

Therapieleitfaden Spastik – Dystonien

6. Auflage

Prof. Dr. Gerhard Reichel
Prof. Dr. Jörg Wissel



UNI-MED

SSSSSSSCIENCE

Therapieleitfaden Spastik – Dystonien



UNI-MED Verlag AG
Bremen - London - Boston

Reichel, Gerhard:

Therapieleitfaden Spastik – Dystonien/Gerhard Reichel.-
6. Auflage – Bremen: UNI-MED, 2017 (UNI-MED SCIENCE)
ISBN 978-3-8374-5550-2

© 2002, 2017 by UNI-MED Verlag AG, D-28323 Bremen,
International Medical Publishers (London, Boston)
Internet: www.uni-med.de, e-mail: info@uni-med.de

Printed in Europe

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Alle dadurch begründeten Rechte, insbesondere des Nachdrucks, der Entnahme von Abbildungen, der Übersetzung sowie der Wiedergabe auf photomechanischem oder ähnlichem Weg bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten.

Die Erkenntnisse der Medizin unterliegen einem ständigen Wandel durch Forschung und klinische Erfahrungen. Die Autoren dieses Werks haben große Sorgfalt darauf verwendet, dass die gemachten Angaben dem derzeitigen Wissensstand entsprechen. Das entbindet den Benutzer aber nicht von der Verpflichtung, seine Diagnostik und Therapie in eigener Verantwortung zu bestimmen.

Geschützte Warennamen (Warenzeichen) werden nicht besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann also nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

UNI-MED. Die beste Medizin.

In der Reihe UNI-MED SCIENCE werden aktuelle Forschungsergebnisse zur Diagnostik und Therapie wichtiger Erkrankungen "state of the art" dargestellt. Die Publikationen zeichnen sich durch höchste wissenschaftliche Kompetenz und anspruchsvolle Präsentation aus. Die Autoren sind Meinungsbildner auf ihren Fachgebieten.

Vorwort zur 1. Auflage

Im Bereich der zentralen Bewegungsstörungen hat das letzte Jahrzehnt einen bedeutsamen Erkenntniszuwachs gebracht. Neben neuen Fakten über die Pathophysiologie, Genetik und Diagnostik sind es vor allem Verfahren der lokalen und systemischen medikamentösen Therapie, die unsere Möglichkeiten, Patienten mit Dystonien und Spastik zu helfen, deutlich erweiterten. In Bezug auf die Dystonien kann man heute von einer neuen Ära der Behandlung sprechen.

Daraus ergab sich die Versuchung, den heutigen Stand der Behandlung der Spastik und Dystonien in einem Buch zusammen zu fassen. Beim Schreiben wurde klar, dass sich der hier behandelte Gegenstand im Fluss befindet und dass man von manchen aktuellen Mitteilungen nicht sicher weiß, ob sie zukünftig Bestand haben werden. Es wurde versucht, in diesem Buch vor allem die wissenschaftlich gesicherten Fakten darzustellen und trotzdem nicht auf einzelne, sich noch im Erprobungsstand befindende Ansätze zu verzichten; wenn es keine Alternativen gibt. Weiterhin ist zu bedenken, dass nicht alle medizinischen praktischen Erkenntnisse in einer doppelblinden randomisierten Studie überprüft werden können. So wird man die Behandlung der Großzehendorsalextension bei einer Fußspastik mit Botulinumtoxin nicht doppelblind überprüfen; das Präparat wirkt in jedem Falle.

Die Bezeichnung des Buchs als "Leitfaden" – welcher als "kurzgefasste akademische Einleitung in ein bestimmtes Wissensgebiet" definiert ist – weist darauf hin, dass nicht alle Fragen der Therapie spastischer und dystoner Syndrome ausreichend berücksichtigt sein können. Es wurde versucht, in diesem Buch die einzelnen Therapiemethoden ausgewogen darzustellen. Die Gefahr einer gewissen "Botulinumtoxin-Lastigkeit" bestand wegen der großen Zahl der bei uns mit diesen Präparaten behandelten Patienten.

Die für dieses Buch ausgewertete Literatur umfasst nahezu 1.000 Stellen. Da es sich um einen Leitfaden für die Praxis handelt und um die Lesbarkeit des Buchs zu erhöhen, wurde im Text weitgehend auf Literaturzitate verzichtet und lediglich im Anhang auf weiterführende Literatur verwiesen.

In ein solches Buch fließen immer Erkenntnisse ein, die man im Laufe seines Lebens mit Hilfe Anderer gewonnen hat. An diesem Buch haben mehrere Menschen unterschiedlichen Anteil.

Daher danke ich

- meinem wichtigsten klinischen Vorbild, Prof. Dr. Günter Rabending, der mir nicht nur das klinisch-neurophysiologische Denken vermittelte, sondern auch ein ausgezeichneter Lehrer für den Umgang mit Patienten, in der Didaktik studentischer Ausbildung und in der Leitung einer Klinik war und der mir bereits Anfang der 70er Jahre den Zugang zur Computertechnik eröffnete
- den Mitarbeitern der Klinik für Psychiatrie und Neurologie "Hans Berger" der Friedrich-Schiller-Universität Jena, die mir in den Jahren 1967 bis 1974 bei der neurophysiologischen Untersuchung zentralmotorischer Phänomene zur Seite standen; insbesondere Frau Brigitte Hensel und Herr Dr. Jochen Stahl
- den ärztlichen Mitarbeitern der neurologischen Abteilung der Paracelsus-Klinik Zwickau, die durch ihre Einsatzbereitschaft und Gewissenhaftigkeit mir den Freiraum für die Erstellung des Buchmanuskripts ermöglichten; sowie all denen, die bereits über 10 Jahre lang zum Erfolg der Sprechstunde für Bewegungsstörungen an dieser Klinik beitragen: vor allem Schwester Erika Hübsch, Frau Barbara Krocker und Frau Dr. Andrea Stenner; letzterer gilt mein besonderer Dank für die Hilfe bei der Erstellung des Kapitels "Zervikale Dystonien" und die aufmerksame Durchsicht des Gesamtmanuskripts
- den Mitarbeitern der radiologischen Gemeinschaftspraxis Drs. Viehweger, Jahn und Diedrich für die freundliche und konstruktive Kooperation
- den vielen Hunderten von Patienten mit dystonen und spastischen Störungen, die uns seit Jahren vertrauen, sich auch für experimentelle Therapiemethoden und für Studien zur Verfügung stellten und sich mit der Veröffentlichung ihrer Bilder einverstanden erklärten

- allen, die mir beim Erlernen der unterschiedlichen Behandlungstechniken geholfen haben; insbesondere diejenigen in Düsseldorf, Freiburg/Breisgau und Zürich, die mir 1990 den Umgang mit Botulinumtoxin nahe brachten
- den Mitarbeitern des UNI-MED Verlages, die bei der Entstehung des Buches meinen zahlreichen Wünschen entgegen kamen und mich vorbildlich unterstützten

Mein besonderer Dank gilt aber meiner Frau, die die zusätzliche Belastung bei der Erstellung dieses Buches mit Verständnis begleitete und Nachsicht für weitere Zeiten meiner physischen und gedanklichen Abwesenheit übte.

Zwickau und Erfurt, im März 2002

Gerhard Reichel

Vorwort und Danksagung zur 6. Auflage

Im Bereich der zentralen und peripheren Bewegungsstörungen haben die letzten Jahre einen weiteren bedeutsamen Erkenntniszuwachs gebracht. Das Gebiet hat sich inzwischen zu einer eigenständigen klinischen und wissenschaftlichen Subdisziplin entwickelt. Darüber hinaus sind zahlreiche weitere Einsatzgebiete für das Medikament Botulinumtoxin erschlossen worden.

Jährliche weltweite Kongresse der *Movement Disorders Society* und regelmäßige Treffen "Toxins" der an dem Botulinumtoxin-Einsatz interessierten Grundlagen- und klinischen Forscher sowie der Anwender zeugen von der zunehmenden Bedeutung der Bewegungsstörungen und der Behandlung mit Botulinumtoxin in der praktischen Medizin. Neben der sich immer subtiler darstellenden Diagnostik sind es die modernsten therapeutischen Möglichkeiten, die Tausenden von Betroffenen ein Leben ohne wesentliche Behinderungen und in guter Lebensqualität ermöglichen.

Darüber hinaus werden die von der Behandlung neurologischer motorischer Erkrankungen bekannten Medikamente und Techniken zunehmend bei vegetativen Störungen und in anderen Fachgebieten eingesetzt. Als Beispiele seien Harnblasenerkrankungen oder das obstruktive Defäkationssyndrom genannt. Daher wurden in diese Auflage des Buches nun auch Erkrankungen außerhalb des spastisch-dystonen Formenkreises einbezogen.

Der "Therapieleitfaden Spastik – Dystonien" erschien bislang auch in spanischer, englischer und russischer Sprache.

Das Buch ist weiterhin als Nachschlage- und Lesebuch für den praktisch tätigen Arzt gedacht, der Bewegungsstörungen vom spastischen und dystonen Typ untersuchen und behandeln will oder sich für andere Indikationen für die Botulinumtoxin-Behandlung interessiert. Theoretische Erörterungen sind auf das für die Praxis notwendige Maß beschränkt worden; auf ausführliche Darstellungen von Studien und Interpretationen von Literaturstellen wurde weitgehend verzichtet. Entsprechende Ergebnisse fanden ihre Berücksichtigung im Text. Grundsätzliches Bemühen war es, für alle im Buch genannten Krankheitsbilder den aktuellen weltweiten Wissensstand zu beschreiben. Ein einmal gesehenes Krankheitsbild prägt sich besser ein als eine ausführliche Beschreibung; daher ist die Anzahl der Patientenbilder noch größer geworden.

Die für dieses Buch ausgewertete Literatur umfasst weit über 2.000 Stellen. Der Versuchung, alle Aussagen im Text mit Literaturzitaten zu belegen, haben wir wiederum widerstanden: Praktisch tätige Ärzte haben uns immer wieder bestätigt, dass ein Therapieleitfaden für die Praxis dies nicht benötigt und dass man heute im notwendigen Fall innerhalb von Minuten eine Internetrecherche selbst (nach-)vollziehen kann. Zudem wird die Lesbarkeit des Textes ohne Literaturzitate erhöht. Daher wurde im Text weitgehend auf das Zitieren von Literatur verzichtet und lediglich im Anhang auf entsprechende Literatur verwiesen. So haben wir vor allem Übersichtsarbeiten einbezogen; z.B. haben Brisinda et al. 2015 über 200 Arbeiten zu Botulinumtoxin-Anwendungen am Magen-Darm-Trakt und den Beckenorganen bewertet und zitiert; einen besseren Überblick über die Literatur dieser Gebiete kann man nicht geben.

Wir sind auf das Problem der zugelassenen Indikationen bzw. der "off-label-Behandlung" nicht bei jedem Präparat und jedem Krankheitsbild eingegangen, haben dazu aber ein umfangreiches Statement veröffentlicht (Reichel 2015). Nach unserer Erfahrung gelingt es, wenn die Indikation medizinisch korrekt ist, mit vielen Krankenkassen ein Einverständnis zumindest für eine probatorische Behandlung herzustellen. Nur in wenigen Fällen musste der Patient die Kasse wechseln, um bei uns kostenfrei behandelt zu werden. Notfalls wird man einen Regress wegen "sonstigen Schadens" über den offiziellen bürokratischen Weg abwehren. Uns ist dies in vielen Dutzenden von Fällen gelungen; wir haben noch niemals einen solchen "Schaden" bezahlen müssen. Offensichtlich haben manche Richter ein besseres Gespür für Menschlichkeit als mancher Mitarbeiter des medizinischen Dienstes der Kassen. Bei nicht dringlichen Erkrankungen

empfehlen wir dem Versicherten nach Ablehnung der Kostenübernahme und auch des Widerspruchs durch die Krankenkasse, beim Sozialgericht den Anspruch einzuklagen.

