

Prise en charge des troubles moteurs de l'enfant avec une infirmité motrice cérébrale

Christopher Newman, Lausanne

L'infirmité motrice cérébrale (IMC), avec une incidence de 2 à 2.5 pour 1000 naissances, est le handicap moteur le plus fréquent chez l'enfant. Ce terme décrit un ensemble de troubles du développement du mouvement et de la posture qui sont dus à des atteintes cérébrales non-progressives survenant durant la période fœtale, périnatale ou postnatale¹. Ces anomalies motrices entraînent des limitations dans les activités quotidiennes et sont souvent associées à des difficultés sensorielles, de langage, cognitives et/ou comportementales et dans certains cas, à une épilepsie. Malgré les progrès remarquables de la médecine au cours du dernier siècle, l'incidence de l'IMC n'a pas diminué depuis plus de 50 ans. L'amélioration du suivi obstétrical et périnatal a permis de diminuer radicalement les complications liées à l'accouchement, la fréquence des infections congénitales (p. ex. rubéole) et les cas d'ictère nucléaire, mais en parallèle on a assisté à une augmentation du nombre de survivants de très faible poids de naissance et de grande prématurité. L'augmentation progressive de l'âge maternel et plus récemment des grossesses multiples sont des facteurs supplémentaires qui contribuent à maintenir l'incidence de l'IMC, dont on reconnaît de plus en plus l'intrication de facteurs multiples dans son étiopathogénie (tableau 1).

Traditionnellement l'IMC est classifiée en six groupes en fonction de l'atteinte motrice prédominante² (entre parenthèses: proportion de chaque groupe basé sur les données de 6 registres occidentaux):

1. la **diploplégie spastique** (18-45%) se manifeste essentiellement aux membres inférieurs. Une anamnèse de prématurité est habituelle et on trouve classiquement à l'imagerie cérébrale des lésions de leucomalacie périventriculaire bilatérales.
2. l'**hémiploplégie spastique** (27-37%) se manifeste au niveau d'un hémicorps. Dans la plupart des cas elle est associée à des lésions focales traumatiques, vas-

culaires, ou infectieuses avec souvent une perte de substance cérébrale visible à l'imagerie.

3. la **tétraploplégie spastique** (8-32%) se manifeste aux 4 membres. Il s'agit d'une atteinte globale, le plus souvent sévère, qui affecte aussi l'oromotricité. Elle est associée à un taux élevé de comorbidités (retard mental, reflux gastro-oesophagien, bronchoaspiration, épilepsie) et à une espérance de vie diminuée. Elle est fréquemment due à une encéphalopathie hypoxique-ischémique périnatale.
4. l'**IMC dystonique / dyskinétique** (4-10%) se caractérise par des mouvements et des postures involontaires. Elle s'accompagne habituellement d'une dysarthrie et d'une dysphagie, mais fréquemment les capacités cognitives sont préservées. Ce tableau est dû à une dysfonction des noyaux gris centraux, de nos jours généralement secondaire à une anoxie périnatale sévère (historiquement l'ictère nucléaire en était la cause principale).
5. l'**IMC ataxique** (5-7%) se présente par un déficit d'équilibre, de coordination et de motricité fine avec une dysmétrie. Ces enfants sont souvent hypotonnes les 2 premières années de vie. Elle est due à une atteinte cérébelleuse.
6. l'**IMC mixte** (5-11%) englobe des tableaux moteurs composites, associant

le plus souvent des signes de spasticité et de dystonie.

Composantes du trouble moteur

Afin d'offrir une prise en charge appropriée des difficultés motrices de l'enfant IMC il est important d'en identifier précisément les caractéristiques. Chaque trouble moteur peut être dissocié en composantes primaires qui sont les manifestations directes de l'affection neurologique de base et en composantes secondaires qui représentent les conséquences musculo-squelettiques à plus long terme.

Les composantes primaires peuvent être:

- les **anomalies du tonus**
 - la **spasticité**, une élévation du tonus qui augmente avec la vitesse du mouvement
 - la **dystonie**, une activation musculaire aberrante (co-contractions) lors du mouvement volontaire ou du maintien de la posture
 - l'**hypotonie**, une diminution du tonus axial et éventuellement périphérique
- la **faiblesse musculaire**, présente à des degrés divers chez la grande majorité des enfants atteints d'IMC
- le **déficit de contrôle moteur sélectif**, autrement dit l'incapacité d'activer les muscles appropriés pour effectuer un mouvement dirigé
- les **mouvements involontaires**, choréiques, athétosiques et balliques
- l'**ataxie**.

Certains de ces éléments, et plus particulièrement la spasticité, auront pour effet de modifier les propriétés visco-élastiques du muscle en le rendant moins extensible,

Prénatal	Périnatale	Postnatal (0-2 ans)
Prématurité	Travail prolongé	Méningite
Poids de naissance < 2500g	Rupture prolongée des membranes	Encéphalite
Infections (TORCH)	Anomalies de présentation	Hypoxie
Chorioamnionite	Bradycardie	Hypotension
Grossesse multiple	Hypoxie	Convulsions
Age maternel (< 20 et > 34 ans)		Coagulopathies
Eclampsie sévère		Ictère
Toxicomanie		Traumatisme crânio-cérébral
Saignements 3 ^{ème} trimestre		
Hyperthyroïdie		
Déficit en iode		

