

# 8. Spina bifida im SPZ

Von der Qualitätskommission verabschiedet am 12.05.2006

Fassung vom Juli 2006

Publikation am 01.03.2007

## **Mitglieder des Qualitätszirkels:**

Dr. A. Elisabeth Strehl, Erlangen (Qualitätszirkel-Leiterin)

Dipl. med. Angelika Aisch, Regensburg

Andreas Frenzel, Psychologe, Erlangen

Anne Hartmann, Sozialarbeiterin, Berlin

Rosemarie Holm, Physiotherapeutin, Mainz

## **Korrespondenzadresse:**

Dr. med. A. Elisabeth Strehl

Sozialpädiatrisches Zentrum

Kinder- und Jugendklinik

der Universität Erlangen-Nürnberg

Loschgestr. 15

91054 Erlangen

Tel: 09131/8 53 21 46

Fax: 09131/8 53 39 37

E-Mail: [elisabeth.strehl@kinder.imes.uni-erlangen.de](mailto:elisabeth.strehl@kinder.imes.uni-erlangen.de)

## 8.1 Einführung

Vorbemerkung: Das vorliegende Papier stützt sich auf die AWMF-Leitlinien „Meningomyelocele (MMC), Spina bifida aperta“ und versucht, die spezifische Rolle des SPZ-Teams in der Koordination der medizinischen Maßnahmen der verschiedenen Fachdisziplinen und der Unterstützung und Begleitung von Patient und Familie darzustellen.

### 8.1.1 Definition

„Spina bifida“ ist zum gängigen Sammelbegriff für die gesamte Gruppe der angeborenen spinalen Fehlbildungen geworden. Die zahlenmäßig größte Gruppe stellt die Spina bifida aperta dar, die offene Meningomyelocele (MMC). Dazugehörig sind aber auch die gedeckten Formen (okkulte spinale Dysraphien) mit unterschiedlicher Beteiligung des Spinalmarks wie z. B. Lipo-Meningomyelocele, primäres Tethered Cord, caudales Regressionssyndrom sowie Kombinationen mehrerer Fehlbildungen (z. B. OEIS – Assoziation).

### 8.1.2 Epidemiologie

Mit einer Häufigkeit von ca. 0.4 bis 0.8 % (Zahlen für die Zeit von 1991 bis 2000 für mehrere mitteleuropäische Länder) gehören spinale Fehlbildungen zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen. In den meisten Fällen handelt es sich um eine komplexe Fehlbildung des ZNS mit Auswirkungen auf das ZNS selbst (Liquorzirkulationsstörung, Chiari-Malformation, Verschlussstörung des Spinalkanals) und – je nach Höhe der spinalen Fehlbildung – eine unterschiedlich ausgeprägte Querschnittlähmung.

### 8.1.3. Komplexität und Bedeutung des Krankheitsbildes

Mit ZNS, Blase und Nieren, Darm und Bewegungsapparat (insbesondere Wirbelsäule und untere Extremitäten) sind also mehrere Organsysteme betroffen. Die daraus resultierende komplexe Behinderung erfordert hohe medizinische Fachkompetenz in Koope-

ration verschiedener Fachgebiete, um direkte Auswirkungen und Folgeschäden so gering wie möglich zu halten.

Gleichzeitig stehen Patient und Familie (Eltern und Geschwister) vor der lebenslangen Aufgabe, das Leben mit dieser schweren Behinderung zu bewältigen und größtmögliche Autonomie zu erreichen.

Hochspezialisierte medizinische Behandlung und adäquate psychosoziale Beratung und Begleitung müssen daher Hand in Hand gehen und aufeinander abgestimmt sein.

#### **8.1.4. Therapieziele**

Mit den Begriffen „Erreichen der größtmöglichen Autonomie“ und „möglichst umfassende Teilhabe am gesellschaftlichen Leben“ sind die wichtigsten Therapieziele benannt. Sie sind in dem Sinn zu verstehen, dass das Erreichen dieser Ziele gleichermaßen eine erfolgreiche somatische Therapie und eine wirksame psychosoziale Unterstützung zur Voraussetzung hat.

In den folgenden Kapiteln soll möglichst konkret erkennbar werden, welche (und wie viele) Einzelaspekte zu berücksichtigen und zu koordinieren sind, um den genannten Zielen nahe zu kommen.

#### **8.1.5 Behandlungspfad**

Die Anforderungen an die Behandlung im SPZ variieren sehr stark in Abhängigkeit

- vom Alter des Kindes,
- von der Art der vorliegenden Fehlbildung.

Das Leben eines Kindes mit offener MMC beginnt – evtl. nach Verlegung – in der Regel in einem spezialisierten Zentrum, wo Celenverschluss und Shuntimplantation angeboten werden. Das SPZ – sofern nicht evtl. zum pränatalen Elterngespräch eingeschaltet – wird in der Regel in einer frühen Lebensphase des Kindes tätig, aber dem initialen Klinikaufenthalt nachgeordnet.

