

1. Behandlung infantiler Cerebralpareesen (CP) und ähnlicher Bewegungsstörungen unter besonderer Berücksichtigung der die Spastizität reduzierenden Therapien mit Botulinumtoxin und intrathekalem Baclofen

Von der Qualitätskommission verabschiedet am 11.11.2004

Fassung vom 05.03.2005

Publikation am 01.03.2007

Mitglieder des Qualitätszirkels:

Dr. Bernhart Ostertag, Regensburg (Qualitätszirkel-Leiter)
Dr. Wolfgang Broxtermann, Mosbach;
Dr. Martin Häußler, Würzburg;
Ulla Michaelis, Physiotherapeutin, Freiburg;
Elke Mühlbauer, Physiotherapeutin, Altötting;
Dr. Bettina Stein-Bayet, Herschberg

Korrespondenzadresse:

Dr. med. Bernhart Ostertag
Regensburger Kinderzentrum St. Martin
Wieshuberstraße 4
93059 Regensburg
Tel.: 0941/46502-0 oder -26
Fax.: 0941/4650240 oder -50
E-mail: b.ostertag@kinderzentrum-regensburg.de

1.1 Ziele des QM-SPZ-CP

Dieses Papier beschreibt Qualitätsmerkmale von Diagnostik, Therapie und Beratung bei Kindern mit infantilen Cerebralpareesen und ähnlichen Bewegungsstörungen (QM-CP).

Es behandelt schwerpunktmäßig somatisch-funktionelle Verfahren, die die Dynamik der Spastizität im Krankheitsverlauf und die Biomechanik therapeutisch beeinflussen können. Dazu gehören insbesondere die medikamentösen Therapien mit Botulinumtoxin und mit intrathekalem Baclofen. (Unberücksichtigt bleibt die selektive dorsale Rhizotomie bei Diparesen mangels Erfahrungen in Deutschland.) Diese Verfahren erweitern und verändern grundlegend die therapeutischen Konzepte für Patienten mit CP und können damit oft die Lebensqualität und die Fähigkeiten der Patienten deutlich verbessern, was ein vorrangiges und übergeordnetes Therapieziel sein sollte.

Dieses Papier beschreibt nicht die sehr wichtigen traditionellen Heilmittel für Kinder mit CP wie die Physiotherapie, die unverzichtbar mit den o. g. Verfahren Hand in Hand gehen müssen.

1.1.1 Einführung

Grundlage des QM-CP sind

- die Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie zur CP,
- die Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin zur CP und das „Altöttinger Papier“ zu Grundlagen der Strukturqualität und Behandlung in Sozialpädiatrischen Zentren.

Definition der Krankheitsbilder

In den Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie wird die CP wie folgt definiert: Die CP ist keine einheitliche Erkrankung, sondern ein Symptomenkomplex. Er fasst eine Gruppe von statischen Enzephalopathien zusammen, die klinisch gekennzeichnet sind durch

- eine neurologisch definierbare motorische Störung: Spastik, Dyskinese, Ataxie
- eine Entstehung vor dem Ende der Neonatalperiode

- Fehlen einer Progredienz des zugrunde liegenden Prozesses
- häufig assoziierte zusätzliche Störungen wie Epilepsie, kognitive Defizite (geistige Behinderung, Lernbehinderung, Teilleistungsstörungen), Sehstörungen und Hörstörungen

Zwei bis drei Kinder pro 1000 lebend geborener Kinder erkranken an einer CP.

Zerebrale Bewegungsstörungen, die im Lauf der postneonatalen Entwicklung aus anderer Ursache aufgetreten sind, z. B. als Folge von Stoffwechselstörungen, Schädel-Hirn-Traumen, Hypoxien, entzündlichen oder raumfordernden Erkrankungen des Gehirns usw., können ähnliche neurologische Syndrome entwickeln wie die einer CP. Auch wenn diese Bewegungsstörungen im Folgenden nicht ausdrücklich neben der CP erwähnt werden, gelten für sie ebenfalls die unten beschriebenen Vorgehensweisen, ggf. neben spezifischen, für die jeweilige Grunderkrankung erforderlichen Therapien.

Die neurologischen Symptome und die Beeinträchtigungen der einzelnen Patienten variieren sehr stark zwischen minimal und äußerst schwer ausgeprägt.

Die oben zitierte Definition der CP sagt nichts über die möglichen individuellen Krankheitsverläufe aus, deren Kenntnis erst eine Therapieplanung für den einzelnen Patienten zulässt. **Die einmal erlittenen Schädigungen des Gehirns** („Enzephalopathien“) zu Beginn der kindlichen Entwicklung **beeinflussen prozesshaft die Entwicklung der Patienten** mit CP bis ins Erwachsenenalter **in individuell sehr unterschiedlicher Ausprägung** und oft mit zunehmenden und schweren Symptomen der Erkrankung. Das bedeutet: **Insbesondere infolge fortschreitender struktureller Veränderungen von Muskulatur und Skelettsystem sind zahlreiche Formen von infantilen Cerebralpareesen chronische und zum Teil sehr schwere Erkrankungen**, die häufig mit einem sekundären Verlust motorischer Funktionen einhergehen. Patienten mit relativ leichten Cerebralpareesen können eine Progredienz mehr oder weniger gut kompensieren. Oft ist eine medizinische Begleitung vom ersten Lebensjahr bis ins Erwachsenenalter mit wiederholten intensiven Therapiephasen notwendig.

1.1.2 Behandlungspfade

Im Krankheitsverlauf werden oft folgende Therapieverfahren eingesetzt und häufig miteinander kombiniert:

Heilmittel wie Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie, Botulinumtoxin-Injektionen, Versorgung mit Orthesen und Hilfsmitteln sowie gegebenenfalls funktionelle neuroorthopädische Operationen oder eine intrathekale Baclofentherapie.

Dies ist nur möglich in einer vertrauensvollen Zusammenarbeit zwischen niedergelassenen Ärzten bzw. Therapeuten mit den Ärzten und Institutionen, die die o. g. speziellen Therapieverfahren anbieten. Zu solchen Institutionen zählen u. a. neuropädiatrische Klinikabteilungen und Sozialpädiatrische Zentren mit einem Schwerpunkt für die Therapie von Patienten mit CP. Wer in diesem Netzwerk welche Anteile der Therapie übernehmen kann, hängt von den Qualifikationen der einzelnen Leistungserbringer und von den lokalen Möglichkeiten ab. **Entscheidend für die Behandlungsqualität im langfristigen Krankheitsverlauf sind Absprachen zwischen allen beteiligten Fachkräften über die kurz- und langfristigen Therapieziele für ihre Patienten im Rahmen eines gemeinsamen Therapiekonzepts.** Von großem Vorteil für die Behandlungsqualität ist eine Begleitung der Patienten über einen langen Zeitraum möglichst durch dieselben Fachkräfte oder Institutionen.

1.2 Standards der Grundversorgung

1.2.1 In der Regel erkennen Eltern im ersten Lebensjahr die Auffälligkeiten der Entwicklung der Motorik ihres Kindes sowie die in anderen Bereichen.

1.2.2 Die Primärdiagnose einer CP stellt in der Regel der Hausarzt bzw. der Kinder- und Jugendarzt in der Praxis oder in der Klinik. Oft überweist er den Patienten zur erweiterten Diagnostik an eine neuropädiatrische Praxis bzw. Ambulanz oder an ein Sozialpädiatrisches Zentrum, da häufig eine mehrdimensionale Bereichsdiagnostik nötig ist.

