

Orthopädische Operationen

Neben der Muskelschwäche tragen Spitzfußdeformitäten und Beugekontrakturen der großen Gelenke wesentlich zur Unsicherheit beim Gehen und schließlich zum Verlust der Gehfähigkeit bei. Frühzeitige operative Eingriffe können Sehnenverkürzungen ausgleichen und dazu beitragen, die Gehfähigkeit und Selbstständigkeit der Kinder länger zu erhalten.

Mit dem Abnehmen der Gehfähigkeit, insbesondere in dem Krankheitsstadium, in dem die Kinder oft lange sitzen, können die schwächer werdenden Rückenmuskeln die Wirbelsäule nicht mehr stützen. Infolgedessen entsteht eine Wirbelsäulenverkrümmung (Skoliose), die sich zunehmend verschlechtert. Dies führt zu Rückenschmerzen, zum Verlust der Wirbelsäulenstabilität, zur Beeinträchtigung der Sitzfähigkeit und zur Einschränkung der Atemkapazität. Eine Korsettversorgung ist zur effektiven Behandlung der Skoliose unzureichend und nur vorübergehend möglich. Eine orthopädische Operation sollte erwogen werden, wenn bei nachgewiesener Progredienz der Winkel mindestens 20% beträgt. Weil die Voraussetzungen für eine derartige Operation individuell sehr unterschiedlich sind, ist es wichtig, dass sich die Eltern frühzeitig von einem Spezialisten (z. B. in einem auf Muskelerkrankungen spezialisierten orthopädischen Zentrum) über die Möglichkeiten und den optimalen Zeitpunkt einer evtl. erforderlichen operativen Stabilisierung der Wirbelsäule informieren und beraten lassen.

Hilfsmittelversorgung

Da dem Effekt der physiotherapeutischen Behandlung bei der Duchenne Muskeldystrophie Grenzen gesetzt sind, sind technische Hilfsmittel unabdingbar, um die Selbstständigkeit zu erhalten oder erst zu ermöglichen. Da Kinder und Jugendliche mit Duchenne in der Regel spezielle Hilfsmittel benötigen, ist es empfehlenswert, sich bereits vor der Antragstellung über geeignete Hilfsmittel unverbindlich zu informieren und beraten zu lassen. Das Ausprobieren von Hilfsmitteln wie Rollstühlen und Kommunikationssystemen in der häuslichen Umgebung kann eventuelle Schwierigkeiten und Grenzen bei der Benutzung aufzeigen. Gleichzeitig erleichtert es die Entscheidung, welche Hilfsmittel besonders geeignet und sinnvoll sind.

In den Anfangsphasen der Erkrankung ist darauf zu achten, dass die ausgewählten Hilfsmittel die Kinder und Jugendlichen so wenig wie möglich motorisch einschränken und sie in Bezug auf die Bewegungskoordination und Selbstständigkeit unterstützen.

Das selbstständige Gehen und Stehen sollte möglichst lange erhalten und die ausschließliche Benutzung des Rollstuhls so weit wie möglich hinausgezögert werden. Durch die zunehmende Bewegungseinschränkung und den fortschreitenden Verlust an Muskelkraft sind das selbstständige Gehen und Ste-

hen jedoch zeitlich begrenzt. Durch therapeutisches Stehen im Stehständer und Gehen mit Hilfe von (möglichst leichten) Orthesen kann für einen begrenzten Zeitraum die Entwicklung von Kontrakturen, Skoliose und Osteoporose verzögert und eine Verbesserung der kardiovaskulären Regenerationsfähigkeit sowie der psychischen Situation des Kindes bewirkt werden.

Kann das Kind nicht mehr ohne Unterstützung gehen oder ermüdet es bereits nach kurzen Entfernungen, sollte der Einsatz eines elektrischen, individuell angepassten Rollstuhls mit entsprechendem Zubehör wie Sonder- und/oder Umfeldsteuerung in Erwägung gezogen werden. Ein individuell angepasster Rollstuhl entlastet das Kind und erweitert seinen Aktionsradius.