Tableau 1: Principaux facteurs de risque de l'infirmité motrice cérébrale

avec comme conséquence à plus long terme des raccourcissements musculo-tendineux accompagnés de contractures articulaires. On observe par exemple ce phénomène chez l'enfant diplégique. Il commence par marcher sur la pointe des pieds à cause de la spasticité des muscles fléchisseurs de la cheville qui rapidement perdent leur élasticité. On constate alors un raccourcissement progressif des muscles et des tendons d'Achille menant sur quelques années à l'apparition de pieds équins irréductibles. Hormis les rétractions articulaires qui peuvent être observées à tous les niveaux, le déséquilibre musculaire chronique peut entraîner d'autres complications orthopédiques telles que luxations de hanche, scoliose ou des déficits de croissance d'un ou de plusieurs membres. Tous ces problèmes musculo-squelettiques ont pour conséquence d'aggraver les troubles primaires et en particulier la faiblesse musculaire.

Principes généraux de la prise en charge

L'objectif principal de la réhabilitation pédiatrique étant d'offrir une autonomie maximale à chaque enfant, l'amélioration de sa motricité (ses mouvements) et de sa mobilité (déplacement dans son environnement) y joue un rôle majeur. La prise en charge thérapeutique tente de développer au mieux son potentiel moteur. Elle se concentre en premier lieu sur l'apprentissage de mouvements fonctionnels, utiles dans les activités quotidiennes et secondairement sur les aspects cosmétiques du mouvement. De ce point de vue, l'amélioration de la force musculaire est de plus en plus reconnue comme un élément important avec des effets bénéfiques sur l'endurance et l'efficacité des mouvements.

La prévention des déformations orthopédiques est indispensable afin de maintenir une intégrité biomécanique permettant la meilleure utilisation possible de chaque groupe musculaire et articulation. On réduit l'hypertonie qui est le facteur principal à l'origine de la plupart des déformations et grâce à des interventions externes (thérapies physiques, orthèses) et internes (chirurgie orthopédique) on cherche à améliorer l'alignement ostéo-articulaire.

La collaboration avec la famille est fondamentale dans toute prise en charge au long cours. Il est important de fixer avec elle des objectifs réalistes en fonction des capacités

de leur enfant pour diriger au mieux le traitement et aussi pour éviter les désillusions ou un découragement de l'enfant et de l'équipe thérapeutique face à des attentes disproportionnées. La famille joue un rôle de partenaire actif ainsi chaque programme de réhabilitation devrait inclure des activités à effectuer dans le cadre familial³.

Physiothérapie(s)

Les objectifs principaux de la physiothérapie sont d'améliorer

- 1) le contrôle postural,
- 2) les amplitudes articulaires,
- 3) le contrôle moteur,
- 4) la force musculaire,
- 5) l'endurance musculaire et cardiovasculaire,
- 6) la mobilité.

Toute physiothérapie se compose d'interventions conventionnelles et de procédés propres à certaines écoles thérapeutiques. Les **méthodes conventionnelles** comprennent la mobilisation articulaire passive et active qui vise à maintenir l'amplitude des mouvements et à éviter l'ankylose. Les étirements ont pour objectif de conserver la longueur musculo-tendineuse. On sait que pour éviter le raccourcissement progressif du triceps sural, celui-ci doit être étiré pendant au moins 6 h par jour. Cet objectif ne peut être atteint en une à deux séances hebdomadaires de physiothérapie, ainsi des étirements à domicile et l'utilisation d'orthèses sont également nécessaires. Sur la dernière décennie le renforcement musculaire a repris de l'importance en physiothérapie neurologique de l'enfant. Auparavant il était déconseillé car on pensait aggraver l'hypertonie, mais on a maintenant démontré que l'augmentation de force s'accompagne d'une amélioration de la fonction sans augmentation concomitante de la spasticité⁴.

La principale école thérapeutique fut développée par Karel (neuropsychiatre) et Bertha (physiothérapeute) **Bobath** dès les années quarante à Londres⁵. Ils postulaient que la motricité de l'enfant IMC était entravée par la persistance des réflexes archaïques et de schémas moteurs primitifs. Leurs méthodes physiques visaient à les inhiber afin de faciliter l'émergence de mouvements normaux. Depuis le concept Bobath (thérapie neuro-développementale) a considérablement évolué, mais on retient encore des

préceptes de départ que le tonus postural peut être amélioré grâce au «handling» (la manière de tenir, positionner et guider les mouvements l'enfant) et qu'on obtient ainsi une meilleure activité motrice. Deux autres approches populaires dans certaines régions d'Europe sont l'école **Vojta** (se basant sur le concept de locomotion réflexe, provoquée par manipulation de l'enfant) et l'**éducation conductive** (qui se différencie par l'intervention d'un «conducteur» qui occupe à la fois les rôles d'éducateur et de thérapeute). Jusqu'à présent aucune étude clinique contrôlée n'a démontré la supériorité de l'une ou l'autre des trois méthodes. La fréquence optimale des thérapies reste aussi sujette à débat, la plupart des centres prescrivant des traitements réguliers au long cours alors que d'autres privilégient des interventions intensives plus ponctuelles.