1.2.3 Der Kinder- und Jugendarzt verordnet in der Regel eine Therapie durch Physiotherapeuten, Logopäden und Ergotherapeuten in freier Praxis bzw. in interdisziplinären Frühförderstellen, Schulen oder anderen Einrichtungen und/oder er überweist den Patienten zu solchen Therapien an ein Sozialpädiatrisches Zentrum.

Qualifizierte Versorgungen mit Orthesen und Hilfsmitteln sowie Botulinumtoxin-Therapien können für einen ausgewählten Teil der Patienten niedergelassene Neuropädiater oder Neuroorthopäden übernehmen. Ansonsten sind solche Therapien wie insbesondere intrathekale Baclofen-Therapien und funktionelle neuroorthopädische Operationen an Institutionen mit einem Therapieschwerpunkt für Patienten mit CP gebunden. Solche Institutionen sollten in einem Netzwerk einen Zugang zu möglichst allen oben genannten Therapieverfahren haben, um sie in die Behandlungskonzepte für die einzelnen Patienten integrieren zu können.

1.2.4 Die Kontrollen und die Rücküberweisungen im weiteren Therapieverlauf müssen in Kooperation zwischen allen Beteiligten einschließlich der Kindergärten und Schulen und den dort arbeitenden Therapeuten abgesprochen werden.

1.3 Standards sozialpädiatrischer Komplexbehandlung

1.3.1 Diese Standards sind im „Altöttinger Papier“ definiert:

Sie umfassen die mehrdimensionale Bereichsdiagnostik (MBS), die Erstellung eines interdisziplinären Behandlungsplans, die Verlaufsbegleitung und Rückkopplung an den Primärarzt, die Koordination und Durchführung der multiprofessionellen Behandlung sowie die Indikation, Einleitung und Koordination von speziellen Behandlungsmaßnahmen.

1.3.2 Die grundlegende Ausrichtung der therapeutischen Arbeit im SPZ mit Menschen mit chronischen Erkrankungen und

Behinderungen – einschließlich der CP – definiert das „Altöttinger Papier“ in dem Leitbild, das dort dem „Teil 2 – Behandlung im Sozialpädiatrischen Zentrum –“ vorangestellt ist:

„Die Behandlung im SPZ besteht aus Diagnostik, Beratung und Therapie. Die Achtung, Bewahrung und Stärkung der natürlichen Autonomie des Kindes und seiner Familie bilden Grundvoraussetzungen diagnostischen und therapeutischen Handelns überhaupt. Das Bemühen, die Ressourcen des Kindes und seiner Familie systematisch zu erkennen, zu erschließen und zu erweitern, kennzeichnet wesentlich den sozialpädiatrischen Behandlungsprozess.“ Das Gebot der Wirtschaftlichkeit wird grundsätzlich beachtet.

Ergänzend definiert das „Altöttinger Papier“: „Die Therapie im SPZ umfasst zugleich somatisch-funktionelle, emotionale und psychosoziale Bereiche.“

1.3.3 Dieses Leitbild entspricht dem Geist der **ICF**, der „International Classification of Functioning, Disability and Health“, die im Jahre 2001 von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) verabschiedet wurde. Die ICF legt ein Menschenbild und einen Umgang mit Menschen mit Behinderungen zugrunde, die auch die Arbeit im SPZ bestimmen. Ausdruck dessen sind die Positivdefinitionen der Aktivitäten und der Partizipation und die Kontextfaktoren der ICF für Menschen mit Behinderungen. (Häußler M, Straßburg H.M, 2003)

Die WHO legt mit der ICF verschiedene Level der Behinderung fest: „Körperliche Funktionen und Strukturen/Aktivitäten“ und „Partizipation/Kontextfaktoren (soziales Umfeld).“

Aussagen über Therapieziele sollten sich immer auf diese Ebenen der ICF beziehen.

1.3.4 Therapie der CP im SPZ:

Die Aussagen des vorhergehenden Abschnitts spiegeln die therapeutische Grundhaltung der Fachkräfte im SPZ gegenüber Patienten mit CP wider: Entscheidend ist ein positiver emotionaler Zugang zum Patienten und seiner Familie. Dies schließt eine detaillierte und einfühlsame Aufklärung ein, u. a. über die individuelle

Form der CP eines Patienten und über deren langfristige Prognose, über die Wertigkeit medizinischer Therapien, über Therapieziele und vor allem über die fördernden Kräfte innerhalb der Familie oder des übrigen sozialen Umfelds. Therapie im SPZ heißt immer auch, die psychischen Belastungen im Familiensystem zu erfassen und Hilfen anzubieten.

1.4 Spezielle Behandlungsangebote

1.4.1 Spezielle funktionelle Therapieangebote:

- **Heilmittel**, insbesondere Physiotherapie und Logopädie und Ergotherapie
- **Botulinumtoxin**, ggf. kombiniert mit stabilisierenden bzw. redressierenden Therapiegipsen
- **Orthesen** und **Hilfsmittel** in enger Kooperation mit erfahrenen Orthopädietechnikern und Medizinprodukteberatern
- Kooperation mit neuroorthopädischen Orthopäden zu Indikation und Durchführung für **funktionelle neuroorthopädische Operationen** und zur langfristigen Verlaufskontrolle nach diesen, optimaler Weise in gemeinsamen Sprechstunden
- **Intrathekale Baclofentherapie** (ITB) in enger Zusammenarbeit mit einer pädiatrischen Neurochirurgie und einer pädiatrischen Intensivstation

Erläuterungen zu den o. g. Therapieverfahren sind im Anhang beigefügt.

1.4.2 Kompetenzen im SPZ

Zusammenarbeit der internen Fachkräfte:

- Der Einsatz und die Kombination aller **Therapieverfahren sind in einem Team möglich.**
- Das interdisziplinäre Team des SPZ hat große und **detaillierte Erfahrungen mit zahlreichen unterschiedlichen neurologischen Erkrankungen und Entwicklungsproblemen** von Kindern und Jugendlichen und in der Begleitung ihrer Familien.
- Das SPZ bietet eine **langfristige therapeutische Begleitung** für Patienten mit CP vom Neugeborenen- bis zum beginnenden

Erwachsenenalter, so dass es Langzeitkonzepte zur Therapie der CP verfolgen kann.

- Das SPZ kann über Jahre einen besonders großen und **differenzierten Erfahrungsschatz für die sehr unterschiedlichen Verlaufsformen von CP** und für deren Therapie im Langzeitverlauf erwerben. Es kann ihn mit Hilfe geeigneter Dokumentations- und Evaluationsverfahren objektivieren und erweitern. Dies ist zugleich eine gute Voraussetzung für die **Optimierung und Evaluation der Therapie** der CP im Rahmen klinischer Forschung.

Zusammenarbeit mit externen Fachkräften:

- Die intensive **Zusammenarbeit mit externen Therapeuten** und Betreuern, eine für das SPZ typische Kommunikationsstruktur, ist für die Betreuung von Patienten mit CP von besonderer Bedeutung.
- **Orthopädietechniker** und **Orthopäden** sollten als externe Fachkräfte **fest in das Team des SPZ** eingebunden sein. Beide müssen langfristige Erfahrungen mit Kindern mit CP haben bzw. sie erwerben und die Behandlungskonzepte des SPZ-Teams mittragen. Im Rahmen einer intrathekalen Baclofentherapie sollten auch die Neurochirurgen eng ins Team eingebunden sein.
- Für Patienten mit Problemen mit der Atmung oder der Ernährung und dem Gedeihen ist oft die Zusammenarbeit mit einem Pulmonologen bzw. einem Gastroenterologen und einem Ernährungsberater notwendig.
- Eine langfristig angelegte und fachübergreifende Therapie bedarf immer einer **gemeinsamen Sichtweise aller Teammitglieder** für die Therapieziele, für die Maßnahmen und für die Prioritäten bei jedem einzelnen Patienten mit CP. Viele Entscheidungen für das therapeutische Vorgehen müssen im Team getroffen werden. **Dabei wird in der Regel im SPZ der Kinder- und Jugendarzt mit neuropädiatrischer Qualifikation die Verantwortung für die langfristige Therapieplanung** für die von ihm betreuten Patienten übernehmen.

