

**Dr. med. G. Exner, in:** Bundesarbeitsgemeinschaft für Rehabilitation (Hrsg.) 3. Aufl. 2005  
„Rehabilitation und Teilhabe“ – Wegweiser für Ärzte und andere Fachkräfte der  
Rehabilitation Dt. Ärzte-Verlag, ISBN 3-7691-0420-X (S. 197ff)

Anmerkung zu dem nachfolgenden Text: Der Text ist für Fachleute gedacht und enthält viele medizinische Fachbegriffe, die einem Laien nicht unbedingt verständlich sind. Für medizinische Laien geeigneter sind die Texte aus dem Informationsgruppen-Skript, das ebenfalls im Download-Bereich zur Verfügung steht.

Inhalt:

[Überblick: „Spezielle Erfahrungswerte bei Schäden am Rückenmark“](#)

[3.6. Querschnittlähmungen](#)

[3.7. Spina bifida cystica \(Meningomyelocele\)](#)

[3.8. Rückenmarkschäden vaskulärer, mechanischer und degenerativer Genese](#)

[3.9. Lähmungen einzelner peripherer Nerven](#)

[3.10. Polyneuropathien](#)

[3.11. Hereditäre primäre Myopathien](#)

[3.12. Erworbene sekundäre Myopathien](#)

[Literatur I: Cerebrale Schädigungsbilder](#)

[Literatur II: Spinale Schädigungsbilder](#)

**„Spezielle Erfahrungswerte bei Schäden am Rückenmark o.ä.“**

Für **spinale Schäden** gilt grundsätzlich:

Die **betroffene Region** entscheidet über die Ausfälle. So ist der Level der Läsion die Grundlage der Ausfälle bzw. der erhaltenen funktionell verwertbaren Funktionen. Ein beatmeter, hoher Halsmarkgelähmter hat erheblich weniger verwertbare Funktionen als ein tiefer Paraplegiker, der möglicherweise Fußgänger wird.

Das **Alter** spielt insbesondere bzgl. der Sterblichkeit eine Rolle. Diese ist bei frischverletzten älteren Betroffenen höher als bei jüngeren. Dagegen ist bzgl. der Erfolge der rehabilitativen Maßnahmen der Unterschied zwischen alten und jungen Frischverletzten deutlich geringer. Es lohnt sich also, auch ältere Verletzte nach den Grundsätzen der umfassenden Rehabilitation zu behandeln.

Die **Prognose** ist von größter Bedeutung. Jeder inkomplett Gelähmte hat grundsätzlich Rückbildungen, die hinwiederum zu betrachten sind unter dem Gesichtspunkt der funktionellen Verwertbarkeit. Nicht jede Rückbildung ist in einen funktionell verwertbaren Prozess einzubeziehen. Komplett Gelähmte haben dagegen nur einen Anteil der Rückbildungsfähigkeit bei etwa 25% der Gesamtpopulation, wobei die zu erwartende Verwertbarkeit prognostisch noch ungünstiger ist.

Bei querschnittlähmungstypischen Komplikationen, z. B. der Syringomyelie, spielt der Gesichtspunkt der **Progredienz** eine entscheidende Rolle. Fortschreitende Ausfälle bedürfen der ärztlichen Intervention und bedingen bei ausbleibendem therapeutischem Erfolg zunehmenden Funktionsverlust. Dies betrifft auch in ähnlicher Weise eine fortschreitende Myelopathie oder den eher peripher wirksamen Mechanismus einer ektopischen Knochenneubildung.

Im Falle **peripherer Nervenschäden** ist ebenfalls die betroffene Region von großer Bedeutung. Eine Plexuslähmung ist funktionell beeinträchtigender als eine z. B. nur auf den Nervus radialis beschränkte Beeinträchtigung der Greiffähigkeit, die therapeutisch erfolgreich angegangen werden kann. Altersmäßige Einschränkungen sind wenig bedeutungsvoll, da sowohl konservative als auch operative Maßnahmen zum Tragen kommen und altersentsprechend eingesetzt werden können. Bzgl. der Prognose haben bei der peripheren Nervenschädigung fortschreitende, tumoröse Veränderungen einen größeren Einfluss als z. B. Traumafolgen. Insofern ist die Progredienz solcher Veränderungen abhängig von der Grunderkrankung.

Dies betrifft auch **neuromuskuläre Systemerkrankungen** inklusive der Polyneuropathiesyndrome. Auch hier ist die betroffene Region (zentral/peripher) größer in ihrer Bedeutung als die Schädigung selbst. Bedeutungsvoller ist das Alter, sind doch fortschreitende Funktionsverluste gerade im jüngeren Alter von größerer Bedeutung als im höheren. Das betrifft auch die Prognose. Insbesondere bei den Myopathien spielt die zu erwartende Funktionsbeeinträchtigung eine wichtige Rolle.

## Abschnitt: Querschnittlähmung - Wissenswertes

### 3.6. Querschnittlähmungen

#### 3.6.1. Epidemiologie und allgemeine Hinweise

Ursachen einer Querschnittlähmung sind Traumen, Erkrankungen oder ein angeborener Defekt im Rückenmark. Im Gegensatz zu cerebralen Schäden sind sie nicht durch eine Halbseitensymptomatik sondern durch die den Körper durchquerende Läsionsebene charakterisiert. Traumatische oder durch Erkrankungen entstandene Querschnittlähmungen unterscheiden sich nicht, während die angeborene Querschnittlähmung (Spina bifida) mit anderen Fehlbildungen verbunden sein kann und deshalb eine gewisse Sonderstellung einnimmt.

In Deutschland liegt die Inzidenz einer erworbenen Querschnittlähmung pro 1 Mio. Einwohner bei 18 und für die angeborene bei 7. Bzgl. der Inzidenz der erworbenen Querschnittlähmung sind die Zahlen nicht ausreichend sicher. Anhand einer Statistik der deutschen Zentren zur Behandlung Querschnittgelähmter, die über 27 Jahre geführt worden ist, kann festgehalten werden, dass pro Jahr etwa 1.600 frische Fälle registriert werden. Dabei sind die traumatischen Fälle komplett erfasst, während die Erkrankungsfälle nur teilweise registriert sind. Nach den statistischen Erhebungen der nationalen Datenbank ist der Straßenverkehr neben anderen Gründen der Hauptverursacher bei der Entstehung einer Querschnittlähmung.

<b>Ursachen frische Fälle</b>		
<b>n = 33.974</b>		
Verkehr	%	31
Erkrankungen	%	30
Arbeit	%	13
Sonstige Unfälle	%	13
Sport	%	4
Suizid	%	4
Badeunfälle	%	3
Fehlbildungen	%	1
Fremdtötungsversuch	%	1

Trends sind erkennbar, die nachweisen, dass das Verhältnis von Tetraplegikern zu Paraplegikern mit 40 zu 60 % sehr stabil ist, ebenfalls das Verhältnis der Geschlechter mit 70 zu 30 % (männlich/weiblich). Der kindliche Anteil liegt unter 1 %.

Die Definition der Lähmungshöhe wird mit dem letzten funktionstüchtigen Segment vorgenommen, wird also beschrieben z. B. als Querschnittlähmung unterhalb C5, wobei C5 dann die letzten intakten Funktionen aufweist.