Selon les cas on a recours à des approches complémentaires comprenant la thérapie en piscine, l'hippothérapie, l'électrostimulation fonctionnelle (stimulation musculaire par électrodes de surface) et divers appareils d'entraînement (p.ex. tapis de marche, appareils à pédalier). Une approche récente dont l'efficacité commence à être établie est la **thérapie motrice induite par la contrainte**⁶. Celle-ci s'utilise dans les cas d'hémiplégie et se base sur le concept du «learned misuse», le bras atteint moins utilisé dans les activités quotidiennes subissant un effet de désentraînement. La méthode consiste à immobiliser le membre supérieur valide (dans un plâtre, une attelle ou une écharpe) afin de contraindre l'enfant à utiliser son membre supérieur invalide, améliorant ainsi sa fonction.

Ergothérapie, moyens auxiliaires et orthèses

L'ergothérapie regroupe un ensemble de méthodes d'évaluation et de traitement qui visent à améliorer les capacités motrices fines, l'exécution des activités de la vie quotidienne, l'autonomie et à faciliter l'accès de l'enfant à son environnement. Pour ce faire l'ergothérapeute travaillera avec l'enfant par le jeu, en le guidant dans des activités dirigées (p. ex. habillage, graphisme, bricolage) afin de développer des stratégies motrices efficaces et aussi en travaillant sur sa posture. Il participe à la mise en place de moyens auxiliaires et d'orthèses souvent en collaboration avec le technicien orthopédiste.

Les **moyens auxiliaires** peuvent être divisés en deux catégories principales. La première est celle des aides à la mobilité qui visent à offrir à l'enfant des possibilités de déplacement efficaces, sûres et autonomes. Celles-ci vont de dispositifs légers à de l'appareillage de haute technicité. Elles incluent divers types de cannes, les cadres de marche et autres déambulateurs, ainsi que les fauteuils roulants manuels ou électriques. La deuxième catégorie est celle des aides posturales qui visent à maintenir la posture dans diverses positions. Elle inclut les chaises adaptées, les systèmes de verticalisation (standings) ainsi que les systèmes de positionnement nocturne pour le lit.

Les **orthèses** sont des dispositifs appliquant une force externe au système musculo-squelettique. Elles sont utilisées pour soutenir, aligner et si possible corriger la fonction des parties mobiles du corps. Celles-ci comprennent les attelles qui peuvent s'appliquer aux membres supérieurs et inférieurs et peuvent être portées de jour et/ou de nuit selon l'objectif principal (diurne: correction de la fonction; nocturne: étirement musculo-tendineux). Actuellement on privilégie l'équipement peu encombrant prenant surtout le pied et la cheville (attelle jambo-pédieuse) ou le pouce et le poignet. Les semelles et chaussures orthopédiques en font aussi partie. Au niveau du rachis l'appareillage comprend les corsets ainsi que les coques de posture. Les matériaux utilisés dans la confection d'orthèses sont sélectionnés en fonction de leurs propriétés mécaniques (rigidité, élasticité, durabilité) et vont du cuir et du métal à divers plastiques et polymères.

Traitements de la spasticité

La spasticité est un trouble moteur qui se caractérise par une augmentation vélocité dépendante du tonus musculaire. Elle est une manifestation d'hyperexcitabilité du réflexe d'étirement (myotatique) par dysfonction des voies descendantes pyramidales qui en temps normal ont une action inhibitrice sur ce réflexe. Elle fait partie avec l'hyperréflexie des signes «positifs» du syndrome du motoneurone supérieur, ses signes «négatifs» étant la faiblesse ainsi que la perte de dextérité et de contrôle moteur sélectif.

Selon le type d'IMC et la distribution de la spasticité on optera pour des traitements systémiques ou focaux⁷⁾. Les **traitements**

systémiques per os⁸⁾ sont habituellement réservés aux formes de spasticité sévère. La substance la plus fréquemment utilisée dans ce cas de figure est le **baclofène** qui agit par un effet agoniste GABA (le principal neurotransmetteur inhibiteur), inhibant ainsi les réflexes mono et polysynaptiques spinaux. La sédation, la confusion, les troubles de la mémoire et/ou de l'attention sont des effets secondaires fréquents. Les **benzodiazépines** sont la seconde classe médicamenteuse la plus utilisée (diazepam ou clonazepam) et ont un effet GABA-ergique ainsi que des effets secondaires similaires. La **tizanidine** a un effet agoniste α_2 adrénergique et prévient la libération d'acides aminés neuro-excitateurs (aspartate, glutamate) au niveau présynaptique. Elle a autant d'effets secondaires que les autres substances (sédation, fatigue, vertiges, hypotension, sécheresse buccale). Le **dantrolène** se différencie des médicaments précédents par son action directe sur la fibre musculaire. Elle réduit la libération de calcium du réticulum sarcoplasmique. Elle engendre moins de sédation que les substances à action centrale. Sa prescription est fortement limitée par le risque d'hépatotoxicité dont 0.3% d'hépatopathies fatales. Elle entraîne parfois une telle faiblesse musculaire que la fonction motrice se détériore.

