

THE FUTURE IS NOW

FIRST WORLD CONGRESS
ON SPINA BIFIDA
RESEARCH AND CARE
MARCH 15-18, 2009



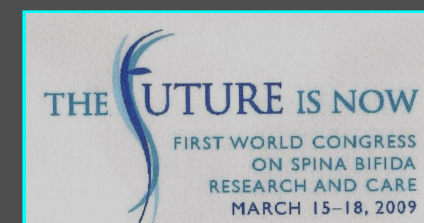
Orlando-Florida-USA

KONGRESSORGANISATION SPINA BIFIDA ASSOCIATION = SBA

gegründet 1973, Hauptsitz in Washington

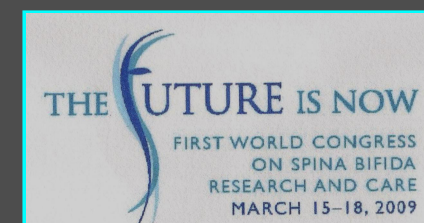
Ziel:

Unterstützung der Erwachsenen und Kinder
mit Spina bifida oder einem anderen
angeborenen Defekt



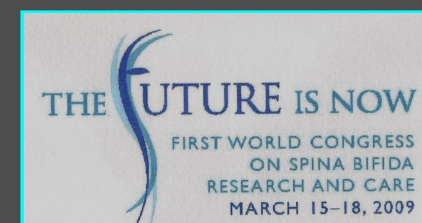
„Tools“ der SPINA BIFIDA ASSOCIATION = SBA

- education
- advocacy
- research
- service



Staatliche, politisch unabhängige Kongressunterstützung von:

- Agency for Healthcare Research and Quality
- National Institute of Neurological Disorders
and Stroke
- Centers of Disease, Control and Prevention



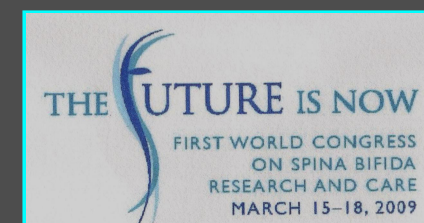
Aufbau und Themen der Konferenz

Fachliche Parallelveranstaltungen:

**Kinderheilkunde, Pubertät und Jugend
Neuropsychologie, Pflege, Epidemiologie
Neurochirurgie, Orthopädie, Urologie**

Festlegen von Therapiekonzepten nach gemeinsamer Diskussion

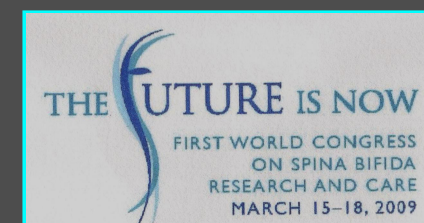
**Post Graduierten Kurs: (Wieder)herstellen der Funktion des
unteren Harntraktes**