Die ursprünglich recht grobe Einteilung zwischen **Tetra- und Paraplegie** wird heute unter funktionellen Gesichtspunkten viel differenzierter betrachtet. Das schlägt sich bereits nieder im ICD-10 mit der Definition des ultrahochgelähmten Tetraplegikers oberhalb C4 mit Beatmungspflicht, der hohen Tetraplegie bei C4 und C5-Läsionen und der tiefen Tetraplegie mit Läsionen unterhalb von C6 bis C8, die bereits Hand- und Fingerfunktionen haben. Der hohe Paraplegiker hat alle Funktionen von Hand und Arm, zeigt aber Ausfälle bzgl. der Funktion von Rumpf und unteren Extremitäten. Der tiefe Paraplegiker hat wiederum Rumpffunktionen und zeigt weitere Funktionsbilder bis hin zum Fußgänger. Allen Lähmungsformen gemeinsam ist die gestörte Funktion von Blase und Darm sowie der autonomen Funktionen, die, zumindest vorübergehend, und dies insbesondere im Stadium des spinalen Schockes, ausgefallen sind. Die Definition des spinalen Schockes bezeichnet den kompletten Ausfall aller Funktionen einschließlich der Reflexfähigkeit unterhalb eines definierten Läsionslevels.

Unter dem Gesichtspunkt der Prognose sind die Querschnittlähmungen zu unterscheiden in **komplette** oder **inkomplette** Lähmungen. Nach einer international empfohlenen Nomenklatur (ASIA = American Spinal Injury Association, ISCOS = International Spinal Cord Injury Society, DMGP = Deutschsprachige Medizinische Gesellschaft für Paraplegie) wird der Unterschied definiert anhand der Funktion des letzten Segmentes des Spinalorgans. Sind also Funktionen motorischer oder sensibler Art im Segment S5 vorhanden, wird von einer inkompletten Lähmung gesprochen. Liegen dagegen keine Funktionen vor, spricht man von einer kompletten Lähmung. Lähmungsbilder, die unter einem Level Restfunktionen aufweisen bei an sich kompletter Lähmung, bezeichnet man als eine komplette Lähmung unterhalb eines Levels mit Zonen erhaltener Restfunktionen. Nach statistischen Erhebungen weisen inkomplette Lähmungsformen teilweise oder vollständige Rückbildungstendenzen bis zu 100% innerhalb der Population auf, während bei komplett Gelähmten bis zu 25% der Population rückbilden. Verwertbar wird eine Funktion nur mit einem ausreichendem Kraftgrad (mindestens KG 3) innerhalb einer anwendbaren Bewegungskette.

### **3.6.2. Störungen von Struktur und Funktion**

Bei der kompletten Querschnittlähmung sind unterhalb des definierten Läsionslevels alle Funktionen ausgefallen. Dies betrifft nicht nur Motorik und insofern Greif- und Gehfunktionen sondern auch alle Sinneswahrnehmungen wie Sensibilität, Schmerzempfindungen, Temperatursinn und Tiefenempfindung. Anstatt der gestörten Sensibilität können Schmerz-

empfindungen auftreten im Sinne eines sogenannten spinalen Schmerzsyndroms (Deafferentationsschmerz), dessen Behandlung aufwendig ist und frühzeitig erfolgen soll, um eine cerebrale Präsentation zu vermeiden. Im Falle hoher Lähmungsformen oberhalb D4 besteht ein Ungleichgewicht im autonomen System. Der Vagus überwiegt mit entsprechender Herzaktions- und Kreislaufbeeinflussung und oft wochenlang andauernder Kreislaufdepression. Am Stütz- und Bewegungsapparat des gelähmten Gebietes drohen Gefahren von Kontrakturen durch hohen Muskeltonus oder Spastizität, dazu ektopische Knochenneubildungen mit knöcherner Verriegelung von Gelenken in ungünstiger Funktionsstellung. Bei höheren Lähmungsformen, aber auch thorakalen Läsionen bis D12, ist die Autonomie der Reflexebenen auslösend für eine zunehmende Spastizität, die funktionsbehindernde Ausmaße annehmen kann und deshalb von vornherein intensiv behandlungspflichtig ist.

Vital bedrohliche Komplikationen der Querschnittlähmung bestehen vorwiegend aufgrund der Blasenlähmung sowie der Gefühlsausfälle im Lähmungsgebiet mit der Gefahr entstehender Weichteilschäden. **Bis vor 60 Jahren sind Querschnittgelähmte in der Regel an diesen typischen Komplikationen verstorben.** Erst durch die Initiative von Ludwig Guttmann, der den Gedanken der Verhütung in die Behandlung gebracht hat, konnten präventive Behandlungsstandards entwickelt werden, nach denen wir uns im wesentlichen heute noch richten. Dennoch sind Komplikationen im Urogenitalsystem mit über 20% und Komplikationen im Haut- und Weichteilgebiet (Decubitus) mit ebenfalls über 20% die Hauptgründe zur Wiederaufnahme von Querschnittgelähmten in den Spezialzentren.

<b>Ursachen Wiederaufnahmen</b>		
<b>n = 77.203</b>		
Harnwege	%	24
Haut/Weichteile	%	22
Andere	%	19
Untersuchung/Begutachtung	%	15
Stütz- und Bewegungsapparat	%	13
ZNS	%	4
Atmung	%	2
Kreislauf	%	1

Die Hauptprobleme der gestörten Blasenfunktion liegen darin, dass eine restharnfreie Entleerung nicht möglich ist, somit ein Bodensatz für Harnwegsinfekte besteht, der bei aufsteigender Tendenz zur Nierenparenchymschädigung führen kann. Zum anderen ist

durch das nicht koordinierte Zusammenspiel von Entleerungsmuskel und Schließmuskel die Gefahr einer Blasendruckerhöhung mit Reflux vorhersehbar.

Bei den Weichteilschäden sind vier Formen nach den Schweregraden zu unterscheiden. Spätestens ab Schweregrad 3 wird die chirurgische Intervention notwendig mit der Wiederherstellung belastbarer Weichteilverhältnisse für die tägliche Mobilität.

Ein nicht minder vital bedeutungsvolles Thema ist die Darmentleerung. Eine regelmäßige Abführprozedur und eine kontrollierte Harnblasenentleerung sind für die soziale Reintegration von größter Bedeutung.

### **3.6.3. Störungen der Aktivitäten und Teilhabe**

Im Gegensatz zu cerebralen Schäden ist der Querschnittgelähmte kognitiv unbeeinträchtigt. Das Gleiche gilt für seine kommunikativen Fähigkeiten. Die Lähmungsfolgen betreffen lediglich den Körperstamm, die Extremitäten und die inneren Organe. Insofern ist in Abhängigkeit von der Lähmungshöhe die **Mobilität** eingeschränkt. Beeinträchtigt sind die Aktivitäten des täglichen Lebens, die wir nach internationaler Klassifikation mit dem FIM (Functional Independence Measurement) oder ähnlich geeigneten Instrumenten überprüfen. Beurteilt wird die Selbständigkeit in Abhängigkeit von der Lähmungshöhe. Ein ultrahochgelähmter Tetraplegiker, der beatmungspflichtig ist, wird absolut unselbständig und 24 Stunden von Pflege abhängig sein. Ein hoher Tetraplegiker wird, sofern er eine C5-Läsion hat, im mechanischen Rollstuhl Mobilität erreichen. Teile der kleinen Selbsthilfe wie Essen, Gesichtspflege, Körperpflege im Kopf- und Rumpfbereich werden möglicherweise realisiert. Ein tiefer Tetraplegiker wird, sofern er eine C7- oder C8-Funktion hat, sogar Greiffunktionen über die sekundäre Greifhand oder über die restlichen Fingerfunktionen erreichen. Grundsätzlich werden aber alle **Tetraplegiker** mehr oder weniger abhängig bleiben von Fremdhilfe. Ein hoher **Paraplegiker** wird dagegen bei geeigneter Rehabilitation und Hilfsmittelausstattung und Zurüstung der Umgebung selbständig werden und unabhängig von Pflege sein. In gleichem Maße und zunehmend gilt das natürlich für alle tiefen Paraplegieformen.