Der Erstkontakt zum SPZ kann aber auch zu jedem späteren Zeitpunkt stattfinden.

Die Aufgabe des SPZ besteht darin, in Abhängigkeit vom Lebens- und Entwicklungsalter notwendige diagnostische und therapeuti-

sche Maßnahmen auf medizinischem und psychosozialem Gebiet zu veranlassen, zu koordinieren und in ein umfassendes Therapiekonzept zu integrieren.

## **8.2 Standards der Grundversorgung**

### **8.2.1 Diagnosestellung und Erstbehandlung**

Bei der MMC ist die grundsätzliche Diagnose spätestens bei Geburt offensichtlich, oft schon pränatal bekannt, so dass die Geburt in einem Zentrum geplant und organisiert werden kann, wo eine qualifizierte Erstbehandlung möglich ist.

Für diese Kinder (ebenso wie bei anderen angeborenen Fehlbildungen, die unmittelbar nach Geburt einer operativen Therapie bedürfen), stehen also hochspezialisierte medizinische Diagnostik und Therapie am Beginn des Lebens.

Von der erstbehandelnden Klinik wird das Kind nach Abschluss der stationären Behandlung in der Regel parallel an einen wohnortnahen Kinderarzt und an ein regionales Zentrum mit Spina bifida Erfahrung (in der Regel ein SPZ) zur Weiterbehandlung empfohlen. Ganz anders ist die Situation bei Patienten mit gedeckten spinalen Fehlbildungen, die in unterschiedlichem Lebensalter (nicht selten erst im Erwachsenenalter!) z. B. durch orthopädische und/oder urologische Symptome auffallen und von Ärzten verschiedener Fachrichtungen zur weiteren Abklärung geschickt werden. Die grundlegende Diagnostik ist dann entweder bereits erfolgt oder auch Teil des Auftrags.

### **8.2.2 Therapieplanung und Verlaufskontrollen**

Wegen der Komplexität und Dynamik des Krankheitsbildes und der weitreichenden Konsequenzen von therapeutischen Entscheidungen sollte das Therapiekonzept von Anfang an in Zusammenarbeit mit einem erfahrenen Zentrum erstellt werden. Die Durchführung bestimmter Therapien (z. B. Physiotherapie) wird dagegen in der Regel wohnortnah erfolgen, in möglichst guter Absprache und im Kontakt mit dem Zentrum.

Verlaufskontrollen werden teils beim Kinderarzt, evtl. auch bei einzelnen Fachärzten (z. B. Orthopäden), teils im Zentrum durchgeführt.

Die Abstände richten sich individuell nach Lebensalter und aktueller Problematik.

## **8.2.3 Zusammenarbeit mit dem Zentrum**

Jeder Patient mit spinaler Fehlbildung sollte auch bei anscheinend unproblematischem Verlauf regelmäßig in einem erfahrenen Zentrum vorgestellt werden, das im Wissen um mögliche Komplikationen und Spätfolgen die notwendigen Untersuchungen durchführt.

## **8.3 Standards der sozialpädiatrischen Komplexbehandlung**

### **8.3.1 Vorbemerkungen**

Grundsätzlich bietet ein SPZ mit dem Konzept der interdisziplinären Zusammenarbeit im multiprofessionellen Team optimale Voraussetzungen für die Behandlung dieser Patientengruppe. Zusätzlich müssen jedoch weitere Voraussetzungen erfüllt sein, die nicht bei allen SPZ gegeben sein dürften. So kann die spezielle Kompetenz für dieses Krankheitsbild nur in der Langzeitbetreuung einer genügend großen Patientenzahl sowie in der Kooperation mit erfahrenen Partnern anderer medizinischer Fachdisziplinen erworben werden. Unabdingbar ist die kontinuierliche Weiterbildung aller Berufsgruppen. Interdisziplinarität geht bei Patienten mit Spina bifida weit über das SPZ hinaus; daher erscheinen solche SPZ besonders geeignet, die eng mit Kliniken der überregionalen Versorgung zusammenarbeiten. De facto haben sich regional unterschiedliche Versorgungsstrukturen und Vernetzungen unter den Spezialisten entwickelt, wobei es für die Familien entscheidend ist, dass es eine zentrale Anlaufstelle gibt, die die Koordination und Abstimmung der vielfältigen Therapienotwendigkeiten übernimmt.

Einige größere Zentren, die ständig eine Zahl von deutlich über 200 Patienten betreuen, haben Funktionen über ihre regionalen Aufgaben hinaus. Sie werden bei besonderen Fragestellungen aufgesucht (z. B. Indikationsstellung zu größeren Operationen) und haben einen besonderen Fortbildungsauftrag. Sie sind immer einer Klinik der Maximalversorgung, häufig einer Universitätsklinik, angegliedert.

Diese überregionale Inanspruchnahme bezieht sich praktisch ausschließlich auf medizinische Fragestellungen; die psychosoziale Betreuung kann und sollte regional erfolgen.