Hinzu kommt, dass wir mit dem “Leitfaden” vor allem behandelnde Ärzte ansprechen wollen. Die medizinischen Wissenschaften sind zweifellos die Basis unseres ärztlichen Handelns. Medizinische Fakten sind aber biologische Annäherungswerte. Als behandelnder Arzt steht man dagegen stets einem einzigartigen Individuum gegenüber, und niemals ist man sicher, wo dieses Individuum auf der statistischen Verteilungskurve seinen Platz hat: Statistik verdunkelt die Individualität.

Ein erfolgreicher Umgang mit Patienten setzt daher neben der Kenntnis der wissenschaftlichen Fakten voraus: 1. Die Kunst des Heilens (Erfahrung, Wissen, gesunder Menschenverstand, primäre Persönlichkeit), 2. Demut (wir wissen bei weitem nicht alles) und 3. Mut, auch zu handeln, wenn der medizinische Wissenschaftsstand unzureichend ist. Der Behandlungsprozess sollte sofort begonnen werden, dem Betroffenen muss geholfen werden.

Insbesondere seltene Krankheiten können nicht durch statistische Erhebungen erfasst werden. Individuelle Therapiebeobachtungen haben eine geringere wissenschaftliche Evidenz, dem Individuum gehört aber unsere ärztliche Zuwendung. So finden Sie in diesem Buch Therapieempfehlungen für Erkrankungen, die bislang als nicht oder nur unter Inkaufnahme erheblicher Nebenwirkungen behandelbar schienen: z.B. dystoner Antekaput, chronische Diaphragma-Myoklonien, Prophylaxe des rezidivierenden *low-flow*-Priapismus. Die Bedeutung der Empathiefähigkeit des ärztlichen Behandlers auf den Behandlungserfolg ist auch bei Dystonien nicht zu unterschätzen. Gerade wurde dies bei Spastik nach Schlaganfall wissenschaftlich untersucht: Picelli et al. (2017).

Bereits im Vorwort zur 1. deutschen Auflage wurde darauf hingewiesen, dass ein “Leitfaden” nicht alle Fragen der Therapie spastischer und dystoner Syndrome ausreichend berücksichtigen kann. Der Versuch einer ausgewogenen Darstellung der einzelnen Therapiemethoden wurde unternommen; eine Betonung der Botulinumtoxin-Therapie entstand als Folge der nunmehr in der Literatur berichteten und von uns realisierten über 70 Indikationen und der großen Zahl – ca. 4.000 jährlich – der allein bei uns in Zwickau mit diesen Präparaten behandelten Patienten.

In den einzelnen Bereichen der Behandlung von Bewegungsstörungen spielt die praktische Erfahrung eine bedeutsame Rolle. Daher wurde wiederum der auf dem Gebiet der Spastik zu den führenden Spezialisten gehörende Prof. Dr. Jörg Wissel gebeten, seine Erfahrungen und sein Wissen in den Inhalt dieses Buches einzubringen. Für seine Zusage bin ich besonders dankbar, er überarbeitete und ergänzte das Kapitel 1.. Prof. Dr. Wolfgang Jost arbeitete in der 5. Auflage vor allem an Teilen des Kapitels 3. mit; wir sind ihm dankbar, seine Texte übernehmen zu können. Dort, wo wir uns nicht einig waren oder wo nicht bei allen dreien ausreichende Erfahrungen vorlagen, haben wir der jeweiligen Aussage unsere Kürzel hintan gestellt (WJ, JW, GR).

Für zahlreiche Anregungen, Zuarbeiten, Korrekturen und Fotografien bin ich der Leiterin der neurologischen Fachabteilung des MVZ Zwickau, Frau Dr. Andrea Stenner, dankbar. In den Inhalt des Buches flossen ganz wesentlich die nunmehr über 25-jährigen Erfahrungen der Spezialsprechstunden für Bewegungsstörungen an der Paracelsusklinik Zwickau ein. Ohne das engagierte Team unserer Krankenschwestern Ramona Neidhardt, Antje Reinert und Anett Hilbert ist die Arbeit des Kompetenzzentrums für Bewegungsstörungen nicht denkbar. Patienten und die ärztlichen Hospitanten aus vielen Ländern dieser Welt betonen immer wieder die freundliche Atmosphäre und das Eingehen auf die Besonderheiten des jeweiligen Patienten in unserer Einrichtung.

Für die unkomplizierte und kollegiale Kooperation mit der neurologischen Klinik (Chefärztin Dr. Manuela Sipli) unseres Hauses bin ich sehr dankbar. Ebenso danke ich den Mitarbeiterinnen und Mitarbei-

tern der radiologischen Gemeinschaftspraxis unter der Leitung der Drs. Jahn, Viehweger, Lindner-Martin und Diedrich für die freundliche und konstruktive Zusammenarbeit. Zu bedeutsamen neuen Erkenntnissen verhalf uns die Kooperation mit den Kolleginnen und Kollegen anderer Fachgebiete: Vor allem danken wir Dr. Herrmann (HNO), Chefarzt Dr. Glas (Innere), Frau PD Dr. Löffler und Frau Dr. Feja (Anatomie der Universität Leipzig) sowie dem gesamten Team der Endoskopie unserer Klinik. Bewusst und unbewusst verinnerlicht ein Autor Ideen und Haltungen aus Alltagsgesprächen; u.a. danke ich dafür meinen Studienkollegen, die sich dieses Jahr das 50. Mal nach dem Staatsexamen 1967 an der Medizinischen Universität Charkow zum jährlichen Treffen auf Usedom versammelten, sowie meinen guten Bekannten, dem Dipl.-Biologen Prof. Dr. Michael Hecker und dem Diplom-Chemiker Prof. Dr. Ullrich Guth, beide aus Greifswald.

Allen Patienten, die uns seit Jahren vertrauen, sich auch für experimentelle Therapiemethoden und für Studien zur Verfügung stellten und die sich mit der Veröffentlichung ihrer Bilder einverstanden erklärten, danke ich im Besonderen.

Vom UNI-MED Verlag erhielt ich eine vorbildliche Unterstützung, wofür ich mich herzlich bedanke.

Für die Durchsicht des Manuskripts hinsichtlich Ausdruck, Orthografie und Grammatik sowie für die grafische Gestaltung insbesondere der Schemata zur zervikalen Dystonie und des gesamten Kapitels 4. danke ich meinen Kindern Jörg und Kaj.

Mein spezieller Dank gilt meiner Frau, die mich auch bei der Erstellung dieser 6. Auflage mit Verständnis begleitete und Nachsicht für die vielen Zeiten meiner physischen und gedanklichen Abwesenheit übte.

Zwickau und Seebad Lubmin, im August 2017

Gerhard Reichel

Autoren

Prof. Dr. med. Gerhard Reichel
Chefarzt Kompetenzzentrum für Bewegungsstörungen
Paracelsus-Klinik
Werdauer Str. 68
D-08060 Zwickau

Prof. Dr. med. Jörg Wissel
Chefarzt Neurologische Rehabilitation und Physikalische Therapie
Klinik für Neurologie mit Stroke Unit
Vivantes Klinikum Spandau
Neue Bergstraße 6
D-13585 Berlin

Inhaltsverzeichnis

1.	Spastik	15
1.1.	Einleitung	15
1.2.	Klinik	21
1.2.1.	Neurologische Untersuchung	21
1.2.2.	Zusätzliche Untersuchungsmethoden	24
1.2.2.1.	Reflexmessung und Elektromyografie	24
1.2.2.2.	Bildgebung	25
1.2.2.3.	Pedografie und kinematische Messungen	26
1.2.2.4.	Nervenblockaden	27
1.2.3.	Praktisches Vorgehen	27
1.2.3.1.	Klinische Untersuchung	27
1.2.3.2.	Spezifische klinische Tests zur Spastikdokumentation	28
1.2.3.3.	Dokumentation der Alltagskompetenz bei Spastik	28
1.2.4.	Skalen zur Spastik-Bewertung und Auswirkung	29
1.2.5.	Spastische Haltungs- und Bewegungsmuster	30
1.3.	Therapie	31
1.3.1.	Allgemeines	31
1.3.1.1.	Indikationen und Ziele	31
1.3.1.2.	Therapieplanung	32
1.3.1.2.1.	Therapie-Modifizier	32
1.3.1.2.2.	Therapieprinzipien	33
1.3.2.	Medikamentöse Behandlung	35
1.3.2.1.	Systemische orale Therapie	35
1.3.2.1.1.	Oral zu verabreichende Medikamente	37
1.3.2.1.2.	Weitere Medikamente	39
1.3.2.2.	Lokale Therapie	40
1.3.2.2.1.	Lokalanästhetika	40
1.3.2.2.2.	Alkohol, Phenol	41
1.3.2.2.3.	Botulinumtoxin (BoNT)	42
1.3.2.3.	Intrathekale Baclofen-Behandlung (ITB)	56
1.3.3.	Chirurgische Therapie	58
1.3.3.1.	Eingriffe am Nervensystem	58
1.3.3.2.	Chirurgie am muskuloskeletalen System	59
1.3.4.	Orthesen und Gipsbehandlungen	61
1.3.5.	Physiotherapie und Ergotherapie	63
1.3.5.1.	Physiotherapie	63
1.3.5.2.	Ergotherapie	65
1.4.	Therapie spezieller klinischer Bilder	66
1.4.1.	Obere Extremität	66
1.4.1.1.	Adduktion und Innenrotation der Schulter	66
1.4.1.2.	Ellenbogenspastik	68
1.4.1.3.	Unterarm- und Handpronation und -supination	69
1.4.1.4.	Spastik der Handgelenk-/Fingermuskulatur	70
1.4.2.	Untere Extremität	76
1.4.2.1.	Pes equinovarus und Pes varus	76
1.4.2.2.	Pes valgus	80
1.4.2.3.	Großzehenextension	80
1.4.2.4.	Kniestreckerspastik	81
1.4.2.5.	Kniebeugespastik	82
1.4.2.6.	Hüftbeugespastik	84

1.4.2.7.	Oberschenkeladduktorenspastik	88
1.4.2.8.	Zehenbeugespastik	88
1.4.3.	Weitere klinische Bilder	89
1.5.	Besonderheiten der Therapie der Spastik bei der Zerebralparese im Kindes- und Jugendalter (CP)	92

