

Ursachen und Formen einer zerebralen Bewegungsstörung

Dr. med. Ingrid Müller, Köln

Der nachfolgende Beitrag wurden mit freundlicher Genehmigung des Bundesverbandes für körper- und mehrfachbehinderte Menschen e.V. (bvkm) übernommen. Die Broschüre „Kinder mit cerebralen Bewegungsstörungen - Eine Einführung“ sowie weitere Informationen finden Sie auf der Webseite unter

► <http://www.bvkm.de> .

Wenn Eltern erfahren, dass bei ihrem Kind der Verdacht auf eine „zerebrale Bewegungsstörung“ besteht, werden sie neben dem Kummer von sehr vielen Fragen bewegt. Wird mein Kind laufen lernen? Kann es in den Kindergarten gehen, den sein Bruder besucht? Welche Schule kommt in Frage? Wird es später selbstständig leben können? Und vor allem – was können wir tun?

Die Fragen umfassen die gesamte Lebensperspektive des Kindes, sollten jedoch in einer fachspezifischen und einfühlsamen Beratung und Begleitung in zeitnahe Informationsschritte zerlegt werden.

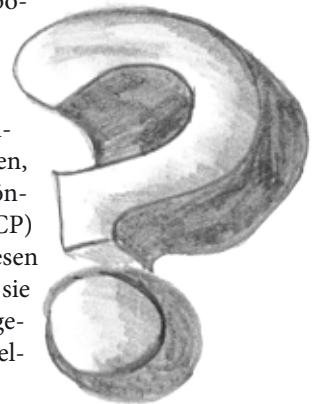
Was ist eine zerebrale Bewegungsstörung?

Eine zerebrale Bewegungsstörung wird auch als infantile (kindliche) Cerebralparese (ICP) bezeichnet. Fachleute sprechen von einer Gruppe von Krankheitsbildern, die zu einer Störung von Haltung, Bewegung und motorischen Funktionen führen. Diese Störung ist dauerhaft vorhanden, aber nicht fortschreitend. Erscheinungsbild und Funk-

tionsfähigkeit verändern sich durch Hirnreifung und möglicherweise durch sekundäre Schäden an Muskeln und Gelenken. Als Ursachen sind bleibende Störungen am unreifen kindlichen Gehirn anzusehen, die vor, während oder nach der Geburt entstanden sind.

Welches sind die Ursachen?

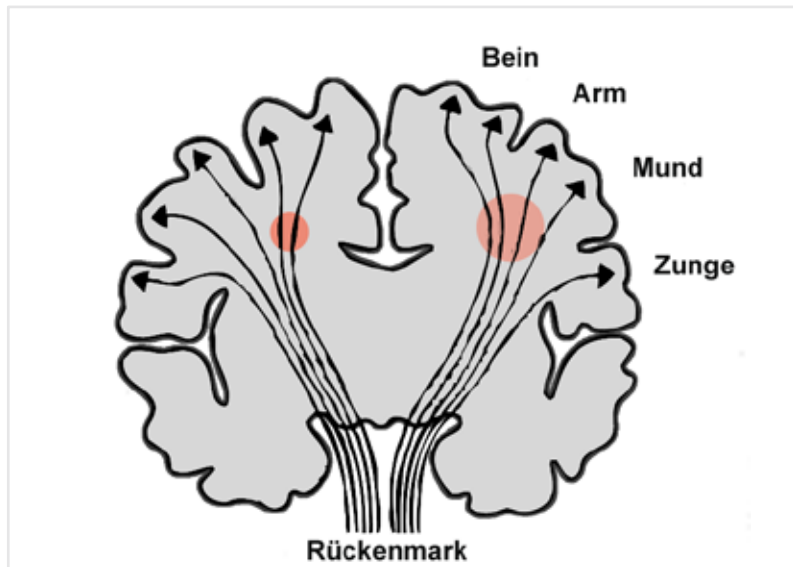
Die häufigste Ursache sind Schädigungen des unreifen Gehirns durch Sauerstoffmangel vor, während oder nach der Geburt. Einen besonderen Risikofaktor stellt die Frühgeburtlichkeit dar. Hierbei handelt es sich um Kinder, die vor der 37. Schwangerschaftswoche (SSW) geboren werden. Aber auch angeborene Fehlbildungen des Gehirns, entzündliche Erkrankungen und Gefäßprozesse, Hirnblutungen und Hirnverletzungen, z.B. unter der Geburt, können eine Zerebralparese (CP) auslösen. Zerebralparesen sind nicht vererbbar, aber sie können zum Bild einer genetischen oder Stoffwechselstörung gehören.