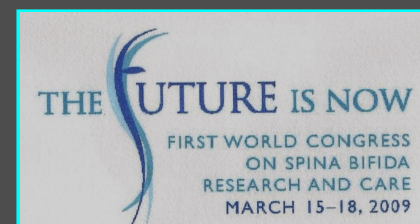


Teilnehmer

301 angemeldete Teilnehmer
16 aus Europa, davon 1 aus Deutschland

wenige aus Afrika, Argentinien, Asien, Australien



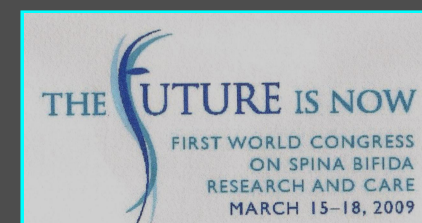


Folsäureprophylaxe

Weltweit findet nur 10 % Prophylaxe bei den Schwangeren statt

Deutschland liegt bezüglich der Folsäureprophylaxe im untersten Viertel

Individueller Folsäurespiegel hat keine Vorhersagekraft

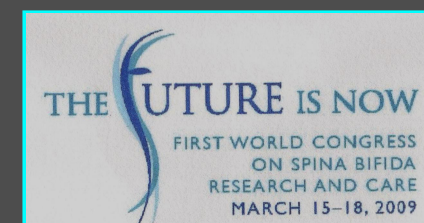


Nach aktueller Studienlage haben

14,5 % einen familiären NTD

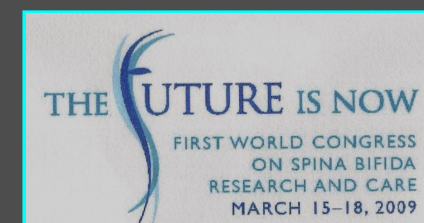
44 % sind Erstgebärende

das Alter der Schwangeren spielt keine Rolle



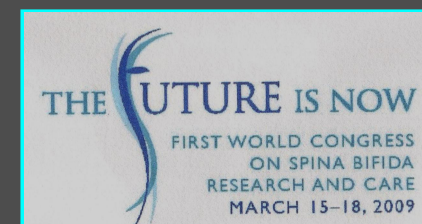
Hydrocephalus bei Spina bifida

90 % haben große Ventrikel
50 – 80 % entwickeln einen therapiebedürftigen
Hydrocephalus



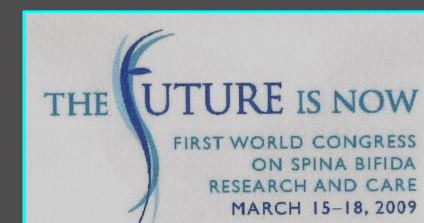
**Entscheidende Zeichen (MRT)
ist nicht die Größe der Hirnkammern,
sondern die Veränderungen der
benachbarten Strukturen**

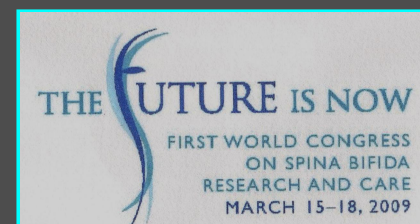
**Verschmächtigung von
Balken, Fornices, Hippocampus**



Therapieeffekt des Hydrocephalus

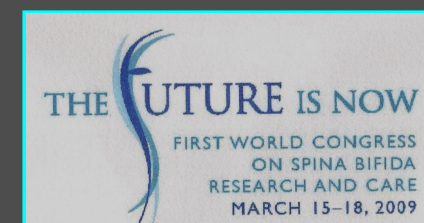
Die Entwicklung des Kindes korreliert
mit der Erholung der Durchblutung
entsprechender Hirnareale





Arnold Chiari-/Chiari II - Malformation

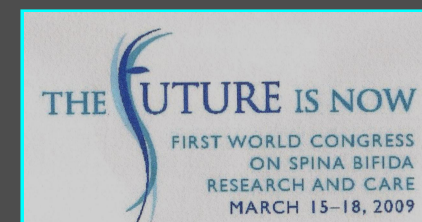
bei 80 % aller Spina bifida Patienten
bei 20 % treten Symptome auf



AC - OP - Indikation Historie

1970 wurden nahezu alle nach Bilddiagnose operiert:

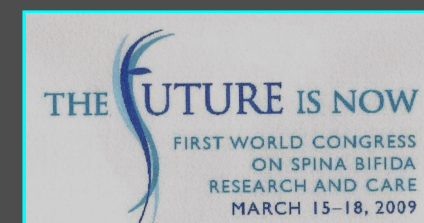
- >80 % erforderliche Rezidiv - OP bei Patienten unter 2 Jahren
- < 10% erforderliche Rezidiv - OP bei Patienten über 2 Jahren

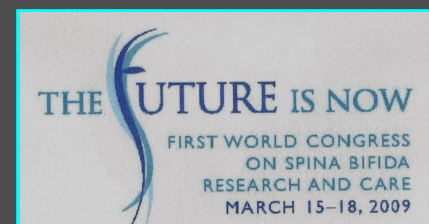


AC - OP - Indikation heute

nie bei Säuglingen
selten bei Kindern
gelegentlich bei Erwachsenen

„it´s always the Shunt !!!“

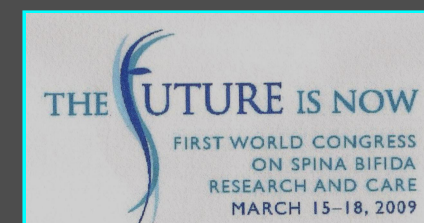




Tethered Cord Symptome = Syndrom (23 % aller Spina bifida Patienten)