Eine Reihe von weiteren Hilfsmitteln kann die Eigenständigkeit des Kindes fördern sowie Eltern und Assistenzpersonen die Pflege erleichtern. Dazu gehören eine individuell angepasste Sitzschale, Kfz-Sitz, Toiletten- und Badehilfen, Treppenlifter, elektrisch verstellbares Bett sowie verschiedene Lagerungsmaterialien. Alltagshilfen wie spezielle Schreibtastaturen und Essbestecke sind wertvolle Hilfsmittel für die Teilhabe am Leben der Gemeinschaft. Die frühzeitige Versorgung mit einem behindertengerechten Computersystem in der Schule erleichtert den Kindern die Teilnahme am Unterricht. Das Schulpersonal sollte über die Erkrankung Bescheid wissen, damit das Kind nicht zu großer körperlicher Belastung ausgesetzt wird.

Erfahrungen von professionellen Beratern z. B. aus Selbsthilfeverbänden sowie von anderen Betroffenen können bei der Hilfsmittelversorgung überaus hilfreich sein. Hinweise zur Beantragung von Hilfsmitteln finden Sie im DGM-Ratgeber „Hilfsmittel für Muskelkranke“.

Dieses Informationsblatt wurde vom Arbeitskreis Physiotherapie, Logopädie und Ergotherapie der DGM erstellt. Die DGM bietet in Zusammenarbeit mit dem Arbeitskreis und dem Zentralverband der Physiotherapeuten (ZVK) Fortbildungen für Physiotherapeuten für die Behandlung von Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen mit neuromuskulären Erkrankungen an.

Stand Mai 2008



DGM

Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e.V.
DGM · Bundesgeschäftsstelle · Im Moos 4 · 79112 Freiburg

Telefon 07665/9447-0 e-mail: info@dgm.org
Telefax 07665/9447-20 Internet: www.dgm.org

Bank für Sozialwirtschaft Karlsruhe
Kto 777 2200 · BLZ 660 205 00

Unsere Arbeit ist von den obersten Finanzbehörden als besonders förderungswürdig und gemeinnützig anerkannt. Ihre Spende und Ihr Förderbeitrag sind deshalb steuerlich abzugsfähig.

DGM-Informationen

Physiotherapie

bei Kindern mit Duchenne-
Muskeldystrophie (DMD)

Eine Information der



**Deutsche Gesellschaft für
Muskelkranke e.V. DGM**

Freiburg i. Brsg.

www.dgm.org

Physiotherapie bei Kindern mit Duchenne-Muskeldystrophie (DMD)

Die Duchenne-Erkrankung ist die häufigste Muskeldystrophie im Kindesalter. Sie wird verursacht durch einen Gendefekt auf dem mütterlichen X-Chromosom, der die Bildung eines wichtigen Bestandteils der Muskelzellmembran, des Eiweißes Dystrophin, verhindert. Die Folge ist eine Veränderung bzw. ein Abbau der Muskelzellen (Dystrophie), die ihrerseits einen Kraftverlust der Skelettmuskulatur, aber auch eine Schwäche der Darm-, Herz- und Atemmuskulatur nach sich zieht.