Le traitement de **baclofène intrathécal⁹⁾** est une instillation continue de baclofène au travers d'une pompe implantée sous la surface abdominale et attachée à un cathéter intrathécal. Son avantage principal est de diminuer les effets secondaires centraux de la substance par une action directe sur la moelle épinière. Avec les possibilités de programmation de la pompe l'effet anti-spasticité est titrable et réversible. Cette technique a un taux de complication per-opératoire de 2-8%, essentiellement des infections du système. Elle a aussi un taux élevé de complications tardives, entre 15 et 40% selon les séries. Il s'agit de dysfonctionnements de la pompe ou du cathéter, avec un risque de sevrage aigu potentiellement sévère s'il n'est pas détecté rapidement. Il y a aussi un risque iatrogène de surdosage particulièrement lors des remplissages de pompe qui ont habituellement lieu tous les 2 à 3 mois. Les indications courantes de ce traitement chez l'enfant sont la tétraplégie spastique sévère et l'IMC dystonique sévère, où l'hypertonie engendre un inconfort, une diminution de la qualité de vie et des difficultés dans les soins. L'utilisation

de ce traitement dans les cas de diplégie spastique sévère semble prometteuse mais est en cours d'évaluation.

La **rhizotomie postérieure sélective** est une technique neurochirurgicale consistant à sectionner sélectivement les radicules postérieures (sensitives) de la moelle épinière. Ceci a pour effet d'interrompre l'arc réflexe myotatique. Elle est classiquement indiquée chez l'enfant diplégique spastique, sans rétractions, qui marche seul. L'intervention se fait aux niveaux L2 à S1 sous contrôle EMG. Elle conserve une certaine popularité aux USA mais a fait l'objet de peu d'études contrôlées et son efficacité est discutée¹⁰⁾. Ses inconvénients majeurs sont d'être irréversible, d'entraîner occasionnellement une hypoesthésie ou une dysesthésie douloureuse, et plus rarement une vessie neurologique ou une luxation des hanches.

La **neurolyse chimique** consiste à dénerveler focalement des muscles choisis grâce à l'injection de substances chimiques. On vise les muscles spastiques dans le but de diminuer leur tonus, permettant d'améliorer la fonction motrice du membre. Initialement on utilisait du **phénol 3-6%** (ou de l'éthanol 50%) qui dénature la myéline et les protéines axonales. Ces injections se font au niveau du nerf moteur ou de «points moteurs» (concentrations intramusculaires de faisceaux nerveux). On utilise encore parfois ces substances car elles agissent rapidement, ont une longue durée d'action (6 à 12 mois), un coût bas et sont efficaces sur de grands groupes musculaires (p.ex. injection du nerf obturateur pour les adducteurs de hanche). Par contre l'injection est douloureuse, il y a un risque de dysesthésie chronique et le geste est techniquement difficile.

La substance la plus utilisée actuellement est la **toxine botulinique¹¹⁾**. Il s'agit de la neurotoxine la plus puissante chez l'humain, avec 7 toxines distinctes (A-G) produites par la bactérie anaérobie *Clostridium botulinum*. Ses premiers essais thérapeutiques ont eu lieu dans les années 1980 pour le traitement du strabisme. Son injection intramusculaire est indiquée pour toutes les manifestations focales d'hyperactivité musculaire (strabisme, dystonie cervicale, spasticité,...). On utilise essentiellement en thérapie la toxine botulinique type A. Elle bloque la libération d'acétylcholine au niveau pré-synaptique, entraînant une dénervation chimique. La période cliniquement utile de relaxation musculaire est de 3 à 4 mois avant réinnervation par croissance de nouvelles terminaisons

nerveuses. La toxine botulinique n'a que peu d'effets secondaires est les injections sont bien tolérées à condition qu'une analgésie efficace soit assurée. En cas de succès on est amené à répéter les injections tous les 4 à 9 mois. Le nombre total d'injections en une séance est limité par la toxicité de la substance. Ce traitement n'est donc pas approprié pour la spasticité diffuse (tétraplégie spastique).

Les **plâtres en série** s'utilisent depuis les années 1970, surtout pour le traitement de la démarche en équin spastique. On applique des bottes plâtrées successives dans lesquelles l'enfant peut continuer à marcher. On fixe la cheville en flexion dorsale plus importante à chaque nouveau plâtre. On obtient une réduction de la spasticité liée à l'immobilisation, ainsi qu'une amélioration des amplitudes articulaires ce qui est particulièrement utile dans les cas où on se trouve déjà en présence d'un tendon d'Achille raccourci. Cette méthode peut être utilisée seule ou conjointement avec la neurolyse chimique pour en potentialiser l'effet¹².

Pour le traitement spécifique des IMC dystoniques et dyskinétiques on explore depuis peu les possibilités de **stimulation cérébrale profonde** (pallidale ou thalamique). Les résultats préliminaires sont très variables chez ces enfants méritant donc de futures recherches avant une éventuelle généralisation¹³.

Chirurgie orthopédique

La chirurgie orthopédique joue un rôle très important dans la prise en charge des difficultés motrices de l'enfant avec IMC. Les objectifs de l'orthopédiste sont d'obtenir une correction biomécanique du système musculo-squelettique afin d'améliorer la fonction motrice et pour certains la qualité de vie et le confort.

La chirurgie musculo-tendineuse comprend les ténotomies, les allongements de tendons ainsi que les transferts musculo-tendineux, et s'effectue aussi bien aux membres inférieurs que supérieurs. La chirurgie ostéo-articulaire inclut les ostéotomies correctrices, les arthrodèses et les épiphysiodèses pour les membres inférieurs ainsi que les arthrodèses rachidiennes pour la correction des scolioses neurologiques. Actuellement on tend à faire la chirurgie des membres inférieurs¹⁴ le plus tard possible en combinant tous les actes nécessaires en un unique

temps opératoire (Single Event Multi Level Surgery). Ceci permet une correction optimale en évitant le «Birthday Syndrome» où à chaque anniversaire l'enfant subit une nouvelle chirurgie.