2.	Dystonien	99
2.1.	Einleitung	99
2.2.	Definitionen	100
2.3.	Klinik und Klassifikation	101
2.3.1.	Pathophysiologische und klinische Besonderheiten	101
2.3.2.	Klassifikation der Dystonien	105
2.4.	Diagnostik	109
2.4.1.	Ätiologische Diagnostik	109
2.4.2.	Phänomenologische Diagnostik	110
2.5.	Therapie	112
2.5.1.	Allgemeines	112
2.5.2.	Medikamentöse Therapie	112
2.5.2.1.	Systemische Therapie	112
2.5.2.1.1.	Anticholinergika	112
2.5.2.1.2.	Benzodiazepine	113
2.5.2.1.3.	L-Dopa (mit Decarboxylase-Hemmer)	113
2.5.2.1.4.	Weitere Medikamente	114
2.5.2.2.	Lokale Therapie (Botulinumtoxin)	115
2.5.2.3.	Intrathekale Baclofen-Therapie	115
2.5.3.	Physiotherapie	115
2.5.4.	Orthetik und Operationen	116
2.5.5.	Rolle der Psychotherapie	119
2.6.	Therapie spezieller klinischer Bilder	120
2.6.1.	Generalisierte Dystonien	120
2.6.1.1.	Idiopathische Torsionsdystonie - Dystonia musculorum deformans	120
2.6.1.2.	Myoklonus-Dystonie	123
2.6.1.3.	L-Dopa-sensitive Dystonie	124
2.6.1.4.	Paroxysmale Dystoniesyndrome	126
2.6.1.4.1.	Paroxysmale kinesiogene Dyskinesie (Choreoathetose) (PKD [DYT10, DYT19])	127
2.6.1.4.2.	Paroxysmale nichtkinesiogene Dyskinesie (Choreoathetose) (PNKD [DYT8, DYT20])	127
2.6.1.4.3.	Benigne infantile paroxysmale Dyskinesie (benigner paroxysmaler Kindheitstortikollis)	127
2.6.1.4.4.	Paroxysmale nächtliche (hypnogene) Dystonie (Dyskinesie [PND])	128
2.6.2.	Fokale und segmentale Dystonien	128
2.6.2.1.	Blepharospasmus	129
2.6.2.1.1.	Klinische Varianten des Blepharospasmus	131
2.6.2.1.2.	Differenzialdiagnostisch bedeutsame Krankheitsbilder	137
2.6.2.2.	Dystonien des Mund-Rachen-Kehlkopf-Bereiches	149
2.6.2.2.1.	Oromandibuläre Dystonien	149
2.6.2.3.	Weitere Bewegungsstörungen der oromandibulären und benachbarten Regionen	155
2.6.2.3.1.	Spasmodische Dysphonie	159
2.6.2.4.	Zervikale Dystonien und dystoner Tremor capitis – das Col-Cap-Concept	161
2.6.2.4.1.	Besonderheiten der Diagnostik und Therapie zervikaler Dystonien im Kindesalter	196
2.6.2.5.	Arm-/Handdystonien	200
2.6.2.6.	Bein-/Fußdystonien	210
2.6.2.7.	Dystonien der Rumpfmuskulatur	212
2.6.3.	Botulinumtoxin bei Tic-Störungen	215
2.6.4.	Medikamenteninduzierte Dystonien	215

2.7.	Dystonien und Traumen	217
3.	Vegetative Symptome und Schmerz	221
3.1.	Einführung	221
3.2.	Urologische Indikationen	221
3.2.1.	Neurogene Detrusorhyperaktivität	221
3.2.2.	Idiopathische Detrusorhyperaktivität	222
3.2.3.	Interstitielle Zystitis	222
3.2.4.	Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie	222
3.2.5.	Benigne Prostatahyperplasie	223
3.2.6.	Sonstige urologische Indikationen	223
3.3.	Gastroenterologische und gynäkologische Indikationen	223
3.3.1.	Achalasie	223
3.3.2.	Diabetische Gastroparese und Pylorusstenose	225
3.3.3.	Sphinkter-Oddii-Dysfunktion	226
3.3.4.	Analfissur	227
3.3.5.	Weitere proktologische Indikationen	227
3.3.6.	Obstruktives Defäkations-Syndrom (ODS)	228
3.4.	Genitale Indikationen	228
3.4.1.	Beckenboden-Dyssynergie: Vaginismus	228
3.4.2.	Vulvodynie	229
3.4.3.	Ejaculatio praecox	230
3.4.4.	Prophylaxe des rezivierenden Low-flow-Priapismus	230
3.5.	Schmerz	231
3.5.1.	Chronische Migräne	231
3.5.2.	Sonstige Kopfschmerzen	233
3.5.3.	Muskuläre Engpasssyndrome	234
3.5.3.1.	Pronator teres-Syndrom	234
3.5.3.2.	Supinatorloggen-Syndrom	235
3.5.3.3.	Piriformis-Syndrom	236
3.5.3.4.	Neurogenes Thoracic outlet-Syndrom	240
3.5.4.	Epicondylitis radialis humeri und Epicondylitis ulnaris humeri ("Tennis-/Golf-Ellenbogen")	242
3.5.5.	Chronische Plantarfasziitis (Fersensporn)	243
3.5.6.	Morton-Neuralgie	244
3.6.	Drüsen	245
3.6.1.	Axilläre Hyperhidrosis	245
3.6.1.1.	Frey-Syndrom	246
3.6.2.	Sonstige Hyperhidrosen	246
3.6.3.	Sialorrhoe	247
3.6.4.	Hyperlakrimie und Krokodilstränenphänomen	249
3.6.5.	Rhinorrhoe	249
3.7.	Diaphragma-Myoklonien, Singultus	250
4.	Anhang	253
4.1.	Neuroanatomie der Muskulatur bei Extremitätenspastik – Anleitung zur Botulinumtoxin-Therapie	253
4.2.	Neuroanatomie der Halsmuskulatur bei zervikalen Dystonien	269
5.	Weiterführende Literatur	279
	Index	286

1. Spastik

1.1. Einleitung

Spastik bzw. Spastizität entsteht als Adaptation an eine akute oder chronische Schädigung von deszendierenden motorischen Bahnsystemen im Zentralnervensystem [Burk 1988, Dietz u. Sinkjaer 2007]. Damit können viele Schädigungsursachen und -lokalisationen im zerebralen und spinalen deszendierenden motorischen Nervensystem zur Ausbildung einer Spastizität führen. Häufige Erkrankungen, die mit Spastizität einhergehen, sind der Schlaganfall, die Multiple Sklerose, das Schädel-Hirn-Trauma, die hypoxische Hirnschädigung und Rückenmarkschäden.

Nach einer solchen Schädigung motorischer Netzwerke im Zentralnervensystem kommt es in der Regel mit Latenz zum Auftreten des Syndroms des ersten motorischen Neurons (Upper Motor Neuron Syndrom = UMNS). Spastizität ist ein Symptom im Rahmen des UMNS. Das UMNS zeigt je nach Läsionsart und -ort sowie zeitlichem Verlauf individuelle Ausprägungen von sogenannten Plus- und Minus-Symptomen [Young 1994] (☞ Tab. 1.1).

Negative Symptome
<ul style="list-style-type: none"> • Parese • Verlust der Feinmotorik • Ausfall physiologischer kutaner Reflexe • erhöhte Ermüdung • Ausfall normaler unwillkürlicher Bewegungen
Positive Symptome
<ul style="list-style-type: none"> • Gesteigerte Muskeleigenreflexe mit verbreiterter "reflexogener Zone" • Kloni • geschwindigkeitsabhängige Tonuserhöhung • Auftreten pathologischer Reflexe (Babinski-Gruppe) • Spastische Dystonie • dyssynergisches Muster der Kokontraktionen

Tab. 1.1: Syndrom des ersten motorischen Neurons (Upper Motor Neuron Syndrom = UMNS).

Das UMNS kann im Verlauf zu einer schweren spastischen Bewegungsstörung *Spastic Movement*

Disorder (SMD) mit Motilitäts- und Mobilitäts-einschränkungen, sowie bei etwa einem Drittel zu begleitenden Schmerzen führen. Neben der die Aktivitäten des täglichen Lebens behindernden spastischen Bewegungsstörung kann schwere Spastizität auch zu Einschränkungen der Pflébarkeit mit Sekundärkomplikationen wie Kontrakturen und Hautschäden mit der Entwicklung von Druckgeschwüren beitragen.

Die häufigste Ursache einer Spastizität in westlichen Industrieländern stellt heute der Schlaganfall dar. Die Inzidenz des Schlaganfalls wird mit 150-200/100.000 angegeben [Bakhai 2004, Kolominsky-Rabas et al. 1998]. Nach einem Schlaganfall haben sich höhergradige Lähmungen und das Vorliegen einer zusätzlichen Sensibilitätsstörung als Risikofaktoren für die Entwicklung von Spastizität gezeigt [Urban et al. 2010]. Eine Muskeltonuserhöhung als eine Komponente der Spastizität entwickelt sich bei etwa 24 % der Schlaganfallpatienten bereits in den ersten zwei Wochen nach erstem Ereignis [Wissel et al. 2010]. Innerhalb der ersten drei bis sechs Monate zeigt sich bei bis zu 40 % [Urban et al. 2010], nach 12 Monaten bei bis zu 38 % eine Muskeltonuserhöhung [Sommerfeld et al. 2004, Watkins et al. 2002]. Dabei kann das Ausmaß der Spastizität eine funktionell irrelevante Tonuserhöhung aber auch eine schwere behindernde Einschränkung der passiven und aktiven Beweglichkeit von Gelenken und Extremitäten bedeuten. Bei bis zu 13 % der Schlaganfallbetroffenen führt die Spastizität zu einer behindernden und damit behandlungsbedürftigen Einschränkung der passiven und aktiven Gelenkbeweglichkeit und Mobilität [Lundström et al. 2010]. Auf der Grundlage der dargestellten Zahlen kann für Deutschland angenommen werden, dass jährlich bis zu 5.000 Schlaganfallüberlebende mit einer Behandlungsindikation bei Spastizität hinzukommen.

Eine therapierrelevante Klassifikation der Ausbreitung der Spastik (Topik) berücksichtigt das Verteilungsmuster und unterscheidet zwischen einer fokalen, multifokalen, segmentalen, generalisierten Spastik sowie einer Hemispastik [Wissel et al. 2009]. Eine fokale Spastik betrifft ein oder zwei eng benachbarte Bewegungssegmente (z.B. spastische Faust und spastische Handgelenksbeugung oder

spastische Zehen und Pes equinus), eine segmentale Spastik einer Extremität mit mehreren Bewegungssegmenten (z.B. Pes equinovarus mit spastischer Knie- und Hüftbeugehaltung). Eine Paraspastik würde als segmentale und eine Tetraspastik als generalisierte Form eingeordnet werden können.

■ Definition

Die am weitesten verbreitete, aber im Wesentlichen nur die Reflexkomponente in Ruheposition abbildende Definition beschreibt das Phänomen einer geschwindigkeitsabhängigen Muskeltonuserhöhung beim UMNS als Spastizität und stammt aus dem Jahre 1980 von Lance:

Definition von Lance (1980)

Spastizität ist eine motorische Störung, die durch einen geschwindigkeitsabhängigen Anstieg der tonischen Muskeldehnungsreflexe im entspannten Skelettmuskel ("Muskeltonus") charakterisiert ist und in der Regel mit gesteigerten Muskeleigenreflexen als Ausdruck der Übererregbarkeit der phasischen Dehnungsreflexe einher geht; sie ist eine der Komponenten des Syndroms des ersten motorischen Neurons (Upper Motor Neuron Syndrom).

Spastizität stellt in dieser Definition also den Aspekt eines geschwindigkeitsabhängig erhöhten Widerstands gegen Muskeldehnung im willkürlich nicht aktivierten Skelettmuskel dar. In dieser Definition wird der spastische Muskeltonus nur auf eine Übererregbarkeit des spinalen tonischen Dehnungsreflexes als Komponente des UMNS zurückgeführt. Bezogen auf spinale Reflexe kann eine ebenfalls bestehende Muskeleigenreflexsteigerung als gesteigerter phasischer Dehnungsreflex interpretiert werden.

Die in Ruheposition im Verlauf der Spastizität klinisch imponierende Tonuserhöhung ist jedoch nur zu einem Teil auf gesteigerte tonische und phasische Dehnungsreflexe zurückzuführen [O'Dwyer et al. 1996]. Im Zeitverlauf können sich bei Betroffenen auch Steigerungen des Widerstands gegen eine passive Dehnung mit der Tendenz zur Muskelverkürzung zeigen, die nicht mit gesteigerten Dehnungsreflexen einhergehen. Hufschmidt und Mauritz [1985] waren unter den ersten, die über eine von der Spastizität unabhängige Zunahme des sogenannten viskoelastischen Wi-

derstands in spastischen Muskeln im chronischen Stadium nach Schlaganfall berichteten. Auch für die beim UMNS mit Spastizität auftretende Verlangsamung von Willkürbewegungen spielen gesteigerte Eigenreflexe und tonische Dehnungsreflexe keine wesentliche Rolle [Dietz 2003].