Erste Krankheitssymptome, vor allem eine Schwäche der Beckenmuskulatur, zeigen sich bei Jungen, die den Gendefekt geerbt haben, häufig erst im Kleinkind- oder Jugendalter. Zunächst fällt eine Verzögerung der motorischen Entwicklung auf, die sich durch verspätetes Laufen Lernen, häufiges Stolpern, Hinfallen, Schwierigkeiten beim Gehen und Treppensteigen sowie Schwächen in den Händen äußert. Ein typisches Zeichen ist die besondere Art des Aufstehens vom Boden, wobei sich die Kinder beim Aufrichten über den Vierfüßlerstand mit den Händen entlang den Knien und Oberschenkeln hocharbeiten (Gowers Zeichen). Sobald die Kinder selbstständig laufen, nehmen die Wadenmuskeln an Umfang zu, wobei es sich nicht um muskulären Zuwachs handelt, sondern um eine Zunahme an Fett- und Bindegewebe. Die Kinder können nur breitbeinig stehen, beim Gehen fällt ein watschelndes Gangbild auf Zehenspitzen auf. Mit fortschreitendem Alter zeigen sich zunehmende Bewegungseinschränkungen (Kontrakturen) in den Hüft-, Knie- und Fußgelenken. Hinzukommende Schwächen von Bauch-, Rücken- und Beckenmuskulatur führen zu einem ausgeprägten Hohlkreuz.

Da das Dystrophin auch im Herzmuskel fehlt, kann dies in den späteren Stadien der Erkrankung zur Beteiligung der Herzmuskulatur (Kardiomyopathie) sowie unter Umständen zu klinisch relevanten Beschwerden und einer Einschränkung der Herzleistung führen.

Regelmäßige Physiotherapie sowie der Einsatz von passenden technischen Hilfsmitteln können die Folgen der zunehmenden Muskelschwäche in einem bestimmten Ausmaß kompensieren und wirken sich positiv auf die Beweglichkeit und Selbstständigkeit des Kindes im Alltag aus. Physiotherapie hat darüber hinaus auch einen weiteren günstigen Effekt, das Kind zu weiteren körperlichen Aktivitäten anzuregen. Das Gehen, Schwimmen und Fahrradfahren sowie das selbstständige Ausführen von alltäglichen Verrichtungen sollten entsprechend der individuellen Möglichkeiten des Kindes gefördert werden.

Behandlungsziele

Die Hauptziele der physiotherapeutischen Behandlung sind der möglichst lange Erhalt der Geh- und Stehfähigkeit, das Verzögern

von Bewegungseinschränkungen der Hüft-, Knie- und Sprunggelenke sowie der Skoliosenbildung und die Unterstützung der Lungenfunktion.

Im Einzelnen geht es um die:

- Aktivierung der Muskulatur im funktionellen Zusammenhang durch dynamisches, am Alltag orientiertes Arbeiten.
- Verbesserung und Erhaltung der Ausdauer und Leistungsfähigkeit der intakten Muskulatur durch aktive Bewegungsübungen.
- Optimierung und Verbesserung der Bewegungskoordination.
- Erhaltung und Verbesserung der Sitzbalance und des Gleichgewichtsgefühls.
- Erhaltung der Geh- und Stehfähigkeit durch Gangschulung und Stehübungen ggfs. mit Orthesen und Hilfsmitteln.
- Kontrakturprophylaxe durch Weichteil- und Gelenkmobilisationen.
- Verbesserung der Durchblutung und des Stoffwechsels.
- Verbesserung und Schulung der Atem-, Stimm- und Schluckfunktion und die Erleichterung des Abhustens.
- Verbesserung der Leistungsfähigkeit des Herz-Kreislauf-Systems und der Darmperistaltik.
- Vermeidung von Bettruhe infolge einer Erkrankung oder Verletzung.
- Stimulation und die gezielte Förderung der Eigenaktivität des Kindes.
- Versorgung mit geeigneten Hilfsmitteln sowie die Schulung in ihrem Gebrauch.
- Anleitung von Eltern und Bezugspersonen in Lagerungs- und Transfertechniken.
- Vermittlung von entsprechenden Übungen an Eltern für die Durchführung zuhause.