Auf die Besonderheiten einiger Patienten mit gedeckten Fehlbildungen soll besonders hingewiesen werden; diese haben oft keinerlei Entwicklungsstörungen oder kognitive Einbußen, dennoch ist ein besonderes Augenmerk auf behinderungsspezifische Belastungen notwendig. (Problematik der „unsichtbaren Behinderung“ bei Fußgängern mit neurogener Blase!)

### **8.3.2 Spezieller Personalbedarf für die Behandlung von Patienten mit Spina bifida**

Ergänzend zum interdisziplinären „Standard-Team“ eines SPZ (s. Altöttinger Papier) sind für diese Patientengruppe unverzichtbar:

- ein Sozialpädagoge/Sozialarbeiter(in), da zusätzlich zu vielen sozialrechtlichen Fragen hoher Bedarf an Beratung und Unterstützung besteht bei der Integration in Kindergarten, Schule und Beruf;
- eine Kinderkrankenschwester/-krankenpfleger für die spezifischen Aufgaben im Zusammenhang mit der neurogenen Blasen- und Darmentleerungsstörung und der Dekubitus-Problematik.

Besonders im Bereich der Pflege, eigentlich aber auch in allen anderen Berufsgruppen ist es dringend wünschenswert, dass sowohl männliche als auch weibliche Mitarbeiter zur Verfügung stehen, um eine geschlechtsspezifische Beratung/Begleitung in Pubertät und Adoleszenz anbieten zu können.

## 8.3.3 Spezielle Anforderungen an die Ausstattung

### Latexfreies Sprechzimmer

Wegen der hohen Rate an Latex-Sensibilisierungen oder manifester Latex-Allergie müssen Spina-bifida-Patienten grundsätzlich von Geburt an latexfrei behandelt werden (siehe unten). Das bedeutet im SPZ, dass in den Räumen, in denen Spina-bifida-Patienten untersucht oder behandelt werden, keine latexhaltigen Materialien verwendet werden dürfen; insbesondere ist auf Untersuchungshandschuhe, Blasenkatheter (insbesondere Ballonkatheter) und Ambu-Beutel zu achten! Auch Kontakt mit Luftballons ist unbedingt zu vermeiden! Alle Produkte (außer Luftballons) gibt es auch latexfrei.

### Raum zum Katheterisieren

Viele Patienten benötigen zum Katheterisieren eine Liege, die entweder in der rollstuhlgerechten Toilette oder in einem ruhigen, abschließbaren Raum zur Verfügung stehen sollte.

### Berücksichtigung magnetisch verstellbarer Ventile

Magneten in Kinderspielzeug (z. B. Brio-Eisenbahn) sind prinzipiell stark genug, um eine Verstellung der Druckstufe bewirken zu können, allerdings nur, wenn sie nahe am Ventil bewegt werden.

Dennoch: Rat zur Vorsicht!

## 8.3.4 Konzept der mehrdimensionalen Diagnostik und Therapie

### 8.3.4.1 Altersunabhängige Gesichtspunkte

Da die Betreuung von Spina-bifida-Patienten fast immer eine Langzeitbetreuung über große Zeiträume ist, erscheint es sinnvoll, die unterschiedlichen Lebensalterstufen mit ihren jeweils speziellen Fragestellungen als Gliederungsprinzip zu benutzen (3.4.2.).

Der altersabhängigen Übersicht sollen jedoch einige wichtige altersunabhängige Gesichtspunkte vorangestellt werden, die Grundlage jeder Arbeit mit diesen Patienten und ihren Familien sind, und die bei einer nur organ- oder fachbezogenen Sichtweise leicht vernachlässigt werden könnten:

## **Selbständigkeit/ Autonomie**

Art und Ausprägung der meist schweren Körperbehinderung mit vielfachem Hilfebedarf bei basalen Aktivitäten des täglichen Lebens implizieren die Gefahr, dass die eigenen Fähigkeiten des Betroffenen entweder nicht ausreichend erkannt und eingesetzt, evtl. aber auch überschätzt werden. Eine realistische Einschätzung und bestmögliche Förderung der jeweils möglichen Selbständigkeit sollte von Anfang an mit Eltern (und evtl. Betreuern) thematisiert und in der Langzeitbegleitung immer wieder aktualisiert werden.

## **Umgang mit dem Intimbereich**

Bei Patienten mit Spina bifida (oder Querschnittläsionen aus anderen Ursachen) steht der Intimbereich wegen der praktisch immer vorhandenen neurogenen Blasen- und Darmentleerungsstörung notwendigerweise im Zentrum von Diagnostik und Therapie.

Insbesondere das bis zu 6 Mal täglich durchgeführte Katheterisieren der Blase, aber auch die Unterstützung der Darmentleerung durch eine Hilfsperson machen den Intimbereich zum Ort täglicher Routineverrichtungen. Eltern, medizinisches Personal und die Betroffenen selbst sind in Gefahr, das Ungewöhnliche dieser Situation gar nicht mehr wahrzunehmen, so dass es den Betroffenen eigentlich unmöglich wird, ein Schamgefühl zu entwickeln.