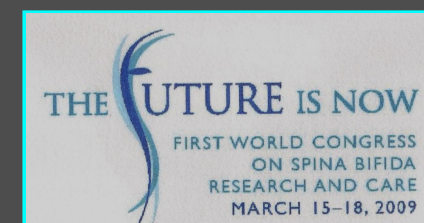
Schmerzen
Konditionsabnahme
Spastikzunahme
Blasenfunktionsabnahme
Skoliosezunahme

...



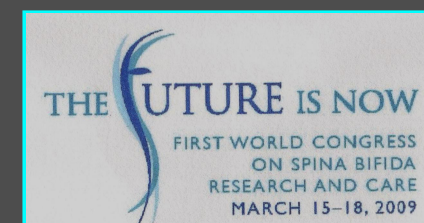
Tethered Cord Diagnostik: pro

Anamnese!
Körperliche Untersuchung
Neurophysiologie



Tethered Cord Diagnostik: contra

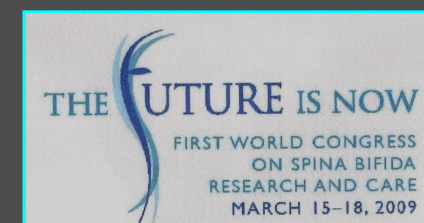
100 % der Spina bifida Patienten zeigen kernspintomographisch ein Tethered Cord, auch postoperativ!



Tethered Cord Syndrom – Prophylaxe:

Technik der ersten OP!

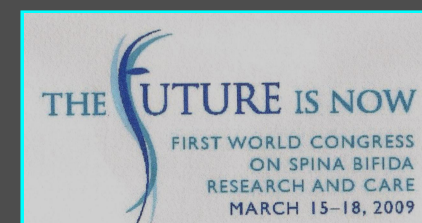
Nähen der Neuroplakode zum
„sekundären Neuralrohr“,
dann (autologer) Verschluss der Dura und
weiterer Schichten



Indikation der Detehering – OP heute

Ausschluß anderer Ursachen der klinischen Verschlechterung („it´s always the Shunt“)

Mehr als 1 Symptom, das sich anhaltend (trotz kons. Therapie) schlechter zeigt



Ergebnisse der Detethering – OP heute

23 % werden operiert

17 % werden erneut operiert

Postop. Verbesserung

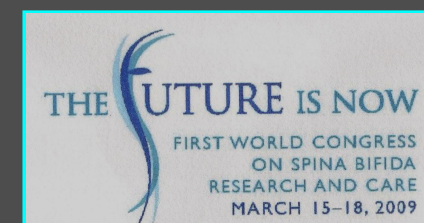
100 % Schmerzen

79 % Gangstörungen

67 % Blasenfunktion

63 % Spastik

21% Kontrakturen



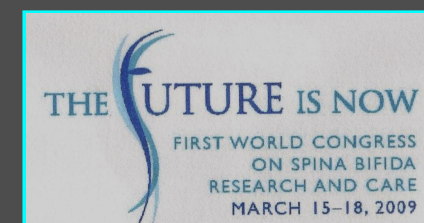
Problematik der Retehering - OP

zunehmende Verkalkung der Dura und angrenzender Schichten mit Wiederauftreten der Symptomatik



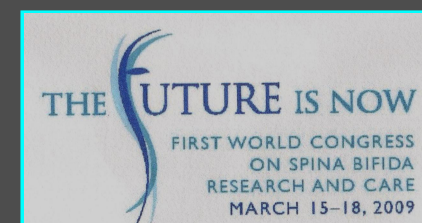
Prophylaktische Detethering – OP vor orthopädischer Korrektur hat keinen positiven Effekt!