Dieser Situation Rechnung tragend wurden in den letzten Jahren erweiterte Definitionen der spastischen Tonus- und Bewegungsstörung (SMD) diskutiert. Diese Publikationen diskutieren zusätzlich zu den von Lance [1980] definierten klinischen Zeichen weitere Aspekte der pyramidalen und extrapyramidalen Regulationsstörung als Reaktion auf eine Läsion deszendierender motorischer Bahnen, als auch Veränderungen im nicht neuronalen Gewebe als relevante Bestandteile der spastischen Bewegungsstörung. Im Einzelnen werden eine antagonistische Koaktivierung während Willkürmotorik (Spastische Dystonie), der Verlust an selektiver Kontrolle von Muskeln und Körperabschnittbewegungen (Massenbewegungen, Verlust der willkürlichen Entspannung), adaptive strukturelle Veränderungen wie Muskelatrophie (z.B. Sarkomerverlust) sowie die Verlangsamung von Bewegungsabläufen (verändertes Timing von Kontraktionen und Antagonistenkoordination) bei gestörter reziproker Hemmung, und Veränderungen von umgebenden Strukturen (Fibrose von Bindegewebe, Sehnen, Kapseln) als wesentliche weitere Komponenten der spastischen Tonus- und Bewegungsstörung im Sinne einer SMD benannt.

Definition publiziert durch Pandyan et al. (2005)

Die durch die Europäische Union geförderte SPASM Arbeitsgruppe redefinierte 2005 mit dem Erstautor Pandayan den Begriff der Spastizität als ein Syndrom der fehlgesteuerten sensori-motorischen Kontrolle der Willkürmotorik, die aus einer zentralmotorischen Läsion resultiert und sich sowohl als intermittierende oder/und überdauernde ungewollte motorische Aktivität manifestieren kann. Damit fokussiert diese Definition ganz auf die positiven Elemente des sogenannten UMNS und exkludiert die negativen Elemente des UMNS sowie die biomechanischen Veränderungen bei UMNS im Bereich der Gelenke und des umgebenden Weichteilgewebes.

■ Pathogenese

Eine isolierte Pyramidenbahnläsion führt im Affenexperiment nicht zu einer Spastizität. Ebenso führt der alleinige Ausfall der Brodmann Area 4 und der Area 6 nicht zur Spastizität. Nur die Schädigung beider genannter kortikaler Areale verursacht im Affenexperiment mit Latenz eine Spastizität. Es müssen also zusätzlich zu einer Pyramidenbahnschädigung auch nichtpyramidale motorische Efferenzen aus dem Kortex – am ehesten aus dem prämotorischen Kortex –, die nahe an den pyramidalen Fasern anliegen (parapyramidal), betroffen sein, damit eine Spastizität entstehen kann [Sheean 2002]. Die anatomische Nähe der pyramidalen und parapyramidalen Fasern setzt sich bis in das Rückenmark fort, so dass bei Läsionen im Gehirn und Rückenmark bei klinischen Zeichen einer Spastizität eine solche Läsionsgröße, die pyramidale und parapyramidale Regionen oder Bahnen einbezieht, in den Strukturen anzunehmen ist.

Eine Läsion nur des lateralen kortikospinalen Trakts (Pyramidenbahn) führt wie die Läsion des primären motorischen Kortex beim Menschen nicht zu einer Spastizität. Erst eine zusätzliche Schädigung des lateralen Funikulus (parapyramidale Bahnen) zieht eine SMD und Muskelreflexsteigerung bei Läsionen rostral des lumbalen Rückenmarks nach sich.

► Hypothesen zur Pathogenese

Keine der in der Vergangenheit diskutierten Hypothesen zur Pathogenese der Spastizität kann alle bekannten und zu beobachtenden Phänomene erklären. Nichts desto trotz lassen sich aus der Diskussion einzelner Hypothesen die klinischen Zeichen der Spastizität und die modernen Behandlungsansätze besser verstehen und erklären.

Die Hypothese der gesteigerten spinalen Motoneuronenerregbarkeit als alleinige Folge einer Hyperaktivität des gamma-Systems (Servo loop-Hypothese), wie sie von Sherrington angenommen wurde, konnte bei direkten Messungen des gamma-Systems nicht nachvollzogen werden und ist daher wenig wahrscheinlich.

Es gab einige Argumente für die sogenannte Sprouting-Hypothese, die eine Aussprossung segmentaler Afferenzen mit nachfolgender Reinnervation partiell denervierter spinaler Interneurone als Ursache der Spastizität benennt. Diese den Motoneuronen vorgeschalteten, fehlregulierten Inter-

neurone konnten allerdings in Tierexperimenten nicht gesichert werden.

Bei einer Läsion von absteigenden motorischen Bahnen in dem benannten Umfang (pyramidale und parapyramidale Bahnen) zeigen sich bei Prüfung der motorischen Vorderhornzellen Veränderungen, die auf eine Funktionsstörung überwiegend der inhibitorischen Synapsen schließen lassen. Dies führt in der Folge zu einer "Imbalance" zwischen exzitatorischen und inhibitorischen Neurotransmittern (Imbalance-Hypothese) im α -Motoneuron und zur Spastizität.

Man nimmt daher heute als am wahrscheinlichsten an, dass prä- und postsynaptische Membranveränderungen im Kontext der alpha-Motoneuronen oder an den Interneuronen der Entwicklung einer Spastizität zugrunde liegen könnten. Die Folge dieser veränderten Rezeptordichte ist dann eine Imbalance mit Überwiegen exzitatorischer Synapsen, die eine gesteigerte Erregbarkeit der α -Motoneurone nach sich ziehen würde. Noch nicht vollständig geklärt ist, welche Neurotransmitter und Rezeptoren genau in welchem Umfang an diesen synaptischen Veränderungen beteiligt sind und inwieweit diese synaptische Plastizität für die einzelnen Anteile der Veränderungen auch im nicht neuronalen Gewebe (Muskel und Bindegewebe) bei der Spastizität eine Rolle spielen könnten.

So zeigen sich z.B. nach einer akuten Querschnittslähmung passagere relative Verminderung der "langsamen roten" Muskelfasern bei gleichzeitiger Hypertrophie der "schnellen weißen" ("Sprinter-") Muskelfasern. Erst nach einigen Monaten soll sich das Verhältnis der Faserverteilung wieder ausgleichen. In wie weit diese Veränderungen Einfluss auf die Entwicklung einer Spastizität haben, bleibt allerdings bis heute unklar. Spinale Spastizität bei zervikalen und thorakalen Rückenmarkläsionen ist klinisch oft durch ein langsames Ansteigen einer weit über die Läsionsebene hinaus gehend gesteigerten Erregbarkeit und Hyperaktivität sowohl der Flexoren als auch der Extensoren (klinisch sogenannte Flexor- und/oder Extensorspasmen) gekennzeichnet.

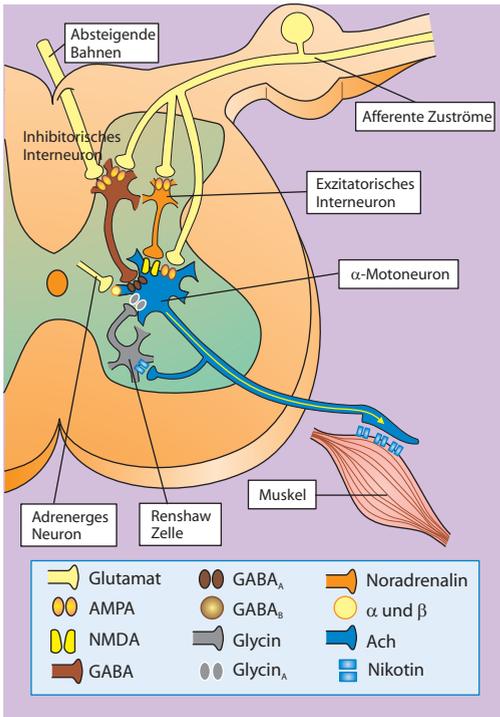


Abb. 1.1: An den α -motorischen Vorderhornzellen konvergieren alle zur Innervation der extrafusalen Muskelfasern beitragenden Erregungen. Die efferenten Bahnen stammen aus Cortex und Hirnstamm, die afferenten aus der Peripherie. Dem α -Motoneuron sind inhibitorische und exzitatorische Interneurone vorgeschaltet. Der Wegfall efferenter inhibitorischer Bahnen führt im Rahmen eines UMN-Syndroms durch Überwiegen der exzitatorischen Einflüsse zur erhöhten Erregbarkeit der spinalen α -Motoneurone (Imbalance-Hypothese).

Phänomenologie

Die **Phänomenologie** der spastischen Lähmung oder Bewegungsstörung wird durch das Gesamtbild des Syndroms des ersten Motoneurons (UMNS) bestimmt. Zusammenhänge der Entwicklung zentraler und peripherer Veränderungen im neuronalen und nicht-neuronalen Gewebe lassen sich in der Abb. 1.2 (modifiziert nach [Gracies 2005]) nachvollziehen. Im Einzelnen sollen diese in der Folge dargestellt und diskutiert werden.

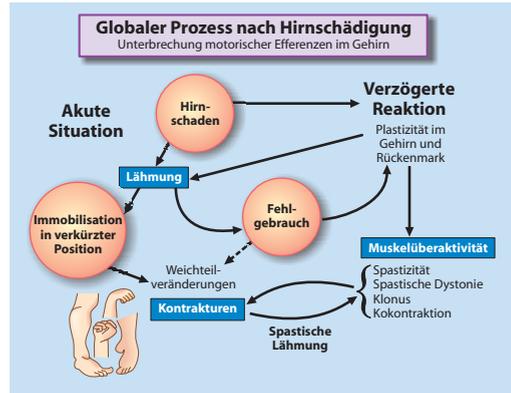


Abb. 1.2: Entstehung und Auswirkungen des UMNS (modifiziert nach [Gracies 2005]).

Nach einer Läsion zentraler pyramidalen und parapiramidalen motorischer Bahnen kommt es im Gefolge zu zentralen und peripheren Auswirkungen. Im zentralen Nervensystem werden nach einem initialen sogenannten Läsionstrauma (Spinales Trauma kann einen sogenannten "spinalen Schock" auslösen) neuronale plastische Vorgänge in Gang gesetzt. Durch den Eintritt und die Entwicklung der "negativen Phänomene" des UMNS, z.B. einer Lähmung, kommt es zur Immobilität, und dies kann zur Lagerung von Muskeln in verkürzter oder unphysiologischer Position und dadurch zu einer Fehlbelastung und einem Fehlgebrauch der betroffenen Extremitäten führen. Im Rahmen der Entwicklung nach eingetretener Läsion und der entstehenden neuronalen Plastizität bilden sich die sogenannten "positiven Phänomene" des UMNS aus und führen unter anderem zu Reflexsteigerung, Klonus, geschwindigkeitsabhängiger Muskeltonuserhöhung und spastischer Dystonie und zu Veränderungen im nicht-neuronalen Gewebe in betroffenen Körperabschnitten (Muskel, Bindegewebe und Knochen).