Dieses Problem zu thematisieren, die Wahrnehmung aller Beteiligten zu sensibilisieren und geeignete Untersuchungsbedingungen zu schaffen, gehört zu den ständigen Aufgaben des SPZ-Teams.

## **Ressourcen-orientierte Diagnose und Therapie**

So unvermeidlich und notwendig es ist, bei der Diagnostik auf den verschiedenen Gebieten die Problembereiche und Funktionsausfälle genau zu erfassen, d.h. Defizite zu benennen und zu quantifizieren, so unerlässlich ist dabei eine Sichtweise, die nicht beim Defizit stehen bleibt, sondern die betroffene Person (Kind, Jugendlicher oder Erwachsener) als Ganzes sieht und individuelle Möglichkeiten und Ressourcen erkennbar werden lässt. Das Team des SPZ kann hier eine wichtige Vorbildfunktion haben, z. B. in der Art, wie man achtsam und liebevoll mit dem Körper (gerade auch mit den „defizitären“ Teilen) umgeht und wie man darüber spricht.

## **Latexallergie**

Seit bekannt ist, dass Patienten mit Spina bifida ein hohes Risiko haben, eine Latexallergie zu entwickeln, gehört ein latexfreies Management von Geburt an – insbesondere bei Operationen und Narkosen – zu den Prinzipien der meisten Zentren. Eine regelmäßige Diagnostik, ob eine Sensibilisierung vorliegt, eine sorgfältige Information der Eltern und Betroffenen (Benennen von Risiko-Materialien und Alternativen), im positiven Fall Ausstellen eines Allergie-Passes, sowie Information externer Behandler (z. B. Zahnärzte) gehört zu den Aufgaben des SPZ.

## **Folsäure**

Die präventive Wirkung einer Folsäureprophylaxe, die bereits präkonzeptionell beginnen muss, ist durch internationale Studien gut belegt (Verminderung des Wiederholungsrisikos um 2/3). Diese Information muss alle betroffenen Familien (und eigentlich die gesamte Bevölkerung) sicher und rechtzeitig erreichen. Neben dem gezielten Ansprechen des Themas hat sich ein informierender Aushang im Wartebereich sehr bewährt.

## **Folgen der Sensibilitätsstörung**

Die mit der Querschnittläsion verbundenen Sensibilitätsausfälle v. a. im Bereich der unteren Extremitäten bergen spezifische Verletzungsrisiken der Haut (Brandwunden, Dekubitalulcera). Durch die fehlende oder eingeschränkte Schmerz- und Temperaturempfindung wird eine Gefährdung nicht wahrgenommen, so dass durch vorbeugende Information ein Bewusstsein für die Gefahren erzeugt werden muss. Es sollte über die Gefahr von Druckstellen durch Lagerung (z. B. bei Operationen, durch Orthesen, durch langes Sitzen ohne Positionswechsel) und durch Temperatureinwirkung (Wärmflasche oder Heizkissen, Badewasser, Heizkörper, durch Sonnenhitze aufgeheizter Sand oder Asphalt) aufgeklärt werden und die gefährdeten Hautpartien sollten individuell ermittelt werden.

## **Adipositas**

Gesundheitsgefährdendes Übergewicht ist ein Problem, von dem schon Kinder, vor allem aber Jugendliche und junge Erwachsene

mit Spina bifida häufig betroffen sind. Zusätzlich zu den bekannten Risiken kann dies gravierende Folgen für die Mobilität haben, im ungünstigsten Fall den Verlust der Gehfähigkeit bedeuten und auch die Pflege erheblich erschweren. Gleichzeitig sind durch die Immobilität die Therapiemöglichkeiten erheblich eingeschränkt. Umso wichtiger ist eine frühzeitige, d. h. möglichst prophylaktische Aufklärung und Beratung der Eltern und Betroffenen.

### **8.3.4.2 Orientierung am Lebensalter**

#### **Pränatal**

Wünschenswert: Pränatales Diagnosegespräch durch einen in Langzeitbetreuung erfahrenen Arzt, zusammen mit einem Mitarbeiter des psychosozialen Bereichs (Psychologe, Sozialpädagoge)

Voraussetzung: enge Zusammenarbeit mit Zentrum für Pränataldiagnostik

#### **Nach Geburt (in der Regel unabhängig vom SPZ)**

Prä- und postoperative neuropädiatrische Befunderhebung  
Speziellere medizinische Diagnostik (Bildgebung) und Behandlung

- Art der dysraphischen Fehlbildung, Vorhandensein eines Hydrocephalus
- Ausprägung einer Chiari-II-Malformation
- OP-Indikation und -Zeitpunkt,
- orientierende Untersuchung der Nieren und ableitenden Harnwege
- Begleitfehlbildungen?