Au vu d'une casuistique très hétérogène on manque globalement de données scientifiques sur l'effet de ces corrections chirurgicales à moyen et long terme. La chirurgie devant être individualisée pour chaque enfant, une observation la plus objective possible des capacités et de la fonction avant et après l'intervention est essentielle. Pour ce faire diverses échelles d'évaluation sont disponibles. Ainsi les mesures objectives effectuées en laboratoire d'analyse du mouvement peuvent orienter les prises de décision chirurgicales difficiles.

Conclusion

La réhabilitation motrice de l'enfant avec IMC a considérablement évolué au cours des deux dernières décennies, avec une consolidation progressive des bases scientifiques qui sous-tendent les diverses approches décrites ci-dessus. Elle se caractérise par sa multi-disciplinarité, différents corps de métiers (médicaux, para-médicaux et techniques) étant amenés à collaborer pour offrir une prise en charge optimale et complète. Les objectifs en termes de motricité sont réévalués et rediscutés avec l'enfant et sa famille tout au long de sa croissance, afin de l'amener à l'âge adulte avec un degré d'autonomie, de confort et de qualité de vie maximal. Il ne faut jamais perdre de vue que le patient est tout d'abord un enfant, et de ce fait la prise en charge doit privilégier les aspects ludiques et être coordonnée de manière à préserver le plus possible son rythme de vie habituel.

Références:

- 1) Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 571-576.
- 2) Stanley F, Blair E, Alberman E. The classification of cerebral palsies. In: *Cerebral palsies: epidemiology & causal pathways*. London: Mac Keith Press; 2000. p. 14-21.
- 3) Ahl LE, Johansson E, Granat T, Carlberg E. Functional therapy for children with cerebral palsy: an ecological approach. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 613-619.
- 4) Damiano DL, Abel MF. Functional outcomes of strength training in spastic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 1998; 79: 119-125.
- 5) Patel DR. Therapeutic interventions in cerebral palsy. *Indian J Pediatr* 2005; 72: 979-983.
- 6) Charles JN, Wolf SL, Schneider JA, Gordon AM. Efficacy of a child-friendly form of constraint-induced

movement therapy in hemiplegic cerebral palsy: a randomized control trial. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 635-642.

- 7) Tilton AH. Management of spasticity in children with cerebral palsy. *Semin Pediatr Neurol* 2004; 11: 58-65.
- 8) Verrotti A, Greco R, Spalice A, Chiarelli F, Iannetti P. Pharmacotherapy of spasticity in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 2006; 34: 1-6.
- 9) Vloeberghs M, Keetley R, Morton R. Intrathecal baclofen in the management of spasticity due to cerebral palsy. *Pediatr Rehabil* 2005; 8: 172-179.
- 10) Maenpaa H, Salokorpi T, Jaakkola R, Blomstedt G, Sainio K, Merikanto J, et al. Follow-up of children with cerebral palsy after selective posterior rhizotomy with intensive physiotherapy or physiotherapy alone. *Neuropediatrics* 2003; 34: 67-71.
- 11) Morton RE, Hankinson J, Nicholson J. Botulinum toxin for cerebral palsy; where are we now? *Arch Dis Child* 2004; 89: 1133-1137.
- 12) Glanzman AM, Kim H, Swaminathan K, Beck T. Efficacy of botulinum toxin A, serial casting, and combined treatment for spastic equinus: a retrospective analysis. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 807-811.
- 13) Krauss JK, Loher TJ, Weigel R, Capel HH, Weber S, J.M.Burgunder. Chronic stimulation of the globus pallidus internus for treatment of non-dYT1 generalized dystonia and choreoathetosis: 2-year follow-up. *J Neurosurg* 2003; 98: 785-792.
- 14) Karol LA. Surgical Management of the lower extremity in ambulatory children with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; 12: 196-203.

Correspondance

Dr Christopher Newman
Unité de neurologie et
neuroréhabilitation pédiatrique
Hôpital Orthopédique
Av. Pierre-Decker 4
1005 Lausanne
christopher.newman@chuv.ch

Betreuung der motorischen Störungen von cerebral gelähmten Kindern

Christopher Newman, Lausanne

Übersetzung: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds und Beat Knecht, Zürich

Die Cerebralparese (CP) ist mit einer Inzidenz von 2 bis 2,5 auf 1000 Geburten die häufigste motorische Behinderung im Kindesalter. Dieser Begriff umschreibt primär Störungen von Bewegung und Haltung. Diese sind durch nicht progressive vor, während oder kurz nach der Geburt aufgetretene Hirnläsionen bedingt¹. Sensorische, kognitive, Sprach-, Verhaltensstörungen und in gewissen Fällen auch Epilepsien kommen in unterschiedlichem Ausmass hinzu und sind mit Einschränkungen im täglichen Leben verbunden. Trotz den beachtenswerten Fortschritten der Medizin im letzten Jahrhundert, hat die Inzidenz der CP in den letzten 50 Jahren nicht abgenommen. Die bessere geburtshilfliche und perinatale Betreuung haben zwar bewirkt, geburtsbedingte Komplikationen, konnatale Infektionskrankheiten (z. B. Röteln) und Kernikterusfälle zu vermindern, parallel dazu überleben aber sehr früh geborene Kinder oder solche mit sehr kleinem Geburtsgewicht. Das zunehmende Alter der gebärenden Mütter und neuerdings Mehrlingsgeburten tragen ebenfalls dazu bei, die Häufigkeit der CP konstant zu halten. Die Ätiopathologie wird mehr und mehr als multifaktoriell erkannt (Tabelle 1).