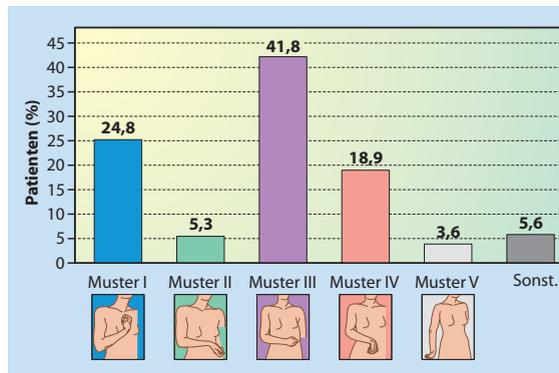
Spastizität im Sinne von Lance (1980) ist als eine der positiven Komponenten des UMNS einzuordnen. Spastizität im Sinne eines gesteigerten Muskeltonus (Lance 1980), gesteigerter Muskeleigenreflexe, Verbreiterung der "reflexogenen" Zonen zur Muskeleigenreflexauslösung und verlängert auslösbarer oder unerschöpflicher Klone sind Ausdruck ein und desselben Mechanismus: einer gesteigerten neuronalen Antwort auf die Erregung von muskulären Dehnungsrezeptoren untersucht in einer Ruheposition des Betroffenen. Klinisch

reagiert der spastische Muskel auf geringe Dehnungen mit einer brüsk intensiven Verkürzung. Das führt zu Konsequenzen in mehrerer Hinsicht: Erstens sind durch diese Reaktion willkürliche Bewegungen des Muskels durch störende Eigenreflexreaktionen behindert, zweitens verhindert eine gestörte reziproke Inhibition die zeitlich koordinierte Entspannung des Antagonisten bei Agonistenaktivierung, und drittens verhartet der Muskel mit höherer Wahrscheinlichkeit für einen längeren Zeitraum in einem relativ verkürzten Zustand. Der Muskel wird zusätzlich in seiner Dehnfähigkeit (viskoelastische Eigenschaften) eingeschränkt, was zur Minderung der endgradigen Beweglichkeit und damit zu zunehmend größerer Behinderung des passiven und aktiven Bewegungsausmaßes führt.

Die länger anhaltende Verkürzung des Muskels könnte damit eine Ursache für Veränderungen im Muskel selbst sein und in dem den Muskel umgebenden Bindegewebe (Gelenke, Sehnen, Bänder) die Veränderungen mit induzieren. Diese Kontrakturen und Bindegewebsvermehrungen tragen sekundär zur Aufrechterhaltung der Muskelverkürzung und damit zu typischen Haltungs- und Bewegungsmustern bei spastischen Syndromen bei. Bislang ist der kausale Zusammenhang zwischen der spastischen Bewegungsstörung und Kontrakturen nicht abschließend geklärt. Wahrscheinlich schützt am ehesten eine gut erhaltene Willkürinnervation mit Dehnung den Muskel vor der Entstehung von Spastizität mit Kontrakturen und abnormen Haltungen der betroffenen Extremität.

					
Schulter	Innenrotation/ Adduktion	Innenrotation/ Adduktion	Innenrotation/ Adduktion	Innenrotation/ Adduktion/ Retroversion	Innenrotation/ Retroversion
Ellenbogen	Flexion	Flexion	Flexion	Flexion	Extension
Unterarm	Supination	Supination	Neutral	Pronation	Pronation
Handgelenk	Flexion	Extension	Neutral	Flexion	Flexion

a



b

Abb. 1.3a+b: Spastische Haltungsmuster am Arm. In Abb. 1.3a mit Beschreibung der einzelnen Gelenkpositionen und in Abb. 1.3b mit den Häufigkeiten des Auftretens in einer großen Feldstudie (Hefter et al. 2012).

Die Einschränkung der Willkürbewegungen durch die Spastizität und gestörte reziproke Hemmung sowie spastische Dystonie kann so stark sein, dass trotz vorhandener Restaktivität im Agonisten klinisch eine komplette Lähmung des Muskels erscheint. So kann die Spastizität z.B. eines Streckers die Aktivität eines intakten Beugers – und umgekehrt – vollständig verhindern. Bisher konnte zwischen Grad der Spastizität, Ausprägung der Lähmung und Intensität der feinmotorischen Störung allerdings keine direkte Korrelation gezeigt werden.

Aus den benannten Gründen – der neuromuskulären und der viskoelastischen Funktions- und Gewebsveränderungen – kann chronische Spastik zu **sekundären Veränderungen** in der betroffenen und benachbarten Muskulatur und dem Bindegewebe führen (Kontrakturen, Atrophie und Fibrose). Bei Patienten nach zerebralen Ischämien findet sich nur bei einem kleineren Prozentsatz eine spastische Hyperreflexie als wesentlicher Faktor der spastischen Bewegungsstörung (SMD). Bei mehr als der Hälfte der Patienten nach zerebralen Läsionen zeigen sich eher Kontrakturen im Sinne von Muskelverkürzung als wesentlich bewegungsbehindernde Faktoren [O'Dwyer et al. 1996]. Klinisch ist die Unterscheidung der neuromuskulären und viskoelastischen Störungen bei einem Spastischen Syndrom nicht einfach, hat aber für die therapeutischen Strategien wesentliche Bedeutung (☞ Kap. 1.3.1.2.).

Eine **Bewegungsverlangsamung** bei Patienten mit spastischem Syndrom und Restwillküraktivität beruht nicht ausschließlich auf der spastischen Muskeltonuserhöhung, sondern ist direkte Folge der Parese sowie Folge von gestörter Antagonistenkoordination und sekundären morphologischen Muskel- und Gelenkveränderungen.

Für abnorme Haltungen und stereotype Haltungs- und Bewegungsmuster der oberen und unteren Extremität bei spastischer Hemiparese nach Schlaganfall wurden die Begriffe **spastisches Haltungs- und Bewegungsmuster** (*spastic posture, spastic movement pattern*) vorgeschlagen. Spastizität nach einer zerebralen Läsion (z.B. einem supratentoriellen Hirninfarkt) ruft meist eine Hyperaktivität der gegen die Schwerkraft gerichteten Muskulatur in oberer und unterer Extremität hervor. Bei Capsula interna-Läsionen soll der Ausfall

der Pyramidenbahnen und des Tractus corticoreticularis zur Abnahme inhibitorischer Einflüsse des Tractus reticulospinalis auf spinale Neuronengruppen führen, was auf segmentaler Ebene zur Übererregbarkeit mit der Folge einer Spastizität und der Einnahme von typischen **spastischen Haltungsmustern** an der oberen Extremität führt [Sheean 2002]. So konnte eine Arbeitsgruppe um Hefter und Mitarbeiter zeigen, dass mehr als 90 % der Patienten nach Hirnschädigung mit spastischer Bewegungsstörung der oberen Extremität einem von fünf typischen Haltungsmustern zuzuordnen waren [Hefter et al. 2012] (☞ Abb. 1.3a+b).

Die Begrifflichkeit der **spastischen Dystonie** resultiert aus der Tatsache, dass ein spontanes Auftreten von Kokontraktionen von an der Haltung oder Bewegung beteiligten Antagonisten, einem Kriterium von dystonen Bewegungen, zu charakteristischen Haltungen und spastisch-dystonen Bewegungen führen kann.

Bei einem Zusammentreffen von spastischen und dystonen Bewegungsstörungen kann es wegen der therapiestrategischen Auswirkungen günstiger sein, beide Phänomene getrennt zu beschreiben und bezüglich der Therapie auch einzeln zu bewerten.



Abb. 1.4: Spastisch-dystone Hand bei einem jetzt 25jährigen Mann mit Tetraspastik durch "Sauerstoffmangel unter der Geburt": Choreatische Zerebralparese. Die Hände befinden sich in ständiger dystoner Haltung. Daneben bestehen alle klinischen Zeichen einer Spastik der Extremitäten.

Beim Gesunden werden Bewegungsabläufe im Allgemeinen durch zeitlich abgestimmte, unter-

schiedlich starke Kontraktion der Agonisten und Antagonisten (Kinematik: Biphasisches oder triphasisches Aktivierungsmuster von ballistischen Bewegungen) ausgeführt. Dadurch werden flüssige und abgestufte Bewegungen möglich. Insbesondere die distale Extremitätenfeinmotorik benötigt den abgestimmten gleichzeitigen Einsatz von antagonistischen Muskeln in der gesamten Extremität. Im Rahmen eines UMN-Syndroms ist dieses Zusammenspiel gestört, was zu langsamen, abrupt gebremsten und wenig gesteuert wirkenden Bewegungen führen kann. Oft bleibt trotz einer guten Rückbildung der Lähmung (grobe Kraft verbessert) die selektive Kontrolle über einzelne Muskeln und Muskelgruppen gestört und erscheint durch **Massenbewegungen** im Sinne von pathologischen Synergien mehrerer Muskeln ersetzt (Verlust selektiver Bewegungen). Weiterhin können beim UMN-Syndrom die unwillkürlichen Mitbewegungen z.B. der Arme beim Gehen vermindert oder ganz ausgefallen sein, wodurch es zu Störungen der Gangökonomie und der Balance kommen kann.

Assoziierte Reaktionen, z.B. eine Beugesynergie des Arms beim Aufstehen von einem Stuhl oder das Auftreten von pathologischen Mitbewegungen, z.B. bei forcierten Bewegungsversuchen mit der betroffenen Extremität, können ebenfalls im Sinne einer Störung der Bewegungskoordination mit gestörter Umgebungshemmung und Aktivierung von Bewegungssynergien oder üblicherweise nicht einbezogenen Muskelgruppen eingeordnet werden, gehören aber nicht zur klassischen Definition des UMNS.

Aus den genannten Störungen resultieren bedeutende klinische Konsequenzen. Sie betreffen die Feinmotorik der betreffenden oberen Extremität, die Mobilität, das Selbstbild (und damit das Selbstvertrauen) und die Geschicklichkeit des Betroffenen, und sie können zu Stigmatisierung, zu Schmerzen und zu Pflegeproblemen und Lagerungs- bzw. Positionierungsstörungen führen.

1.2. Klinik

1.2.1. Neurologische Untersuchung

Die klinische Untersuchung bei spastischer Bewegungsstörung hat eine qualitative und eine quantitative Komponente. Letztere ist bestimmt durch die Ausbreitung der motorischen Störungen und

die Intensität der klinischen Zeichen der SMD, z.B. die einzuschätzenden Tonuserhöhung der einzelnen Muskeln. Vor der Behandlung steht somit die genaue Analyse der spastischen Bewegungsstörung, welche Muskeln und Muskelgruppen in welchem Maße von der Parese und der Spastik und der gestörten reziproken Koordination und spastischen Dystonie betroffen sind. Eine therapierelevante Klassifikation der Ausbreitung der Spastik (Topik) berücksichtigt das Verteilungsmuster und unterscheidet zwischen einer fokalen, multifokalen, segmentalen, generalisierten Spastik sowie einer Hemispastik (☞ Kap. 1.1.).

Schwierigkeiten bei der Quantifizierung der Spastik sind zum einen dadurch begründet, dass die Spastik, definiert nach Lance 1980, nur ein positives Symptom des UMN-Syndroms ist und daher nicht ohne weiteres isoliert von den anderen positiven und negativen Symptomen des UMNS betrachtet und quantifiziert werden kann. Schwierigkeiten in der Reliabilität der klinischen Spastikquantifizierung ergeben sich weiterhin daraus, dass die Spastiksymptome durch zahlreiche äußere Faktoren beeinflusst sein können (☞ Tab. 1.7).

Spastik manifestiert sich klinisch vor allem als muskulärer Hypertonus und Einschränkung der Bewegungsausmaße.