Qualifizierte Diagnoseeröffnung (medizinisch, psychologisch), dabei anzustreben:

Zusammenarbeit mit SPZ, das für die weitere Langzeitbetreuung zuständig ist.

Evtl. kurze genetische Beratung, Hinweis auf Folsäure

#### **Erste Vorstellung im SPZ (Säuglingsalter)**

Zeitpunkt: abhängig von den Funktionen, die durch das SPZ übernommen werden; falls auch Shuntüberwachung im SPZ erfolgt:

2 bis 4 Wochen nach Beendigung der stationären Behandlung, sonst nach 2 bis 3 Monaten.

Voraussetzung: Überweisung durch Haus- oder Kinderarzt (d. h. entsprechende Information und Weichenstellung durch erstbehandelnde Klinik)

Anamnese:

- Überblick über bisherigen Verlauf und Therapie, dabei Abschätzen des Informationsstands der Eltern
- psychosoziale Anamnese, Einschätzung familiärer Ressourcen

Diagnostik:

- somatische Risikoabschätzung (Shuntfunktion, Chiari II, Blase, Gefährdung oberer Harntrakt, schwerwiegende Fehlbildungen des Skelettsystems), je nach Bedarf in Kooperation mit den betreffenden medizinischen Fachdisziplinen
- basaler neuropädiatrischer und physiotherapeutischer Status (erste Einschätzung der Prognose im Hinblick auf die zu erwartende Mobilität, Notwendigkeit einer frühen Hilfsmittelversorgung wie z. B. Lagerungsothesen)

Therapie:

- Erstellen eines vorläufigen interdisziplinären Behandlungsplanes und Sicherstellen einer individuell auf Notwendigkeiten und familiäre Ressourcen abgestimmten Therapie; Durchführung regelmäßiger Therapien (z. B. Physiotherapie), in der Regel wohnortnah
- Angebot der psychosozialen Begleitung, evtl. „Nachholen“ oder Erweitern des Diagnosegesprächs
- Angebot der Beratung zu sozialrechtlichen Fragen
- Information über Selbsthilfegruppe ASbH (Adresse im Anhang), evtl. Vermittlung einer Kontaktfamilie

### **Bis zum Ende des 1. Lebensjahres**

Engmaschige Kontakte der Familie (in 2- bis 3-monatigen Abständen) zum interdisziplinären Team mit ausreichend Zeit und Gelegenheit zum Besprechen medizinischer und psychosozialer Themen (umfassende Information der Eltern als Grundlage für gute Kooperation). Engmaschige interdisziplinäre Untersuchungen (Häufigkeit, z. B. in Anlehnung an speziell entwickelte Vorsorge-Programme) unter Berücksichtigung folgender Gebiete:

- neuropädiatrischer Status einschließlich Entwicklungsbeobachtung, Einschätzung des Lähmungsniveaus
- physiotherapeutischer Status
- orthopädischer Befund, insbesondere Indikation für konservative und/oder operative orthopädische Maßnahmen
- neurochirurgische/kinderchirurgische Beurteilung, insbesondere der Shuntfunktion, (nach eigenem zeitlichem Programm oder bei Bedarf, d. h. bei Auffälligkeiten im neuropädiatrischen Befund)
- urologischer Status (Gefährdung der Nieren? Wirksamkeit von Therapiemaßnahmen)
- Beurteilung der Darmfunktion
- ophthalmologischer Status, insbesondere bei Augenmotilitätsstörungen, STP?

Modifizieren des interdisziplinären Behandlungsplans nach Maßgabe der Untersuchungsergebnisse und der Rückmeldungen der Familie, z. B. Entscheidung über die Einleitung einer pädagogischen Frühförderung

Altersentsprechende Hilfsmittelberatung und -anpassung

Fortsetzung der psychosozialen Beratung und Begleitung

## **Ab 2. Lebensjahr bis Einschulung**

Regelmäßige Vorstellungstermine in 3 (bis 6)-monatigen Abständen (in Abhängigkeit vom Alter und der aktuellen Therapie-situation)

Interdisziplinäre medizinische Diagnostik zur Verlaufskontrolle und unter präventiven Gesichtspunkten; Parameter siehe erstes Lebensjahr

Bei neurologischen Befundänderungen (meist Verschlechterungen) weitere Klärung im Hinblick auf Chiari-II-Malformation und/oder Tethered Cord

Evtl. zusätzlich endokrinologische Diagnostik (bei Verdacht Wachstumshormonmangel)

Interdisziplinäre Entwicklungsdiagnostik (Physiotherapie, Ergotherapie, evtl. Logopädie)

Nach Möglichkeit zwei standardisierte

Entwicklungsuntersuchungen im Alter von 18 bis 24 Monaten und zwischen dem 4. und 5. Lebensjahr

Modifizieren des Behandlungsplanes jeweils nach aktuellem Bedarf

Berücksichtigung spezifischer Therapieziele:

- Vertikalisierung und Gewährleistung von Mobilität
- Erreichen einer akzeptablen Kontinenzsituation