Behandlungshinweise

Die Therapie orientiert sich an dem klinischen Befund, dem aktuellen Stadium der Grunderkrankung sowie den individuellen Bedürfnissen des Kindes. Dynamische und isometrische Komponenten aus verschiedenen physiotherapeutischen Behandlungsmethoden sollten funktionell kombiniert und in Bezug auf die im Alltag benötigten Bewegungsabläufe des Kindes angewendet werden. Dabei sollte auf eine dynamische und spielerische Gestaltung der Therapie Wert gelegt werden, die Übungen sollten soweit wie möglich an die Spielaktivitäten des Kindes angepasst werden.

Grundsätzlich sollte mit vorgewärmter Muskulatur gearbeitet werden (Wärmeanwendungen, Anpassung der Raumtemperatur). Da dystrophe Muskulatur durch Überanstrengung und Überforderung zusätzlich geschädigt wird, sollte der Therapeut die Belastbarkeit

des Kindes stets beobachten und die individuelle Leistungsgrenze auf keinen Fall überschreiten. Überlastung muss grundsätzlich vermieden werden. Weniger belastende Aspekte wie Atemtherapie können zur Erholung eingefügt werden.

Solange das Kind laufen kann, sollten seine Eigenaktivitäten und das Erlernen eines ökonomischen Krafteinsatzes angeregt werden (z. B. Bewegungsübergänge mit Abstützen der Hände). Auf Muskeltraining mit Gewichten und Aufprallbelastungen sollte verzichtet werden. Zur Verzögerung von Kontrakturenbildung sind Dehnungen der kontrakturgefährdeten Gelenke erforderlich. Die Eltern sollten angeleitet werden, in möglichst spielerischer Form täglich Dehnungs- und Bewegungsübungen durchzuführen.

Empfehlenswert und über eine längere Zeit durchführbar ist Therapie im warmen Wasser. Die Abnahme der Schwerkraft im Wasser ermöglicht den Kindern die aktive Bewegung und wird als besonders angenehm empfunden. Ferner regt Schwimmen die Atmung an und fördert das Wohlbefinden.

Bei allen therapeutischen Behandlungskonzepten sollte der spielerische Aspekt in der Therapie nicht zu kurz kommen, um den Kindern Freude an der Therapie und Spaß an der Bewegung zu vermitteln und ihnen Erfolgserlebnisse zu verschaffen.

Zusätzlich zu der therapeutischen Behandlung sollte der Therapeut das Kind bestärken, seine Fähigkeiten und Kompetenzen im Alltag zu entdecken und effektiv zu nutzen.

Atmung /Atemtherapie

Die zunehmende Schwäche der Atemmuskulatur führt zusammen mit der fortschreitenden Wirbelsäulenverkrümmung zu einer Einschränkung der Atemfunktion. Es entsteht eine Abnahme der Ein- und Ausatemmenge (restriktive Ventilationsstörung) mit Zeichen einer chronischen Unterbeatmung (z.B. morgendliche Müdigkeit, Kopfschmerzen, Schwindel, Konzentrationsschwäche). Eine gezielte Atemtherapie sollte von Anfang an in die physiotherapeutische Behandlung mit einbezogen werden. Neben der Förderung der dynamischen Kraft der Atemmuskulatur unter besonderer Berücksichtigung der Zwerchfellfunktion ist die Anwendung sekretlösender und abtransportierender Maßnahmen (Abklopfen, Vibration des Brustkorbs, Absaugen) von großer Bedeutung. Den Eltern sollten Techniken für ein unterstütztes Husten und zur Entfernung von Schleim gezeigt werden.

Treten Anzeichen von Atemmuskelschwäche auf ($PCO_2 \uparrow$, $PO_2 \downarrow$, Kopfschmerzen, Müdigkeit, Konzentrationsschwäche), wird zunächst eine vorwiegend nichtinvasive, nächtliche Beatmung über eine Nasenmaske notwendig, um eine ausreichende Sauerstoffversorgung im Blut zu gewährleisten. Die Anpassung und Einstellung eines Atemgerätes sollte grundsätzlich in einem Atemzentrum erfolgen.