

Spina bifida und Fehlbildungen des Nervensystems im Erwachsenenalter

D. Class (1) und R. Firsching (1)

N. J. Hopf (2)

(1) Klinik für Neurochirurgie

Universität Magdeburg

(2) Neurochirurgische Klinik

Klinikum Stuttgart

Wissenschaftliche Tagung der ASbH

Fulda, 2007

Ausgangssituation:

- Medizinische Versorgung verbessert:
- Demographische Entwicklung:
- Häufigere Anwendung diagnost. Verfahren:
- Verfeinerte Verfahren:
- Wissenszuwachs:
- Schnittbild-Dg., aber:
- *Überlebenschancen allgemein größer geworden*
- *die Menschen werden älter*
- *manches wird jetzt später nachgewiesen (Beispiel : Lumbago - Ursache ?)*
- *Beispiel: MRT vs. CT*
- *was bedeutet was ?*
- *klinische Relevanz ?*

Fakten (Pat. mit Spina bifida):

- **ADAMS et al. (1985) :**
 - 154 Kinder, **43 %** im ersten Lebensjahr gestorben
- **HUNT et al. (1990) :**
 - 117 Kinder, **41%** sind vor Erreichen des 16. Geburtstages gestorben
- **BOWMAN et al. (2001) :**
 - 118 Kinder, Mortalität : **24 %**
- **SBAA, USA (2007) :**
 - **90 %** der Kinder erreichen das Erwachsenenalter

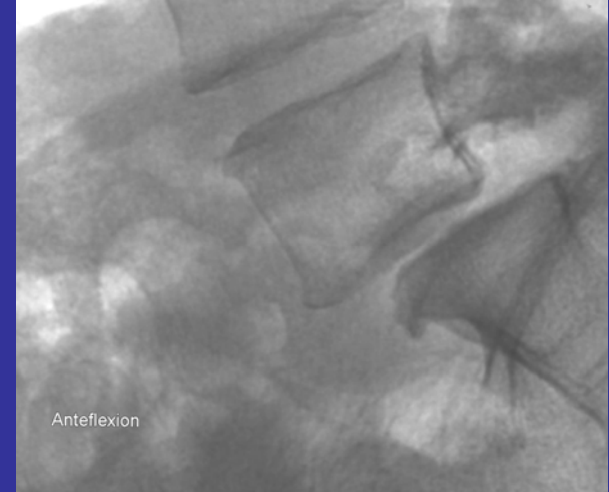
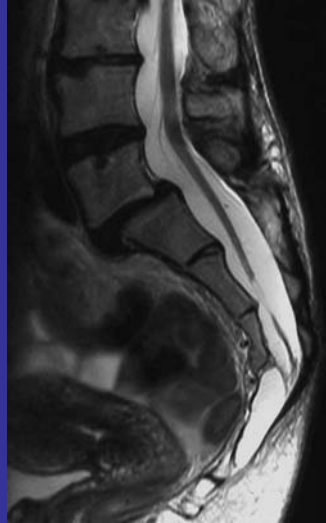
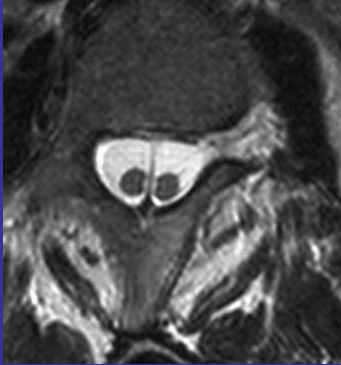
Wo kann eine ZNS-Fehlbildung beim Erwachsenen neu relevant sein ?