entnommen aus:

Karin Jäkel u.a. „Frühgeborene und Schule - Ermutigt oder ausgebremst? Erfahrungen, Hilfen, Tipps“

Herausgeber: Landesverband „Früh- und Risikogeborene Kinder Rheinland-Pfalz“ e. V.



Schädigung der Pyramidenbahn

Frühgeborene (6,3% aller Lebendgeborenen) sind um so gefährdeter, eine zerebrale Bewegungsstörung zu entwickeln, je unreifer sie geboren werden. Durch Störungen im Atem- und Herz-Kreislaufsystem kommt es zu Mangel durchblutung, Mangelversorgung, aber auch zu Blutungen in Hirnkammern und Hirngewebe. Wenn dadurch motorische Zentren oder Bewegungsbahnen (Pyramidenbahn) betroffen sind, kann eine Bewegungsstörung entstehen.

Wie häufig kommen zerebrale Bewegungsstörungen vor?

Insgesamt ist bei allen Lebendgeborenen von einer Häufigkeit um 0,25% (2-3 auf 1000 Kinder) auszugehen. Davon sind 30-40% Frühgeborene. Bei Frühgeborenen unter der 30. Schwangerschaftswoche steigt die Erkrankungsrate auf mehr als 10% an.

Welche Formen werden unterschieden?

Zerebrale Bewegungsstörungen werden in der Regel nach der Art der Veränderung der Muskelspannung (Muskeltonus) und dem Verteilungsmuster der Symptome eingeteilt. Die aktuell gebräuchliche Klassifikation unterscheidet in:

- spastische Zerebralpareesen,
- dyskinetische Zerebralpareesen sowie
- ataktische Zerebralpareesen.

Die spastischen Zerebralpareesen sind mit 90% die am häufigsten auftretende Form.

Was bedeutet Spastik?

Durch eine Störung der Signalübertragung von der Hirnrinde über die Bewegungsbahn (Pyramidenbahn) und das Rückenmark zur Mus-

kulatur der Arme und Beine ist es nicht möglich, die Muskelspannung vor und während einer Bewegung in richtiger Weise an die Situation anzupassen. **Um Haltungskontrolle zu ermöglichen, wird zu viel Muskelspannung (Spastik) aufgebaut.** Eine abgestimmte Aktivierung der Beuge- und Streckmuskulatur (Koordination) gelingt nicht. **Hinzu kommt, dass die Kontrolle der Bewegung durch das Bewegungsgefühl ebenfalls gestört ist.**

Die Spastik nimmt nicht nur bei schnellen Bewegungen, sondern auch bei psychischer Erregung zu. Durch die Überspannung verändert sich im Laufe der Zeit häufig das Muskelgewebe, d.h. dass zum Beispiel durch eine Muskelverkürzung die Beweglichkeit der Gelenke eingeschränkt wird (Kontrakturen). Im Krankheitsverlauf verändern sich abhängig von Situation, Aktivität, Bewegungsgeschwindigkeit und Befindlichkeit nicht nur Bewegungsqualität, sondern auch Kraftentwicklung, Geschicklichkeit und Ausdauer.

Welche spastischen Bewegungsstörungen gibt es?

