

Zerebralparese-Syndrome (CP)

- [Ätiologie](#)
- [Symptome und Beschwerden](#)
- [Diagnose](#)
- [Prognose](#)
- [Behandlung](#)
- [Wichtige Punkte](#)
- [Weitere Informationen](#)

Zerebralparesen sind nichtprogressive Syndrome, die durch eine gestörte Willkürmotorik oder -haltung infolge einer pränatalen Entwicklungsfehlbildung oder perinatalen oder postnatalen Schäden des Zentralnervensystems gekennzeichnet sind. Die Syndrome manifestieren sich vor dem 2. Lebensjahr. Die Diagnose wird klinisch gestellt. Die Behandlung kann Krankengymnastik, Ergotherapie, Schienen, Medikamente oder Botulinustoxin, orthopädische Eingriffe, intrathekales Baclofen oder in manchen Fällen eine dorsale Rhizotomie beinhalten.

Zerebralparesen (CP) stellen eine Gruppe von Syndromen dar, die eine nichtprogressive Spastik, Ataxie oder unwillkürliche Bewegungen verursachen, die nicht für eine bestimmte Störung oder einzelne Syndrome spezifisch sind. Zerebralparesen kommen bei 0,1–0,2% der Kinder vor und betreffen bis zu 15% der Frühgeborenen.

Ätiologie

Die Ätiologie der Zerebralparese ist multifaktoriell und eine spezifische Ursache ist manchmal schwer zu finden. Häufig tragen [Frühgeburtlichkeit](#), Störungen in utero, neonatale Enzephalopathie und [Kernikterus](#) dazu bei. Perinatale Faktoren (wie perinatale Asphyxie, [Schlafanfall](#), [ZNS-Infektionen](#)) verursachen 15–20% der Fälle.

Beispiele für Arten von CP sind

- Spastische Diplegie nach Frühgeburt
- Spastische Tetraparese nach perinataler Asphyxie
- Athetoid und dystone Formen nach perinataler Asphyxie oder Kernikterus

Auch ZNS-Traumata oder eine schwere Systemkrankheit (z. B. Schlaganfall, Meningitis, Sepsis, Dehydratation) in der frühen Kindheit (vor dem Alter von 2 Jahren) können ein CP verursachen.

Symptome und Beschwerden

Bevor sich ein spezifisches Syndrom entwickelt, sind Symptome wie fehlende motorische Entwicklung und oft persistierende primitive Reflexformen, Hyperreflexie und ein veränderter Muskeltonus vorhanden.

Kategorien des Zerebralparesesyndroms

Die Syndrome sind vor allem wie folgend kategorisiert, je nachdem, welche Teile des Zentralnervensystems fehlerhaft oder beschädigt sind:

- **Spastische Syndrome** kommen bei > 70% der Fälle vor. Spastik ist ein Zustand, bei dem Widerstand gegen eine passive Bewegung auftritt und der Widerstand mit der Schnelligkeit der Bewegung wächst. Sie ist auf eine Störung der supraspinalen Motoneuronen zurückzuführen und kann die motorische Funktion leicht oder schwer beeinträchtigen. Die Syndrome können eine Hemiplegie, Tetraplegie, Diplegie oder Paraplegie hervorrufen. Gewöhnlich sind die tiefen Sehnenreflexe in den betroffenen Gliedmaßen gesteigert, die Muskeln hypertonisch und die willkürlichen Bewegungen schwach und schlecht koordiniert. Gelenkkontrakturen entwickeln sich und die Gelenke sind schlecht positioniert. Typisch ist ein Scheren- oder Zehengang. Bei milden Formen kann die Beeinträchtigung nur während gewisser Aktivitäten (z. B. beim Rennen) vorkommen. Eine kortikobulbäre Beeinträchtigung der oralen, lingualen und palatinalen Bewegungen mit einer konsequenten Dysarthrie kommt bei der Tetraplegie häufig vor.
- **Athetotische oder dyskinetische Syndrome** kommen bei ungefähr 20% der Fälle vor und beruhen auf einer Beteiligung der Basalganglien. Die langsamen, wurmartigen, unwillkürlichen Bewegungen können die Extremitäten und den Rumpf (athetotische Bewegungen) betreffen und werden oft durch Versuche einer Willkürbewegung oder bei Aufregung ausgelöst. Abrupte, zuckende, ruckartige, distale (choreatische) Bewegungen können ebenfalls auftreten. Die Bewegungen werden bei emotionaler Anspannung stärker und verschwinden im Schlaf. Eine Dysarthrie kommt oft vor und kann sehr schwer ausgeprägt sein.
- **Ataktische Syndrome** kommen bei < 5% der Fälle vor und sind auf eine Störung des Kleinhirns oder seiner Bahnen zurückzuführen. Schwäche, Koordinationsstörungen und Intentionstremor bewirken einen unsicheren Stand, breitbeinigen schwankenden Gang und Schwierigkeiten bei schnellen und präzisen Bewegungen.
- **Gemischte Syndrome** sind häufig – meist mit Spastik und Athetose.

