

## **Informationen für Eltern von Jungen mit DUCHENNE-Muskeldystrophie zur operativen Behandlung von beginnenden Bewegungseinschränkungen an beiden Beinen**

Sehr geehrte Eltern!

Bei Ihrem Sohn wurde eine DUCHENNE-Muskeldystrophie festgestellt.

Die hier durchgeführte körperliche Untersuchung zeigt, daß die Hüftgelenke nicht mehr in normalem Umfang überstreckfähig und anspreizbar sind. Die Muskeln, die vorne am Becken ansetzen sowie ein Bindegewebsstreifen, der vom Becken über die Oberschenkelaußenseite zum Knie hinunterzieht (medizinisch: "Tractus ilio-tibialis"), sind verkürzt. Ferner sind die normale Überstreckfähigkeit der Kniegelenke durch Verkürzung der Kniebeugemuskeln und die Überstreckfähigkeit der Sprunggelenke aufgrund einer Verkürzung der Achillessehnen eingeschränkt bzw. aufgehoben.

Diese Bewegungseinschränkungen führen dazu, daß beim Stehen und Gehen gegeneinander arbeitende Muskelgruppen z. T. über die Maßen beansprucht werden. Insbesondere die Streckermuskeln der genannten Gelenke können nicht mehr effektiv arbeiten und ermüden rascher.

Wissenschaftliche Untersuchungen zeigen, daß durch dieses "Muskelungleichgewicht" der krankhafte Prozeß in der Muskulatur beschleunigt wird.

### **Gründe für eine frühzeitige Operation an beiden Beinen**

Aufgrund eigener langjähriger Erfahrungen und umfassender wissenschaftlicher Untersuchungen empfehlen auch wir, bereits zu einem sehr frühen Zeitpunkt im Verlauf der Duchenne-Muskeldystrophie die vorliegenden beginnenden Bewegungseinschränkungen der Gelenke beider Beine operativ zu behandeln.

Die Austestung der Muskelkraft an beiden Armen, dem Rumpf und beiden Beinen zeigt, daß erwartungsgemäß im vorliegenden Alter die einzelnen Muskeln noch so kräftig sind, daß diese nach dem operativen Eingriff wieder eine aktive Bewegung der z. Zt. eingeschränkt beweglichen Gelenke in vollem Bewegungsumfang zulassen. Damit wird auch eine rasche Mobilisierung nach der Operation ermöglicht.

Es muß in diesem Zusammenhang mit aller Deutlichkeit darauf hingewiesen werden, daß durch diese Operation **kein** heilender Effekt auf die kranke Muskulatur ausgeübt werden kann, sondern offenbar nur die Geschwindigkeit der krankhaften Veränderungen positiv beeinflussbar ist.

Diese Beeinflussbarkeit ist jedoch individuell verschieden, da bekannt ist, daß die Duchenne-Muskeldystrophie rascher und langsamer verlaufen kann.

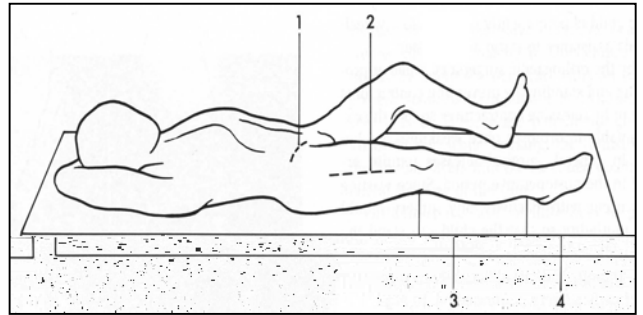
Das eigentliche Ziel der Operation ist es, an beiden Beinen wieder "normale" Gelenkbeweglichkeiten sowie eine optimale Muskelarbeit und damit eine Verlängerung der selbständigen Gehfähigkeit und Unabhängigkeit zu erreichen.

Ästhetische Probleme (z.B. "besseres" Laufen, Wegoperieren des Hohlkreuzes oder problemfreies Treppensteigen) können nicht Ziel dieser Behandlung sein.

## Durchführung der Operation

Bei dieser Operation werden die Kinder stets an beiden Beinen operativ behandelt:

Zunächst wird beidseits unterhalb des vorderen oberen Darmbeinstachels ein ca. 4 bis 6 cm langer querer Hautschnitt (1) angelegt und die am vorderen oberen und unteren Darmbeinstachel ansetzenden Muskeln abgelöst. Diese ziehen sich nun um 1,5 cm zurück und verlieren damit ihre Verbindung zum Becken. Die Beugekontraktur und Anspreizeinschränkung der Hüftgelenke wird aufgehoben. Die Funktion der so abgelösten Muskeln bleibt vollständig erhalten! Über den gleichen Hautschnitt wird eine oberflächlich verlaufende derbe Bindegewebshaut, die ebenfalls die Anspreizfähigkeit der Hüftgelenke einschränkt, gelöst.



