

**Informationen für Eltern von Kindern mit Muskelsystemerkrankungen**  
(Muskeldystrophien/spinale Muskelatrophien)  
**zur operativen Behandlung einer Wirbelsäulenverkrümmung (Skoliose)**

Sehr geehrte Eltern!

Bei Ihrem Kind wurde eine fortschreitende Muskelsystemerkrankung festgestellt.

Die durchgeführten körperlichen Untersuchungen haben gezeigt, daß infolge der neuromuskulären Grunderkrankung eine zunehmende Verkrümmung der Wirbelsäule (Skoliose) im Bereich der Lenden- und Brustwirbelsäule besteht. Die Lungenfunktionsuntersuchungen ergeben bereits beginnende Einschränkungen der normalen Atmung.

Die bei dieser Erkrankung stetig zunehmende Skoliose führt zu einer unvermeidbaren Schrägstellung des Beckens, einem sog. "Tilt". Dieser Tilt führt in seinem weiteren Fortschreiten zu schmerzhaften Beschwerden, z.B. durch das ständige Sitzen im Rollstuhl zu Druckstellen an einer Gesäßhälfte. Hierdurch können schmerzhafte Ischiasreizungen auftreten.

Die zunehmende Skoliose führt gerade bei Muskelkranken wegen der gleichzeitig zunehmenden Schwäche der Atemmuskulatur zu einer sog. "restriktiven Ventilationsstörung". Darunter versteht man eine Behinderung der Atemfähigkeit mit resultierender Verminderung der Sauerstoffanreicherung des Blutes. Unbehandelt nimmt das maximale Atemvolumen (Vitalkapazität) nach Verlust der Gehfähigkeit kontinuierlich ab. Allmählich entwickelt sich dann eine chronische Unterbeatmung, die im weiteren Verlauf zu Konzentrationsschwierigkeiten, chronischer Müdigkeit, Kopfschmerzen, Sehstörungen, Alpträumen und Angst führen kann.

Das Fortschreiten der Skoliose und ihrer Begleitsymptome kann bei diesen Erkrankungen weder durch eine krankengymnastische Behandlung (z.B. Atemtherapie, Muskelkräftigung) noch durch eine Korsettbehandlung vermieden werden.

### **Behandlungsmöglichkeiten**

Eine frühzeitig durchgeführte operative Stabilisierung der Wirbelsäule ist bei gehunfähigen Patienten mit progressiven Muskelsystemerkrankungen am günstigsten. Nur hierdurch können die Krümmung der Wirbelsäule und die Atmung wirksam beeinflußt und die Lebensqualität für die Patienten entscheidend verbessert werden. Gerade aufgrund der zu diesem frühen Zeitpunkt noch vorhandenen stabileren Herz- und Lungenfunktion raten wir den Patienten und den Eltern zu diesem Eingriff. Außerdem ist es operationstechnisch leichter, die Wirbelsäulenstabilisierung an einer noch nicht stark verkrümmten Wirbelsäule vorzunehmen. Bei einer frühzeitigen Operation kann zudem eine bessere Begradigung der Wirbelsäulenverkrümmung erzielt werden.

Mit der frühzeitigen operativen Wirbelsäulenstabilisierung wird der zunehmenden Schwäche der die Wirbelsäule stabilisierenden Muskulatur wirksam begegnet. Dadurch kann den negativen Folgen (Zunahme der Skoliose und Entwicklung einer Schrägstellung des Beckens) bestmöglich entgegenwirkt werden. Allerdings kann das maximale Atemvolumen (Vitalkapazität) durch diese Operation nicht vergrößert werden. Der rasche Abfall der Vitalkapazität mit der damit verbundenen chronischen Unterbeatmung kann jedoch gegenüber nicht-operierten Patienten entscheidend verlangsamt werden.

Diese Operation sollte dann durchgeführt werden, wenn der röntgenologisch bestimmte Skoliosewinkel im Sitzen mindestens 20° beträgt und zudem - röntgenologisch kontrolliert - eine Zunahme dieses Winkels nachgewiesen ist.