Befunde, die mit Zerebralparese assoziiert werden

Über 25% der Patienten, meist solche mit Spastik, haben andere Erscheinungsformen. [Strabismus](#) oder andere visuelle Störungen können vorkommen. Kinder mit einer Athetose infolge eines Kernikterus haben oft eine Nerventaubheit und eine Blickparese nach oben.

Viele Kinder mit einer spastischen Hemiplegie oder Paraplegie haben eine normale Intelligenz; Kinder mit einer spastischen Tetraplegie oder einem gemischten Syndrom haben meist eine schwere geistige Behinderung.

Diagnose

- MRT des Gehirns
- Manchmal Tests zum Ausschluss erblicher metabolischer oder neurologischer Störungen

Wenn CP vermutet wird, ist es wichtig, die zugrunde liegenden Krankheit zu identifizieren. Die Anamnese deutet eventuell auf eine Ursache hin. Ein MRT des Gehirns kann in den meisten Fällen Anomalien aufdecken.

Nur selten können Zerebralparesen in der frühen Kindheit bestätigt werden, und ein spezifisches Syndrom kann meist nicht vor dem 2. Lebensjahr definiert werden. Hochrisikokinder (z. B. mit Asphyxie, Schlaganfall, periventrikulären Anomalien im

kranialen Ultraschall bei Frühgeborenen, Gelbsucht, Meningitis, neonatalen Krampfanfällen, Hypertonie, Hypotonie oder Reflexsuppression) sollten engmaschig kontrolliert werden.

Differenzialdiagnosen

Eine Zerebralparese sollte von einer progressiven hereditären neurologischen Störung und Störungen, die eine chirurgische oder andere spezifisch neurologische Behandlung benötigen, unterschieden werden.

Ataktische Formen sind besonders schwer zu unterscheiden. Bei vielen Kindern mit einer persistenten Ataxie wird letztlich eine progressive zerebelläre degenerative Krankheit als Ursache identifiziert.

Athetose, Selbstverstümmelung und Hyperurikämie bei Jungen deuten auf ein [Lesch-Nyhan-Syndrom](#) hin.

Kutane Zeichen oder Störungen der Augen lassen auf eine [tuberösen Sklerosekomplex](#), [Neurofibromatose](#), [Ataxie-Teleangiektasie](#), [von-Hippel-Lindau-Syndrom](#) oder [Sturge-Weber-Syndrom](#) schließen.

Einer infantilen spinalen Muskelatrophie, Muskeldystrophien und neuromuskulären Verbindungsstörungen, die mit einer Hypotonie und Hyporeflexie assoziiert sind, fehlen normalerweise die Zeichen einer zerebralen Krankheit.

Eine [Adrenoleukodystrophie](#) beginnt später in der Kindheit, aber auch andere Leukodystrophien beginnen früher und können zunächst mit einer Zerebralparese verwechselt werden.

Abklärung einer Ursache

Wenn die Anamnese und/oder eine MRT des Schädels keine klare Ursache identifizieren, sollten Labortests durchgeführt werden, um bestimmte progressive Speicherkrankheiten, die das motorische System betreffen (z. B. [Tay-Sachs-Syndrom](#), [metachromatische Leukodystrophie](#), [Mukopolysaccharidosen](#)) und [metabolische Störungen](#) (z. B. [organische oder Aminosäuremetabolismusstörungen](#)), ausschließen.

Andere progressive Störungen wie die infantile neuroaxonale Dystrophie können aufgrund von Untersuchungen der Nervenleitgeschwindigkeit und Elektromyographie im Verdacht stehen. Diese und viele andere Störungen des Gehirns, die CP (und andere Manifestationen) verursachen, werden zunehmend mit Gentests identifiziert, die durchgeführt werden, um auf eine bestimmte Erkrankung zu prüfen oder um auf viele Störungen zu screenen (Microarray und Testung des gesamten Exoms).

Prognose

Die meisten Kinder überleben bis in das Erwachsenenalter. Kinder mit schweren Einschränkungen beim Saugen und Schlucken, die eine Ernährung über eine Gastrostomie nötig machen, haben eine niedrigere Lebenserwartung.

Das Ziel ist es, dass die Kinder eine größtmögliche Eigenständigkeit innerhalb der Grenzen ihrer motorischen Fähigkeiten und den damit verbundenden Defiziten erreichen. Mit einem entsprechenden organisatorischen Aufwand können viele Kinder, vor allem jene mit spastischer Paraplegie oder Hemiplegie, ein fast normales Leben führen.