Beratung und Vorbereitung der ersten außerhäuslichen Betreuung (Kindergarten, Kindertagesstätte), ggf. Information und Schulung von Betreuungspersonen

### **Im Jahr vor der Einschulung**

Zur Orientierung für die Eltern vor der anstehenden Schulentscheidung Angebot einer umfassenden Diagnostik (psychologische Testung, evtl. ergotherapeutische und/oder logopädische Beurteilung, eingehende neuropädiatrische Befunderhebung); günstiger

Zeitpunkt: ca.  $\frac{1}{2}$  Jahr vor der Schulanmeldung

Feststellung des Hilfebedarfs (Alltagsaktivitäten) und des speziellen Förderbedarfs im schulischen Rahmen, ggf. Formulieren einer schriftlichen Stellungnahme

### **Ab Einschulung bis Pubertät**

Fortsetzung regelmäßiger Vorstellungen in 6-monatigen Abständen (Abweichungen nach individueller Indikation)

Interdisziplinäre medizinische Diagnostik zur Verlaufskontrolle und unter präventiven Gesichtspunkten; Parameter siehe oben; auch: Veranlassung weiterer Diagnostik bei neurologischer Verschlechterung

Fortsetzung der psychosozialen Beratung und Begleitung, insbesondere Begleitung der weiteren Schullaufbahn, Unterstützung in sozialrechtlichen Fragen

Besonderheiten in dieser Altersgruppe:

- relativ hohe Wahrscheinlichkeit endokrinologischer Auffälligkeiten (Pubertas praecox, Wachstumshormonmangel)
- mögliche Zunahme orthopädischer Probleme (Kontrakturen, Wirbelsäule)
- Form der Mobilität (Orthesenversorgung versus Rollstuhl) wird neu diskutiert, jetzt unter Mitsprache des Kindes
- zunehmende Autonomiebestrebungen mit Konfliktpotential im familiären Kontext
- mögliche „Compliance“-Probleme der Kinder und Jugendlichen bezüglich medizinischer Maßnahmen

## Therapieangebote:

- frühzeitige Information der Kinder und Jugendlichen über ihre Problematik, möglichst eigene Schulungsprogramme
- Vermittlung von Seminaren zum Selbstständigkeitstraining, Erlernen des selbstständigen Katheterisierens
- notfalls Finden eines (vorübergehenden) „Minimal-Konsenses“ für die Therapie
- Eltern- bzw. Familiengespräche
- Beratung über und Vermittlung von altersgerechten und behinderungsspezifischen Sport- und Freizeitangeboten

## Adoleszenz

Hauptansprechpartner sollte zunehmend der/die Jugendliche sein! (Es hat sich bewährt, ab einem Alter von ca. 16 Jahren einen Teil der Sprechstunde ohne Eltern anzubieten.)

Fortsetzung regelmäßiger ambulanter Vorstellungen (je nach Problemstellung in 6 bis 12-monatigen Abständen), Erstellen und Erläutern(!) eines individuellen Katalogs notwendiger medizinischer Kontrolluntersuchungen und entsprechende Anpassung des Therapieplanes

Besondere Aufgaben/Problemstellungen in dieser Altersgruppe:

- vermehrte Gefährdung für Decubitalulcera (Anleitung zur regelmäßigen Selbst-Untersuchung!)
- Umgang mit evtl. eingeschränkter „Compliance“ (siehe vorangegangene Phase)
- Angebot einer Sexual- und Partnerschaftsberatung, ggf. Vermittlung einer kompetenten gynäkologischen bzw. andrologischen Beratung
- Informationen über Folsäure, Angebot der Vermittlung einer genetischen Beratung
- Beratungsangebot zur Berufsfindung, zu Arbeits- und Wohnmöglichkeiten, Vermittlung einer möglichst realistischen Einschätzung der eigenen Möglichkeiten und der objektiven Rahmenbedingungen auf dem Arbeitsmarkt (Aufklärung über Angebote des Arbeitsamtes, Integrationshelfer, Berufsbildungswerke, ggf. Werkstatt für behinderte Menschen)
- Beratung zum Erwerb des Führerscheins

## 8.4 Spezielle Behandlungsangebote im SPZ

Die folgende Zusammenstellung zeigt weitere spezifische Bedürfnisse von Patienten mit Spina bifida auf und macht damit die besonderen Anforderungen an ein SPZ deutlich.

### 8.4.1 Früher Zeitpunkt der ersten Kontaktaufnahme

Wenn immer möglich, sollten Mitarbeiter/innen eines SPZ mit Erfahrung in der Langzeitbetreuung bereits in Pränatalgesprächen und/oder möglichst bald in der hochsensiblen Phase nach der Geburt eines Kindes mit Spina bifida für die Eltern als Ansprechpartner zur Verfügung stehen. Damit sind die Bereiche Pränataldiagnostik und Geburtshilfe, aber auch die Intensivstation der zuständigen Kinderklinik frühe Partner in der interdisziplinären Kooperation (die über dieses Angebot informiert werden sollten).