Bezüglich des Arbeitslebens sind Tetraplegiker, sofern sie kopfbezogene Arbeiten verrichten können, mit Zurüstung des Arbeitsplatzes durchaus wieder einsetzbar, in handwerklichen oder körperlichen Bereichen des Arbeitslebens meistens nicht. Auch Paraplegiker sind in körperlich ausgerichteten Berufssparten vermutlich nur bedingt einsetzbar oder brauchen die individuell zugestellte Anpassung des Arbeitsplatzes. Andernfalls ist eine berufliche Umorientierung notwendig. Gleiches gilt für die Teilnahme am Gemeinschaftsleben. Es ist Ziel der Behandlung, den Betroffenen in seine individuelle Umgebung wieder zurückzuführen

nach Zurüstung derselben in Abhängigkeit von der Lähmungshöhe. Dazu gehört die Wohnraumanpassung, die zumindest rollstuhlgerecht sein muss. Verlässt der Betroffene diese Umgebung (ist er in der sogenannten „freien Wildbahn“), bleibt er als Rollstuhlfahrer grundsätzlich auf Hilfe angewiesen.

#### **3.6.4. Kontext**

Produkt- und Ausrüstungsangebote zur Kompensation sind vielfältig. Das betrifft insbesondere Hilfsmittel, die dazu dienen, lähmungsbedingte Ausfälle auszugleichen. Mechanische oder elektrisch gesteuerte und zum Teil mit spezifisch zugerüsteten Steuermechanismen ausgerüstete Krankenfahrstühle (Rollstühle) gestatten die Mobilität im behindertengerecht zugerüsteten Umfeld. Hilfsmittel des täglichen Lebens einfachster Art (Halteriemchen etc.) und technisch ausgefeiltere Entwicklung (Umfeldkontrollgeräte), gestatten die Kontrolle des Betroffenen über Mechanismen der Umgebung wie zum Beispiel die Bedienung von Türen, von elektrischen Geräten etc. Die Entwicklung moderner Technologien hat insbesondere für Tetraplegiker große Vorteile mit sich gebracht in der Ausübung von Tätigkeiten über den PC. Von entscheidender Bedeutung ist für den Querschnittgelähmten die Herstellung von Behindertengerechtigkeit in seiner engeren und, wenn möglich, auch in der weiteren Umgebung. Das betrifft im häuslichen Bereich Türbreiten, Rollstuhlgängigkeit von Nasszellen, dazu Hilfsmittel wie Lifter, um die täglichen Transfers zu unterstützen. Bei höheren Lähmungsformen ist der Einsatz von Hilfsdiensten (Pflegedienste) notwendig, die nach Erstellung von Pflegeplänen durch die Rehabilitationseinrichtung organisiert werden müssen.

Personenbezogen sind Kontextfaktoren von Bedeutung wie Alter und Geschlecht des Betroffenen aber auch seine Herkunft, da insbesondere bei aus sozial schwierigen Verhältnissen stammenden Betroffenen die weiterführende Versorgung und Verselbständigung des Querschnittgelähmten einen hohen Einsatz erfordern. Wichtig sind auch die körperlichen konditionellen Verhältnisse des Betroffenen sowie seine Motivation, an dem umfangreichen Rehabilitationsprogramm teilzunehmen. Abstriche von der bisherigen Lebensführung und die Einstellung auf eine neue sind in das Rehabilitationsprogramm mit einzubeziehen. Dazu muss der Betroffene die Behandlungsziele akzeptieren, sich innerhalb des Behandlungsteams einbringen und letztendlich in der Gesamtbehandlung auch eine persönliche und führende Rolle für sein Behandlungsziel übernehmen.

#### **3.6.5. Leistungen zur medizinischen Rehabilitation**

Grundsätzlich gehört jeder Querschnittgelähmte in ein Spezialzentrum für die Behandlung Querschnittgelähmter. Es gibt in Deutschland zurzeit 24 Einrichtungen, die ihren Dienst anbieten (siehe [www.dmgp.org/zentren](http://www.dmgp.org/zentren)). In den Zentren wird die „umfassende Behandlung

Querschnittgelähmter“ angeboten. Diese umfasst drei Phasen. Die **erste Phase** bezeichnet die Akutversorgung inklusive Rettung vom Unfallort, Akutversorgung im Traumazentrum oder in einer geeigneten Einrichtung zur Versorgung krankheitsbedingter Querschnittlähmungen, dazu die Frühmobilisation, die abgeschlossen ist mit der Fähigkeit zur ganztägigen Rollstuhlmobilisation. Die **zweite Phase** beinhaltet die weiterführende Mobilisation mit Physiotherapie und Ergotherapie zum Training der Aktivitäten des täglichen Lebens inklusive Hilfsmittelausstattung. Die aktivierende Pflege setzt den Rehabilitationsprozess in die Realität um. Ergänzt wird die Tätigkeit dieser Fachgruppen durch eine geeignete Sporttherapie, Physikalische Therapie sowie notwendige therapeutische Maßnahmen der Psychologie und der Sozialarbeit (siehe hierzu „Denkschrift des Hauptverbandes der gewerblichen Berufsgenossenschaften zur Neuordnung der Behandlungszentren für Querschnittgelähmte in der Bundesrepublik Deutschland“). Zur umfassenden Rehabilitation Querschnittgelähmter gehört auch die Behandlung typischer Komplikationen, wobei im Vordergrund die Komplikationen des Uro-Genitalsystems und der Weichteile stehen. Dazu gehören aber auch typische Komplikationen wie Spastizität mit entsprechender Kontrakturneigung, auch ektopische Knochenneubildungen oder typische pulmonale Komplikationen bei höheren Lähmungsformen, schließlich Kreislaufkomplikationen und Spätfolgen wie sie zum Beispiel die Syringomyelie darstellt.

### **Umfassende Behandlung Querschnittgelähmter**

<b>1. Phase</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Rettung</li> <li>Akuttherapie</li> <li>Intensivbehandlung</li> <li>Frühmobilisation</li> </ul>
<b>2. Phase</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Mobilisation</li> <li>medizinische Rehabilitation</li> <li>Hilfe zur Selbsthilfe</li> <li>soziale Re-Integration</li> </ul>
<b>3. Phase</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>berufliche Re-Integration</li> <li>lebenslange Nachsorge mit</li> <li>Prävention und spezieller Komplikationsbehandlung</li> </ul>

Diese Folgeschäden werden in der **dritten Phase** („Lebenslange Nachsorge“) der umfassenden Rehabilitation versorgt. Dazu wird in den Zentren die spezialisierte Therapie angeboten und durchgeführt. Daneben gibt es das Angebot der Prävention, das heißt der Früherkennung der typischen Komplikationen zur Vermeidung derselben.