1.4.3 Spezielle fachliche Qualifikationen der Kinder- und Jugendärzte

- Die Therapie mit Botulinumtoxin A, die Intrathekale Baclofen-therapie sowie weiterentwickelte Konzepte der funktionellen operativen Orthopädie und neue orthopädiotechnische Verfahren haben es ermöglicht, die Spastizität und ihre Folgesymptome sowie die Biomechanik günstig zu beeinflussen. Eine rechtzeitige und effektive Therapie mit klaren Zielen und Strategien unter Einsatz dieser Verfahren kann die fast regelmäßig im Krankheitsverlauf vieler Formen von CP auftretenden sekundären Veränderungen von Muskulatur und Skelett mildern oder teilweise verhindern und den Krankheitsverlauf positiv modifizieren. Dies erfordert spezielle fachliche Qualifikationen der Kinder- und Jugendärzte im SPZ. Neben allen Mitarbeitern im Team, die Patienten mit CP behandeln, müssen insbesondere sie als Ärzte die Bewegungsabläufe, die Besonderheiten der Haltungskontrolle, die Pathophysiologie der Skelettorgane und die Biomechanik bei Patienten mit CP erfassen und beurteilen können. Sie müssen auch grundlegende Aussagen der Ganganalyse zu Norm und Pathologie des Gehens kennen, wie sie im Standardwerk von Jacquelin Perry beschrieben sind.
- Die Kinder- und Jugendärzte im SPZ müssen die Bauprinzipien von Orthesen und deren Einfluss auf die Biomechanik und die Sensomotorik der Patienten kennen. Sie müssen mit den Orthopädietechnikern die Funktionen und die Konstruktionsmerkmale der für jeden Patienten individuell verordneten und gearbeiteten Orthesen detailliert absprechen und deren therapeutische Wirkung überprüfen können.
- Sie müssen die Bedeutung funktioneller orthopädischer Operationen und die zugehörigen Indikationen im Rahmen des gesamten langfristigen Therapiekonzepts für den einzelnen Patienten gut einschätzen können.
- Für die Therapie mit Botulinumtoxin und insbesondere mit intrathekalem Baclofen sind spezielle Kenntnisse und eine große Erfahrung im Umgang mit den Medikamenten notwendig. Für die Therapie mit Botulinumtoxin sollten sich diese Kenntnisse auf eine Multilevel-Therapie beziehen, einschließlich Injektionen in

den M. Psoas sowie auf Dosierungsmuster, die lange Intervalle bis zu einer erneuten Injektion zulassen.

1.5 Indikationsstellung

1.5.1 Prognose

- Eine Prognose ist Voraussetzung, um Behandlungskonzepte zu planen, kurz- und langfristige Ziele zu definieren, den Zeitpunkt, die Intensität und die Dauer der Therapie festzulegen und um die Therapiemittel auszuwählen. Sie ist ebenso eine Voraussetzung, um die Therapieergebnisse im Entwicklungsverlauf einzuschätzen und zu überprüfen.
- In den o. g. Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie ist die ätiologische Diagnostik gut abgebildet und sollte in der Regel Bestandteil der Betreuung von Kindern mit CP sein. Die ätiologische Diagnostik deckt vorwiegend die strukturellen Läsionen des ZNS auf, was in den letzten Jahren zunehmend präziser möglich geworden ist. Die Kenntnis solcher struktureller Läsionen des ZNS erlaubt es, manche neurologischen Symptome zu erwarten. Sie kann jedoch den Verlauf für die Therapieplanung nicht detailliert genug vorhersagen. Die strukturellen Läsionen können höchstens in groben Umrissen vermuten lassen, welche Fähigkeiten und Aktivitäten ein Kind mit CP langfristig entwickeln wird, z. B. um im Alltag möglichst selbstständig zu werden. Dies hängt vielmehr vom Zusammenspiel von zahlreichen zentralen Funktionssystemen ab, die u. a. Motorik, Sinneswahrnehmung, Wahrnehmungsverarbeitung und Wahrnehmungstoleranz für die Motorik steuern. Besonders ausschlaggebende Faktoren für die Entwicklung von Fähigkeiten und den Erwerb von Fertigkeiten sind die Motivation, die Kognition und die Lernfähigkeit sowie die Handlungsplanung und das Verhalten eines Kindes mit CP. Zudem beeinflussen die sozialen Bindungen des Kindes und die Anregungen durch sein Umfeld wesentlich seine Entwicklung.
- Zusätzlich kann die häufig bestehende Komorbidität mit anderen Erkrankungen – z. B. mit einer Epilepsie – die Entwicklung beeinträchtigen. Dies alles kann die Diagnostik und vor allem das

Erstellen einer Prognose des zu erwartenden Krankheitsverlaufs für das einzelne Kind mit CP sehr erschweren.

- Für die langfristige Therapieplanung ist eine Vorstellung von der Prognose nötig, möglichst über einen kindheitsübergreifenden Zeitraum bis ins beginnende Erwachsenenalter. Die Kinder- und Jugendärzte müssen anstreben, die prognostische Bedeutung der neurologischen Symptome innerhalb der verschiedenen Formen der CP (spastische, ataktische und dyskinetische Formen) einzuschätzen. Hilfreich für eine Prognose des Langzeitverlaufs sind die differenzierten Kriterien für einzelne Formen der CP nach Adriano Ferrari. Eine Orientierung bietet das „Gross Motor Function Classification System“ (GMFCS).
- Diagnostik und Prognose müssen immer sowohl die Ressourcen eines Kindes mit CP wie auch die fast regelmäßig zu erwartenden sekundären Komplikationen im Krankheitsverlauf einer CP berücksichtigen.
- In der Diagnostik bezüglich der Prognose müssen die Kenntnisse über die sensiblen Phasen für das Erwerben von Funktionen und von Fertigkeiten in der frühkindlichen Entwicklungsdynamik eines Kindes mit CP einbezogen werden. Dabei sind alle Funktionssysteme, einschließlich Motorik und sensorischer Systeme zu berücksichtigen.

1.5.2 Therapieziele

- **Die Therapie soll die Fähigkeiten eines Kindes mit einer CP erschließen**, um dadurch seine Aktivitäten und seine Partizipation in seinem familiären Umfeld und am Leben in der Gesellschaft zu ermöglichen bzw. zu erweitern. Die Therapie soll die Eigenaktivitäten stärken und die Patienten befähigen, ihre durch die Therapie erworbenen Fähigkeiten einzusetzen, um die Anforderungen ihres Alltags besser zu meistern. Dazu sind somatisch-funktionelle und psychosoziale-systemische Interventionen erforderlich.
- **Bei schwerst betroffenen Patienten mit extrem eingeschränkten Eigenaktivitäten soll die Therapie vor allem die emotionalen und kommunikativen Möglichkeiten stärken und die Pflege im körperlichen Bereich so optimal wie mög-**

lich gestalten und erhalten. Dies betrifft u. a. die Bereiche Hygiene, Ernährung, Gedeihen, Schlafen, Sitzen und Lagerung, Transport, Atmung und Schmerzfreiheit. Die Therapie muss für das Wohlbefinden der Patienten sorgen, was entscheidend zu deren Lebensqualität und der ihrer Familien beiträgt. Das bedeutet: **Die Therapie muss rechtzeitig, effektiv** und mit allen Mitteln der Entstehung der oft schweren **sekundären Verschlechterungen** wie Muskelverkürzungen, Kontrakturen, Hüftluxationen und Skoliosen **entgegenwirken.**