Der 2. Hautschnitt wird beidseits an der Oberschenkelaußenseite angelegt und ist abhängig von der Größe und dem Alter des Kindes zwischen 15 und 20 cm lang. Die Länge dieses Schnittes ist erforderlich, um einen derben Bindegewebsstreifen ("Tractus ilio-tibialis"), der vom Becken bis zum Schienbeinkopf zieht, über eine Länge von ca. 15 bis 20 cm zu entfernen. Dieser verkürzte Bindegewebsstreifen sowie eine straffe Bindegewebshaut zwischen den Beuge- und Streckmuskeln an der Oberschenkelaußenseite ist bei Jungen mit Duchenne-Muskeldystrophie dafür verantwortlich, daß das Hüftgelenk nicht mehr anspreizbar ist und zudem sowohl das Hüft- als auch das Kniegelenk in eine Beugestellung gezogen werden. Durch die Entfernung dieser Bindegewebsstreifen tritt keinerlei Funktionsbeeinträchtigung der Beine auf.

Ein nächster Schnitt (4) von ca. 6 bis 7 cm wird beidseits an der Außenseite der Achillessehne durchgeführt, um diese verlängern zu können. Die Achillessehne wird zunächst in der Mitte längsgeteilt, um diese dann an ihrem oberen Ende nach hinten und an ihrem unteren Ende nach vorne abzulösen. Die so erhaltenen "Zipfel" kann man dann durch Anheben der Fußspitze gegeneinander verschieben, wodurch eine Verlängerung der Achillessehne eintritt. Im verlängerten Zustand wird die Achillessehne wieder vernäht.

Abgeschlossen wird die Operation durch einen kleinen Hautschnitt (3) beidseits an der Innenseite der Kniekehle von ca. 5 bis 10 mm, wo die dort verlaufenden dicken Sehnen der Kniebeuger verlängert werden, so daß eine normale Überstreckfähigkeit im Kniegelenk wieder erreicht wird.

## Mögliche Risiken der Operation

Als allgemeine, aber sehr seltene Operationsrisiken müssen Thrombosen (Bildung von Blutgerinnseln), Embolien (Blutgefäßverschlüsse durch fortgeleitete Gerinnsel) sowie Verletzungen von Nerven oder Blutgefäßen genannt werden. Es können Infektionen mit Mikroorganismen (z.B. Bakterien) auftreten, die zu Vereiterungen führen können. Weiterhin können nach einer Operation Wundheilungsstörungen oder Blutergussbildungen auftreten.

Im Bereich des Hautschnittes unterhalb des vorderen oberen Darmbeinstachels läuft ein kleiner Hautnerv, der ein ca. handtellergroßes Hautareal an der Oberschenkelaußenseite sensibel versorgt. In der Regel ist dieser Hautnerv so dick, so dass er dargestellt und geschont werden kann. In einigen Ausnahmefällen ist dieser Hautnerv jedoch haarfein aufgezwiegt, so dass er nicht zu erkennen ist und dann auch nicht geschont werden kann. Dieser Nerv hat keine Funktion auf die Muskulatur; als Folge einer evtl. Durchtrennung von feinsten Nervenfasern könnte allenfalls eine Gefühlsstörung von Handtellergröße an der Oberschenkelaußenseite zurückbleiben. Weiterhin haben wir beobachtet, daß Patienten mit Duchenne-M

## **Vorgehen am Operationstag**

Am Morgen erhält Ihr Kind eine schmerzstillende Salbe auf beide Handrücken, um damit den Schmerz beim Legen der Narkosekanüle zu nehmen. Es erhält zusätzlich ein beruhigendes Medikament und wird vom Pflegepersonal zum OP gebracht.

Ihr Kind darf selbstverständlich ein Stofftier o. ä. mit in den OP nehmen. Dort hat bereits die Narkoseschwester oder der Pfleger damit begonnen, die für die Narkoseüberwachung notwendigen Geräte vorzubereiten.

Narkosemittel, die mit einem Risiko der sog. malignen Hyperthermie-Reaktion (plötzlicher Anstieg der Körpertemperatur) verbunden sind, werden bei uns nicht verwendet. Zur optimalen Überwachung wird Ihr Sohn an unterschiedliche Instrumente und Geräte angeschlossen, so daß die Gesamtvorbereitungszeit zur Einleitung der Narkose ca. 45 bis 60 Minuten in Anspruch nimmt. Am Ende der Narkosevorbereitung wird zusätzlich eine sog. "Caudal-Anästhesie" gelegt. Das ist eine Form der örtlichen Betäubung beider Beine, die die Gesamtmenge an Narkosemitteln deutlich reduziert und die Schmerzen nach der Operation vermindert.

Die Operation selbst dauert ca. 2 bis 2,5 Stunden, das Ausleiten aus der Narkose nochmals ca. 45 Minuten. Mutter und/oder Vater werden dann etwas später zur Aufwachstation gebeten, wo sie Ihren Sohn sofort nach der Operation besuchen dürfen.

Am Abend kommen die Kinder dann wieder auf die Kinderstation. Der nach der Operation normalerweise auftretende Wundschmerz wird mit entsprechenden Medikamenten behandelt.