### **3.6.6. Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben**

Schon während der Erstbehandlung im Spezialkrankenhaus werden die ersten Schritte eingeleitet zur beruflichen Wiedereingliederung (wenn möglich). Bei den Angehörigen der Gesetzlichen Unfallversicherung ist frühzeitig die Kontaktaufnahme zur Berufsgenossenschaft über die Berufshelfer herzustellen mit der Maßgabe, die Möglichkeiten des bisherigen Arbeitsplatzes auf behindertengerechte Umrüstung zu prüfen und, wenn möglich, herzustellen. Im Falle der Angehörigen der GKV ist die Kontaktaufnahme zum Arbeitsamt notwendig. Frühzeitig ist festzustellen, ob aufgrund der Lähmungsfolgen eine Wiedereingliederung an den bisherigen Arbeitsplatz überhaupt anzustreben ist, ansonsten sind Alternativmaßnahmen zu bedenken und noch während der Erstbehandlung, in einer sogenannten Wiedereingliederungskonferenz mit Vertretern des Arbeitsamtes und des Arbeitgebers zu erörtern. In der heutigen unsicheren Gesetzeslage ist der alte Grundsatz „Rehabilitation vor Rente“ lediglich im Rahmen des SGB VII noch sicher, sollte aber auch für die Betroffenen, die unter das SGB V fallen, angestrebt werden. Der Altersgipfel der frischen Fälle liegt um die 40 Lebensjahre. Insofern ist eine weitere berufliche Betätigung notwendigerweise anzustreben.

### **3.6.7. Leistungen zur Teilhabe am Leben in der Gemeinschaft**

Grundsätzlich besteht das Behandlungsziel darin, den Betroffenen in eine behindertengerecht zugereicherte Umgebung seiner individuellen Wahl zurückzuführen. Dazu sind alle Möglichkeiten der Unterstützung auszuschöpfen mit Hilfe der Gesetzlichen Krankenversicherung, der Pflegeversicherung, der Gesetzlichen Unfallversicherung (im geeigneten Fall) oder der Sozialämter. Im schwierigsten Fall ist eine Kombination aller geeigneten Kostenträger zur Finanzierung des Einzelfalles anzustreben (Einzelfalllösung). Die individuelle Unterbringung erfordert meistens die Unterstützung pflegender Angehöriger oder Pflegedienste, die im Falle einer schwierigen Pflege von der Spezialeinrichtung eingewiesen sein sollten. Für die Mobilität der Betroffenen sind, sofern Kostenträger vorhanden, behindertengerechte Zurüstungen eines KfZ erforderlich. Die ärztliche Begutachtung zur Fahrtüchtigkeit und TÜV-Überprüfung der Fahrzeugausstattung ist notwendig. Ansonsten ist die Organisation eines entsprechenden Fahrdienstes notwendig. Sofern lähmungshöhenbedingt möglich und in Abhängigkeit des beruflichen Ausbildungsstandes des Betroffenen selbst ist die berufliche Wiedereingliederung (o. a.) ein wesentlicher Anteil der sozialen Reintegration.

### **3.7. Spina bifida cystica (Meningomyelocele)**

#### **3.7.1. Epidemiologie und allgemeine Hinweise**

Eine Fehlbildung des Neuralrohres führt zu einer dorsalen Spaltbildung der Wirbelsäule in unterschiedlicher Höhe. Besonders häufig betroffen sind die lumbale und sakrale Regionen. Das Rückenmark selbst stülpt sich celenartig aus. Häufig besteht eine Kombination mit einer Arnold-Chiari-Fehlbildung, dargestellt in einer Verlagerung von Kleinhirn und Hirnstamm nach kaudal, was zu einer Zirkulationsstörung des Liquors führt und zum Hydrocephalus internus. Die Häufigkeit dieser angeborenen Fehlbildungen ist rückläufig. Dies liegt nicht an einer verbesserten Vorsorge sondern an einer intensivierten Pränataldiagnostik mit entsprechenden Reaktionsmöglichkeiten. Fruchtwasseruntersuchungen zur Überprüfung des Alpha-Fetoproteinspiegels und Kontrollen mit Ultraschallanwendung gestatten eine frühe Diagnose.

#### **3.7.2. Struktur und Funktion**

Bei allen angeborenen Spaltbildungen und Myelomeningocelen (offener Rücken) wird sofort nach der Geburt chirurgisch eingegriffen. Bei Auftreten von Hirndrucksyndromen wird zusätzlich eine ventrikoloperitoneale Abflusssituation mittels Shunt geschaffen. So können fortschreitende Schäden verhindert werden. Der bleibende Schaden resultiert aus der Höhe der Celenausbildung, ist somit einer Querschnittsymptomatik mit entsprechendem Level zuzuordnen. Angeborene Querschnittslähmungen unterscheiden sich bzgl. ihrer Funktion bzw. der Ausfälle nicht von erworbenen. Komplizierte Verläufe können allerdings entstehen durch Hirnschädigungen aufgrund eines nicht ausreichend behandelten Hydrocephalus internus. Ansonsten betreffen die Folgen der angeborenen Querschnittslähmung je nach Abhängigkeit von der Höhe der Celenbildung die abhängigen Körperpartien mit Ausfällen der Motorik, aller Gefühlsqualitäten sowie der inneren Organe. Hier sind insbesondere die Blasen- und Mastdarmlähmung von Bedeutung.

Die angeborene Querschnittslähmung hat im Verlaufe des Wachstums des Individuums fortlaufend Einfluss und führt nicht selten zu Deformitäten der unteren Extremitäten. Das geschieht eines Teils durch kompletten Muskelausfall oder aber durch eine ungleichgewichtige Innervierung von an einem Gelenk ansetzenden Muskelgruppen. Typische Beispiele sind Spitz-Klump-Füße oder auch Luxationen im Bereich der Hüftgelenke bei unzureichender muskulärer Stabilisierung.

### **3.7.3. Aktivitäten und Teilhabe – Kontextfaktoren**

Das Aufwachsen eines Spina bifida – Kindes im Rahmen einer fast immer intakten Familienzugehörigkeit erlaubt eine frühzeitig einsetzende und fortlaufende Kontrolle der Entwicklung und eine entsprechend zielgerichtete Therapie. Die soziale Re-Integration ist per se nicht notwendig, die Adaptation an das Lähmungsbild von Geburt an notwendigerweise vorhanden. Fast alle Eltern treten heute Selbsthilfegruppen bei, die regional und bundesweit organisiert sind und eine Begleitung mit fachlicher Beratung anbieten. Entsprechend dicht ist das Kontrollsystem mit den zuständigen Disziplinen medizinischer Betreuung organisiert und entsprechend konsequent wird anhand der oft vorgegebenen Checkhefte die notwendige fachärztliche Kontrolle erfolgen können.