1.6 Indikationen für die verschiedenen Therapieverfahren

1.6.1 Indikationen für die Therapie mit Botulinumtoxin

- Alle **Funktionsverbesserungen, die durch eine lokale Verminderung der Spastizität** und eine Verbesserung des Muskelgleichgewichts erreichbar sind, auf dem Niveau von einem oder von mehreren Gelenken der Extremitäten als „Multilevel-Therapie“ oder an der Wirbelsäule. Dazu gehören sehr unterschiedliche Verbesserungen der Funktionen, u. a. eine verbesserte Aufrichtung, ein ökonomischeres Gehen, größere Schrittlänge und längere Gehstrecken, verbessertes Greifen etc.
- **Mindern, Verzögern oder Vermeiden der zu erwartenden Muskelverkürzungen in den ersten Lebensjahren** mit dem Ziel, ein relativ frühzeitiges Stehen oder Gehen für diejenigen Patienten zu ermöglichen, die es sonst nicht oder nur äußerst mühsam erlernen würden. Durch die Therapie mit Botulinumtoxin sind Funktionsgewinne möglich geworden, die früher ohne diese Therapie höchstens durch Muskeloperationen in den ersten Lebensjahren erreichbar waren. Manche Kinder können erst durch die Therapie mit Botulinumtoxin neue motorische Möglichkeiten erleben und automatisieren.
- **Hinausschieben von neuroorthopädischen Operationen** über das Kleinkindalter ins Schul- oder Erwachsenenalter mit besserer Möglichkeit exakter Dosierung bei Weichteiloperationen. Dies ist ein großer Vorteil, da vor allem nach frühen Operationen die

langfristigen Auswirkungen auf Muskellänge und -kraft und auf die Gangmuster nicht immer exakt genug vorhersehbar und dosierbar sind. Das Ergebnis der Therapie mit Botulinumtoxin ist reversibel, das einer Operation nicht. Letzteres kann im schlimmsten Fall zum Verlust von Funktionen wie dem Gehen führen. Ein entscheidender Vorteil eines hinausgeschobenen Zeitpunkts für eine orthopädische Operation liegt darin, dass die Kinder zuvor ihre Bewegungen im Stehen und Gehen lang genug erfahren und sie stabilisieren können. Sie können postoperativ auf ihre früheren Erfahrungen zurückgreifen und wieder nach kurzer Zeit zu gehen beginnen.

- **Hinauszögern von sich entwickelnden und progredient verlaufenden Kontrakturen und Luxationen (z. B. Hüften)**, wie sie bei schwerst betroffenen Kindern mit Tetraparesen häufig auftreten. Das Ziel kann für diese Patienten auch sein, den Zeitraum zu überbrücken, bis eine neuroorthopädische Operation oder eine intrathekale Backofentherapie möglich oder günstig ist.
- **Erleichtern von Pflegesituationen** bei schwerst betroffenen Kindern mit Tetraparesen
- **Ermöglichen von passivem Sitzen, Stehen und erleichtertem Liegen** bei schwerst betroffenen Kindern mit Tetraparesen
- **Erhalten von Restbeweglichkeit**, um das in der Regel vorhandene Grundbedürfnis nach Bewegung zu ermöglichen. Das ist für das Wohlbefinden und für die Kommunikation dieser Patienten oft sehr wichtig.
- Das sehr effektive und kurzfristig mögliche **Beseitigen bzw. Lindern von Schmerzen** bei Spastizität oder Dystonie. Dies ist von sehr großer Bedeutung vor allem für schwerst behinderte Patienten und ihre Familien.
- Das Reduzieren einer oft sehr störenden **massiven Hyper-salivation** in Kombination mit einer mangelhaften Speichelflusskontrolle durch Botulinumtoxin-Injektion in die Speicheldrüsen

1.6.2 Indikationen für die Therapie mit intrathekalem Baclofen

- Indikationen für die Therapie mit intrathekalen Baclofen sind alle **Verbesserungen, die durch eine generalisierte Verminderung der Spastizität zu erreichen sind**. Diese Verbesserungen können sowohl motorische Funktionen wie erleichterte Pflegebedingungen betreffen. Die Therapie sollte möglichst frühzeitig einsetzen, um Kontrakturen und Luxationen möglichst zu vermeiden oder abzumildern. Damit können einige neuroorthopädische Operationen als Folge der strukturierten Verformungen des Skeletts hinausgeschoben oder vermieden werden. Andererseits können Operationen gerade in der Kombination mit einer intrathekalen Baclofentherapie eine effektive Therapie darstellen.

Technisch ist die Implantation einer intrathekalen Baclofenpumpe ab einem Körpergewicht von 8–10 kg möglich. Die moderne Technik der über einen externen Sender programmierbaren Baclofen-Pumpen ermöglicht es, die Baclofendosierung jederzeit einfach, schnell und gut zu steuern und dosisabhängige Nebenwirkungen rasch zu korrigieren (s. Anhang).

- **Die häufigsten Indikationen sind eine schwere generalisierte Spastizität oder Dystonie bei Patienten mit schweren Tetraparesen** und deren Folgesymptomen wie Skelettdeformitäten, Schmerzen oder massiv gestörte Funktionen, z. B. in den Bereichen Haltungsbewahrung, Ernährung, Schlaf, Kommunikation, Wohlbefinden, Verhalten, und den extrem belastenden Auswirkungen dieser Störungen auf das familiäre System. Beispielsweise lassen sich ausgeprägte Skoliosen bei schwerer spastischer Tetraparese oft nur unter einer intrathekalen Baclofen-Therapie wieder teilweise aufrichten und können mit Rumpforthesen versorgt werden, um ein Sitzen ohne Beschwerden zu erleichtern. Die Progredienz der Skoliose ist allerdings auch unter einer intrathekalen Baclofen-Therapie in der Regel nicht aufzuhalten.
- Indikationen können auch beinbetonte Tetraparesen mit hoher Spastizität sein, um den betroffenen Patienten ein Stehen und Gehen mit Orthesen und Hilfsmitteln zu ermöglichen oder Kontrakturen vorzubeugen.

Von den Heilmitteln auf neurophysiologischer Basis für Patienten mit CP sind hier nur einige Schwerpunkte im Zusammenhang mit den o. g. Therapien aufgeführt.

1.6.3 Ausgewählte spezielle Indikationen in der Physiotherapie

- Intensive Therapie nach Botulinumtoxin-Injektion oder neuroorthopädischen Operationen
- Therapie unter veränderter Biomechanik bei der Einführung von Orthesen und Hilfsmitteln
- Therapien bei Patienten mit Atemstörungen oder Haut- und Durchblutungsstörungen
- Verlaufsdokumentation und Beurteilung, z. B. mit der Gross Motor Function Measure (GMFM)

1.6.4 Ausgewählte spezielle Indikationen in der Logopädie

- Therapien zur Verbesserung der orofazialen Funktionen wie Schlucken und Kauen sowie Hilfen zur Nahrungsaufnahme, zur Ernährung und zum Gedeihen der oft dystrophen Patienten
- Therapien zur Verbesserung der Atmung
- Kommunikationsfördernde Therapien wie die „Unterstützte Kommunikation“ (s. Anhang)