Die CP werden entsprechend der motorischen Störung in sechs Gruppen eingeteilt² (in Klammern: Häufigkeit auf Grund der Zahlen aus 6 westlichen Ländern):

1. Die **spastische Diplegie** (18–45%) manifestiert sich hauptsächlich an den unteren Extremitäten. Anamnestisch ist häufig eine Frühgeburtlichkeit zu erheben und die Bildgebung zeigt klassischerweise eine beidseitige periventrikuläre Leukomalazie.
2. Die **spastische Hemiplegie** (27–37%) kommt einseitig zum Ausdruck. Sie geht meist mit traumatischen, vaskulären oder infektbedingten fokalen Hirnläsionen einher und durch Bildgebung können Substanzverluste nachgewiesen werden.
3. Die **spastische Tetraplegie** (8–32%) betrifft alle 4 Extremitäten. Es handelt sich um eine globale, meist schwere Störung,

- welche oft auch die Mundmotorik betrifft. Assoziierte Störungen (geistiger Entwicklungsrückstand, gastroösophagealer Reflux, Bronchoaspiration, Epilepsie) sind häufig, die Lebenserwartung oft verkürzt. Ursache ist häufig eine perinatale hypoxisch-ischämische Enzephalopathie.
4. Bei der **dystonen/dyskinetischen CP** (4–10%) stehen unfreiwillige Bewegungen und Haltungsmuster im Vordergrund. Sie wird in der Regel von einer Dysarthrie und einer Dysphagie begleitet, die kognitiven Fähigkeiten dagegen sind meist erhalten. Dieses klinische Bild entspricht einer Funktionsstörung der grauen zentralen Nuclei und ist heutzutage im Allgemeinen Folge einer schweren perinatalen Anoxie (historisch war der Kernikterus die Hauptursache).
 5. Die **ataktische CP** (5–7%) kennzeichnet sich durch Störungen von Gleichgewicht, Koordination und Feinmotorik, einhergehend mit einer Dysmetrie. Diese Kinder sind oft während der ersten 2 Lebensjahre hypoton. Ursache ist eine Störung des Kleinhirns.
 6. Die **gemischte CP** (5–11%) umfasst gemischte klinische Bilder, meist spastische und dystone Symptome.

Komponenten der motorischen Störung

Damit wir dem Kind mit CP eine seinen motorischen Störungen angepasste Betreuung

anbieten können, ist es wichtig, deren Merkmale genau zu kennen. Jede motorische Störung kann als primäre, direkte Folge der zu grunde liegenden Krankheit oder als sekundäre, indirekte Folge langfristiger Skelettveränderungen betrachtet werden.

Primäre Störungen können sein:

- **Tonusanomalien**
 - **Spastizität:** Tonuserhöhung mit geschwindigkeitsabhängiger Änderung des Widerstandes bei passiver Bewegung.
 - **Dystonie:** abwegige Muskelaktivierung (Begleit-Kontraktionen) bei willkürlichen Bewegungen oder Wahren der Körperhaltung.
 - **Hypotonie:** Verminderung des axialen und/oder des peripheren Tonus.
- **Muskelschwäche**, in verschiedenen Schweregraden bei der Mehrzahl der Kinder mit CP vorhanden.
- **Selektive Störung der motorischen Kontrolle**, d. h. die Unfähigkeit, die für eine bestimmte Bewegung notwendigen Muskeln zu aktivieren.
- **Unwillkürliche Bewegungen**, choreiform, athetotisch und ballistisch.
- **Ataxie.**

Insbesondere die Spastizität verändert die viskös-elastischen Eigenschaften des Muskels, vermindert die Dehnbarkeit und verkürzt längerfristig Muskeln und Sehnen. Dies führt schliesslich zu Gelenkskontrakturen. Man beobachtet dieses Phänomen z. B. beim diplegischen Kind. Das Kind mit Diplegie beginnt wegen der Spastizität der Wadenmuskulatur auf den Zehen zu gehen und diese verliert damit schnell an Elastizität. Sehr bald stellt man eine zunehmende, mit den Jahren zu einem Spitzfuss führende Verkürzung der Muskeln und der Achilles-

Vor der Geburt	Während der Geburt	Nach der Geburt (0–2 Jahre)
Frühgeburtlichkeit Geburtsgewicht <2500g Infekte (TORCH) Chorioamnionitis Mehrlingsschwangerschaft Mütterliches Alter (<20 und > 34 Jahre) Schwere Eklampsie Drogensucht	Verlängerte Austreibungszeit Vorzeitiger Blasensprung Abnorme Geburtslage Bradykardie Hypoxie	Meningitis Enzephalitis Hypoxie Blutdruckabfall Krämpfe Gerinnungsstörungen Ikterus Schädelhirntrauma

Tabelle 1: Wichtigste Risikofaktoren der Cerebralparese

sehne fest. Ausser den Verkürzungen, die an allen Gelenken beobachtet werden können, kann das chronische Ungleichgewicht der Muskulatur weitere orthopädische Komplikationen zur Folge haben, wie Hüftgelenksluxation, Skoliose oder Wachstumsstörungen eines oder mehrerer Glieder. Alle diese Veränderungen an Muskeln und Skelett führen zu einer Verschlimmerung der primären Störungen, insbesondere der Muskelschwäche.