Behandlung

- Physio- und Ergotherapie
- Stützbehandlung, Einschränkungstherapie, medikamentöse Therapie oder operative Verfahren zur Behandlung der Spastik
- Injektionen mit Botulinumtoxin
- Intrathekales Baclofen
- Hilfsgeräte

Krankengymnastik und Ergotherapie werden zunächst zum Dehnen, Stärken und Erleichtern von Bewegungsmustern eingesetzt und später fortgesetzt. Stützbehandlung, Einschränkungstherapie und Medikamente können hinzugefügt werden.

Botulinustoxin kann in die Muskeln injiziert werden, um eine ungleiche Belastung an den Gelenken zu vermeiden und fixierte Kontrakturen zu verhindern.

Baclofen, Benzodiazepin (z. B. Diazepam), Tizanid und manchmal Dantrolen können die Spastik vermindern. Die intrathekale Gabe von Baclofen (mit einer subkutanen Pumpe und Katheter) ist die wirksamste Therapie für eine schwere Spastik.

Orthopädische Eingriffe (z. B. Muskelsehnenentspannung oder -transfer) können helfen, beschränkte Gelenkbewegungen und Gelenkfehlstellungen zu vermindern. Eine selektive dorsale Rhizotomie, durchgeführt in der Neurochirurgie, kann einigen wenigen Kindern helfen, wenn die Spastik nur die Beine betrifft und die kognitiven Fähigkeiten gut sind.

Wenn die intellektuellen Einschränkungen nicht schwerwiegend sind, können die Kinder den regulären Schulunterricht besuchen und an angepassten Trainingsprogrammen und sogar Wettbewerben teilnehmen. Sprachtherapie und andere Formen der Kommunikationserleichterung können nötig sein, um Interaktionen zu verbessern.

Einige schwer betroffene Kinder können von der Einübung einfacher Alltagsverrichtungen, die die Unabhängigkeit fördern, profitieren (z. B. Waschen, Anziehen, Essen). Dies fördert ihre Unabhängigkeit und Selbstachtung und vermindert die Last für die Familie und Pflegepersonen. Hilfsgeräte können die Mobilität und die Kommunikation verbessern, sie können bei der Erhaltung der Beweglichkeit helfen und die täglichen Verrichtungen des Alltags erleichtern. Manche Kinder benötigen – in unterschiedlichem Umfang – eine lebenslange Überwachung und Hilfe.

Viele Einrichtungen für Kinder richten Übergangsprogramme für Patienten ein, wenn sie erwachsen werden und weniger Unterstützung haben, die ihnen mit ihren besonderen Bedürfnissen helfen.

Bei allen chronisch behinderten Kindern benötigen die Eltern dauernde Hilfe und Beratung, um den Zustand und die Möglichkeiten ihres Kindes zu verstehen und um mit ihren eigenen Gefühlen von Schuld, Wut, Leugnen und Trauer umgehen zu können ([Auswirkungen auf die Familie](#)). Diese Kinder können ihre maximalen Möglichkeiten nur mit stabiler und

empfindlicher elterlicher Fürsorge und mit Hilfe öffentlicher und privater Unterstützung erreichen (Gemeindehelfer, Selbsthilfegruppen, Rehabilitationsgruppen wie etwa [United Cerebral Palsy](#)).

Wichtige Punkte

- Zerebralparese ist ein Syndrom (keine spezifische Erkrankung), die nonprogressive Spastik, Ataxie und/oder unwillkürliche Bewegungen umfasst.
- Die Ätiologie ist oft multifaktoriell und manchmal unklar, umfasst aber prä- und perinatale Faktoren, die mit Fehlbildung oder Schäden des Zentralnervensystems (z. B. genetische Erkrankungen und solche im Mutterleib, Frühgeburt, Kernikterus, perinatale Asphyxie, Schlaganfall, ZNS-Infektionen) assoziiert sind.
- Geistige Behinderung und andere neurologische Manifestationen (z. B. Strabismus, Taubheit) sind nicht Teil des Syndroms, können aber in Abhängigkeit von der Ursache vorliegen.
- Die Syndrome manifestieren sich vor dem Alter von 2 Jahren; ein späterer Beginn ähnlicher Symptome deutet auf eine andere neurologische Störung hin.
- Eine kraniale MRT des Schädels wird durchgeführt und, falls notwendig, Tests auf erbliche metabolische und neurologische Störungen.
- Die Behandlung hängt von der Art und dem Grad der Behinderung ab, aber Physiotherapie und Ergotherapie werden in der Regel verwendet; einige Kinder profitieren von Verstreubungen, Botulinum-Toxin, Benzodiazepinen, anderen Muskelrelaxantien, intrathekalem Baclofen und/oder einer Operation (z. B. Muskel-Sehnenfreisetzung oder -transfer, selten dorsale Rhizotomie).