### **3.7.4. Leistungen zur medizinischen Rehabilitation**

Die Erstversorgung mit Celenverschluss und evtl. notwendig werdender Shunt-Operation wird frühzeitig durchgeführt, um einen stabilen neurologischen Zustand herzustellen. Weiterhin sind regelmäßige Kontrolluntersuchungen und Therapieempfehlungen abzugeben bzgl. der Blasenentleerung, der regelmäßigen Defäkation, der Hilfsmittelversorgung, der Vermeidung möglicherweise auftretender Komplikationen durch Beeinflussung des Wachstums aufgrund der Querschnittlähmung. Regelmäßige Physiotherapie zur Erhaltung des Funktionszustandes ist notwendig, Aktivitätstraining in geeigneten Kursen, insbesondere zum Erlernen der Rollstuhlnutzung ist wichtig, sowohl für das betroffene Kind als auch für die Eltern. Angebote dieser Art werden unterbreitet vom ASbH (Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrocephalus) und dem DRS (Deutscher Rollstuhlsport-Verband).

### **3.7.5. Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben und am Leben in der Gemeinschaft**

Die Einbindung in eine intakte Familie ist eine hervorragende Voraussetzung für die Entwicklung von Kindern mit einer angeborenen Querschnittlähmung. Je nach Lähmungshöhe sollte angestrebt werden, eine Regelschule zu besuchen. In stärkerem Behinderungsfall ist eine Integrationsschule empfehlenswert. Die Teilnahme an Veranstaltungen im öffentlichen Leben soll und muss auch im Rollstuhl möglich sein und ist mit Unterstützung der Eltern und der Schule zu realisieren.

Problematisch kann die Situation von Individuen mit einer Spina bifida und einem Hydrocephalus internus dann werden, wenn die Kontrolle der Eltern abnimmt. Der junge Erwachsene mit einer Spina bifida ist grundsätzlich gefährdet, seine bisher intensive Betreuung zu vernachlässigen und kann somit querschnittlähmungstypische Komplikationen

erleiden auf dem Gebiet der Neuro-Urologie und der Weichteilschäden im Lähmungsgebiet. Erfahrungen zeigen, dass nur selten einzelne Komplikationen zur Aufnahme in das Spezialzentrum zur Behandlung Querschnittgelähmter führen sondern in der Regel Kombinationen. Entsprechend ist die „**lebenslange Nachsorge**“ zu empfehlen und auszuweiten.

Im übrigen wird zu weiteren Einzelheiten des Ablaufes auf das Kapitel Querschnittlähmungen verwiesen.

### **3.8. Rückenmarkschäden vaskulärer, mechanischer und degenerativer Genese**

#### **3.8.1. Epidemiologie und allgemeine Hinweise**

Rückenmarkschäden können durch andere Ursachen ausgelöst werden.

##### *A) Vaskuläre Ursachen:*

Das Spinalis-Anterior-Syndrom kann spontan auftreten allerdings auch im Zusammenhang mit anderen Erkrankungen oder Eingriffen. So ist es eine der möglichen Komplikationen bei Eingriffen aufgrund eines Aortenaneurysmas. Da mit der Schädigung des Endarterienabschnittes das gesamte Rückenmark betroffen wird, ist die Lähmung in der Regel komplett. Das spinale arteriovenöse Missbildungssyndrom (arteriovenöse Fistel) kann ebenfalls eine Rückenmarkschädigung bedingen, besonders dann, wenn es zu einer Blutung mit einer zusätzlichen Kompression des Rückenmarkes kommt.

##### *B) Mechanische Ursachen:*

Die Einengung des Spinalkanales mit zunehmender Kompression des Rückenmarkes führt zu Schädigungen. Dabei sind es nicht nur degenerative Prozesse der knöchernen Wirbelsäule, die eine Kompression auslösen. Entzündliche Prozesse mit Abszessausbildung können ebenfalls Kompressionen auslösen wie auch extra- und intradurale Tumoren sowie intramedulläre Neubildungen. In Abhängigkeit von der Ausdehnung der mechanischen Kompressionsprozesse und von der möglichst frühzeitig angewandten Entlastungstherapie entsteht das Ausmaß der Schädigung, insbesondere aber auch die komplette oder inkomplette Lähmung mit der Möglichkeit der Rückbildung.

##### *C) Degenerative Ursachen:*

Die primär degenerativen Rückenmarkerkrankungen werden danach unterteilt, welche Anteile des Rückenmarkes von ihnen betroffen sind. Dabei sind

Erkrankungen, die mit einer zusätzlichen Schädigung absteigender motorischer Bahnen auftreten, wie die **amyotrophe Lateralsklerose** oder **spastische Spinalparalyse** zu unterscheiden von reinen motorischen Vorderhornzellerkrankungen wie z. B. der **Poliomyelitis akuta** oder der **spinalen Muskelatrophie**. Betreffen die Schädigungen vorwiegend sensorische Bahnen treten Krankheitsbilder auf wie die **Spino-cerebelläre Ataxie** ( z. B. Friedreich-Ataxie) oder die **funikuläre Myelose**.

Die Degeneration des Rückenmarkes kann auch zentrale Anteile betreffen insbesondere als Höhlenbildung im Bereich des Spinalkanales – ein Krankheitsbild, das als **Syringomyelie** bekannt ist.

Bzgl. der Inzidenz kann man von kleinen Zahlen ausgehen. Alle erwähnten Rückenmarkerkrankungen sind selten, wobei in der Summe der mechanischen Ursachen der höchste Anteil liegt. Für die Prognose der vaskulär oder mechanisch bedingten Erkrankungen sind bereits Aussagen getroffen worden. Für die degenerativen Veränderungen ist die Progredienz von Bedeutung. Ein mehr oder minder rasches Voranschreiten der Funktionsausfälle ist in der Regel vorgegeben.

### **3.8.2. Körperstrukturen und Funktionen**

Wie bei allen erworbenen Querschnittslähmungen ist der Funktionsausfall bedingt durch die Höhe der Rückenmarkschädigung. Eндarterien gibt es im Verlauf des gesamten Spinalorganes, so dass sowohl Tetra- als auch Paraplegien auftreten können. Gleiches gilt für die mechanische Kompression welcher Ursache auch immer. Unterschieden werden müssen die vorwiegend degenerativen Rückenmarkveränderungen mit ihrer eher auf bestimmte Systeme begrenzten Schädigung. Sind die motorischen Systeme betroffen, folgen fortschreitende Muskelatrophien an Zunge oder oberer Extremität beginnend, dazu zunehmende spastische Komponenten.

Sind vorwiegend sensorische Systeme betroffen, wird vor allem die Koordination der Bewegungsabläufe durch das Fehlen von Lage- und Bewegungssinn ausfallen.

Die Syringomyelie beginnt fast immer mit einem Schmerzsyndrom. Zu dem finden sich Störungen in der Sensibilität und Schmerzempfindlichkeit. Im Gefolge kommt es zu einem zusätzlichen Betroffensein der motorischen Bahnen mit entsprechenden Muskelatrophien.

Die Progredienz dieser Erkrankung ist unterschiedlich, hat aber fast immer zur Folge, dass die Betroffenen eine zunehmende Einschränkung der Geh- und Greiffähigkeit erleiden. Bei

ALS-Patienten oder einer Friedreich'schen-Ataxie treten zusätzlich Schluck- und Sprechstörungen auf, häufig als Frühsymptom.