Der **Muskeltonus** im klinisch-neurologischen Sinn – als Muskeldehnungswiderstand – setzt sich aus drei Komponenten zusammen:

- Reflektorischer funktioneller Widerstand (neuromuskuläre Komponente der Spastik)
- Widerstand durch die kontraktiven intrinsischen Eigenschaften des gedehnten Muskels (viskoelastische Komponente der Spastik)
- Passiver Widerstand parallel angeordneter Bindegewebsstrukturen (Haut, Faszien, Gelenkkapseln)

Für die konkrete therapeutische Strategie ist es bedeutsam, den Anteil der neurogenen Spastizität (durch erhöhten Muskeltonus hervorgerufener) und struktureller Muskelverkürzung (durch sekundäre Gewebeveränderungen bedingter) zu bestimmen. Eine einfache klinische Untersuchung des Widerstands bei passiver Bewegung und des Grads der Gelenkbeweglichkeit kann nicht zwischen den genannten Faktoren unterscheiden und

daher nicht immer eine sichere Quantifizierung der einzelnen Komponenten ermöglichen. In solchen Fällen können zusätzliche Untersuchungsmethoden eingesetzt werden (☞ Kap. 1.2.2.).

Bei bestimmten Krankheitsbildern, die mit einem UMN-Syndrom einhergehen, lässt das Muster der hypertonen Muskulatur eine Flexoren- oder Extensorenspastik erkennen. Für die therapeutische Strategie ist dann eine Entscheidung herbeizuführen, welche spastische Muskulatur funktionell besonders störend ist und darüber hinaus durch Schmerzen zu einer weiteren Beeinträchtigung des Befindens beiträgt, und welche spastische Muskulatur vom funktionellen Standpunkt aus eher nützlich ist; z.B. indem eine Kniestreckspastik zur Aufrechterhaltung des Steh- oder Gehvermögens beiträgt.

Die sekundären negativen Folgen der Spastik sind oft funktionell bedeutsamer als die einzelnen Symptome der Spastik selbst. So kann es u.a. zu Gelenkfehlhaltungen mit nachfolgenden Gelenkveränderungen kommen, die operative Konsequenzen haben (☞ Abb. 1.5a). Druckulzera treten nicht nur beim bettlägerigen Patienten auf. Insbesondere ungeeignetes Schuhwerk beim Spitzfuß kann zu Druckulzera an den am meisten belasteten Stellen am Fuß führen (☞ Abb. 1.5b+c). Eine Dauerextension der Großzehe (sogenannter "Spontanbabiniski") beim hemi- oder paraplegischen Patienten bewirkt Haut- und Nagelveränderungen an der Großzehe (☞ Abb. 1.5d). Darüber hinaus sind Ulzera bei ausgeprägter Beugespastik in der Ellenbeuge (☞ Abb. 1.31), in der Kniekehle (☞ Abb. 1.6) und an der Hand (☞ Abb. 1.39c und Abb. 1.47) zu erwarten, wenn die Hautpflege durch eine schwere Spastik nur unzureichend durchgeführt wird oder werden kann.



a



b



c



d

Abb. 1.5a-d: Folgen der Spastik. **a:** Schwere Gonarthrose bei einem 48jährigen Mann mit chronischer

Spastik der Hüft- und Kniebeuger sowie der Oberschenkeladduktoren. **b:** Spastischer Spitzfuß mit Großzehenextension im Rahmen einer Hemispastik, die seit 10 Jahren nach Schädel-Hirn-Trauma bei einer jetzt 30jährigen Frau besteht; Ulzera an den Stellen des größten Drucks auf den Fuß: Außenkante und Spann (straffe Schnürung des Schuhs, um ein Umknicken im Sprunggelenk zu verhindern). **c:** Ulkus der dorsalen Seite am Großzehengrundgelenk und an der 2. Zehe durch drückende Naht des orthopädischen Schuhs bei 45jährigem Mann mit Hemispastik nach Apoplexie. **d:** Nagel- und Hautveränderungen durch Dauerextension der Großzehe bei langjährig bestehender Hemispastik nach Apoplexie.



a



b



c

Direkte negative Spastikfolgen
<ul style="list-style-type: none"> • Mobilitätseinbußen • Hygieneschwierigkeiten • Selbstversorgungsprobleme • Beeinträchtigung von Schlafpositionen • Körperkonfiguration (Entstellungen) • Selbstbild/-akzeptanz • Negative Affekte/Emotionen • Sexualfunktion/-verhaltensstörung • Sozialverhalten (beeinflusst durch Isolation)

Tab. 1.3: Direkte negative Auswirkungen der Spastik.

Indirekte negative Spastikfolgen durch Immobilität
<ul style="list-style-type: none"> • Harnblasen-/Darmprobleme • Osteoporose • Kontrakturen • Atemwegsinfektionen • Thrombophlebitis • Kardiovaskuläre Probleme • Decubitus

Tab. 1.4: Indirekte körperliche Folgen der spastikbedingten Inaktivität.

Abb. 1.6a-c: 24jährige Patientin mit schwerer Tetraspastik vom Beugertyp nach Verkehrsunfall mit Contusio cerebri vor einem Jahr. **a:** Tiefes Ulkus in der Kniekehle; trotz Gabe von systemischen Antispastika lässt sich die Kniebeugespastik nur kurzzeitig durchbrechen. **b:** 3 Monate nach der 1. Injektion von Botulinumtoxin in die ischiokrurale Muskulatur lässt sich das Knie leicht strecken, und das Ulkus ist deutlich verkleinert. **c:** 3 Monate nach der zweiten Botulinumtoxin-Injektion ist das Ulkus abgeheilt, nur die Hautverfärbung zeigt die Läsionsstelle noch an.

1.2.2. Zusätzliche Untersuchungsmethoden

Klinisch-neurophysiologische Methoden haben im Rahmen der Spastik folgende Aufgaben:

- eine klinisch latente Spastik zu diagnostizieren
- unterschiedliche Arten der Muskeltonuserhöhung zu differenzieren
- eine Spastik zu quantifizieren (muskelgruppenbezogen und hinsichtlich der Ausdehnung)
- den Verlauf der Spastik zu dokumentieren

1.2.2.1. Reflexmessung und Elektromyografie

Bei Dehnung eines gesunden Muskels findet sich keine elektromyografische Aktivität im Oberflächen-EMG; es sei denn, die Dehnungsgeschwindigkeit übersteigt eine bestimmte Schwelle. Erst dann ist zu Beginn der Dehnung eine kurze phasische Dehnungsantwort als neurophysiologisches Pendant zum klinischen Muskeleigenreflex zu registrieren. Der elektromyografische Nachweis einer Spastik gelingt durch Aufzeichnung der abnormen Entladungen bei tonischer Muskeldehnung und durch das verbreiterte und mit klonischen Nachentladungen auftretende T-Reflexpotenzial. Allerdings ist diese Methode wegen der auch bei Gesunden ausgeprägten interindividuellen Schwankungen nur begrenzt aussagekräftig (Abb. 1.7).

Versuche, die Störung mit Hilfe von T-/H-Reflexaufzeichnungen oder von repetitiven H-Reflex-Kurven bei subklinischer Spastik im Einzelfall nachzuweisen, haben keine eindeutigen Ergebnisse gebracht und können nicht empfohlen werden.

Die nadel-elektromyografische Untersuchung kann bei einer klinisch nicht sicher zuzuordnenden Verkürzung eines spastischen Muskels beitragen. Hierbei ist das Verhältnis zwischen einer durch spastische Muskelaktivität verursachten neuromuskulären Komponente und durch eine Kontraktur und Bindegewebsveränderungen bedingten viskoelastischen Komponente abzuschätzen. Bei länger bestehender Spastik kann für die Behinderung der biomechanische (viskoelastische) Anteil durchaus bedeutsamer sein als der neuromuskuläre Anteil.

Polyelektromyografische Untersuchungen mit mehreren Oberflächenelektroden und gleichzeiti-

ger Bewegungserfassung (z.B. durch Goniometer) während aktiver und/oder passiver Bewegungen können Aussagen zur zeitlichen Aufeinanderfolge der Aktivierung verschiedener Muskelgruppen im Bewegungsablauf geben. Die polyelektromyografische Ableitung von Synergisten/Antagonisten-Paaren bei definierter Bewegung (z.B. Beuge- und Streckbewegungen im Ellbogen) erlaubt eine Abschätzung der Relation zwischen der Auswirkung der spastischen Bewegungsstörung (Reflexaktivität, gestörter Antagonistenkoordination) und der Parese sowie der Relation von Aktivierungsaufwand und motorischer Leistung (Bewegungsumfang).

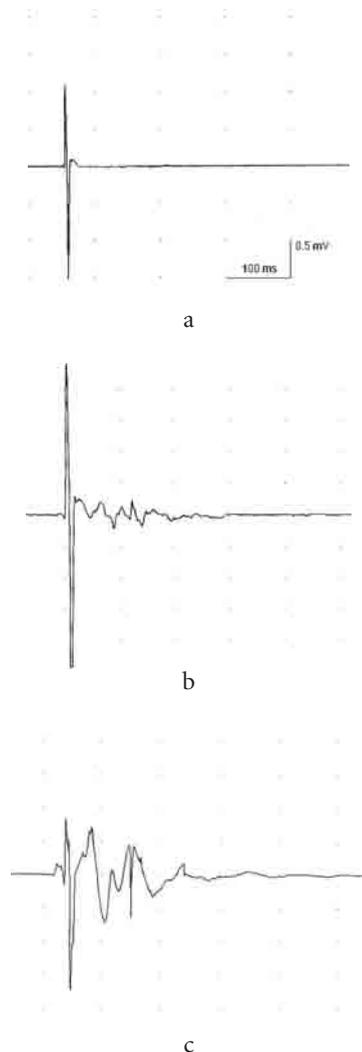


Abb. 1.7a-c: Aufzeichnung der elektrischen Muskelantwort des Vastus lateralis mittels Oberflächenelektroden nach einmaligem Schlag des Reflexhammers auf die Quadriceps femoris-Sehne (T-Reflex-Aufzeichnung). **a:** Normales T-Reflexpotenzial. **b:** T-Reflexpotenzial bei Spastik: spannungshohe und verlängerte Antwort. **c:** T-Reflexpotenzial bei Spastik: kloniformes Nachpotenzial.

1.2.2.2. Bildgebung

Zur Identifizierung und Beurteilung der Struktur betroffener Muskulatur können bildgebende Verfahren (Ultraschall, Computertomografie, Magnetresonanztomografie) zur Anwendung kommen.

Insbesondere kann eine bildgebende Diagnostik eine heterotope Ossifikation oder bei länger bestehender spastischer Bewegungsstörung vor einer lokalen Behandlung tief gelegener Extremitätenmuskeln anzeigen, ob es z.B. bei Inaktivitätsatrophien zu einer Verschiebung der Lage der Muskeln zueinander gekommen ist (Abb. 1.10). Darüber hinaus können bildgebende Verfahren einen Einblick über den Grad einer bindegewebigen Umwandlung eines Muskels geben. Somit kann zuweilen das Versagen einer lokalen medikamentösen Spastiktherapie erklärt werden.

pi ulnaris; **AN:** M. anconeus; **SU:** M. supinator; **ED:** M. extensor digitorum; **ECR:** M. extensor carpi radialis; **ECU:** M. extensor carpi ulnaris.

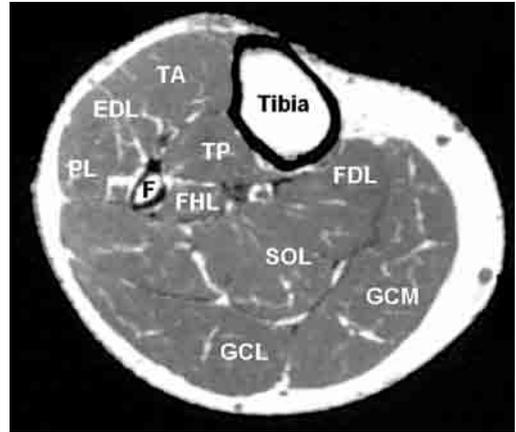


Abb. 1.9: Transversales MRT in der Mitte des Unterschenkels. Insbesondere bei lokaler Behandlung des M. tibialis posterior ist diese Darstellung zur sicheren Identifizierung des Muskels zu empfehlen. **F:** Fibula, **PL:** M. peroneus longus; **EDL:** M. extensor digitorum longus; **TA:** M. tibialis anterior; **TP:** M. tibialis posterior; **FHL:** M. flexor hallucis longus; **SOL:** M. soleus; **FDL:** M. flexor digitorum longus; **GCM:** M. gastrocnemius caput mediale; **GCL:** M. gastrocnemius caput laterale.