1.6.5 Ausgewählte spezielle Indikationen in der Ergotherapie

- Therapie von gestörten Arm- und Handfunktionen
- Erproben und Anpassen von Hilfsmitteln zum selbstständigeren Essen, An- und Ausziehen, Malen, Schreiben etc.
- Therapie bei neuropsychologischen Defiziten
- Verlaufsdokumentation und Beurteilung, z. B. mit dem „Assisting Hand Assessment“ (AHA)

1.6.6 Indikationen für die Therapie mit Orthesen

- **Stabilisierung instabiler Gelenke**, wobei entsprechend konstruierte Orthesen Bewegungsenergie auch dynamisch aufnehmen und auf die Extremitäten übertragen können.
- **Korrigierendes Halten eines Segments** (z. B. des Fußes) in einer funktionell günstigen Form, was ohne Orthese bei einem spastischen Muskelungleichgewicht nicht möglich wäre.
- **Erleichtern einer günstigeren Organisation der Bewegungen** und von kompensatorischen Bewegungsabläufen, da der Patient ein oder mehrere Segmente seines Bewegungsapparates weniger kontrollieren muss und sich deshalb sicherer bewegen kann.
- **Therapie und Prophylaxe von Fehlstellungen oder Deformitäten** des Skelettsystems. Teilweise ist nur eine verlangsamte Progredienz von zu erwartenden Verformungen zu erreichen.
- **Optimieren einer Botulinumtoxin-Therapie**, z. B. um die erleichterte Dehnbarkeit von injizierten Muskeln zu nutzen oder weil die Antagonisten in Aktion zu schwach sind oder weil im Rahmen einer Multileveltherapie mit hohen Dosen ein Segment nicht mehr mit berücksichtigt werden kann.
- Als Therapie **nach Operation, um das Operationsergebnis zu stabilisieren** und den Therapieerfolg zu erhalten.

1.6.7 Indikationen für Hilfsmittel

Indikationen für Hilfsmittel sind alle Einschränkungen der Patienten, die durch Hilfsmittel als körperferne Instrumente wie Rollator, Rollstuhl, Therapie-Dreirad, Rollbrett, Stehständer, Kommunikationshilfen, Schreibhilfen, Computer und zahlreiche andere vermindert oder beseitigt werden. Die verordneten Hilfsmittel erleichtern oder ermöglichen es den Patienten, ihre Aktivitäten und ihre Partizipation zu erweitern. Die oben beschriebenen Therapieverfahren können den Gebrauch bestimmter Hilfsmittel unterstützen oder ihn überhaupt erst ermöglichen.

1.6.8 Indikationen für funktionelle orthopädische Operationen

- **Funktionsbeeinträchtigungen durch strukturierte Muskelverkürzungen**, die nicht auf Botulinumtoxin oder intrathekales Baclofen ansprechen.
- **Funktionsbeeinträchtigungen durch bestehende, zunehmende oder drohende Verformungen des Skeletts**, wie Hüftluxation, Achsen- und Rotationsfehlstellungen und Skoliosen

1.6.9 Indikationen für Botulinumtoxin oder ITB bei anderen Erkrankungen als CP

- Dystonie mit **Spastizität bei Stoffwechselkrankheiten** wie z. B. bei Glutarazidurie 2
- **Spastizität nach postneonatal erworbenen Hirnschädigungen**, z. B. nach Schädel-Hirn-Traumen, nach Enzephalitis oder Hypoxien, nach Hirntumoren und epilepsiechirurgischen Eingriffen
- **Spinale Spastizität** bei angeborenen oder erworbenen Querschnittslähmungen

1.7 Praktisches Vorgehen

1.7.1 Untersuchungskriterien zur Beurteilung von Lähmungsbild und Biomechanik

Diese Kriterien müssen bei jeder Kontrolluntersuchung unabhängig von den eingesetzten Therapieverfahren beachtet werden. Oft lässt erst die Zusammenschau zahlreicher Kriterien die Form und die individuellen Facetten der Gestalt der CP des einzelnen Patienten erfassen. Dies bezieht sich auf die zahlreichen Varianten von Form und Gestalt sowohl bei den spastischen Paresen wie auch bei den dyskinetischen und ataktischen Formen der CP.

Folgende Untersuchungsinstrumente sind erforderlich:

Standardisierte Beurteilungsinstrumente sind in kursiver Schrift angegeben.

- **Ein ausführliches Gespräch** mit Patient und/oder Eltern zu Aktivitäten, Problemen und Ressourcen des Patienten
- Beobachten **des spontanen Bewegungsrepertoirs** und des Verhaltens, u. a. auch mit Rückschlüssen auf folgende Fragen: Welche neurologischen Symptome dominieren? Wie sind die Vertikalisierung und/oder die Bewegungsabläufe organisiert? Welche zusätzlichen Faktoren wie z. B. Kognition, Motivation, Wahrnehmungsprobleme, Probleme der Handlungsplanung und ihrer Ausführung schränken die motorischen Möglichkeiten des Patienten ein? Beobachten, wie das Kind seine Motorik im Alltag nutzt, z. B. beim Gehen im Gelände oder auf der Treppe oder beim Hantieren.
- Beobachten der **Bewegungsabläufe und des Gangbildes**, u. a. mit Rückschlüssen auf biomechanisch günstige oder ungünstige Faktoren, auf die Spastizität bestimmter Muskelgruppen und deren Zusammenspiel, auf Haltungs- und Gleichgewichtskontrolle
- Beobachten der **Bewegungsabläufe der Arme** und Hände und deren Funktionen
- **Eine Videodokumentation der Bewegungsabläufe unter standardisierten Aufnahmebedingungen als ein sehr wichtiges Verfahren** zur unmittelbaren Bewegungsanalyse und für den langfristigen Verlauf: Gehen und Stehen von vorne und von hinten und von beiden Seiten, aus gleich bleibender niedriger Höhe und ausreichender Entfernung. Ggf. zusätzlich Videodokumentation der motorischen Strategien bei bestimmten Aktivitäten.
- **Abtasten von einzelnen Muskeln** beim ruhigen und beim aktiven Kind
- Prüfen des **Widerstandes** von einzelnen Muskeln oder Muskelgruppen auf **langsame Dehnreize**. Zugleich Beachten der Dauer, die der Widerstand anhält, bis er sich verringert.
Modifizierte Ashworth-Skala
- Prüfen der **Veränderung des Widerstandes** von einzelnen Muskeln oder Muskelgruppen **auf schnelle Dehnreize**. Zugleich

Beachten der Dauer, die der Widerstand anhält, bis er sich verringert.

Modifizierte Tardieu-Skala

- Prüfen der **endgradigen Dehnbarkeit** der Muskeln bei sehr langsamem Dehnen, um strukturierte Verkürzungen zu erfassen. Dabei sind auch Bewegungseinschränkungen durch Pathologien der Gelenke und des knöchernen Skeletts zu berücksichtigen. Messen des passiven Bewegungsausmaßes der Gelenke nach der Neutral-Null-Methode.

Range of Motion (ROM)

- Beachten **abnormer Achsenstellungen** des Skeletts
 - Prüfen, ob konstante **Aktivitätsunterschiede** zwischen Agonisten und Antagonisten bestehen oder beide vorwiegend in Kokontraktion aktiv sind. Beachten einer ausgeprägten Kraftminderung einzelner Muskelgruppen im Vergleich mit ihren Antagonisten.
 - Prüfen, ob die **Spastizität konstant oder wechselnd oder erschöpfbar** ist.
 - Prüfen von **willkürlichen Bewegungen**
- Selektive motorische Kontrolle*
- **Röntgenverlauf**, insbesondere von Hüften und ggf. von der Wirbelsäule etc.