Trotz ausgiebiger Polsterung können während der ersten Tage Schmerzen im Bereich der Ferse auftreten, die medikamentös gut zu beeinflussen sind.

## **Nach der Operation**

Am 1.- 2. Tag nach der Operation wird das Kind durch die Krankengymnastin zum ersten Mal hingestellt. An den beiden folgenden Tagen geschieht dies mehrmals täglich und sollte nach einer entsprechenden Anleitung auch von den Eltern selber vorgenommen werden. Es folgen Übungen zur Kräftigung der Muskulatur und der Atmung. Danach beginnen die Jungen mit einer Gehhilfe (Rollator/Gehbarren) in den mitgebrachten Hüttenschuhen oder Stoppersocken zu laufen. In den folgenden Tagen gehen sie an einer Hand und meistens ab dem 10. - 12. Tag ohne jede Hilfe.

Damit die Kinder nach der Operation rasch mobilisiert werden können, müssen sie die Füße in einer leichten Außendrehstellung aufsetzen, um so einen übermäßigen Zug an den Achillessehnen zu vermeiden. Ferner ist beim Gehen ein Mitbewegen des Oberkörpers während der ersten Wochen nach der Operation erwünscht.

2 bis 4 Wochen nach der Operation ist der Besuch des Kindergartens wieder möglich, ferner kann das Kind 3 bis 4 Wochen nach vollständiger Abheilung der Wunden (ca. 5 bis 7 Wochen nach der Operation) wieder schwimmen gehen.

Die Kinder sollten einmal jährlich orthopädisch weiter betreut und untersucht werden.

## **Zur Krankengymnastik**

Die krankengymnastische Behandlung kann das Auftreten von Kontrakturen bei der Duchenne-Muskeldystrophie nicht verhindern. Auch durch den Einsatz von Nachtschienen ist eine "Verhütung des Spitzfußes" nicht möglich.

Trotzdem sollte die Krankengymnastin während der ersten Lebensjahre bis zum Auftreten erster Zeichen, die auf eine Bewegungseinschränkung der Gelenke hinweisen, einmal wöchentlich Muskelkräftigungsübungen durchführen, ohne daß diese Übungen zusätzlich von den Eltern zu Hause durchgeführt werden müssen.

Nach der Operation sollte während der unmittelbaren postoperativen Phase (bis ca. 12 Wochen nach der Operation) die Krankengymnastik (zweimal pro Woche) intensiviert werden. Während dieser Zeit soll die Krankengymnastin nur diejenigen Muskeln kräftigen, die die Füße anheben, die Kniegelenke strecken bzw. die Hüftgelenke strecken und abspreizen.

Eine konsequente Dehnungsbehandlung der Knie- und Hüftgelenke ist nach der Operation nicht erforderlich.

6 Wochen nach der Operation sollte das Kind beim Treppensteigen nicht nur den vorderen Anteil des Fußes, sondern die ganze Fußsohle belasten, da während dieser Zeit noch die Gefahr besteht, daß die genähten Achillessehnen reißen können. Danach kann das Gangbild wieder normalisiert werden.

10 Wochen nach der Operation ist dann wieder eine einmal wöchentliche Krankengymnastik vollkommen ausreichend, ohne daß die Kinder zu Hause von den Eltern zusätzlich krankengymnastisch beübt werden oder Nachtschienen tragen müssen. Durch die normale tägliche Aktivität, die von dem Kind spontan durchgeführt wird, wird ein ausreichender "Trainingseffekt" für die Muskulatur (neben der einmal wöchentlichen Krankengymnastik) erreicht.

## **Schlußbemerkung**

Auch nach der Operation bewegt sich das erkrankte Kind anders als muskelgesunde Kinder. Im Vergleich zu nicht operativ behandelten Jungen mit Duchenne-Muskeldystrophie können die operativ so versorgten Kinder über einen längeren Zeitraum gehen und damit ihre Unabhängigkeit bewahren. Die Muskelerkrankung bleibt bestehen. Die Muskulatur kann aber im Anschluss an die Operation wieder effektiver arbeiten und wird dadurch langsamer durch Fett- und Bindegewebe ersetzt. Dieser positive Effekt kann durch die Kortison-Medikamente Prednison oder Deflazacort unterstützt werden. Beide Medikamente führen zu einer Zunahme der Muskelkraft.

Diese Operation bewirkt keine eine ästhetische Verbesserung der Körperhaltung ("Hohlkreuz") oder des Gangbildes.

Diese Ausführungen soll Ihnen helfen, die zahlreichen Informationen, die im Zusammenhang mit den Aufklärungsgesprächen angesprochen wurden, nochmals in Ruhe nachzuvollziehen. Sollten bis zum Zeitpunkt der stationären Aufnahme noch Fragen bestehen, können wir diese gemeinsam in dem dann stattfindenden Operationsaufklärungsgespräch klären.

Prof. Dr. med. Raimund Forst  
Direktor der Klinik