

Spina bifida

Kinder, die mit Spina bifida zur Welt kommen, sind meist von Geburt an querschnittgelähmt und mehr oder weniger von einem Rollstuhl abhängig. In diesem Artikel möchte ich erklären, was eine Spina bifida ist und welche Probleme mit dieser Diagnose zusammenhängen.

Es handelt sich um eine Missbildung (meistens) der unteren Wirbelsäule und des darin liegenden Rückenmarks. Sie entsteht in der Embryonalperiode während der Bildung des Neuralrohres, dem späteren Rückenmark. Dies geschieht zwischen dem 22. und dem 28. Tag der Embryonalentwicklung (= etwa 6. SSW*).

(*Die Dauer der Schwangerschaft wird ab dem ersten Tag der letzten Regel gerechnet, dies ist zirka 10–14 Tage vor der Konzeption und dem Beginn der Embryonalentwicklung.)

■ Mögliche Ausprägungen der Missbildung

Spina bifida occulta (versteckt, nicht sichtbar)
Wird häufig zufällig entdeckt, meist keine neurologischen Störungen. Eventuell Pigmentierung («Leberfleck») oder Behaarung der Haut sichtbar.

Spina bifida aperta (offen, sichtbar)
«Offener Rücken»

– Meningocele

Nur eine Ausstülpung der Hirnhäute, meist keine oder nur geringe neurologische Störungen

– Meningomyelocele (MMC)

Ausstülpung von Hirnhäuten und Nervengewebe, häufig mit neurologischen Ausfällen verbunden, Infektionsgefahr, häufigste Form der Spina bifida

– Myeloschisis (offene Myelocele)

Das Nervengewebe liegt offen, praktisch immer neurologische Störungen, grosse Infektionsgefahr, Hirnflüssigkeit (Liquor) mischt sich mit Fruchtwasser

■ Ursprung des Namens «Spina bifida»

Durch das nicht richtig ausgebildete Neuralrohr, dem späteren Rückenmark, kann sich auch die Wirbelsäule nicht richtig entwickeln. Die Wirbelbögen schliessen sich nicht über dem Rückenmark, sondern bleiben offen. Sie bilden dabei ein zweireihiges Rückgrat, das man unter der Haut spüren kann, daher der Name «bifida» (zweigeteilt, zweireihig). «Spina» bedeutet Dorn oder Rückgrat.

Paracontact 1/2015, Schweizer Paraplegiker-Vereinigung, Nottwil

■ Schematische Darstellung der verschiedenen Formen von Spina bifida

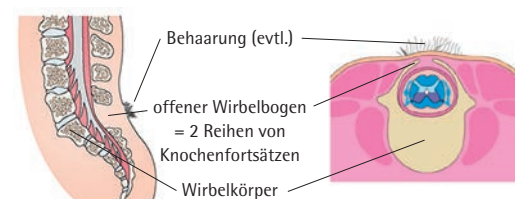
Längsschnitt

Querschnitt

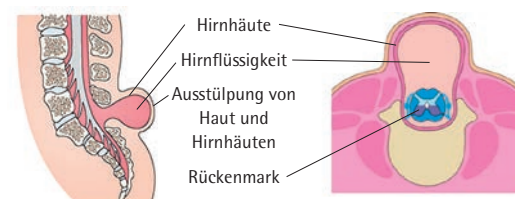
Normalbefund



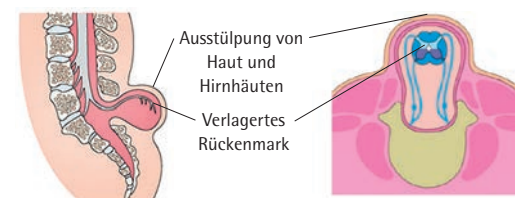
Spina bifida occulta



Meningocele



Myelomeningocele



Quelle:

Links: Saunders, 2008; rechts: www.merckmanuals.com (27.11.2014)

■ Symptome

Die neurologischen Störungen sind mit der Schwere der Missbildung zunehmend und führen im Vollbild zu einer kompletten, schlaffen Querschnittlähmung (Paraplegie).

Dies beinhaltet einen Ausfall der Motorik der Beine und von Teilen des Rumpfes, einen Sensibilitätsverlust sowie eine Störung der Blasen-, Darm- und Sexualfunktion.

Häufig leiden Personen mit Spina bifida zusätzlich an einer Arnold Chiari Typ II Malformation (= Einklemmung des Kleinhirns im Hinterhauptloch an der Schädelbasis) und einem Hydrozephalus (= Wasserkopf), was die Situation zusätzlich kompliziert. Der Hydrozephalus muss über einen Shunt (= Ableitung in den Bauchraum) entlastet werden.

Über 70% der Personen mit einer Spina bifida zeigen ein normales Verhalten und haben eine normale Intelligenz, die restlichen haben neuropsychologische Defizite verschiedenster Schweregrade.