Eine vorsorgliche oder therapeutische Versorgung dieser Skoliosen mit einem Korsett kann das Fortschreiten der Skoliose nicht wirksam verhindern. Eine Korsettversorgung sollte als Kompromißlösung nur dann in Betracht gezogen werden, wenn ein Patient aus medizinischen Gründen nicht operiert werden kann oder die Operation ablehnt

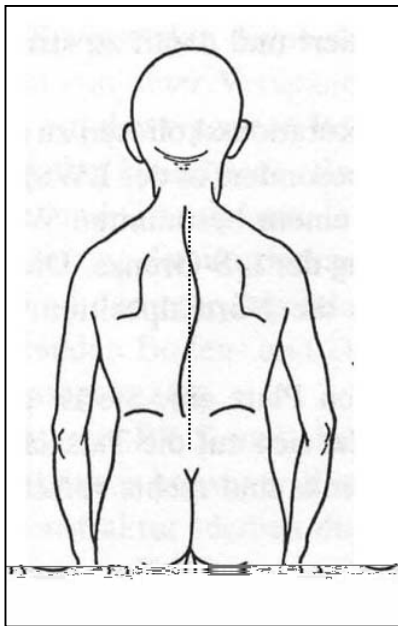
Wir weisen mit aller Deutlichkeit darauf hin, daß auch durch diese Operation **kein** heilender Effekt auf die Muskelsystemerkrankung selbst oder die kranke Atemmuskulatur ausgeübt werden kann. Es wird ausschließlich das Fortschreiten der Skoliose bzw. deren negative Auswirkungen gegenüber nicht operativ behandelten Patienten beeinflusst.

Diese positiven Auswirkungen sind individuell verschieden, da die zugrundeliegende Muskelsystemerkrankung von Patient zu Patient rascher oder langsamer verlaufen kann.

## Durchführung der Operation

Bei dieser Operation wird die Wirbelsäule von den oberen Brustwirbeln bis zum Kreuzbein durch Anbringen von metallischen Rundstäben rechts und links der Dornfortsätze stabilisiert.

Die Rundstäbe werden durch unterschiedliche Fixationsmethoden (Haken, Schrauben, Drähte) an den einzelnen Wirbelkörpern befestigt. Die normale "Hohlkreuzstellung" der Lendenwirbelsäule, die in der Mehrzahl der Fälle nicht mehr vorhanden und einem großbogigen Rundrücken gewichen ist, muß durch die Operation erst wieder geschaffen werden. Hierzu werden die Rundstäbe so vorgebogen und an der Lendenwirbelsäule mit Haken oder Schrauben sowie Querverbindern befestigt, daß wieder eine annähernd normale Krümmung entsteht. Im Brustwirbelsäulenbereich



werden die Rundstäbe in der Regel mittels Haken und Drahtschlingen ("Luque-Technik") an den Wirbelbögen und/oder Dornfortsätzen fixiert.

Bei dieser Operation werden die Patienten in Bauchlage auf speziellen Kissen gelagert. Der gerade verlaufende Hautschnitt, und damit die Operationsnarbe, reicht vom letzten Halswirbel bis zum oberen Kreuzbeinrand. Die rechts und links an der Wirbelsäule anliegende Muskulatur wird hierbei schonend beiseite geschoben, damit die Rundstäbe möglichst nahe an die Wirbelsäule angepasst und an ihr befestigt werden können. Die Funktion der zunächst abgelösten und später wieder befestigten Muskulatur bleibt erhalten! Zur Überprüfung der im Wirbelkanal laufenden Nervenstränge wird nach Montage der Stäbe ein "Aufwachtest" durchgeführt, bei dem der aus der Narkose teilweise aufwachende Patient beide Arme und Füße auf Kommando bewegen soll. Dieser Test ist für den Patienten vollkommen schmerzfrei und nicht wahrnehmbar.

## Der Operationstag

Ihr Kind erhält ein beruhigendes Medikament und wird vom Pflegepersonal in den OP gefahren. Eine auf beide Handrücken aufgetragene Salbe nimmt den Schmerz beim Legen der Narkosenadel.

Narkosemittel, die mit einem Risiko der sog. malignen Hyperthermie-Reaktion (plötzlicher Anstieg der Körpertemperatur) verbunden sind, werden bei uns nicht verwendet. Zur optimalen Narkoseüberwachung wird Ihr Kind an unterschiedliche Instrumente und Geräte angeschlossen, so daß die Gesamtvorbereitungszeit zur Einleitung der Narkose ca. 1 –1,5 Stunden in Anspruch nehmen kann.

Die Operation selbst dauert ca. 6 - 8 Stunden, die Nachbereitung durch den Nar

Intensivstation gebeten, wo sie Ihr Kind sofort nach der Operation besuchen dürfen. Bedingt durch die notwendige lange Bauchlagerung während der Operation kommt es zu einer Gesichtsschwellung. Diese bildet sich aber rasch vollständig zurück.

Nach der Operation ist keine dauerhafte Rücken- oder Bauchlagerung erforderlich. Die Patienten können entsprechend ihren Befindlichkeiten gelagert werden und auch ohne Korsett sitzen.

Zwischen dem 1. und 5. Tag nach der Operation kommt das Kind dann wieder auf die Allgemeinstation. Der nach der Operation normalerweise auftretende Wundschmerz wird mit entsprechenden Medikamenten behandelt. Die Schmerzen nehmen nach 2 – 5 Tagen kontinuierlich ab.