### 8.4.2 Besonderheiten der interdisziplinären Kooperation (über das SPZ hinaus)

Regelmäßiges Angebot gemeinsamer bzw. zeitlich koordinierter Sprechstunden oder gemeinsamer Fallbesprechungen, mit

- Neurochirurgen bzw. Kinderchirurgen
- Orthopäden und Orthopädietechnikern
- Urologen

Vermittlung erfahrener Spezialisten, auch an anderen Orten  
Langfristige Zusammenarbeit mit erfahrenen Orthopädietechnikern, um eine kompetente Hilfsmittelversorgung zu gewährleisten.

### 8.4.3 Besondere Erfordernisse der Diagnostik

Folgende Untersuchungen müssen über das Standard-Programm eines SPZ hinaus verfügbar sein (bzw. können vermittelt werden):

- Urodynamik (nach festem zeitlichem Schema, abhängig von Alter und Problematik)
- Schlaflabor (bei Verdacht auf bzw. bei nachgewiesenen schlafbezogenen Atemstörungen im Zusammenhang mit einer symptomatischen Chiari-II-Malformation)

- Endokrinologische Labordiagnostik (v. a. bei Verdacht auf Pubertas praecox oder Wachstumshormonmangel und als Verlaufskontrollen unter Therapie)

#### **8.4.4 Vor- und Nachsorge bei größeren Operationen**

Für die Entscheidungsfindung und Planung der Modalitäten vor größeren Wahleingriffen hat sich sehr bewährt, wenn der vertraute Arzt bei dem Gespräch zwischen Eltern, Patient und Operateur zugegen ist, den familiären Hintergrund in die Überlegungen einbeziehen und Fragen im Sinne der Familie stellen kann.

Bei der Vorbereitung eines längeren stationären Aufenthaltes sollte Unterstützung durch den Sozialdienst angeboten werden (z. B. Mitaufnahme eines Elternteils, Versorgung von Geschwistern, Besuchsfahrten).

Ebenso müssen notwendige postoperative Maßnahmen (z. B. Rücktransport und häusliche Versorgung bei Liegegips, anschließender Reha-Aufenthalt) vorbereitet werden.

#### **8.4.5 Anleitungen für Eltern, Patienten und Betreuungspersonen**

Durchführung häufig als Einzel-Anleitung, situations- und bedarfsabhängig auch als themenbezogene Schulungen in einer Gruppe Beteiligte Berufsgruppen:

- Kinderkrankenschwester/-pfleger: Techniken der Blasen- und Darmentleerung, Inkontinenzhilfsmittel, Dekubitusvermeidung und -pflege
- Physiotherapeut/in: Hilfsmittel- und Orthesengebrauchsschulung, Vermittlung einer rückengerechten Hebetchnik
- Ergotherapeut/in: Selbstständigkeitstraining (alle Altersstufen!)
- Diätassistentin: Ernährungsberatung (insbesondere bei Obstipation und/oder Übergewicht)

## **8.4.6 Vermittlung neuropsychologischer Erkenntnisse zum Lern- und Leistungsbereich**

Die behinderungsspezifischen Besonderheiten, die das Lern- und Leistungsverhalten von Kindern und Jugendlichen mit Spina bifida und Hydrocephalus wesentlich beeinflussen können (z. B. vermehrter Zeitbedarf, größere Ablenkbarkeit), sollten im Bedarfsfall vom Psychologen des SPZ an Schulen, Ausbildungsstätten und ggf. Arbeitgeber weitergegeben werden.

## **8.5 Schlussbemerkung und Ausblick**

Die Entwicklung von Shunt-Systemen zur Drainage des Hydrocephalus, die vor 50 Jahren begann, und vor allem die modernen Therapiemöglichkeiten der neurogenen Blase garantieren den meisten von Spina bifida betroffenen Menschen das Erreichen des Erwachsenenalters und eine weitgehend normale Lebenserwartung. Dieses Papier macht deutlich, dass dieses Ziel aber nur durch eine kompetente interdisziplinäre Behandlung erreicht werden kann, wie sie in Sozialpädiatrischen Zentren für das Kindes- und Jugendalter gewährleistet ist. Nur wenige SPZ haben für diese Patientengruppe eine Ermächtigung über das 18. Lebensjahr hinaus, so dass die Fortsetzung der auch im Erwachsenenalter dringend notwendigen interdisziplinären Behandlung und Begleitung völlig ungeklärt ist. Es besteht die große Gefahr (und ist bereits teilweise traurige Realität), dass nicht wenige der im Kindes- und Jugendalter erreichten Rehabilitationserfolge durch fehlende weitere Betreuung in kurzer Zeit verloren gehen. Dazu kommen die erfahrungsgemäß großen Schwierigkeiten, auch mit einer abgeschlossenen Ausbildung auf dem freien Arbeitsmarkt eine Beschäftigung zu finden, so dass akzeptable Angebote auf dem sog. zweiten oder dritten Arbeitsmarkt dringend benötigt werden.