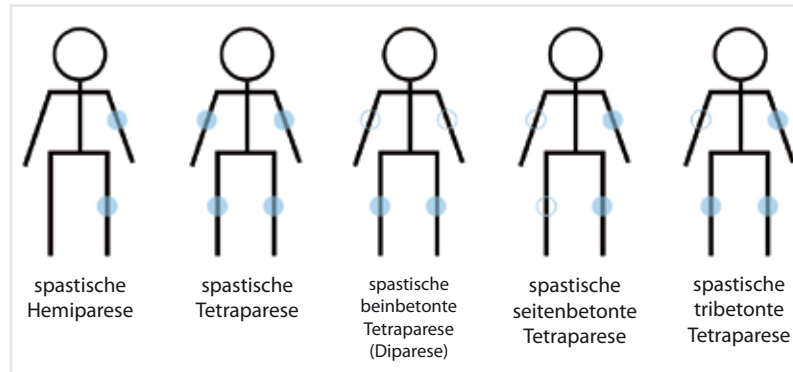
Die **spastische Hemiparese** (30%) ist durch eine halbseitige Ausprägung (eine Körperseite betroffen) spezifischer Symptome gekennzeichnet.

Die Symptomatik kann arm-, bein- oder gleich betont auftreten. Die Störung wirkt sich auf die Regulation des Muskeltonus, auf Haltung- und Bewegungsmuster sowie Funktion und Aktivität aus. In der Folge

sind Stütz- und Greiffunktion von Arm und Hand beeinträchtigt. Das Gangbild ist vor allem durch die sich meist entwickelnde Spitzfußstellung in typischer Weise verändert. Erschwerend kommt häufig eine deutliche somatosensorische Störung (Neglect) hinzu, die auf der gesamten Körperseite ausgeprägt ist und zu **Unsicherheit im Körpergefühl und zur Störung von Körperschema und räumlicher Orientierung führt.** **Zusätzliche Probleme im Bereich des Sehvermögens, der Sprache und Kognition** sowie im ursächlichen Zusammenhang stehende Anfallsleiden können die Prognose beeinträchtigen. Frühsymptome zeigen sich bereits im Säuglingsalter in Haltungasymmetrie, Ablehnung der Bauchlage, einseitigen Aktivitäten im Stützen, Greifen, Drehen, Robben oder Krabbeln. Freies Laufen erfolgt meist verspätet nach dem 18. Lebensmonat.

Ursache und Zeitpunkt der zentralen Schädigung sind bei manchen betroffenen Kindern schwer zu bestimmen. Inzwischen ist bekannt, dass die meisten spastischen Hemiparesen vorgeburtlich oder frühkindlich erworben sind, z. B. durch Gefäßverschlüsse, Mangel durchblutung, Hirnfehlbildungen oder durch Entzündungen und Schädelhirntraumen.

Die Gesamtprognose ist abhängig von Größe und Lokalisation der Hirnschädigung, die in sicherem Zusammenhang mit dem neurologischen Befund und der motorischen Funktionsbeeinträchtigung steht.



Die Halbseitensymptomatik kann im Laufe der Entwicklung des Kindes durch einseitige Wachstums- und Durchblutungsstörungen zu orthopädisch versorgungsbedürftigen Problemen wie Beinverkürzung, Hüftdysplasien, Fuß- und Wirbelsäulenfehlstellungen führen.

Bei **spastischen Tetraparesen** (60%) sind immer Arme und Beine betroffen. Die Bewegungsstörung kann abhängig von der Lokalisation der zerebralen Schädigung arm-, bein-, seiten- und/oder gekreuzt betont auftreten.

Die häufigste Form ist die beinbetonte Tetraparese (früher auch Diparese genannt). Zwei Drittel der betroffenen Kinder sind ehemalige Frühgeborene. Die motorischen Funktionsausfälle sind gravierender als die Störung der sprachlichen und kognitiven Fähigkeiten.

Die oberen Extremitäten sind stets, aber unterschiedlich schwer, mitbeteiligt. Die Symptome reichen von ausgeprägter Spastik mit massiver Funktionseinschränkung beim Stützen, Greifen, Schreiben usw. bis zu leichten Koordinationspro-

blemen. Im Bereich der unteren Extremitäten zeigt sich ein typisches Bewegungsmuster, das durch Adduktion und Innenrotation der Beine im Hüftbereich, vermehrte Hüft- und Kniebeugung sowie Spitzfußstellung gekennzeichnet ist.