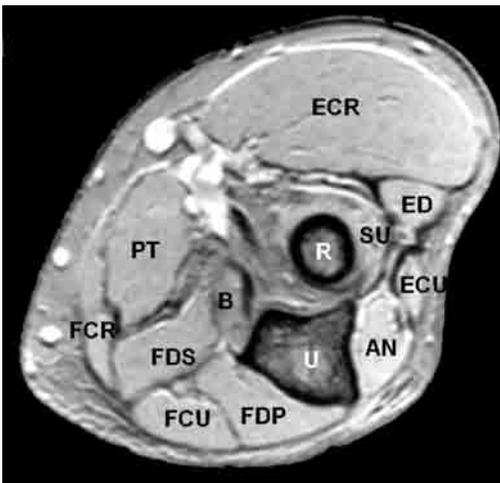
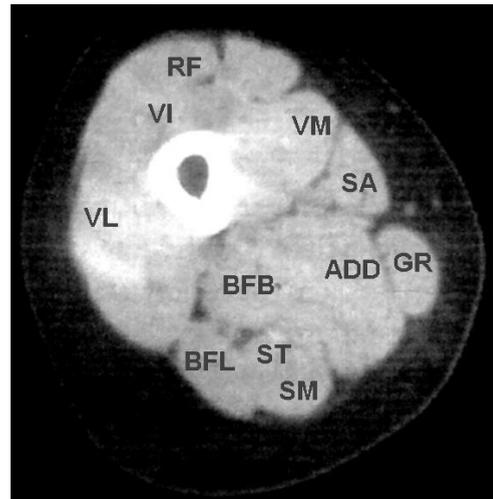


Abb. 1.8: Transversales MRT in der Mitte des Unterarms. Die Muskeln sind gut abgrenzbar; der Abstand der tiefer gelegenen Muskeln zur Oberfläche kann ausgemessen werden. **R:** Radius, **U:** Ulna, **B:** Sehne des M. biceps brachii; **PT:** M. pronator teres; **FCR:** M. flexor carpi radialis; **FDS:** M. flexor digitorum superficialis; **FDP:** M. flexor digitorum profundus; **FCU:** M. flexor car-



a



b

Abb. 1.10a+b: **a:** Axiales Computertomogramm der Oberschenkelmuskulatur bei einer 28jährigen, an zwei Gehhilfen gehfähigen Frau mit einer Tetraspastik bei Zerebralparese. Die Muskeln sind unterschiedlich atrophisch; insbesondere im Bereich der Adduktoren, des M. gracilis und des Vastus lateralis m. quadricipis femoris. **RF:** M. rectus femoris; **VI:** Vastus intermedius; **VL:** Vastus lateralis; **VM:** Vastus medialis; **SA:** M. sartorius; **BFB:** M. biceps femoris caput breve; **ADD:** Mm. adductores; **GR:** M. gracilis; **BFL:** M. biceps femoris caput longum; **ST:** M. semitendinosus; **SM:** M. semimembranosus. **b:** MRT-Darstellung der Unterschenkelmuskulatur eines 56jährigen Mannes mit Versagen der medikamentösen Therapie bei Hemispastik: Bindegewebige Umwandlung des M. gastrocnemius.

1.2.2.3. Pedografie und kinematische messungen

Das funktionelle Druckverteilungsmuster – Pedobarografie – kann bei Spastizität der unteren Extremität Aufschluss über die Fußabwicklung beim Gehen und Fehlbelastungen geben und so abnorme Belastungen des betroffenen Fußes in der Standbeinphase darstellen. Allerdings lässt sich mit geringem Aufwand die Fläche der Bodenberührung der Fußsohle auch z.B. durch einen Ninhydrin-Schweißtest messen und damit das Ausmaß der Störung – und ein Therapieerfolg im Verlauf – quantifizieren. Der Ninhydrin-Schweißtest hat den Vorteil, eine zusätzliche Information über die vegetative Hautinnervation zu liefern. Die angefärbte Fläche entspricht ungefähr dem Anteil der Fußsohle, der den Boden berührt. Diese Fläche kann insbesondere den Erfolg (die Zunahme der

Belastungsfläche des Fußes im Stand) einer lokalen Spastiktherapie dokumentieren (Abb. 1.11).



a



b



c



d

Abb. 1.11a-d: Ninhydrin-Schweißtest bei spastischer Hemiparese einer 22-Jährigen nach ischämischem Insult. **a:** Vor Behandlung kann der Fuß nur auf einer geringen Fläche aufgesetzt werden. **b:** Nach der Behandlung mit Botulinumtoxin gelingt das vollständige Aufsetzen des Fußes. **c:** Ninhydrin-Schweißtest vor Therapie. **d:** Ninhydrin-Schweißtest nach Therapie.

Kinematische Untersuchungen mittels optoelektrischer, ultraschallgestützter oder goniometrischer Messeinrichtungen lassen eine differenzierte Analyse spastischer Bewegungsstörungen zu. Auch die Kinetik – Messung der auftretenden Gelenkkräfte und Bodenreaktionskräfte bei spastischer Gangstörung kann eine differenzierte Analyse der Bewegungsabläufe und der entstehenden Kräfte liefern. Bei einem hohen zeitlichen und apparativen Aufwand dieser Untersuchungen und einer im klinischen Alltag nur geringen Auswirkung auf eine medikamentöse systemische oder lokale Therapiestrategie ist ihre Bedeutung allerdings heute im ambulanten und stationären klinischen Alltag auf spezifische Fragestellungen begrenzt. Bei Entscheidungsfindungen im Bereich der orthopädisch-chirurgischen Therapie der Spastizität vor allen Dingen bei Kindern kann dies allerdings anders bewertet werden. Hier erscheint eine kinematische oder kinetische Messung zur Therapieplanung und -evaluierung häufig sinnvoll.

1.2.2.4. Nervenblockaden

Eine Differenzierung einer Bewegungseinschränkung in Gelenken zwischen muskulär-funktioneller Einschränkung (vermehrte Muskelaktivität im Sinne einer Spastizität) oder einer bindegewebigen Kontraktur ist nicht in allen Fällen durch eine gewissenhafte klinische Untersuchung zu klären. Wie bereits dargestellt kann hier eine elektromyo-

grafische oder bildgebende Untersuchung der betroffenen Bewegungssegmente helfen. Bei weiterhin nicht sicher zuzuordnender Bewegungseinschränkung können lokale Blockaden mittels Lokalanästhetika-Injektionen (Motor-Blocks: Injektion an die Eintrittsstelle des motorischen Nerven in den Muskel, z.B. M. biceps brachii) oder Lidocain-Injektion (z.B. in der Fossa poplitea: Blockade des N. tibialis) zur Identifizierung helfen. Eine Indikation zur allgemeinen Sedierung oder Narkose der Betroffenen zum Erreichen dieser Differenzierung findet sich in der Literatur. Diese sind aber nach Einschätzung der Autoren häufig vermeidbar. Eine probatorische lokale BoNT-Behandlung mit Botulinumtoxin ist im Zweifelsfall den lokalen Blockaden oder einem generalisiert verabreichten Anästhetikum vorzuziehen.

1.2.3. Praktisches Vorgehen

1.2.3.1. Klinische Untersuchung

Die klinische Untersuchung eines Patienten mit Spastizität besteht aus folgenden Schritten:

- passive Bewegung der Extremität nach Aufforderung, den Muskel so gut es geht zu entspannen. Der Dehnungswiderstand nimmt dabei mit der Geschwindigkeit der Muskeldehnung zu; manchmal allerdings erst in der Mitte oder am Ende der Dehnung (Spastik in der Definition nach Lance 1980). Bei spinaler Spastik bricht manchmal der Dehnungswiderstand bei anhaltender Dehnung plötzlich zusammen (Taschmesserphänomen [Folge einer Läsion des dorsalen retikulospinalen Systems mit Inhibition der die spinalen Flexorreflexe vermittelnden Interneurone]). Die Quantifizierung der Tonusstörung kann je bewegtem Gelenk und Bewegungsachse anhand der modifizierten oder ursprünglichen Ashworth Scale oder der Tardieu-Skala erfolgen (☞ Anhang)
- Prüfung der Kraft (Bestimmung des Grades der Parese nach Janda bzw. MRC)
- Auslösung der Muskeleigenreflexe und Klone (erschöpflich und unerschöpflich)
- mechanische Reizung (Hautreiz) zur Auslösung von Fremdreflexen (Babinski-Gruppe, Flexorreflexe, u.a.)
- Gelenkwinkelmessung (Goniometrie, Neutral-Null-Methode), aktives und passives Bewe-

gungsausmaß (a- und p-ROM = *Range of Motion*)

- Beschreibung und Testung der motorischen Möglichkeiten für jede betroffene Muskelgruppe (Grad der Parese) und Extremität bzw. Bewegungsbehinderung, feinmotorische Störungen, Fähigkeit selektiver willkürlicher Muskelinnervation, Schwierigkeiten der Kraftentwicklung in den Antagonisten. Der Einsatz von standardisierten Testen wird empfohlen: z.B. die Esslinger Transfer Skala für die Transferleistung; für die obere Extremität z.B. der Box and Block-Test und ggf. der Nine-hole-peg-Test; für die untere Extremität bei Erfassung der Hilfsmittelverwendung die 10 m Gehzeit mit Schrittzahl (Gehgeschwindigkeit) und die 3 oder 6 Minuten Gehstrecke (Gehausdauer, -leistung).
- Beschreibung von abnormen Haltungen der Extremitäten (Spastische Haltungs- und Bewegungsmuster nach [Heffer et al. 2012]) und assoziierten Reaktionen oder Bewegungen
- Einschätzung der Intensität von Ruhe- und Bewegungsschmerz (VAS oder 11-Point-Box-Skala) und ggf. Dokumentation pro Extremität oder Gelenk

Die weitere neurologische Untersuchung betrifft die übliche Prüfung von pathologischen Reflexen, der Hirnnervenfunktionen, der Koordination und der Sensibilität. Dabei werden auch der Allgemeinzustand und Besonderheiten des äußeren Zustands (z.B. Vorhandensein von Druckulzera) registriert. Primär oder sekundär mit der Spastik assoziierte Schmerzen sind zu beschreiben und subjektiv zu quantifizieren. Außerdem ist ein psychischer Status zu erheben, da insbesondere Antrieb und Stimmung sowie andere Komponenten eines hirnrorganischen Psychosyndroms einen Einfluss auf die Behandlungsstrategie haben.

1.2.3.2. Spezifische klinische Tests zur Spastikdokumentation

Für bestimmte weitere Fragestellungen gibt es klinisch bewährte Tests. Die wichtigsten im Zusammenhang mit der Spastizitätsdokumentation sind:

- ▶ Pendeltest nach Wartenberg zur Diagnostik eines erhöhten Muskeltonus an der oberen Extremität

Der entspannt stehende Patient wird vom Untersucher an den Schultern hin und her bewegt, so

dass die Arme pendeln: Auf der Seite der Spastik ist die Pendelbewegung eingeschränkt oder fehlt (auch positiv bei Rigor).

- ▶ Pendelversuch bei der CP

Das Kind wird unter den Schultern angehoben und zwischen den Beinen des Untersuchers gependelt; es sind eine vermehrte Spitzfußstellung sowie – bei Adduktorenspastik – eine Adduktion und Kreuzung der Beine zu beobachten (☞ Abb. 1.72a).