- Craniostenose :
- Encephalocele :
- Spina bifida :
- Hydrocephalus :
- Spina bifida occulta :
- Anomalien einschließlich des cranio-cervicalen Überganges (Chiari-Sy.) :
- Rarität
- „Prozesse“ im Bereich von Hirn- und Gesichtsschädel
- Folgen der bereits bekannten Erkrankung treten im Erwachsenenalter auf
- Diagnosestellung primär auch im Erwachsenenalter möglich

Spina bifida occulta und Anomalien im cranio-spinalen Übergang

- Chiari-Malformation mit / ohne Syringo-Hydromyelie
- Tethered cord-Syndrom ohne begl. Spina bifida cystica
- Diastematomyelie
- Eine umfangreiche klinische und apparative Diagnostik zur Differentialdiagnose und Absicherung des Zusammenhangs zw. Beschwerden und MRT-Untersuchungen ist für die Beratung des Patienten obligat

Spinale Fehlbildung (J.D., 48 J.): Diastematomyelie



Klinik:

Rückenschmerzen mit radikulärer Ausstrahlung in das rechte Bein.

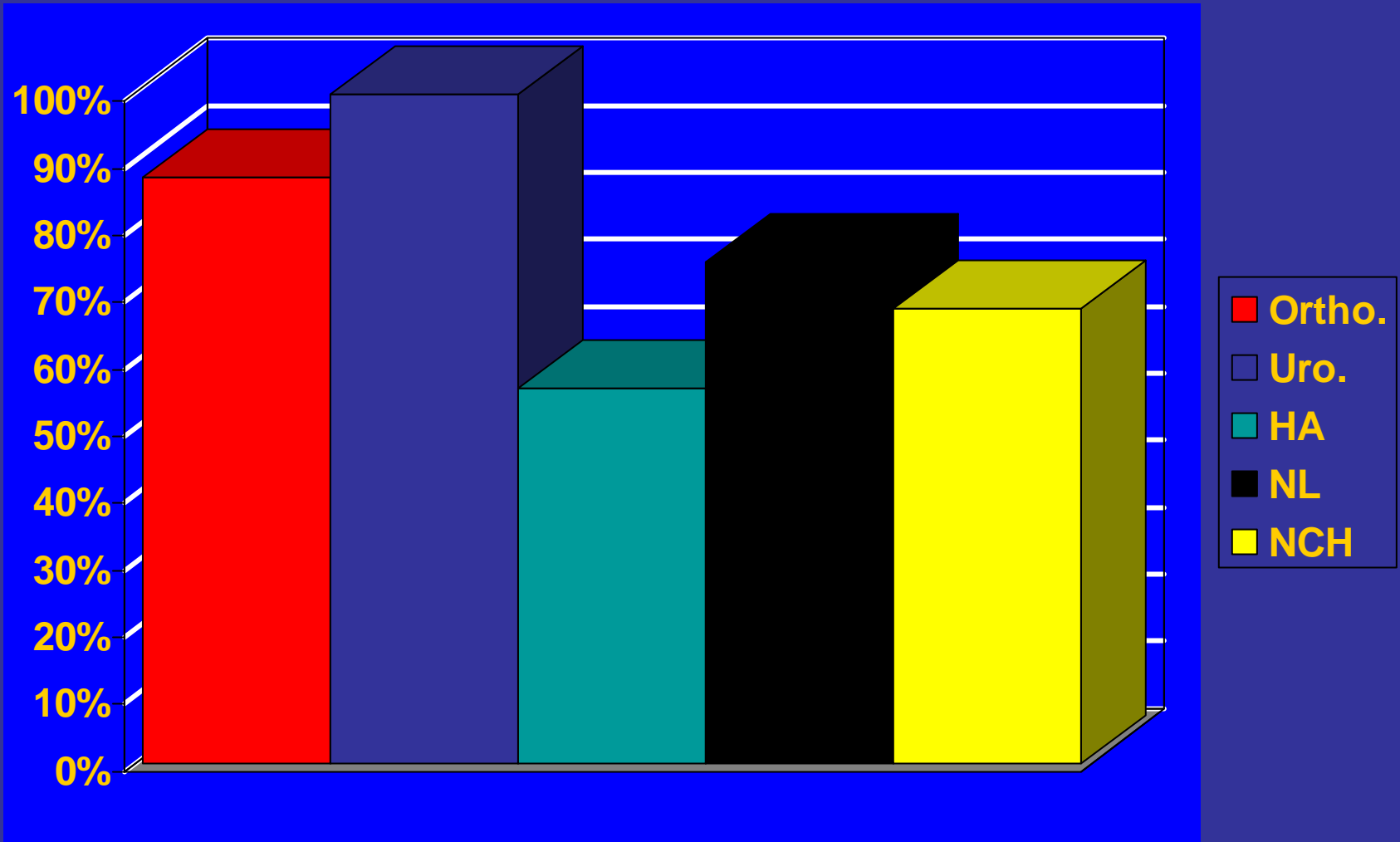
Hydrocephalus und Spina bifida: neurologische „Brennpunkte“