Wichtigste Prinzipien der Betreuung

Hauptziel der pädiatrischen Rehabilitation ist es, jedem Kind eine möglichst grosse Selbständigkeit zu ermöglichen. Die Verbesserung seiner Motorik und seiner Aktivität im Alltag spielen dabei eine wesentliche Rolle. Das motorisches Potential sollte dabei therapeutisch so weit als möglich genutzt werden. In erster Linie geht es um das Erlernen funktioneller, für den Alltag wichtiger Bewegungen und erst in zweiter Linie um die ästhetischen Aspekte der Bewegung. Davon ausgehend wurde vermehrt die Muskelkraft als wesentlich für Ausdauer und Effizienz der Bewegungen erkannt.

Die Vorbeugung orthopädischer Fehlstellungen ist unbedingt notwendig, um die biomechanische Integrität zu erhalten. Die spastisch bedingte Muskelverkürzung, der für die meisten Fehlstellungen wichtigste Faktor, wird mit physikalischer Therapie, Orthesen und orthopädischer Chirurgie behandelt.

Bei jeder Langzeitbetreuung ist die Zusammenarbeit mit der Familie wesentlich. Es ist wichtig, den Möglichkeiten des Kindes angepasste realistische Ziele zu setzen, um die Behandlung zu optimieren, aber auch um übergrossen Erwartungen von seiten der Eltern oder des Behandlungsteams zu vermeiden.

Physiotherapie(n)

Hauptziele der Physiotherapie sind:

- 1) die Haltung,
- 2) die Gelenkbeweglichkeit,
- 3) die motorische Kontrolle,
- 4) die Muskelkraft,
- 5) die muskuläre und kardiovaskuläre Ausdauer und
- 6) die Mobilität zu verbessern

Jede Art Physiotherapie besteht aus konventionellen Massnahmen und therapeutischen Konzepten.

Die **konventionellen Massnahmen** umfassen passive und aktive Mobilisierung, um die Bewegungsumfänge der Gelenke zu erhalten und Kontrakturen zu vermeiden. Dehnübungen haben zum Zweck, Muskel- und Sehnenlänge zu bewahren. Man weiss, dass, um eine zunehmende Verkürzung des Triceps surae zu vermeiden, dieser während mindestens 6 Stunden im Tag gedehnt werden muss. Dieses Ziel kann mit einer oder zwei Physiotherapiesitzungen pro Woche nicht erreicht werden. Dehnen zu Hause und die Verwendung von Orthesen ist deshalb unumgänglich. Im Verlaufe der letzten 10 Jahre hat das Training der Muskelkraft in der Physiotherapie wieder an Bedeutung zugenommen. Früher wurde davon abgeraten, weil man eine Verstärkung der Spastizität befürchtete. Inzwischen konnte jedoch gezeigt werden, dass die Zunahme der Muskelkraft mit einer verbesserten Funktion ohne Zunahme der Spastizität einhergeht⁴.

Das wichtigste **therapeutische Konzept** wurde von Karel (Neuropsychiater) und Bertha (Physiotherapeutin) **Bobath** ab den 40er Jahren in London entwickelt⁵. Sie postulierten, dass die Motorik des CP-Kindes durch persistierende archaische Reflexe und primitive motorische Reaktionen behindert wird. Ihre physiotherapeutischen Methoden zielten darauf ab, diese zu hemmen und damit normale Bewegungen zu erleichtern. Seitdem hat sich das Bobath-Konzept (entwicklungsneurologische Therapie) beträchtlich weiter entwickelt. Von den Grundprinzipien ist das «handling» (die Art und Weise, wie das Kind gehalten, wie ihm Haltung gegeben und wie seine Bewegungen gesteuert werden) von besonderer Bedeutung zur Besserung von Tonus und Aktivität.

Zwei weitere, in gewissen Teilen Europas beliebte Methoden sind die Konzepte von **Vojta** (gründet auf dem Konzept der Reflexbewegung, die durch Manipulation des Kindes provoziert wird) und die **konduktive Erziehung nach Petö** (die sich durch die Gegenwart eines «Konduktors» auszeichnet, welcher gleichzeitig die Rolle des Erziehers und des Therapeuten einnimmt). Bisher hat keine kontrollierte klinische Studie die Überlegenheit einer dieser drei Methoden bewiesen. Die optimale Frequenz der Therapien ist ebenfalls umstritten. Gewisse Zentren bevorzugen regelmässige und lang-

fristige Behandlungen, andere intensive und kurzfristige.

Je nach den Umständen können zusätzliche Massnahmen, wie Hydrotherapie, Hippotherapie, funktionelle Elektrostimulation (die Muskeln werden durch Oberflächenelektroden stimuliert) und Medizinische Trainingstherapie (z. B. Laufband, Tretapparate) eingesetzt werden. Eine neuere Methode, deren Wirksamkeit sich zu erweisen beginnt, ist die **«constraint-induced movement therapy»**⁶. Diese wird bei Hemiplegien angewandt und gründet auf dem Konzept des «learned misuse», d.h. der betroffene und im Alltag weniger gebrauchte Arm wird durch fehlenden Gebrauch zunehmend inaktiv. Die Methode besteht darin, die gesunde obere Extremität zu immobilisieren (durch einen Gips, eine Schiene oder eine Armschlinge), um das Kind zu zwingen, den betroffenen Arm zu benutzen und so dessen Funktion zu verbessern.