### **3.8.3. Aktivitäten und Teilhabe**

Für Erkrankungsbilder vaskulärer oder mechanischer Ursache wird verwiesen auf das Kapitel der traumatischen Querschnittslähmungen. Für die degenerativen Rückenmarkschäden ist die Progredienz der entscheidende Faktor bzgl. weiterer Aktivitäten. Die abnehmende Mobilität und der zunehmende Anteil an Fremdhilfebedürftigkeit wird zu einer notwendigen Versorgung mit Hilfsmitteln sowie zur Übernahme pflegerischer Aktivitäten durch entweder Familienangehörige oder eine Pflegegruppe führen. Insbesondere im Falle der ALS, aber auch bei der Friedreich'schen-Ataxie wird der Verlauf in totaler Pflegeabhängigkeit enden. Bis zu diesem Zeitpunkt ist es das Behandlungsziel, möglichst lange den Funktionsstatus so zu halten, dass die Teilnahme am öffentlichen Leben und möglicherweise auch im Beruf erhalten bleibt, so lange es möglich ist. Hierzu gehören nicht nur die Zurüstung des Wohnraumes und des Arbeitsplatzes, auch die Erhaltung der Mobilität in der Versorgung mit einem behindertengerecht zugerüsteten Fahrzeug ist notwendig.

### **3.8.4. Leistungen zur medizinischen Rehabilitation**

Auch hier sei verwiesen auf frühere Kapitel. Gerade für die degenerativen Veränderungen des Rückenmarkes gilt im Gegensatz zu der funktionserhaltenden Therapie bei erworbenen Querschnittslähmungen aufgrund einer Traumafolge, dass bei zunehmendem Funktionsverfall die Therapie so angepasst wird, dass keine zusätzliche Schädigung eintreten kann. Bei Sprechstörungen oder dem zunehmenden Unvermögen zu schlucken, sind rechtzeitig Kommunikationswege zu bahnen und alternative Möglichkeiten der Ernährung (PEG) anzustreben.

### **3.8.5. Teilnahme am Arbeitsleben und am Leben in der Gemeinschaft**

Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben und am Leben in der Gemeinschaft sind abhängig von der zunehmenden Unselbständigkeit des Betroffenen und dem daraus resultierenden Pflegebedarf. Die Unterstützung pflegender Angehöriger und die rechtzeitige Organisation individueller Pflege kann hilfreich sein in der Vermeidung einer Heimunterbringung. Hilfreich ist auch die Kontaktaufnahme mit Selbsthilfegruppen.

### **3.9. Lähmungen einzelner peripherer Nerven**

#### **3.9.1. Epidemiologie und allgemeine Hinweise**

Die periphere Nervenläsion unterscheidet sich von der zentralen dadurch, dass im Grunde reparative Vorgänge möglich sind durch Aussprosseln der Axone innerhalb der Myelinscheide. Betroffen sein können die großen Geflechte (Beinplexus) oder aber einzelne Nerven dieser Geflechte. Dies ist besonders von Bedeutung an den oberen Extremitäten, bei denen das Zusammenspiel der Nervi radialis, medianus und ulnaris die Greifakte ermöglichen. Einzelne Ausfälle stören dieses Zusammenspiel, schalten aber nicht die Gesamtfunktion aus. Das ist bei der Ischiadicuslähmung des Beines anders. Hier entscheidet eher die Höhe der Läsion. So ist der Ausfall des Nervus peroneus für das Gangbild mit Hilfsmitteln leichter zu kompensieren als die Gesamtschädigung des N. ischiadicus.

Ursachen der Nervenschädigungen können Trauma, Entzündungen, Engpasssyndrome, Tumoren oder Narben sein. Man unterscheidet die Neuropraxie als vorübergehende Schädigung ohne strukturelle Veränderungen und Strukturschäden von der Axonotmesis, der Axonunterbrechung und der Neurotmesis, der Gesamtschädigung von Axon und Myelinscheide.

#### **3.9.2. Struktur und Funktion**

Die obere Armplexuslähmung (Nervus axillaris) beeinflusst vorwiegend die Schulterbeweglichkeit. Aus der Schulter heraus kann der Arm nicht die noch greiffähige Hand in die gewünschte Richtung bringen. Die untere Plexuslähmung betrifft eher die Handfunktion. In beiden Fällen ist die Greiffunktion des betroffenen Armes gestört. Gleiches gilt für die Plexusschädigung am Bein, eine Gang- oder Standfunktion ist nicht möglich. Einzelläsionen der Armnerven betreffen mit dem Nervus radialis die Streckfähigkeit von Handgelenk und Fingern (Fallhand). Die Schädigung des Nervus medianus führt zu Beugeverlust von Daumen und radialen 2 Fingern (Schwurhand). Die Schädigung des Nervus ulnaris führt aufgrund des Fehlens der intrinsischen Muskulatur zur Krallenhand.

#### **3.9.3. Aktivitäten und Teilhabe**

Für die Aktivitäten und die Teilhabe am täglichen Leben sind diese Funktionsausfälle, die die Greifformen der betroffenen Extremität oder das Gangbild extrem beeinträchtigen und zum

Teil sogar zum Verlust der Funktion führen, von Bedeutung. Dieser Verlust betrifft in der Regel nur eine Extremität und kann möglicherweise ausgeglichen werden.

#### **3.9.4. Leistungen zur medizinischen Rehabilitation**

Zur **medizinischen Versorgung** gehören dabei im Falle operationswürdiger, prognostisch günstiger Nervenschädigungen Wiederherstellungsverfahren wie Nerven-Transplantationen oder das Umsetzen funktionstüchtiger Sehnen und Motoren zum Ausgleich zu Verlust gegangener Funktionen (Sehnen und Muskeltransfer). Anderenfalls kommen Hilfsmittel wie Schienen zum Erreichen einer günstigen Funktionsstellung zum Tragen. Spezialisierte Physiotherapie insbesondere aber Ergotherapie schult restliche Funktionen auf oder trainiert Ersatzverfahren.

#### **3.9.5. Teilhabe am Arbeitsleben und in der Gemeinschaft**

Bzgl. der **Teilhabe am Arbeitsleben und am Leben in der Gemeinschaft** sind die Arbeitsplätze zuzurüsten, ggf. auf sitzende Tätigkeiten oder einarmiges Arbeiten. Die Integration in die Gemeinschaft ist in der Regel zu erreichen. Wohnungsanpassungen sind nicht notwendig, es sei denn im extremen Fall der Mehrfachschädigungen an den Extremitäten. Kraftfahrzeuge können adaptiert werden insbesondere auf Einarmigkeit oder auf einzelnen Handbetrieb.

### **3.10. Polyneuropathien**

#### **3.10.1. Epidemiologie und allgemeine Hinweise**

Unter Polyneuropathien werden Erkrankungen zusammengefasst, die an verschiedenen Lokalisationen auftreten können und dabei alle Formen von der Axondegeneration bis hin zur Demyelinisierung aufweisen. Besonders bei den ersteren ist die Prognose bzgl. der Progredienz als kritisch zu sehen. Unterschieden werden:

1. Das Guillain-Barré-Syndrom

Es handelt sich um eine entzündliche Radikulo- und Neuropathie auf autoallergischer Grundlage, die mit einer Hirnnervenbeteiligung auch als Fisher-Syndrom bezeichnet wird.