- Krisenhafte Verschlechterungen der Funktion von Liquorableitungen mit Einklemmung und Visusverlust
- Labile intracranielle Druckverhältnisse
- Änderungen hinsichtlich bislang stabil scheinender Verhältnisse im Bereich von cranio-spinalem Übergang oder Rückenmark (Syringo-Hydromyelie, tethered cord)
- Krampfanfälle und ihre Differentialdiagnose
- Schwer einzuordnende Symptome

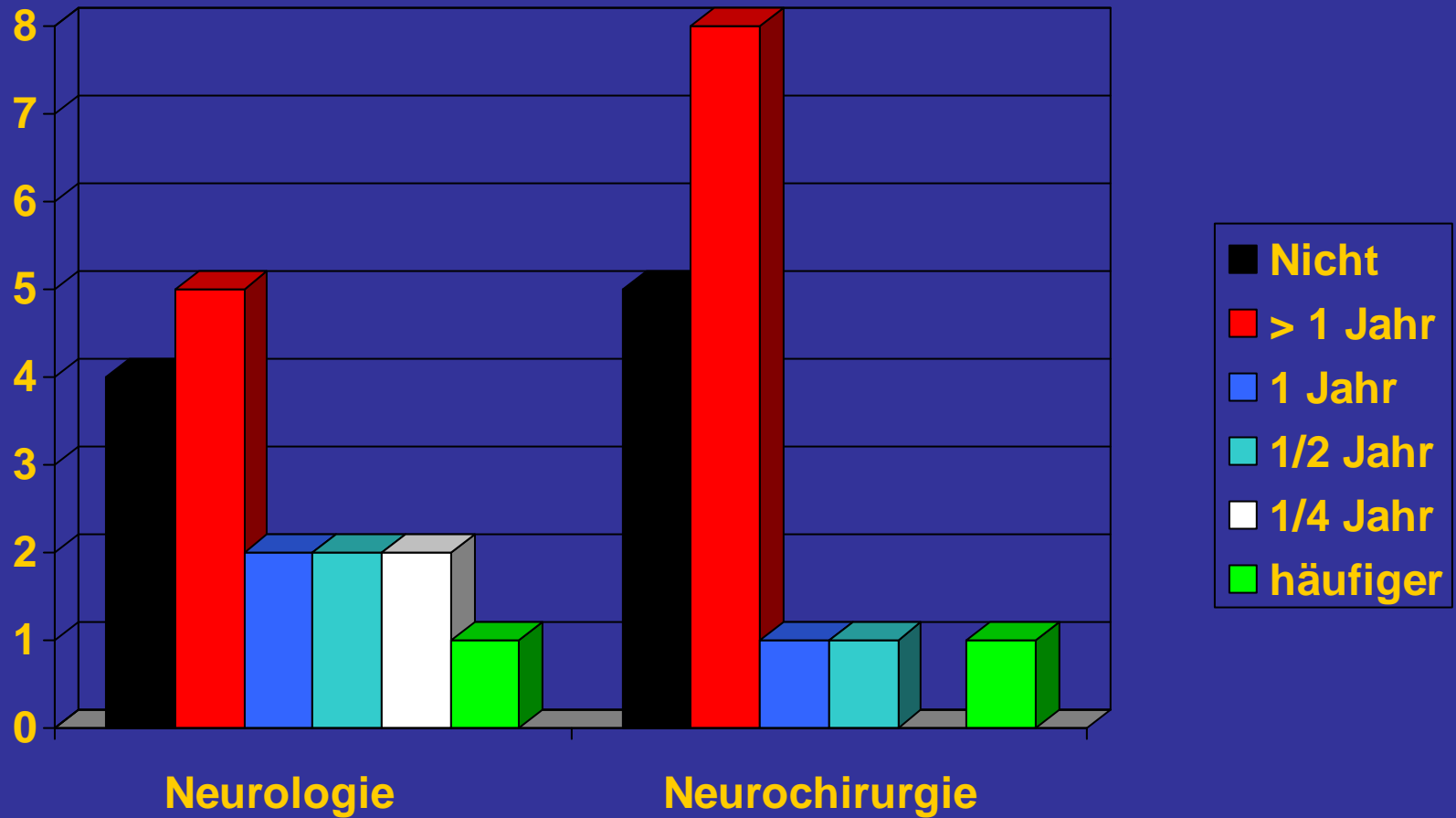
Probleme:

