeutin begleitet das Kind und seine Familie während der ganzen Zeit seiner Entwicklung vom Neugeborenen bis zum Jugendlichen und Erwachsenen. Das Therapieziel ist die altersgemässe Selbständigkeit und soziale Integration, womit das Selbstwertgefühl und die Entwicklung zu einer eigenen Persönlichkeit gefördert wird.

Zur Ergotherapie

Aufgabe: Die Hände sind für uns Menschen von ausserordentlich grosser Bedeutung. Sie sind äusserst kompliziert gebaut, sodass Bewegungs- und Tastmöglichkeiten sehr weit ausgebildet werden können. Die feinen Bewe-

gungen der Hände und Finger und deren Abstimmung aufeinander nennen wir Feinmotorik. Die Hände der Kinder mit Spina bifida und Hydrocephalus sind grobmotorisch meist intakt. Manchmal beobachten wir eine leichte Verkrampfung und sehr oft feinmotorische Schwierigkeiten. Mit der groben Kraft der Hände, der Arme und des Schultergürtels müssen manche Kinder Ausfälle im Bereiche der untern Körperhälfte ausgleichen. Nicht zuletzt auch im Hinblick auf eine möglichst grosse Unabhängigkeit im Alltag und Beruf schenken wir der Geschicklichkeit der Hände und der Sinnes-/Handkoordination besondere Aufmerksamkeit. Die Ergotherapie ist dazu da, hier Hilfe und Förderung zu leisten.

Je nach Bedarf können noch andere Behandlungen und Therapien zur Förderung des Kindes angewandt werden, z.B. Mal-, Reit-, Wassertherapie, Rhythmik, usw.

Zur Ernährung

Die Ernährung der Spina-bifida-Kinder sollte einer leicht abgeänderten gesunden Ernährung entsprechen. Die Probleme, welche sich hier stellen, sind ausreichende Darmtätigkeit und Übergewicht als Folge des Bewegungsmangels. Wichtig für die Verdauung sind die Nahrungsfasern. Diese finden sich nur in pflanzlichen Nahrungsmitteln, z.B. in Früchten, Gemüse, Vollkornprodukten (Vollkornteigwaren, Vollreis, Vollkornbrot, Knäckebrötchen, usw.). Wichtig ist dabei die Trinkmenge. Werden Fasern mit zu wenig Flüssigkeit eingenommen, bewirken sie nur die Förderung der Verdauung und gleich-

zeitig eine Verstopfung. Die Trinkmenge sollte deshalb beim grösseren Kind 1½–2 Liter pro Tag betragen.

Um dem Übergewicht vorzubeugen, ist eine fettarme Kost zu empfehlen. Dies bedeutet die Wahl magerer, kalorienreduzierter Nahrungsmittel (mageres Fleisch, Fisch, Light-Würste, Viertel- oder Halbfett-Käse, Light-Joghurt, Milch-Drinks, usw.). Es sind Zubereitungsarten zu wählen, bei denen wenig Fett gebraucht wird (Teflonpfanne, Alufolie, Römertopf, Dampfkochen). Auch sind Zucker und zuckerreiche Lebensmittel nur eingeschränkt zu konsumieren, da diese «leere Kalorien» liefern. Es ist darauf zu achten, dass energiearme oder sogar energiefreie Getränke gewählt werden (Light-Getränke, Mineralwasser nature, ungesüsster oder künstlich gesüsster Tee). Diese Einschränkungen verhindern die gesunde Ernährung auf keinen Fall. Der Vitamin-, Mineralstoff- und Spurenelement-Bedarf ist gedeckt, wenn Gemüse, Früchte und Vollkornprodukte eingesetzt werden. Da in dieser Ernährung Punkte zu beachten sind, welche dem Kind nicht immer leicht fallen, braucht es von seiten des Kindes und seiner Eltern eine bestimmte Disziplin. Beachtet man aber die Vorteile für das Kind, sollte es nicht allzuschwer sein, diese Ernährung konsequent durchzuführen.

Probleme von seiten des Mastdarmes

Probleme von seiten des Mastdarmes sind leichter zu meistern als diejenigen der Harnorgane. Fast immer können die älteren Kinder während einiger Stunden sauber bleiben. Der Stuhl ist eher trocken und hart. Die Kinder neigen häufig zu Verstopfung. Der Einsatz von Abführmitteln über längere Zeit ist verboten.

Der Stuhl kann durch Einnahme harmloser, pflanzlicher Mittel etwas weich gemacht werden. Manchmal wird ein kleiner Einlauf notwendig sein. Bei kleinen Kindern, die noch nicht zur Stuhlentleerung angehalten werden können, muss der Mastdarm schlimmstenfalls gelegentlich mit dem durch einen Gummihandschuh geschützten Finger ausgeräumt werden. Selten werden stuhlregulierende Massnahmen bei dauerndem Schmierer notwendig. Das Hervorquellen des Mastdarmes aus dem After wird dann und wann bei völliger Lähmung der gesamten Schliessmuskelgruppe beobachtet. Dieser Zustand kann durch einen kleinen Eingriff behoben werden. Auch hier ist die Ernährung von ganz entscheidender Bedeutung.

Mit Analtampons kann die Stuhlkontinenz bei grösseren Kindern oft entscheidend verbessert werden.