Studie aus Toronto:
10 Jahre bei 100 % Releasing OP
8 Jahre keine Releasing OP



Prophylaktische Detethering – OP vor orthopädischer Korrektur

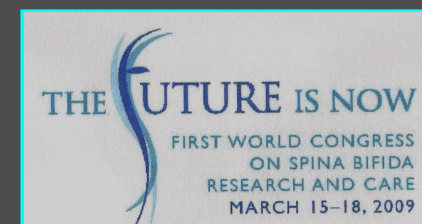
**Consens der Welttagung 2009:
Bei anteriorem orthopädischen Zugang mit
Entfernung der Bandscheiben empfehlenswert**



Tethered - Cord - Syndrom bei Erwachsenen von denen entwickeln 40 - 50 % Symptome in der 2. Lebensdekade

**bei den meisten gibt es einen Auslöser
(Trauma, Belastung, Gewichtszunahme)**

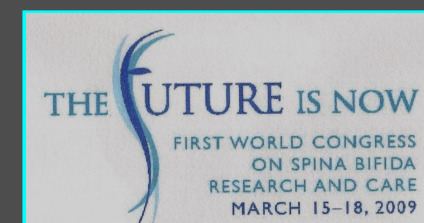
**selten spielt die WS – Fehlhaltung eine Rolle
(im Gegensatz zu den Kindern)**



Tethered - Cord - Syndrom bei Erwachsenen

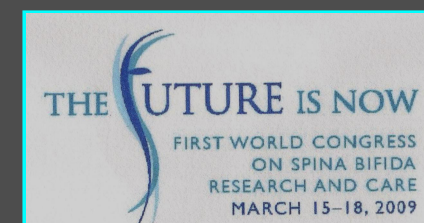
zunächst konservativer Behandlungsversuch:

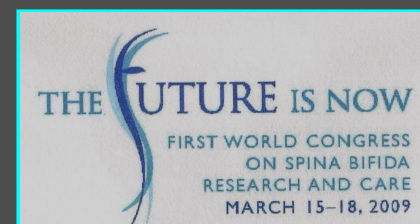
Auslöser = Trigger stoppen
Cortisontherapie
Physiotherapie



Tethered - Cord - Syndrom bei Erwachsenen

OP nach konservativem Therapieversuch,
dabei schlechte Prognose bei chronischen
Schmerzen mit Sensibilitätsstörungen

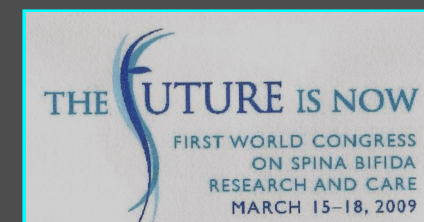




Vorgeburtliche OP der Spina bifida Consens der Weltagung 2009

Technisch inzwischen sicher machbar

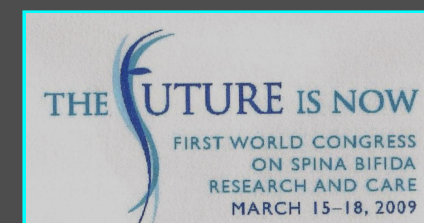
**Risiko für Mütter und Kinder wird geringer,
Frühgeburtlichkeit ist jedoch immer noch ein
großes Problem**



Vorgeburtliche OP der Spina bifida Consens der Welttagung 2009

Mutmaßlicher positiver Effekt:

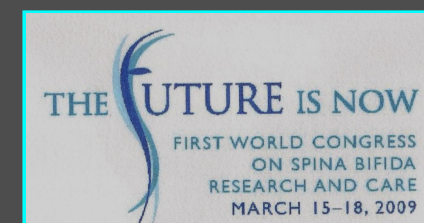
Geringere Ausprägung der Chiari - Malformationen