- Zuständigkeiten: Kinderarzt/-neurologe und Neurologe am Ende der Jugendzeit
- Kenntnis des Krankheitsbildes an sich und des bisherigen (in der Regel langen) Verlaufs der Erkrankung
- Einordnung und Wertung von Symptomen (Beispiel: Kopfschmerzen)
- Dynamik der Erkrankung selbst über das Kindesalter hinaus

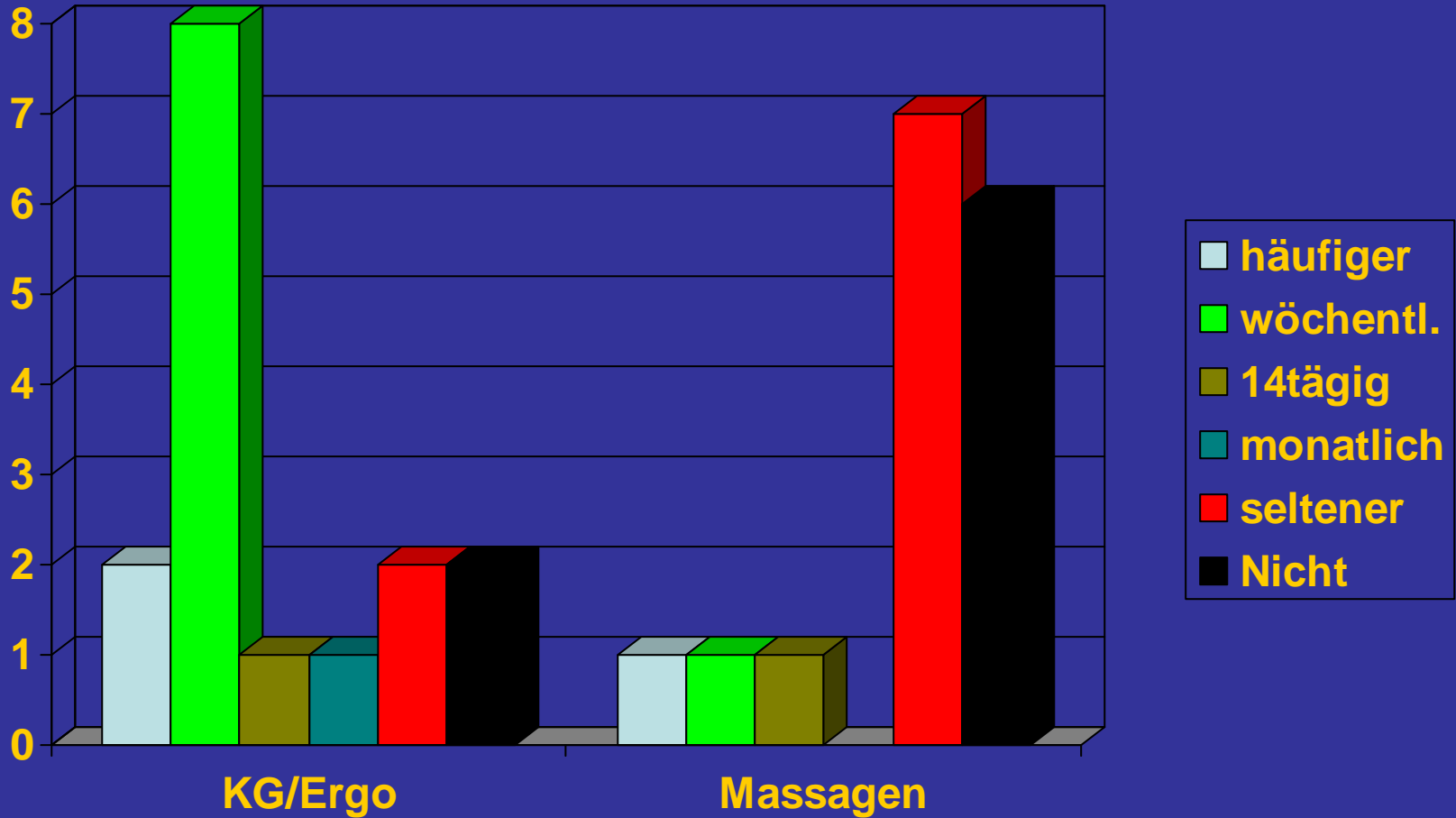
Inanspruchnahme *allgemein*



Häufigkeit der Inanspruchnahme von Neurologie und Neurochirurgie



Inanspruchnahme KG/Ergotherapie und Massagen



Rolle der Neurochirurgie

- Jährliche Nachuntersuchungen gemäß den Empfehlungen der ASbH sollten als Minimum angestrebt werden
- Bewahrung des Überblicks über die Grund-Krankheit, die seit Geburt besteht, behandlungsbedürftig ist und die den Patienten zu verschiedenen Fachdisziplinen führt.
- Beispiele aus der Praxis:

Praxis:

- Abdominalchirurgische Eingriffe und es liegt ein Peritonealkatheter
- Skoliose: was steckt dahinter ?
- Myelon ?
- Gangverschlechterung: wodurch ?
- Apnoen: zentral oder obstruktiv ?
- Stridor ?