2. Polyneuropathien können distal betont und symmetrisch sowohl sensorisch als auch motorisch auftreten.

3. Es gibt Polyneuropathien, die asymmetrisch auftreten und dabei einzelne und meist große proximale Nerven Hauptstämme betreffen.

Für das GBS wird eine Inzidenz von 1,7 pro 100.000 Einwohner und Jahr angegeben. Für die Polyneuropathie-Syndrome existieren keine einheitlichen Zahlen aufgrund der Vielfältigkeit ihrer Entstehungsursachen.

### **3.10.2. Körperstruktur und Funktion**

Die vorwiegend peripher anzusiedelnden Krankheitsbilder ziehen je nach Betroffensein einzelner Nervenfasern Abschnitte mit sich, die sowohl die Motorik als auch die Sensorik und das Vegetativum betreffen. Besonders eindrucksvoll ist das GBS mit einem sich progredient entwickelndem Lähmungsbild bis hin zur Beatmungspflicht. Die ähnlich einer hohen Tetraplegie sich ausprägende Lähmung führt nicht nur zu Verlusten der Motorik und Sensibilität sondern auch zu lebensbedrohlichen Ausfällen des autonomen Systems mit Bradykardie, Kreislaufinsuffizienz, vorübergehender Darmatonie und selbstverständlich auch zur Blasen- und Mastdarmlähmung. Insofern besteht in der akuten Phase häufig Überwachungspflicht auf einer Intensivstation. Die Prognose ist abhängig vom Wiedereintreten einer Erholung ausgefallener Funktionen. Eine frühe Besserung berechtigt zur Hoffnung auf eine gute Reinnervation, späteres Eintreten bedingt häufig bleibende neurologische Defekte und langandauernde Rehabilitationsbehandlung.

Bei den eher peripheren Polyneuropathie-Syndromen hängt das Behandlungsergebnis am ehesten ab von der Progredienz der Erscheinungen, insbesondere, wenn sie verursacht sind durch Faktoren, die eine Verschlimmerung begünstigen. Ist eine ursächliche Behandlung dieser Faktoren möglich, kann es zu einer Verbesserung des Funktionszustandes kommen.

### **3.10.3 Aktivitäten und Teilhabe**

Im Falle einer erfreulichen Remission wird der GBS-Erkrankte in die Aktivitäten des täglichen Lebens wieder einzureihen sein. Auch bei Defektheilungen wird dies möglich sein mit einer entsprechenden Schulung von Funktionen, die zum Ersatz von zu Verlust gegangener Fähigkeiten geeignet sind und mit einer geeigneten Hilfsmittelversorgung. In einigen Fällen wird Rollstuhlabhängigkeit verbleiben und insofern die aktive Teilnahme an sozialen Prozessen im nicht behindertengerecht zugerechneten Raum erschweren (siehe hierzu auch das Kapitel Querschnittlähmung). Periphere, solitäre Schäden sind mehrheitlich gut ausgleichbar, bei multilokulärer Präsenz muss ein höherer Aufwand an Versorgung betrieben werden entsprechend den Erfordernissen eines Rollstuhlfahrers oder Fußgängers mit Hilfsmitteln. Die familiäre Einbindung ist von großer Bedeutung, andernfalls die individuelle Versorgung mit Pflegekräften zur Erhaltung eines individuellen Unterbringungsstandards.

### **3.10.4. Leistungen zur medizinischen Rehabilitation**

Insbesondere beim Guillain-Barré-Syndrom sind die Behandlung der akuten und der Remobilisationsphase in einer entsprechenden Spezialeinrichtung notwendig. Dabei stehen zunächst die Maßnahmen zur Erhaltung des Lebens und die Bekämpfung der Grundkrankheit im Vordergrund häufig unter Verwendung einer intensivmedizinischen Abteilung. Eher periphere Syndrome sind ätiologisch abzuklären und von der Grunderkrankung her zu behandeln. Allen diesen Polyneuropathieformen ist eine intensive Behandlung angedeihen zu lassen in Form von geeigneten physiotherapeutischen Methoden sowie Behandlungsmaßnahmen der Ergotherapie inklusive einer geeigneten Hilfsmittelversorgung. Bei allen ernährungsbedingten Ursachen insbesondere Noxen wie Alkohol ist eine Ursachenbekämpfung auf gesprächstherapeutischer Basis angezeigt. Selbsthilfegruppen sind zu kontaktieren.

### **3.10.5. Leistung und Teilhabe am Arbeitsleben und Leben in der Gemeinschaft**

Bei günstiger Prognose und Ausheilung mit geringen Residuen ist der Erkrankte mit einem GBS in seinen alten Arbeitsplatz zu reintegrieren und kann in seine alte Häuslichkeit zurückkehren. Für alle Defektausheilungen ist in Abhängigkeit von den Funktionsverlusten der Arbeitsplatz zuzurüsten oder aber eine Umorientierung vorzunehmen. Die Hilfsmittelausstattung für die Häuslichkeit, aber auch für den evtl. Arbeitsplatz muss individuell angefertigt und erprobt werden. Zur ausreichenden Mobilität ist ein geeignetes Kraftfahrzeug entsprechend zuzurüsten.

## **3.11. Hereditäre primäre Myopathien**

### **3.11.1. Epidemiologie und allgemeine Hinweise**

Die Muskeldystrophie ist zurückzuführen auf eine fortschreitende, systemische Degeneration der Skelettmuskulatur, ein Vorgang, der in der Regel auf hereditärer Grundlage entsteht. Der Typ „Duchenne“, auch als progressive Muskeldystrophie bezeichnet, hat eine Inzidenz von 1 auf 3.300 Geburten beim männlichen Geschlecht. Der Typ „Kurschmann-Steinert“, auch als Dystrophia myotonica bezeichnet, tritt in einer Häufigkeit von 1 : 10.000 auf.

### **3.11.2. Struktur und Funktion**

Die Progredienz der Funktionsausfälle ist das entscheidende Kriterium dieser Erkrankungen. Am schlimmsten verläuft die „progressive Muskeldystrophie“, die bereits im Kindesalter erste

Anzeichen an Becken und den unteren Extremitäten aufweist. Meistens tritt noch in der Jugend Rollstuhlabhängigkeit ein und im Stadium des jungen Erwachsenen, bei aufsteigenden Ausfällen, eine respiratorische Insuffizienz und auch eine Herzmuskelschwäche, die insgesamt die Lebenserwartung des Betroffenen stark vermindern. Die Muskeldystrophie vom Typ Kurschmann-Steinert charakterisiert sich durch weitere Organdefekte mit Beteiligung der Sehfähigkeit, des Cerebrums und der Gonaden. Vorherrschend ist eine ausgeprägte Steifheit der Muskulatur, so dass zum Beispiel alle Formen der koordinationsaufwendigen Feinmotorik hochgradig beeinträchtigt sind. Andere Formen der kongenitalen, metabolischen Myopathien zeichnen sich, wie auch die o.g. Erkrankungen, durch einen fortschreitenden Verlust der Muskelkraft aus, der typische Komplikationen mit sich bringt aufgrund der Haltungsschwäche am Achsenorgan sowie an den großen Gelenken durch Kontrakturen. Grundlage der Muskeldystrophie ist ein zunehmender Umbau der Muskelfasern zu fibrotischen Anteilen.