Je nach Ausprägung der Bewegungsstörung werden bereits im Säuglingsalter Veränderungen im Muskeltonus, Bewegungsarmut und verzögerte motorische Entwicklung deutlich. Außerdem können Saug-, Kau- und Schluckstörungen, verzögerte Bildung von Lauten oder eine Schielstellung der Augen hinweisend sein. Zusätzliche Probleme wie Anfallsleiden sind relativ selten, Sehstörungen dagegen mit etwa 30% häufig. **Die kognitive Leistungsfähigkeit wird weniger durch Intelligenzstörungen als durch umschriebene Entwicklungsstörungen in Aufmerksamkeit, räumlich-visueller Wahrnehmung, Auge-Handkoordination und durch eine allgemein herabgesetzte und verlangsamte Handlungskompetenz beeinträchtigt.**

Seiten-, gekreuzt- und armbetonte Tetraparesen findet man vorwie-

gend bei reifgeborenen Kindern, welche schwere Infektionen oder Atem- und Kreislaufstörungen unter der Geburt erlitten haben, aber auch bei hochgradig unreifen Frühgeborenen mit ausgeprägten Hirnblutungen. Insgesamt haben diese Tetraparesen eine ungünstigere Prognose und sind mit vermehrten Begleitsymptomen belastet. Anfallsleiden, geistige Retardierungen, Sprach-, Seh- und Hörstörungen erschweren die Gesamtentwicklung und die soziale Selbstständigkeit. Auch in Bezug auf Bewegungs- und Handlungsfähigkeit muss die Prognose sehr vorsichtig gestellt werden. Langfristig sind besonders bei schwerst mehrfach behinderten Kindern Sekundärprobleme zu erwarten, die beispielsweise durch Gelenkkontrakturen, Hüftluxationen und Fehlstellungen der Wirbelsäule die Eigenaktivität zusätzlich beeinträchtigen.

Pflege und Betreuung dieser Kinder können durch Schlaf-, Ess-, Wachstums- und Gedeihstörungen, Verdauungsprobleme, vermehrte Infektanfälligkeit und mangelnde Kommunikationsfähigkeit hochgradig erschwert sein, so dass spezielle Hilfen notwendig werden.

Die Frühdiagnose einer spastischen Tetraparese kann im ersten und zweiten Lebensjahr schwierig sein, da ein objektiver Nachweis nicht möglich ist. Hilfreich ist die Erfassung und engmaschige Betreuung von Risikokindern, die einer sorgfältigen kinderneurologischen Untersuchung bedürfen. Zusätzliche diagnostische Verfahren ermögli-

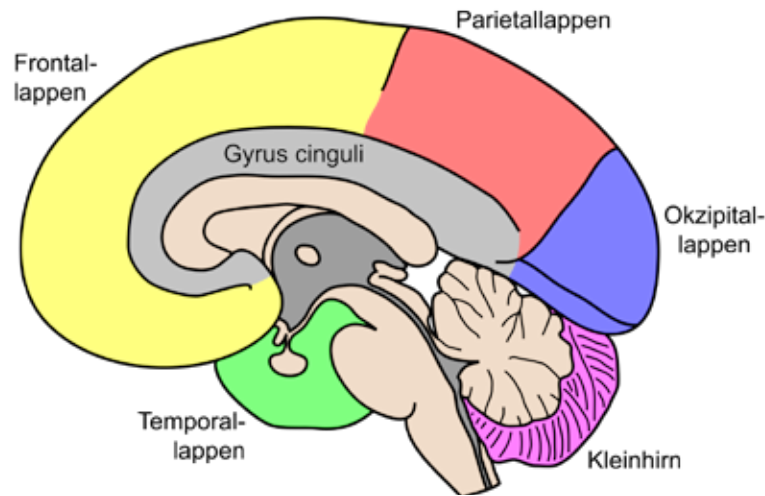
chen die Bestimmung des zu erwartenden Schweregrades, allerdings mit höherer Sicherheit erst im vierten Lebensjahr.