Personen mit Spina bifida leiden häufig an einer Allergie auf Latex. Daher ist bei Pflegeverrichtungen Vorsicht geboten, man sollte immer Vinylhandschuhe tragen und Polyäthylen- oder Silikonkatheter zur Blasenentleerung verwenden.

■ Diagnose

Eine Spina bifida zeigt sich ab der 12. Schwangerschaftswoche in der Ultraschalluntersuchung.

■ Prophylaxe

Durch die Einnahme des Vitamins Folsäure (4 mg/Tag, ab 4 Wochen vor der Empfängnis) kann das Risiko einer Spina bifida wesentlich reduziert werden. Mütter, deren Epilepsie mit Valproinsäure behandelt wird, haben ein höheres Risiko (1–2%), ein Kind mit Spina bifida zur Welt zu bringen.

■ Therapie

Ausser mit der oben beschriebenen Prophylaxe lässt sich die Missbildung nicht verhindern oder behandeln. In den letzten Jahren wurde versucht, durch einen pränatalen (vorgeburtlichen) Eingriff den Schweregrad der Rückenmarksschädigung zu vermindern. Dies ist jedoch mit Risiken für Mutter und Kind verknüpft. Die Wahrscheinlichkeit, dass ein so operiertes neugeborenes Kind die Gehfähigkeit erlangt, ist damit zwar um einiges höher, aber nie 100%ig gewährleistet. Die Verfahren werden kontinuierlich verbessert.

Kinder, die mit einer Myelomeningocele zur Welt kommen, müssen in den ersten Tagen operiert werden. Die Meningocele wird abgetragen und der Defekt wird mit Haut verschlossen. Meist wird zusätzlich ein Shunt zur Ableitung des Hirnwassers aus dem Kopf angelegt.

Paracontact 1/2015, Schweizer Paraplegiker-Vereinigung, Nottwil

■ Begleitende Massnahmen

Kinder mit Spina bifida brauchen lebenslange ärztliche Betreuung. Häufig sind gezielte Rehabilitationsmassnahmen vor allem im urologischen (Inkontinenz, Harnwegsinfekt, Katheterisieren) und orthopädischen Bereich (Gehapparate, Fehlstellungen des Skelettes, Skoliose (= Verkrümmung der Wirbelsäule) notwendig.

Ein Hauptproblem stellt die häufig fehlende Blasen- und Darmfunktion, verbunden mit Inkontinenz, dar. Solange das Kind Windeln trägt, spielt dies eine geringe Rolle, spätestens wenn die Pubertät eintritt, setzen sich junge Erwachsene mit Kontinenz und entsprechenden Blasen- und Darmentleerungsmöglichkeiten auseinander. Die Adoleszenten möchten nicht mehr im Kinderspital behandelt werden oder sich von der Mutter die Blase auspressen lassen. Das ist der Zeitpunkt, in welchem diese Betroffenen zur Blasen- und Darmrehabilitation in ein spezialisiertes Querschnittszentrum kommen. Hier werden die Techniken des intermittierenden Katheterisierens der Blase und das manuelle Ausräumen des Darms erlernt, um Selbständigkeit und Unabhängigkeit zu erlangen. Die Blase zu entleeren ohne Überdruck zu generieren ist eine Voraussetzung, um längerfristig Schäden am ableitenden Harnsystem zu vermeiden und einem späteren Nierenversagen vorzubeugen. Zudem sollte eine restharnfreie Blasenentleerung angestrebt werden, um die Infekthäufigkeit niedrig zu halten.

Im Weiteren entwickeln Kinder mit Spina bifida häufig Deformitäten der Wirbelsäule (Hyperkyphose, Skoliose usw.). Aus diesem Grunde ist eine regelmässige orthopädische Kontrolle unabdingbar. Manchmal sind Korsette ausreichend, manchmal benötigt es aber operative Eingriffe zur Skoliosenaufrichtung. Die Hilfsmittel (Schienen, Gehapparate, Rollstuhl, Stehtisch usw.) müssen regelmässig dem Wachstum des Kindes angepasst werden, um Druckstellen und Druckgeschwüre der Haut (Dekubitus) zu vermeiden.

Regelmässige Physiotherapie hilft vorhandene Muskelfunktionen zu trainieren. Kontrakturen (= Muskelverkürzungen) können durch Dehnübungen verhindert werden. Die Ergotherapie dient der Förderung der feinmotorischen Funktionen und der Abklärung und Kontrolle der Hilfsmittel.

Nicht zuletzt ist häufig die psychologische Begleitung des Kindes und der Familie sinnvoll, um Probleme familiärer oder schulischer Natur frühzeitig erkennen zu können. Eine integrative Form der schulischen Förderung sollte angestrebt werden.

Dr. med. Hans Georg Koch