### **3.11.3. Aktivitäten und Teilhabe**

In den Anfangsstadien der Erkrankung ist die Aktivität zur Teilhabe am täglichen Leben wenig eingeschränkt, wird aber mit zunehmender Progredienz deutlich schlechter. Dabei ist eines Teils die Mobilität betroffen mit zunehmender Abhängigkeit vom Rollstuhl als auch die Selbständigkeit für die Verrichtungen des täglichen Lebens. In den raschen Verläufen der progressiven Muskeldystrophie ist schon sehr früh mit einem absoluten Verlust der Selbständigkeit zu rechnen.

### **3.11.4. Kontextfaktoren**

Personenbezogen ist gerade bei progressiven Verläufen die Situation kritisch für die Betroffenen. Gerade im Kindesalter, aber auch mit dem weiteren Heranwachsen und der Pubertät, wird die zunehmende Isolierung durch fehlende Teilnahme an den Aktivitäten der Altersgenossen deutlich. Die Motivation des Betroffenen zu erhalten, seine Lebensführung auf seine Bedürfnisse einzustellen, wird zunehmend schwerer. Die familiäre Einbettung spielt eine entscheidende Rolle in dem Erhalt der Motivation, ebenso die Bemühungen, soziale Beziehungen innerhalb der Altersgruppe zu erhalten.

### **3.11.5. Leistungen zur medizinischen Rehabilitation**

Bei der progressiven Muskeldystrophie wie auch bei den anderen beschriebenen Formen, besteht das Behandlungsziel darin, möglichst viel an Funktionen zu erhalten und zunehmende Schädigungen zu vermeiden. Insbesondere ist ein übliches Muskeltraining kontraindiziert, da dies eine Verschlimmerung des Zustands zur Folge hat. Ziel ist es daher,

die vorhandene Muskelkraft zu erhalten durch Training von Funktions- und Bewegungsabläufen, die kraftschonend sind. Dazu gehört auch die rechtszeitige Versorgung mit arbeits- und mobilitätserleichternden Hilfsmitteln, insbesondere auch zur Kommunikation (PC). Einen Schwerpunkt der Behandlung stellt die Ergotherapie dar, die für die Aktivitäten des täglichen Lebens Ersatzfunktionen oder Hilfsmittel individuell zu finden und zu erproben hat. Ebenso frühzeitig sind kraftschonende Pflegemechanismen einzusetzen (z. B. Lifterversorgung), um möglichst lange den Funktionszustand stabil zu halten.

### **3.11.6. Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben und am Leben in der Gemeinschaft**

Mit einem individuell zugewerkelteten Arbeitsplatz und entsprechender Ausrüstung mit Arbeitsmaterialien kann sicher über eine längere Zeit die bisherige Tätigkeit ausgeübt werden. Im Falle der progressiven Muskeldystrophie muss auch weiterhin die Schule besucht werden. Bei kritischer Progredienz muss auf eine Ausübung von Schulausbildung und Beruf verzichtet werden, um auch hier Reserven der Funktion zu erhalten. Ansonsten gilt der Grundsatz: Im Rahmen der noch bestehenden Funktion so viel als möglich an Selbständigkeit zu erhalten, um am allgemeinen Leben teilnehmen zu können. Das bedeutet die Abnahme aller Belastungsmomente des Alltags durch pflegerische Hilfe und die Erleichterung der Tätigkeiten durch die Ausstattung mit Hilfsmitteln.

### **3.12. Erworbene sekundäre Myopathien**

#### **3.12.1. Epidemiologie und allgemeine Hinweise**

Aus der Vielzahl meist gut behandelbarer und reversibler Muskelaaffektionen sollen die besprochen werden, die die Möglichkeit einer bleibenden Defektheilung mit sich bringen.

1. Die **Dermatomyositis** entsteht aufgrund einer Antikörperreaktion gegen verschiedene Bestandteile der Skelett- aber auch der Herzmuskulatur. Befallen ist auch die Haut. Bei schweren Verlaufsformen muss durchaus mit Defektheilungen gerechnet werden. Eine Sonderform ist die juvenile Dermatomyositis mit der Bezeichnung **Calcinosis universalis**.
2. Die **Myastenia gravis** ist ebenfalls den Autoaggressionserkrankungen hinzuzurechnen. Auch hier ist das Hauptsymptom die Muskelschwäche, wobei besonders häufig die Augenmuskeln und die Schluckmuskulatur betroffen sind. Betroffen sein können aber auch die Arme, weniger die Beine.
3. Die **idiopathische Polymyositis**, aber auch die **Einschlusskörpermyositis** sind Sonderformen toxischer oder entzündlicher Genese.

#### **3.12.2. Körperstrukturen und Funktion**

Allen besprochenen Krankheitsbildern ist die Muskelschwäche zu eigen mit entsprechenden Funktionsverlusten, die in besonders schweren Fällen durchaus auch Defektheilungen zeitigen können. Im Falle solcher Defekte wird es zu Störungen bei den Aktivitäten zur Teilhabe am täglichen Leben kommen, ein eher seltenes Ereignis.

#### **3.12.3. Leistungen zur medizinischen Rehabilitation**

Die Behandlung besteht in der Bekämpfung der Ursache. Meistens wird mit Kortikoiden oder Immunsuppressiva eine Heilung erzielt werden können. Lediglich bei der Einschlusskörpermyositis ist das Ansprechen auf diese Therapie unsicher.

#### **3.12.4. Leistungen zur Teilhabe am Arbeitsleben und am Leben in der Gemeinschaft**

Lediglich in Fällen verbleibender Defekte wird es zur Störungen kommen. Im Übrigen sei auf die vorhergehenden Kapitel verwiesen.

## **Literatur I: Cerebrale Schädigungsbilder**

Kaps, v. Reutern, G.-M.:      Ultraschalldiagnostik in der Neurologie Thieme-V.

## **Literatur II: Spinale Schädigungsbilder**

Baer AG, Exner G (ed).      Functional Electrical Stimulation in Paralyzed Respiratory  
Muscles, Tampere University Press, 2000

Delbrück H (Hrsg.).      Rehabilitationsmedizin  
Urban & Schwarzenberg, München, 1996

Gerner HJ (Hrsg.).      Querschnittlähmung – Neue Behandlungskonzepte  
Steinkopff, Darmstadt, 2003

Grüniger W (Hrsg.).      Spinale Spastik  
Ueberreiter Wissenschaft, Berlin Heidelberg, 1990

Grüniger W (Hrsg.).      Nichttraumatische Querschnittlähmungen  
Steinkopff, Darmstadt, 2003

Harris P(ed).      Spinal Cord – German Regional Issue  
Stockton UK, 1997

Hauptverband der gewerblichen Berufsgenossenschaften

Zur Neuordnung der Behandlungszentren für  
Querschnittgelähmte in der Bundesrepublik Deutschland mit  
Planungsrichtwerten für Neubauten  
3. Auflage, St. Augustin, 1995

Meinecke FW (Hrsg.)      Querschnittlähmungen – Bestandsaufnahme und  
Zukunftsaussichten  
Springer, Berlin Heidelberg, 1990

Stöhrer M (Hrsg.)      Urologie bei Rückenmarkverletzten  
Springer, Berlin Heidelberg, 1979