1.7.2 Dokumentation von Therapiezielen

- Therapieziele müssen immer formuliert und schriftlich fixiert werden.
- Sie müssen mit dem Patienten und seinen Eltern und in der Regel mit externen Betreuern und Therapeuten abgesprochen sein.
- Es sollte immer ein Zeitrahmen für das Erreichen des Zieles benannt und fixiert werden.

1.7.3 Kontrolluntersuchungstermine für die o. g. Therapieverfahren

Untersuchungstermine bei Therapien mit **Botulinumtoxin:**

- Unmittelbar vor der Botulinumtoxin-Injektion
- Zwei bis sechs Wochen nach erstmaliger Botulinumtoxin-Injektion
- Drei bis sechs Monate nach Botulinumtoxin-Injektion
- Bei länger anhaltender Wirkung nach individuellem Verlauf
- Wenn ergänzend zur Botulinumtoxin-Injektion innerhalb der ersten beiden Wochen nach Injektion Therapiegipse angelegt werden, Kontrolluntersuchung bei der Gipsabnahme nach ca. zwei Wochen.

Untersuchungstermine bei Therapien mit **Orthesen:**

- Immer bei der Verordnung von Orthesen, zu deren Anprobe sowie bei der Auslieferung oder kurz danach, wenn der Patient erste Erfahrungen mit den Orthesen gesammelt hat.
- Kontrolluntersuchungen nach drei bis sechs Monaten
- Immer sofort bei Druckstellen und kurzfristig bei Funktionsproblemen oder mangelnder Akzeptanz der Orthesen

Untersuchungstermine bei Versorgungen mit **Hilfsmitteln:**

- Im zeitlichen Zusammenhang mit der Verordnung des Hilfsmittels, meistens gemeinsam mit dem Medizinprodukteberater
- Bei Anprobe und/oder Auslieferung des Hilfsmittels bzw. kurzfristig nach seiner Erprobung im Alltag

1.7.4 Untersuchungstermine im SPZ bei **funktionellen orthopädischen Operationen:**

- In den letzten drei Monaten vor der Operation, möglichst mit Videodokumentation
- Nach der Operation, abhängig von den Absprachen mit dem Operateur und davon, ob die postoperative Physiotherapie und Orthesenversorgung im SPZ oder extern stattfinden. Möglichst Kontrolluntersuchung bei oder kurz nach Gipsabnahme, um über

die weitere Therapieplanung zu entscheiden, eventuell mit Verordnung von Orthesen und Hilfsmitteln.

- Bei oder kurzfristig nach Auslieferung der postoperativen Orthesen
- Anfangs im Abstand von einigen Wochen, später in größeren Abständen
- In ein- bis zweijährigen Abständen, möglichst in Form konsiliarischer Kontrollen zusammen mit dem Operateur zur langfristigen Verlaufsbeurteilung des Operationsergebnisses

1.7.5 Untersuchungstermine bei Therapien mit intrathekalem Baclofen:

- Tägliche Visiten auf der Intensivstation bzw. der neuropädiatrischen oder neurochirurgischen Station beim Aufdosieren nach Implantation einer intrathekalen Baclofenpumpe und ebenso im Rahmen eines intrathekalen Baclofentests
- Nach Implantation der Baclofenpumpe ambulant in ein- bis zweiwöchigen Abständen
- Alle drei bis sechs Monate, meist bei erneuter Füllung der Baclofenpumpe
- Jederzeit sehr kurzfristig bei aktuellen Fragestellungen
- Unverzüglich als Notfall bei Verdacht auf Intoxikation durch eine akute Überdosierung von Baclofen oder auf Entzugssymptome bei akut beeinträchtigter intrathekaler Baclofenzufuhr

1.8 Evaluation

1.8.1 Prüfen der Ergebnisqualität der Therapie bei **kurzfristigen Kontrollen:**

- Nach den unter 1.1 genannten Untersuchungskriterien
- Gespräch mit Patienten und/oder Eltern und Therapeuten mit offenen, nicht suggestiven Fragen zu positiven und negativen Veränderungen. Zusätzlich mit gezielten Fragen nach Veränderungen bezüglich der definierten Ziele und nach Nebenwirkungen.
- Die in der Regel bei jeder Untersuchung bei geh- oder stehfähigen Patienten durchzuführende Videodokumentation der Motorik

ermöglicht den Vergleich mit dem Zustand vor der Therapie. Bei schwerst behinderten Patienten reichen Videos in größeren Abständen aus.

- Ggf. Videodokumentation der motorischen Strategien bei bestimmten Aktivitäten

1.8.2 Prüfen der Ergebnisqualität der Therapie im

Langzeitverlauf:

- Nach den in 1.8.1 genannten Untersuchungskriterien
 - Einschätzung der Schilderungen und Beurteilungen der Patienten und/oder Eltern und Therapeuten zum Langzeitverlauf
 - **Auswertung der Videodokumentationen im Langzeitverlauf** als besonders wichtiges Verfahren
 - Auswertung der Verlaufsserie der Röntgenaufnahmen, insbesondere von Hüften und Wirbelsäule
 - Testung mit dem “Gross Motor Function Measure” (GMFM)
- Ergänzende Verfahren
- Testung mit “The Pediatric Evaluation of Disability Inventory” (PEDI)
 - Einschätzung der Lebensqualität mit geeigneten Verfahren z. B. mit „The measurement of health-related quality of life“ (HROL)
 - Standardisierte Erfassung der Handaktivität mit „The reliability and validity of the Quality of Upper Extremity Skills Test“ (QUEST)
 - Standardisierte Erfassung der Handaktivität bei Klein-, Vorschulkindern mit Hemiparese mit dem „Assisting Hand Assessment“ (AHA)

(Literaturangaben zu verschiedenen Tests in Berweck S Heinen F, 2002)

1.9 Dosierungen, Injektionstechnik, Analgesie und Sedierung bei Therapien mit Botulinumtoxin

- Das aktuelle Wissen dazu haben S. Berweck und F. Heinen in „Therapie der Cerebralparese mit Botulinumtoxin“ (2002) ausführlich zusammengefasst, ebenso Literaturangaben zu Evaluationsinstrumenten. (Siehe unten: „Mitgeltende Dokumente des QM-SPZ-CP“)
- Ein internationales Konsensus-Papier zur Therapie mit Botulinumtoxin A haben H. K. Graham et. al. im Jahr 2000 in „Gait and Posture“ veröffentlicht.
- *Hinweis: Wie bei sehr vielen Medikamentengaben in der Pädiatrie sind die o. g. Therapien mit Botulinumtoxin und intrathekalem Baclofen oft nur erfolgreich anzuwenden im „off-label-use“, d. h. in der zulassungsüberschreitenden Anwendung. Informationen dazu unter www.bfarm.de oder www.aerzteblatt.de, unter: „off-label-use“ oder „off-label-Therapie“.*

1.10 Mitgeltende Dokumente des QM-SPZ-CP

„Altöttinger Papier“ zu Grundlagen der Strukturqualität und Behandlung in Sozialpädiatrischen Zentren, BAG SPZ, Berlin, 2003
Berweck S, Heinen F: Therapie der Cerebralparese mit Botulinumtoxin – Grundlagen, Praxis, Atlas, Child and Brain, Bonn, Berlin, 2002
Krägeloh-Mann I: Infantile Zerebralparese (ICP), Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie, Q6, in Leitlinien Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Urban & Fischer, München, Jena, 2001
Strassburg H M: Behandlungskonzept bei Kindern mit infantiler Zerebralparese, Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin, www.dgspj.de, Leitlinien, 2004

1.11 Anhang

1.11.1 Literatur

Literatur zu Untersuchungstechniken der Muskulatur, Anatomie und Ganganalyse:

Berweck S, Heinen F: Therapie der Cerebralparese mit Botulinumtoxin – Grundlagen, Praxis, Atlas. 2002, Child and Brain, Bonn, Berlin