## **Nach der Operation**

Nur solange es für den Patienten erforderlich ist, wird er auf der Intensivstation überwacht. Abhängig vom Befinden kann Ihr Kind am 1. bis 5. Tag nach der Operation auf die Allgemeinstation zurückverlegt werden. Die Krankengymnastin setzt bereits am ersten Tag nach der Operation die schon vorher begonnene Atemtherapie fort.

Ab ca. dem 3.-5. Tag nach der Operation können die Patienten - abhängig von ihrem Befinden - bereits im Rollstuhl mobilisiert werden. Nach abgeschlossener Wundheilung kann 14 Tage nach der Operation die Entlassung erfolgen. Ein Schulbesuch ist in der Regel 4 – 6 Wochen nach der Operation wieder möglich.

Die Kinder sollten kontinuierlich in jährlichem Abstand orthopädisch weiter betreut und untersucht werden.

## **Mögliche Risiken der Wirbelsäulenoperation**

Skolioseoperationen gehören zu den "großen Eingriffen". Ihre Schwierigkeiten und spezifischen Risiken nehmen mit dem Grad der Verformung der Wirbelsäule zu. Deshalb sollten diese Eingriffe gerade bei Patienten mit Muskelsystemerkrankungen möglichst vor dem Auftreten stärkerer Verkrümmungen durchgeführt werden.

Als allgemeine, aber sehr seltene Operationsrisiken müssen Thrombosen (Bildung von Blutgerinnseln), Embolien (Blutgefäßverschlüsse durch fortgeleitete Gerinnsel) sowie Verletzungen von Organen oder Blutgefäßen und Nachblutungen genannt werden.

Es können bei dieser Operation Infektionen mit Mikroorganismen (z.B. Bakterien) auftreten, die zu Vereiterungen führen können. Dadurch könnte die komplette Entfernung des bei der Operation eingebrachten Materials erforderlich werden. Die Stäbe und verwendeten Fixationsteile (Schrauben, Haken, Drähte, Querverbinder) können ausbrechen, sich lockern oder selbst brechen. Sie müssten dann gegebenenfalls entfernt und/oder ausgetauscht werden.

Ein Blutverlust während der Operation ist trotz "Cell-Saver" (Blutrückgewinnungseinrichtung) unvermeidbar. Das Spenden von Eigenblutkonserven ist Patienten mit der vorliegenden Muskelerkrankung in der Regel nicht möglich. Daher müssen während und/oder nach der Operation Blutübertragungen (Transfusionen) vorgenommen werden. Diese können mit den Risiken einer Leberentzündung (Transfusionshepatitis, Risiko 1:30.000) oder einer HIV-Infektion (AIDS, Risiko 1:1 Million) verbunden sein. Weiterhin können Lungenkomplikationen (z.B. Lungenstauung, Lungenentzündung) eintreten. Verletzungen von Nerven, sowie Druck und Dehnung des Rückenmarkes können zu vorübergehenden oder auch bleibenden, teilweisen oder vollständigen Lähmungen der Beine, der Blase und des Mastdarmes (Querschnittlähmung) führen. Dieses Risiko ist, unter anderem durch bessere Überwachung (z.B. Aufwachtest), in den letzten Jahren geringer geworden und liegt unter der Grenze von einem Prozent.

Vorübergehende Schwierigkeiten beim Wasserlassen treten nach einer solchen Operation häufiger auf, so dass bis zur Normalisierung ggf. eine Einmal-Katheterisierung erforderlich werden kann. In den ersten Tagen kommt es zu vorübergehenden Verdauungsstörungen, die mit Medikamenten und ggf. Einläufen behandelt werden. Äußerst selten treten Störungen der Darmfunktion auf, die einen weiteren operativen Eingriff erforderlich machen können.

## **Schlußbemerkung**

Auch nach der Operation wird der eigentliche Krankheitsprozeß der Muskelsystemerkrankung weitergehen. Durch diesen operativen Eingriff kann ausschließlich angestrebt werden, daß die unbehandelt unaufhaltsame Wirbelsäulenverkrümmung mit all ihren, vor allem subjektiv empfundenen Nebeneffekten bestmöglich beeinflußt wird. Wir wissen heute, daß gerade durch diese operative Maßnahme die schweren Folgen einer Skoliose auf das Sitzen am wirksamsten behandelt werden können und damit eine deutliche Verbesserung der Lebensqualität der Patienten möglich ist. Selbst wenn in Zukunft eine kausale Behandlung für das Grundleiden gefunden wird, so wird diese niemals in der Lage sein, eine bereits verkrümmte Wirbelsäule mit all ihren negativen Konsequenzen zu heilen oder zu begradigen.

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

Prof. Dr. med. Raimund Forst  
Direktor der Klinik