Was sind weitere Formen von zerebralen Bewegungsstörungen?

Bei den **dyskinetischen Zerebralparesen** (6%) stehen unwillkürliche Bewegungen im Vordergrund. Die so genannte **Athetose** ist durch unkontrollierte, ausfahrende schraubende oder wurmartige Bewegungen gekennzeichnet. Die mehr **choreo-athetotische** Form zeigt raschere, unwillkürliche Zuckungen mit „abgehackten“ Bewegungsabläufen. Hinzu kommt eine ständig wechselnde Muskelspannung infolge gestörter Tonusregulation. Der gesamte Körper mit allen seinen Bewegungsmöglichkeiten, auch das Gesicht, ist beteiligt. Handlungsaktivität oder psychische Erregung können „Bewegungstürme“ auslösen.

Beide Formen sind heutzutage eher selten, da die Hauptursache, eine schwere Neugeborenenengelbsucht (Kernikterus), erfolgreich behandelt wird. Atemstörungen mit Sauerstoffmangel unter der Geburt können bei reifgeborenen Kindern entsprechende Krankheitsbilder auslösen. Besondere Strukturen, die sogenannten „Hirnkerne“, werden geschädigt.

Bei der mehr **dystonen Form** besteht in der Regel eine Kombination von erhöhter Muskelspannung mit anhaltenden Muskelkontrakti-



onen und verzerrten willkürlichen und unwillkürlichen Bewegungen. Es finden sich auffällige Haltungsmuster besonders im Bereich von Rumpf, Armen und Händen. Die Ursachen sind unterschiedlich. Sauerstoffmangel unter der Geburt, aber auch angeborene genetische oder Stoffwechselstörungen können eine Rolle spielen.

Bei den beschriebenen Bewegungsstörungen sind schwere motorische Behinderungen möglich. *Eine begleitende Störung der Mundmotorik behindert häufig die Sprachentwicklung (Dysarthrie). Die kognitiven Fähigkeiten sind dagegen vergleichsweise gut.*

Die *ataktische Form* zerebraler Bewegungsstörungen (Ataxie) ist relativ selten (4%). Häufig verdeutlichen sich die Symptome erst im Laufe des zweiten und dritten Lebensjahres. Im ersten Lebensjahr können herabgesetzte Muskelspannung (Hypotonie) und „Augenzittern“ (Nystagmus) hinweisend sein. Später zeigen sich mehr oder min-

der schwere Störungen der Koordination, der Haltung und Bewegung, z.B. sehr unsicheres Greifen (Greifataxie) und „taumelnder Gang“ (Gangataxie). Es handelt sich um eine Schädigung des Kleinhirns.

Die Ursachen sind vielfältig und reichen von Sauerstoffmangel unter der Geburt, besonders bei Frühgeborenen, über angeborene Fehlbildungen, Virusinfektionen und toxische Schädigungen in der Schwangerschaft (z.B. durch Alkoholverzehr der Mutter) bis zu erblichen Erkrankungen. *Begleitende Störungen der Sprache (des Sprachflusses) und der kognitiven Leistungsfähigkeit sind möglich.* Bei besonders schweren Ausprägungen erreichen die Kinder keine Steh- und Gehfähigkeit.

Um eine prognostische Einschätzung zu ermöglichen, ist eine diagnostische Abklärung unbedingt zu empfehlen.

Nach heutiger Auffassung gibt es keine Form von zerebralen Bewe-

gungsstörungen, die langfristig hypoton (schlaff) bleibt. Hypotonie ist aber vorübergehend (in den ersten Lebensmonaten) möglich. Hypotonie kann ein Symptom verschiedenster Krankheitsbilder im Bereich von Gehirn, Rückenmark, Nervensystem, Muskulatur oder Bindegewebe sein.

Welche Begleiterkrankungen finden sich bei zerebralen Bewegungsstörungen?