Ferrari A, Cioni G: Infantile Zerebralparese, S. 357-377. 1998, Springer, Berlin, Heidelberg, New York

Geiringer S R: Elektromyographie – Atlas zur präzisen Muskellokalisierung. 2. Auflage, 2002, Urban & Fischer, München, Jena

Huber M, Heck G: Spastikbehandlung mit Botulinumtoxin A, Schulter-Arm-Hand, Pocket – Atlas. Band 1, 2002, Säntis, Scherzingen (CH)

Perry J: Ganganalyse – Norm und Pathologie des Gehens – 2003, Urban & Fischer, München, Jena

Peterson Kendall F u. a.: Muskeln, Funktionen und Tests. 4. Auflage, 2001, Urban & Fischer, München, Jena

Rohen J W, Yokochi C, Lütjen-Drecoll E: Anatomie des Menschen, Photographischer Atlas. 5. Auflage, 2002, Schattauer, Stuttgart, New York

Literatur zur Behandlung von Kindern mit CP:

Berweck S, Heinen F: Therapie der Cerebralparese mit Botulinumtoxin – Grundlagen, Praxis, Atlas. 2002, Child and Brain, Bonn, Berlin

Ferrari A, Cioni G: Infantile Zerebralparese. 1998, Springer, Berlin, Heidelberg, New York

Gage J R, (Hrsg.): The Treatment of Gait Problems in Cerebral Palsy, 2004, Mac Keith Press, London

Graham H K, Aoki K R, Autti-Rämö I, Boyd R N, Delgado M R, Gaebler-Spira D J, Gormley M E Jr, Guyer B M, Heinen F, Holton A F, Matthews D, Moleneers G, Motta F, Garcia Ruiz P J,

Häußler M, Straßburg H-M: International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). *Kinderärztliche Praxis* 2003, 74:251-258

Heinen F, Bartens W (Hrsg.): Das Kind und die Spastik; Erkenntnisse der Evidence-based Medicine zur Cerebralparese. 2001, Hans Huber, Bern

Heinen F, Berweck S, Herrmann J, Linder M, Michaelis U, Stein S, Kirschner J, Mall V, Korinthenberg R. Botulinumtoxin A: Lokale Pharmakotherapie bei spastischen Bewegungsstörungen im Kindesalter. *Kinderärztliche Praxis* 2001, 72:18-32

Huber M, Heck G: Spastikbehandlung mit Botulinumtoxin A, Schulter-Arm-Hand, Pocket – Atlas, Band 1, 2002, Säntis, Scherzingen

Krägeloh-Mann I: Infantile Zerebralparese (ICP), Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie, Q6, in Leitlinien Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Urban & Fischer, München, Jena, 2001

Krumlinde-Sudholm L, Eliasson AC: Development of the Assisting Hand Assessment, *Scad J Occup Ther* 2003; 10: 16-26

Laskawi R, Roggenkämper P (Hrsg.): Botulinumtoxin-Therapie im Kopf-Hals-Bereich. 2. Auflage, 2004, Urban und Vogel, München

Moleneers G: Multilevel-Behandlung mit Botulinumtoxin A: Standardtherapie der Zukunft? In „Botulinumtoxin A in der Kinderheilkunde“, 2002, Studienreihe Wissenschaftsverlag Wellingsbüttel, Band 13, S. 47-56 Hamburg

Moleneers G: Botulinumtoxin A in der Kinderorthopädie – acht Jahre Erfahrung –. In „Operative und rehabilitative Orthopädie für Behinderte“. 2004, Studienreihe Wissenschaftsverlag Wellingsbüttel, Band 17, S.40-51, Hamburg

Moleneers G, Desloovere K, de Cat J: Botulinumtoxin A bei der Behandlung der infantilen Zerebralparese unter besonderer Berücksichtigung der Mehretagen- und Kombinationsbehandlung, *Orthopäde* 2004 33:1119-1128, Springer-Verlag

Strassburg H M: Behandlungskonzept bei Kindern mit infantiler Zerebralparese, Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin, www.dgspj.de, Leitlinien, 2004

Wissel J: Recommendations for the use of botulinum toxin type A in the management of cerebral palsy. *Gait and Posture* 2000, 11:67-79

Einen Überblick über die aktuellen Anwendungsbereiche von Botulinumtoxin bei Kindern und Erwachsenen geben folgende Bücher:

Moore P, Naumann M: Handbook of Botulinum Toxin Treatment. 2nd Edition, 2003, Blackwell Science, Malden, Oxford, Carlton, Berlin

Naumann M: Botulinumtoxin, Wirkprinzip und klinische Anwendung. 2. Auflage, UNI-MED, Bremen, 2003

Literatur zur intrathekalen Baclofentherapie:

Albrigh AL: Intrathecal baclofen in cerebral palsy. Journal of Child Neurology 1996, 11:77-83

Albrigh AL: Neurosurgical treatment of spasticity and other pediatric movement disorders. Journal Child Neurology 2003, 18:67-S. 78 (Selektive dorsale Rhizotomie, ITB und tiefe Hirnstimulation)

Albrigh AL, Barry M J, Shafron D H, Ferson S: Intrathecal baclofen for generalized dystonia. Developmental Medicine & Child Neurology, 2001, 43:652-657

Kluger G, Lütjen S, Granel M, Holthausen H: Die Intrathekale Baclofentherapie (ITB) bei Kindern mit schwerer Spastik und / oder Dystonie: 15 Jahre Erfahrung bei 68 Patienten, Neuropädiatrie in Klinik und Praxis. 2003, 1:18-24

Motta F, Buonaguro V, Eng E G: Intrathecal baclofen therapy in children affected by spastic diplegia. A comparison of results among gait analysis, functional, and participative patient evaluation. AAACPD Abstracts 2002. Developmental Medicine & Child Neurology 2002, 44, Suppl. 91:14-15

Ochs G (Hrsg.): Die Behandlung der schweren Spastizität. 2. Auflage, 2004, Georg Thieme. Stuttgart, New York

Eine Zusammenfassung über das aktuelle Wissen über therapeutische Ansätze und Vorgehensweisen, über ihre Notwendigkeit und ihre Evaluation geben die folgenden Beiträge in R. Korinthenberg (Hrsg.), „Aktuelle Neuropädiatrie 2002“, S. 204-235, Novartis Pharma, Nürnberg, 2003:

Bode H: Spättherapie der infantilen Zerebralparese (CP) – Resultate wissenschaftlicher Studien. S. 217-224

Heinen F, Mall V: Chronische neurologische Erkrankungen im Kindesalter – Klassifikation, Gesundheitsökonomie und Forschung. S 204-208

Karch D: Jenseits wissenschaftlicher Studien – die Notwendigkeit der Behandlung von zerebralen Bewegungsstörungen. S. 225-235

Schlack H G: Was ist erwiesen in der Frühtherapie der CP? S. 209-216

Zahlreiche Stellungnahmen zu wichtigen Therapiefragen von infantilen Cerebralpareesen bietet die Internetadresse der American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine: www.aacpdm.org sowie das offizielle Journal für Veröffentlichungen der Akademie und der British Paediatric Neurology Association: Developmental Medicine & Child Neurology. Cambridge University Press

1.11.2 Ebenen der Behinderung nach AACPDM-Framework

Die American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine (AACPDM) hat mit dem AACPDM-Framework im Vergleich mit den Ebenen der ICF für die CP noch detailliertere Beschreibungen von Ebenen der Behinderung vorgelegt. (Zitiert nach F. Heinen, V. Mall, in „Aktuelle Neuropädiatrie 2002“):

- 1. Pathophysiologie // Zelle*
- 2. Impairment // Organ*
- 3. Functional limitation //Aktivität // Individuum*
- 4. Disability // Participation // Befinden und Verhalten des Individuums*
- 5. Social limitations // Context factors // Gesellschaftliche Rahmenbedingungen*

Die Therapie der CP kann den Verlauf der Erkrankung vorwiegend in den Ebenen 2 bis 4 positiv modifizieren und ggf. versuchen, auf der 5. Ebene günstige individuelle Bedingungen anzustreben.