Vorgeburtliche OP der Spina bifida Consens der Weltagung 2009

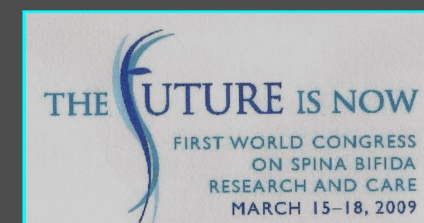
Bisher sichere chirurgisch-neurologische Nachteile:

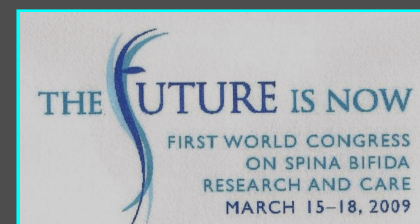
**Längere OP – Zeit
Keine Korrektur der Plakode und somit höhere
Gefahr des Tethered - Cord - Syndroms
Schlechtere Narben
z.T. größere Schwäche der unteren Extremitäten,
auf jeden Fall keine
Verbesserung**



Vorgeburtliche OP der Spina bifida Consens der Welttagung 2009

**Es gibt weiterhin keine entsprechenden
abgeschlossenen Studien
und es sollte bis zum sicheren Beweis,
das Vorteile den Nachteilen überlegen sind,
nicht als Standardtherapie eingesetzt werden.**



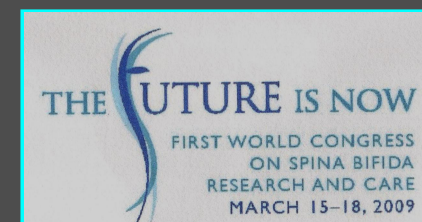


Refunktionalisieren des unteren Harntraktes Dr. Chuan-Guo Xiao (China), Neurourologe

Prinzip der OP:

Anschliessen eines Teils der L 5 Wurzel (dorsal) an
die S 2 Wurzel (ventral)

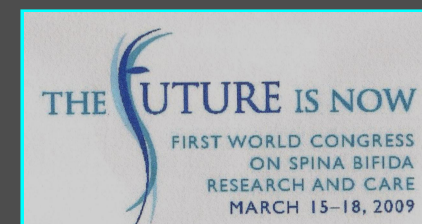
Stimulation der Blasenentleerung durch
somatischen-autonomen Reflex
(man beklopft die Aussenseite des Knies zur
Blasenentleerung)



Refunktionalisieren des unteren Harntraktes Dr. Chuan-Guo Xiao (China), Neurourologe

Erste Ergebnisse der OP laut Dr Xiao

**87 % Erfolg bei Spina bifida Patienten,
jedoch keine offiziellen Daten vorhanden**

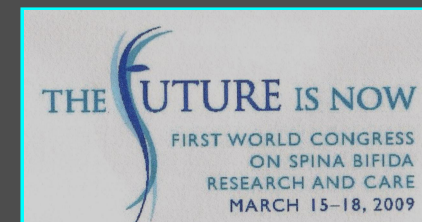


Refunktionalisieren des unteren Harntraktes Dr. Chuan-Guo Xiao (China), Neurourologe

Erste Ergebnisse der OP nach 2 Jahren, Studie in den USA

**7 der bisher 9 operierten Patienten müssen
weiter Katheterisieren (77,7%)**

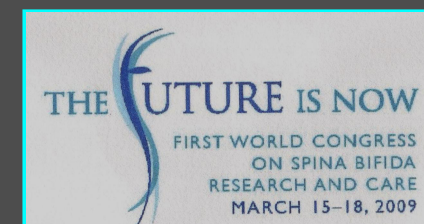
**Bei allen Patienten besteht zunächst (= 12 Monate)
postoperativ eine Verschlechterung von
motorischen Fähigkeiten, Blasen- und Darmfunktion**



Refunktionalisieren des unteren Harntraktes Dr. Chuan-Guo Xiao (China), Neurourologe

Consens der Welttagung 2009

Durchführung und Auswertung der
3 in den USA laufenden Studien,
bis dahin keine allgemeine Anwendung



Grüsse aus Orlando-Florida-USA



THE FUTURE IS NOW
FIRST WORLD CONGRESS
ON SPINA BIFIDA
RESEARCH AND CARE
MARCH 15-18, 2009