- Doppelbilder und Visus ?
- Nackenschmerzen ?
- „Anfälle“ : Epilepsie ? Hirnstammsymptome ?

Warum sterben Erwachsene mit Spina bifida und Hydrocephalus?

McDonnell GV und McCann JP, European Journal of Pediatric Surgery (2000)

Gesamtzahl: 280 Patienten
Verstorben: 18 Patienten (6,4%)

Todesursachen:

Nierenversagen :	4
Herzversagen :	2
Infektionen :	3
Malignome :	2
Lungenembolie postpartal :	1
Peptisches Ulkus :	1
Postop. (Chiari-,Syringomyelie-Komplex) :	2
Shuntmalfunktion :	1
Status epilepticus :	1
Ruptur eines Basilaris-Aneurysmas:	1

Schlussfolgerungen:

- Eine Fehlbildung des ZNS bedeutet eine dynamische Krankheitssituation über das Kindesalter hinaus
- Ein interdisziplinärer Austausch über die Besonderheiten im Erwachsenenalter ist nötig, verbunden mit Aufklärung und Information an Betroffene und Hausärzte
- Neurochirurgie: Vermittler im altersbedingten Übergang von Neuropädiatrie zu Neurologie
- Vorsorge-Versorgung ist immer besser als Notfall-Versorgung

**Vielen Dank für Ihre
Aufmerksamkeit !**