Unsere Gesellschaft und insbesondere die Verantwortlichen im Gesundheitswesen sind aufgerufen, die Voraussetzungen zur Einrichtung von „Sozialmedizinischen“ Zentren zur weiteren Behandlung und gesellschaftlichen Integration der erwachsenen Patienten zu schaffen, die mit den vorhandenen SPZ kooperieren und die gewonnenen Erfahrungen nutzen könnten.

## 8.6 Literaturverzeichnis

### 8.6.1 Leitlinien

([www.uni-duesseldorf.de/WWW/AWMF](http://www.uni-duesseldorf.de/WWW/AWMF))

Leitlinien der Gesellschaft für Neuropädiatrie: Meningomyelocele (MMC), Spina bifida aperta (ICD 10: Q 05.0 – 05.9), nicht aktualisiert

### 8.6.2 Fach- und themenübergreifende Zusammenstellungen

Matsumoto S, Sato H, (Eds.): Spina Bifida. Springer 1999

Michael T, von Moers A, Strehl AE (Hrsg.): Spina bifida – Interdisziplinäre Diagnostik, Therapie und Beratung. Walter de Gruyter, Berlin, New York 1998

Shurtleff D (Ed.): Myelodysplasias and Exstrophies – Significance, Prevention and Treatment. Grune & Stratton 1986

Wyszynski DF (Ed.): Neural Tube Defects – From Origin to Treatment. Oxford university press 2006

### 8.6.3 Elternratgeber

**Schriften der Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrocephalus e.V. (ASbH):**

Bundesverband, Münsterstr. 13, 44145 Dortmund

Auswahl:

- Leben mit Spina bifida und Hydrocephalus, 1994
- Partnerschaft und Sexualität, 1997
- Üben – Fördern – Beraten, 1998
- Mobilität, 2002

- Physiotherapie und Orthesenversorgung nach dem Konzept von A. Ferrari, 2002
- Dekubitus - Vorbeugen und Behandeln, 2003
- Okkulte spinale Dysraphie, 2005

## 8.6.4 Spezielle Literatur

(kleine Auswahl, es wird auf die Lit.Verzeichnisse, insbesondere der fachübergreifenden Zusammenstellungen (2.) verwiesen)

Casari EF, Fantino AG: A longitudinal study of cognitive abilities and achievement status of children with myelomeningocele and their relationship with clinical types. Eur J Pediatr Surg 1998; 8 Suppl 1: 52-54

Cremer R, Kleine-Diepenbruck U, Hering F, Holschneider AM: Reduction of latex sensitisation by a primary prophylaxis programme (five years experience). Eur J Pediatr Surg. 2002 Dec; 12 Suppl 1: 19-21

Davis BE, Daley CM, Shurtleff DB et al: Long-term survival of individuals with myelomeningocele. Pediatr Neurosurg 2005; 41(4):186-91

Dik P, Klijn AJ, van Gool JD, de Jong-de Vos van Steenwijk CC, de Jong TP: Early start to therapy preserves kidney function in spina bifida patients. Eur Urol 2006 May; 49(5):908-13

Heubrock D, Petermann F (Hrsg.): Lehrbuch der Klinischen Kinderneuropsychologie. Hogrefe 2000

Kinsman SL, Doehring MC: The cost of preventable conditions in adults with spina bifida. Eur J Pediatr Surg 1996; 6 Suppl 1:17-20

Mazur J M Casey memorial lectureship: Adult consequences of spina bifida. Cerebrospinal Fluid Research 2005, 2 (Suppl 1): S 44

Palmtag, Goepel, Heidler (Hrsg): Urodynamik. Springer 2004

Queißer-Luft A, Wolf HG, Schlaefer K, von Kries R: Häufigkeiten von Neuralrohrdefekten in Deutschland. Prävalenz – Inzidenz. Monatsschr Kinderheilkd 1996; 144:136 -140

Trollmann R, Strehl E, Dorr HG: Precocious puberty in children with myelomeningocele: treatment with gonadotropin-releasing hormone analogues. Dev Med Child Neurol. 1998 Jan; 40(1):38-43

Trollmann R, Strehl E, Wenzel D, Dorr HG: Arm span, serum IGF-1 and IGFBP-3 levels as screening parameters for the diagnosis of growth hormone deficiency in patients with myelomeningocele – preliminary data. Eur J Pediatr. 1998 Jun;157(6):451-5

Wald NJ, Law MR, Morris JK, Wald DS: Quantifying the effect of folic acid. Lancet 2001;358:2069-73

Waters KA, Forbes P, Morielli A, Hum C: Sleep-disordered breathing in children with myelomeningocele. J Pediatr 1998 132:672-81

West M, Fjeldvik S, Rand-Hendrikson S: Helping to solve problems associated with spina bifida. Eur J Pediatr Surg 1995; 5 Suppl 1:12-15