Zusätzliche Störungen neben der Bewegungsbeeinträchtigung sind immer von Lokalisation und Ausprägung der Schädigung im Gehirn abhängig. Einige wurden bereits im Rahmen der einzelnen Krankheitsbilder beschrieben. *Grundsätzlich besteht die Gefahr, dass sich ein Anfallsleiden entwickeln kann. Probleme des Seh-, aber auch des Hörvermögens und der Sprache sind relativ häufig.* Störungen der Augen- (Schiefhfehler) und Mundmotorik (Saug-, Schluck- und Kaustörungen) müssen frühzeitig beachtet und behandelt werden. Kognitive und Verhaltensstörungen beeinflussen die Gesamtprognose.

Welche diagnostischen Maßnahmen sind zu empfehlen?

Eine kontinuierliche Entwicklungsbegleitung eines zerebralparetischen Kindes/Jugendlichen ist unbedingt zu empfehlen. Hierzu bieten sich verschiedene Möglichkeiten an, die nach Angebot und Wohnortnähe ausgewählt werden sollten. Sozialpädiatrische Zentren (SPZ), kinderneurologische und

orthopädische Ambulanzen sowie Frühfördereinrichtungen verfügen sowohl über fachspezifische ärztliche und therapeutische als auch psychologische und pädagogische Angebote, die die Eltern in diagnostischen Fragen, aber auch in der Förder- und Behandlungsplanung ihres Kindes beraten können.

Neben den notwendigen entwicklungsneurologischen Untersuchungen sind instrumentelle diagnostische Standards für Kinder mit zerebraler Bewegungsstörung nicht sinnvoll. Diese können eher belastend sein. Zur Abklärung von Ursachen werden vor allem bildgebende Verfahren (Sonografie oder Kernspintomografie des Kopfes) eingesetzt. Die Befunde lassen in den meisten Fällen eine relativ sichere Aussage zu Schwere des neurologischen Befundes, motorischer Beeinträchtigung und Prognose zu. Im Verlauf sind bei Auftreten besonderer Symptome, z.B. bei Anfällen, ein EEG (Elektroenzephalogramm), Laboruntersuchungen u.a. notwendig. Augen- und HNO-ärztliche Kontrollen sollten bereits im ersten Lebensjahr erfolgen. Orthopädische Untersuchungen sowie sonografische bzw. Röntgenkontrolle der Hüften müssen individuell abgestimmt werden.

„ Eine kontinuierliche Entwicklungsbegleitung eines zerebralparetischen Kindes/Jugendlichen ist unbedingt zu empfehlen. “

Therapeutische Messverfahren und entwicklungspsychologische Untersuchungen sind zur Verlaufsbeurteilung und zur Beratung von Kindergarten-, Schul- und Berufsperspektive sinnvoll.

Wie ist die Prognose einer zerebralen Bewegungsstörung einzuschätzen?

Von medizinischer Seite erfolgt zwar eine diagnostische Zuordnung, trotzdem hat jedes betroffene Kind sein eigenes Krankheitsbild. Der Entwicklungsverlauf ist natürlich von Art und Schwere der Schädigung, aber in besonderem Maße von den familiären und Umfeldbedingungen abhängig. *Neben der Nutzung therapeutischer Möglichkeiten ist die Eigenaktivität des Kindes im sozialen und lebenspraktischen Bereich ausschlaggebend für spätere Lebensqualität, Leistungsfähigkeit und Teilhabe am gesellschaftlichen Leben.*

Mit der von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) erstellten „Internationalen Classification of Function“ (ICF) steht ein System zur Einschätzung der Fähigkeiten und Schwierigkeiten eines bewegungsgestörten Kindes zur Verfügung, das nicht nur eine krankheits- und defizitorientierte Einschätzung ermöglicht, sondern sich vor allem an den Fähigkeiten des Kindes orientiert, eigene oder umfeldbezogene Ressourcen zu nutzen.

Neben der Einbindung in das Familiensystem sind eine am Kind/Jugendlichen orientierte Förderung und Bildung in Kindergarten, Schule und Beruf für die Lebensperspektive ausschlaggebend.

Wie bei allen Kindern und Jugendlichen wird es ein individueller, aber angesichts der erschwerten Entwicklungsvoraussetzungen ein besonderer Weg sein.