- ▶ Stehpulttest beim Spitzfuß

Ein Absinken der Ferse beim längeren Stehen am Pult spricht für eine funktionelle Wadenmuskelverkürzung, das Fehlen eines Absinkens lässt eine strukturelle Ursache für den Spitzfuß vermuten.

- ▶ Tests bei Hüftbeugespastik

Elie-Duncan-Test, Thomas-Test (☞ Abb. 1.62a)

- ▶ Test auf Beteiligung des M. gracilis an einer Adduktorenspastik

Bei maximaler Hüftabduktion und Knieflexion von 90° in Rückenlage führt eine passive Knieextension zu einer unwillkürlichen partiellen Hüftgelenkadduktion, wenn der M. gracilis spastisch oder verkürzt ist (Phelps-Gracilis-Test).

- ▶ Test auf Spastik im M. triceps surae bei Spitzfußverdacht (Silfverskiöld-Test)

In Rückenlage werden am zu untersuchenden Bein Knie- und Hüftgelenk in 90°-Position gebracht und dann der maximale erreichbare Winkel der Dorsalextension im oberen Sprunggelenk gemessen. Vergleicht man diesen Winkel mit dem bei gestrecktem aufliegenden Bein, so kann eine Spastik bzw. Verkürzung der Mm. gastrocnemius und soleus differenziert werden (Silfverskiöld-Test): Ist diese Differenz der beiden gemessenen Winkel gering, so ist eine Spastik mit Überwiegen des M. soleus anzunehmen; ist die Differenz groß, ist vorwiegend der M. gastrocnemius spastisch oder verkürzt.

1.2.3.3. Dokumentation der Alltagskompetenz bei Spastik

Eine Gesamtbewertung der motorischen Fähigkeiten, des Grads der Selbstversorgung oder der Hilfsbedürftigkeit bei bestimmten alltäglichen Verrichtungen sowie der spastikbedingten Einschränkungen in der Körperpflege schließt die klinische Untersuchung ab. Eine eingeführte, weit

verbreitete standardisierte und operationalisierte Form stellt der Barthel-Index dar.

1.2.4. Skalen zur Spastik-Bewertung und Auswirkung

Es existieren eine Vielzahl von Bewertungsskalen zur Einschätzung der Spastizität und deren Auswirkungen. Um eine für den jeweiligen Patienten passende Behandlung zu ermöglichen, sollte neben der Spastizität auch die funktionelle Beeinträchtigung durch die Spastizität im Sinne der Ebenen der *International Classification of Functioning Health and Disease* (WHO) berücksichtigt werden.

Im klinischen Alltag und in der ambulanten Praxis sind auf der Ebene der strukturellen Defizite (des Impairment) je eine Skala zur Quantifizierung der Lähmung, der Muskeltonuserhöhung, der Spasmen und der Schmerzen empfohlen (siehe oben). Liegen aber spezielle Fragestellungen vor, so sollte auf diese besondere Beachtung gelegt werden und z.B. bei einem Adduktorenspasmus eine spezifische Skala zur Quantifizierung (maximaler Abstand zwischen den Knien, Spasmenfrequenzfassung und Intimhygiene-Skala) eingesetzt und dieser Bereich somit gesondert quantifiziert werden.

Das am häufigsten in Studien eingesetzte Verfahren zur klinischen Bewertung einer spastischen Muskeltonuserhöhung ist die Modifizierte Ashworth-Skala (MAS). Sie stellt eine klinisch einfach durchzuführende Untersuchung dar, die für die obere und untere Extremität eine ausreichende Validität und Reliabilität bietet. Die Korrelation der MAS mit EMG-Reflex-Parametern ist zwar nur moderat, es konnte aber in vielen Studien gezeigt werden, dass die MAS nach Schlaganfall geeignet ist, um an oberer und unterer Extremität Therapieeffekte bezüglich einer Minderung der Spastik nach Lance (1980) darzustellen. Eine Weiterentwicklung der Ashworth-Skala (AS) mit einem höheren Standardisierungsgrad der Untersuchung und einem Manual zur Durchführung der klinischen Untersuchung stellt die *Resistance to Passive Stretch* Skala (REPAS) dar. Die REPAS erlaubt auch durch die Untersuchung aller Extremitäten und benannten Gelenke das Verteilungsmuster (Topik) der Spastik abzubilden.

Sowohl die MAS, die AS als auch die REPAS haben allerdings den Nachteil, dass sie in der Ebene der

Erfassung des strukturellen Defizits (Impairment) bleiben und nur die geschwindigkeitsabhängige Tonusstörung abbilden und nicht die entstehenden funktionellen Defizits durch die Spastizität abbilden. Diesbezüglich sollten zusätzliche Assessment-Verfahren wie standardisierte Motorikteste, kinematische oder kinetische Messungen von Bewegungen oder eine Erfassung der ADL-Kompetenz sowie der gesundheitspezifischen Lebensqualität, z.B. mittels eines Patientenfragebogens, zusätzlich zur Anwendung kommen.

Diese benannten Skalen haben auch eine Bedeutung für die primäre Therapiestrategie und für die Bewertung des Therapieerfolgs und damit für die sekundäre Modifizierung der weiteren Behandlung. Sie sind wichtig, weil die Angaben von Patienten und/oder Angehörigen nicht immer ausreichend exakt sein können, um die Behandlung sinnvoll zu variieren.

Um vor allem auch relevante Veränderungen in der durch die SMD gestörten Funktion mittels objektiver und standardisierter subjektiver Messverfahren abzubilden, werden auch patientenbezogene Assessment-Verfahren (*Patient-Related Outcome Measures* = PROMs) und funktionelle Messungen, z.B. Weg-Zeit-Parameter, und der Einsatz der *Disability Assessment Scale* (DAS) und der *Goal Attainment Scale* (GAS) empfohlen.

Bei der Planung der Therapie einer spastischen Bewegungsstörung ist die Hauptaufgabe des Behandlers die Analyse der konkreten Behandlungen der Patienten in seiner individuellen Umgebung betreffenden funktionellen Situation. Diese sollte möglichst mit dem Patienten bzw. seinem Pfleger und seinen behandelnden Therapeuten gemeinsam besprochen werden. Die Einbeziehung des Patienten stellt dabei sicher, dass die angestrebten Therapieziele mit einem hohen Motivationsfaktor bei dem Patienten belegt sind und dieser sich dadurch in den Behandlungsprozess gut einbringen kann.

Die Einbeziehung der Informationen von behandelnden Therapeuten, im Idealfall des multiprofessionellen Teams, stellt sicher, dass die vom Patienten und dem Team gewählten Therapieziele im Rahmen der dem Patienten verbliebenen Möglichkeiten auch in dem angestrebten zeitlichen und therapeutischen Rahmen erreichbar und damit realistisch und SMART (spezifisch, messbar, ade-

quat, reliabel und timed) sind. Die daraus abgeleiteten individuellen Therapieziele und die daraus entwickelten Therapiestrategien müssen verständlich für den Patienten und Pflegenden formuliert und mit dem Patienten und dem Behandlungsteam kommuniziert werden. Zur Dokumentation und einer im Verlauf gewünschten Quantifizierung der Zielerreichung bietet sich der Einsatz der sogenannten Zielerreichungsskala (*Goal Attainment Scale* = GAS) an. Diese erlaubt die Zielerreichung, aber auch einen Teilerfolg bzw. eine über das Ziel hinausgehende Verbesserung abzubilden.

Kritisch in Bezug auf die zur Therapiekontrolle im klinischen Alltag zur Verfügung stehenden Mittel ist anzumerken, dass neben der GAS auch gezielte Messungen sehr aussagekräftig sein können. So kann am Knie z.B. die Bestimmung der Popliteal- und/oder Sprunggelenkwinkel, die Zeit, die für das Erheben von einem Stuhl benötigt wird oder die Schrittlänge einen ausreichenden Verlaufsparemeter darstellen. Eine relativ gute Alltagsbezogenheit hinsichtlich der Gehfähigkeit – und seiner Veränderung im Verlauf – weist der *"Timed up and go"*-Test auf: Es wird die Zeit gemessen, die ein Betroffener benötigt, um von einem Stuhl aufzustehen, drei Meter weit zu gehen, sich umzudrehen, zum Stuhl zurückzukehren und sich wieder hinzusetzen.

1.2.5. Spastische Haltungs- und Bewegungsmuster

Nach der Verteilung spastischer Paresen, der Haltung der Extremitäten und den auftretenden spastischen Bewegungsmustern werden unterschiedliche Syndrome (spastische Muster) abgegrenzt. Diese Einteilung hat nicht nur eine Bedeutung für die Klassifikation, sondern lässt Schlussfolgerungen für die Therapiestrategie zu. Eine therapierelevante Klassifikation der Ausbreitung der Spastik (Topik) berücksichtigt das Verteilungsmuster und unterscheidet zwischen einer fokalen, multifokalen, segmentalen, generalisierten Spastik sowie einer Hemispastik.

Eine fokale Spastik betrifft ein oder zwei eng benachbarte Bewegungssegmente (z.B. spastische Faust und spastische Handgelenksbeugung oder spastische Zehen und Pes equinus), eine segmentale Spastik eine Extremität mit mehreren Bewegungssegmenten (z.B. Pes equinovarus mit spastischer Knie- und Hüftbeughaltung). Eine Para-

spastik würde als segmentale und eine Tetraspastik als generalisierte Form eingeordnet werden können.

■ Obere Extremität

Die Spastik betrifft bei den meisten Patienten nach Schlaganfall am Schultergelenk die Adduktion und Innenrotation. Am Ellenbogengelenk ist die Flexionspastik am häufigsten. Der Unterarm weist nicht selten eine Pronatorenspastik auf. Die Handgelenkstellung kann sowohl Beugung als auch Streckung aufweisen. Außerdem beobachtet man je nach Überwiegen der entsprechenden Muskulatur eine radiale oder ulnare Beugung, die mit beiden vorgenannten Varianten kombiniert sein kann.

Die Spastik der Fingermuskulatur führt oft zur Beugung aller Fingergelenke, somit zu einer geschlossenen Faust, wobei sich der Daumen unter oder über den restlichen Fingern befinden kann. Insbesondere bei Spastik im Rahmen von frühkindlichen Hirnschäden ist eine Kombination mit dystonen Störungen nicht selten (Abb. 1.2). Dann findet man verschiedene Kombinationen mit Fingerbeugung und Streckung; z.B. Streckung im Grundgelenk und Beugung in den Endgelenken ("Krallenhand" Intrinsic-MINUS) oder Beugung im Grundgelenk und Streckung in den anderen Gelenken ("Lumbrikalhand" Intrinsic-PLUS).

■ Untere Extremität

Am Hüftgelenk werden überwiegend zwei Spastikbilder beobachtet: Zum einen die Adduktorenspastik, welche die sogenannte "Spurbreite" beim Gehen und die Intimpflege bedeutsam behindert. Zum anderen die Hüftbeugespastik, die zu schweren Haltungsstörungen im Stehen und Lagerungsproblemen im Liegen führen kann. Am Kniegelenk können sowohl die Strecker als auch die Beuger betroffen sein. Während die Streckerpastik zuweilen als Geh-/Stehhilfe erwünscht ist und dann nur bedingt behandelt werden darf, ist die Kniebeugespastik immer ein wesentliches funktionelles Hindernis.

Eine Spastik in den Sprunggelenken führt zur Spitzfußstellung (Equinus) oder – wenn zusätzlich die Fußsupination betroffen ist – zur Equinovarusstellung. Bei diesem "neuromuskulären Klumpfuß" liegt der Deformität ein durch die Spastik bedingtes Muskelungleichgewicht zugrunde: Es überwiegen die Supinatoren oder Invertoren