1.11.3 Zum Begriff „Spastizität“

Spastizität kann von Patient zu Patient sehr verschiedenartige Ausprägungen und Qualitäten haben. Sie kann sich sehr unter-

schiedlich anfühlen für den Patienten und für den Untersucher. Sie ist nicht beschränkt auf Formen der Spastischen Cerebralpareesen, sondern ist ein Symptom, das auch bei anderen Formen der CP häufig vorhanden ist: Spastizität tritt mit extrem wechselnder Stärke und mit Asymmetrie bei den dyskinetischen Formen auf oder sie kann als zusätzliches Symptom bei ataktischen Formen unterlagert sein. Veränderungen der Biomechanik sind bei allen Formen wahrscheinlich.

1.11.4 Erläuterungen zu den verschiedenen Therapieverfahren:

Botulinumtoxin schwächt nach intramuskulärer Injektion lokalisiert muskuläre Überaktivität und vermindert damit die Spastizität. Dies beeinflusst unmittelbar das muskuläre Gleichgewicht auf den entsprechenden Gelenkebenen und darüber hinaus mittelbar das gesamte sensomotorische System des Patienten.

Dynamische Orthesen sind orthopädietechnische, individuell angefertigte und exakt an den Körper angepasste Therapiemittel (Schienen, Korsette). Der Patient soll sie akzeptieren und in seine Bewegungsorganisation integrieren können. Sie müssen für jeden einzelnen Patienten exakt definierte Bewegungsabläufe und/oder Stützfunktionen ermöglichen. Durch neue Materialien und Herstellungsverfahren wurden diese Anforderungen zunehmend besser erfüllt. **Korrigierende Orthesen** wie z. B. Lagerungsschienen dienen der Therapie von drohenden oder zunehmenden Verformungen des Skelettsystems.

Hilfsmittel im engeren Sinn sind körperferne Hilfen wie Rollator, Rollstuhl, Schreibhilfen, Computer, Kommunikationshilfen etc., die es den Patienten erlauben, ihre Aktivitäten und ihre Partizipation zu erweitern.

Funktionelle neuroorthopädische Operationen umfassen Weichteileingriffe wie Verlängerungen oder Versetzungen von Muskeln oder Sehnen sowie knöcherne Operationen wie Umstellungs-

osteotomien oder die Gelenke rekonstruierende plastische Osteotomien (z. B. Pfannendachplastik der Hüfte). Entscheidend ist immer **das funktionelle Ergebnis im Langzeitverlauf**, d. h. der Gewinn oder das Erhalten einer Funktion bzw. das Vermeiden eines drohenden Funktionsverlusts. Funktionelle neuroorthopädische Operationen dürfen nur von spezialisierten Neuroorthopäden durchgeführt werden, die in der Therapie von Kindern mit CP sowohl mit den operativen Verfahren wie mit den nicht operativen Therapiekonzepten große Erfahrung besitzen.

Intrathekales Baclofen (ITB) wirkt auf Rückenmarksniveau und senkt die Spastizität generalisiert. Intrathekales Baclofen ist im Gegensatz zur oralen Baclofengabe extrem niedrig zu dosieren und trotzdem sehr wirksam und nebenwirkungsarm. Seine Dosierung lässt sich mittels einer elektronisch gesteuerten Pumpe jederzeit exakt einregulieren. In der Regel und immer, wenn die Wirkung oder die Akzeptanz einer geplanten ITB-Therapie nicht ganz sicher einzuschätzen ist, muss der Implantation einer Pumpe eine Testphase vorausgehen, während der, meistens über einen vorübergehend gelegten intrathekalen Testkatheter und eine extracorporale Pumpe, die Baclofendosis vorsichtig aufdosiert werden kann. Bis zu einer endgültigen Implantation einer Baclofenpumpe ist zum Schutz vor einer Infektion ein anschließendes Sicherheitsintervall von ca. sechs Wochen einzuhalten. Die Therapie mit ITB wird in Deutschland bei Kindern noch relativ selten eingesetzt und häufiger nach Schädel-Hirn-Traumen oder schweren Hypoxien als bei zerebralen Bewegungsstörungen. Ergebnisse im Langzeitverlauf fehlen noch weitgehend. Bei Erwachsenen wird die Therapie mit ITB häufig und schon seit 1984 eingesetzt. Diese Therapie wird in Zukunft voraussichtlich bei Kindern zunehmend wichtiger werden. Sie ist zur Zeit jedoch ausschließlich Schwerpunkt-Zentren vorbehalten wie einzelnen neuropädiatrischen Klinikabteilungen oder einzelnen SPZ, die Erfahrungen im Umgang mit ITB und vor allem mit den Indikationen für diese Therapie sowie für alle anderen Therapieverfahren haben und die diese Erfahrungen ständig erweitern.

Für eine intrathekale Baclofentherapie muss unbedingt eine gute Zusammenarbeit mit einer **Neurochirurgie** mit pädiatrischen

Erfahrungen und einer **pädiatrischen Intensivstation** gewährleistet sein, die **notfalls immer erreichbar sein müssen**. Trotz hoher Sicherheit des Systems können Störungen der Baclofenabgabe über das intrathekale Kathetersystem auftreten, die schwerste **Entzugssymptome von Baclofen** zur Folge haben können und **die unbedingt und ohne Verzögerung eine fachgerechte Intensivtherapie erfordern**.

Erläuterungen zur Unterstützten Kommunikation:

Unterstützte Kommunikation (UK) ist der Oberbegriff für alle therapeutischen und pädagogischen Maßnahmen, die die kommunikativen Möglichkeiten von Menschen erweitern, die sich gar nicht oder nur unzureichend über Lautsprache mitteilen können. Ziel der UK ist es, die Ausdrucksmöglichkeiten des nichtsprechenden Kindes zu verbessern. Es soll lernen, seine Wünsche, Abneigungen und Probleme möglichst differenziert mitzuteilen.

Das nichtsprechende Kind erfährt Sprechenlernen als ein unmögliches, mühsames und frustrierendes Unterfangen, was einen großen Druck auf das Kind und seine Umgebung ausübt, der durch die UK reduziert werden kann. UK reduziert auch die häufigen Missverständnisse oder Abbrüche der Kommunikation ebenso wie die nicht seltenen Verhaltensauffälligkeiten als Folgesymptome einer unzureichenden Kommunikation, z. B. selbstverletzende Verhaltensweisen oder massives Schreien.

UK ist bei Kindern und Jugendlichen mit einer CP sehr erfolgreich, wenn ihre nonverbale Kommunikation mittels Gestik, Mimik oder Körpersprache schwer eingeschränkt ist. Ihnen kann die UK schon sehr früh und schon auf einer sehr basalen Stufe eine erfolgreiche Kommunikation ermöglichen.

Abhängig von den Fähigkeiten des Kindes nutzt die UK

1. körpereigene vorsprachliche Kommunikationsmittel wie Zeigen, Hinschauen oder sprachunterstützende Gebärden usw.,
2. nichtelektronische Kommunikationshilfen wie Kommunikationstafeln mit Fotos, Bildern und Piktogrammen,
3. elektronische Kommunikationshilfen.