Ergotherapie, Hilfsmittel und Orthesen

Die **Ergotherapie** beinhaltet verschiedene Evaluations- und Behandlungsmethoden, welche die Feinmotorik, die Ausführung täglicher Bewegungsabläufe, die Selbständigkeit und das soziale Verhalten des Kindes in seinem Umfeld verbessern sollen. Um dies zu erreichen, benutzt der Ergotherapeut das Spiel, indem er das Kind durch gesteuerte Aktivitäten lenkt (z.B. sich anziehen, schreiben/zeichnen, basteln), um effiziente motorische Strategien zu erarbeiten und auch auf die Körperhaltung einzuwirken. Er beteiligt sich in Zusammenarbeit mit dem Orthopädietechniker an der Herstellung von Hilfsmitteln und Orthesen.

Die **Hilfsmittel** können in zwei Gruppen unterteilt werden. Die erste dient der Beweglichkeit und soll dem Kind erlauben, sich effizient, sicher und selbständig fortzubewegen. Die Hilfsmittel sind entweder leicht gebaut oder technisch hochentwickelt, z.B. Krücken oder technische Gehhilfen, Hand- oder Elektro-Rollstühle. Die zweite Gruppe umfasst Geräte für verschiedene Körperstellungen, z. B. speziell angepasste Stühle, Stehapparate (standings) und Lagerungshilfen.

Die **Orthesen** sind Apparate, die eine äussere Kraft auf das Muskel-Skelettsystem ausüben, mit dem Ziel, die beweglichen Teile des Körpers zu stützen, zu richten und, wenn möglich, deren Funktion zu verbessern. Es handelt sich um Schienen für Arme und

Beine, welche, je nach Behandlungsziel, tags oder nachts getragen werden (tags: Funktionskorrekturen; nachts: Muskeldehnung, Lagerung). Heutzutage bevorzugt man handliche Unterschenkel- und Handgelenkorthesen. Orthopädische Schuhe und Einlagen gehören ebenso dazu. Für die Wirbelsäule werden Korsette und Haltungsschalen verwendet. Die zur Herstellung von Orthesen verwendeten Materialien werden auf Grund ihrer mechanischen Eigenschaften ausgewählt (Steifheit, Elastizität, Dauerhaftigkeit) und umfassen Leder, Metall, verschiedene Plastikarten und Polymere.

Behandlung der Spastizität

Die Spastizität ist eine Störung der Motorik, die sich durch die geschwindigkeitsabhängige Erhöhung des Muskeltonus auszeichnet. Sie ist Ausdruck einer erhöhten Reizbarkeit des Dehnreflexes durch Funktionsstörung der absteigenden pyramidalen Nervenbündel, welche normalerweise einen hemmenden Einfluss auf diesen Reflex ausüben. Spastizität und Hyperreflexie gehören zu den «positiven» Zeichen des Syndroms der übergeordneten motorischen Zentren, während Muskelschwäche, Verlust von Geschicklichkeit und selektiver motorischer Kontrolle «negative» Zeichen sind.

Je nach Art der CP und Verteilung der Spastizität wählt man **systemische oder fokale Behandlungen**⁷⁾. Die systemische orale Behandlung⁸⁾ ist im Allgemeinen den schweren Formen der Spastizität vorbehalten. Am häufigsten verwendet wird Baclofen, welches als Agonist des wichtigsten hemmenden Neurotransmitters GABA wirkt und so die mono- und polysynaptischen spinalen Reflexe hemmt. Schläfrigkeit, Verwirrtheit, Gedächtnis- und/oder Aufmerksamkeitsstörungen sind häufig auftretende Nebenwirkungen. Die Benzodiazepine, die am zweithäufigsten verwendete Arzneimittelgruppe (Diazepam oder Clonazepam), haben eine GABA-synergistische Wirkung sowie ähnliche Nebenwirkungen. Tinazidin hat eine beta2-adrenergische Wirkung und verhindert die Freisetzung neurostimulierender Aminosäuren (Aspartat, Glutamat) im präsynaptischen Bereich. Diese Substanz hat ebenso viele Nebenwirkungen wie die zuvor erwähnten (Sedierung, Müdigkeit, Schwindel, Blutdruckabfall, Mundtrockenheit). Dantrolen unterscheidet sich von den vorangehenden Medikamenten durch seine direkte Wirkung auf die Muskelfaser; es

vermindert die Freisetzung des Kalziums des sarkoplasmatischen Retikulums. Die sedierende Wirkung ist geringer als diejenige der zentral wirkenden Substanzen. Seine Verschreibung wird jedoch durch die hohe Lebertoxizität (0,3% tödlich verlaufende Fälle) eingeschränkt. Auch kann die Muskelschwäche so ausgeprägt sein, dass sich die motorische Funktion verschlechtert.

Die **intrathekale Baclofenbehandlung**⁹⁾ besteht in einer kontinuierlichen Instillation von Baclofen über eine unter der Bauchdecke implantierte und an einen intrathekalen Katheter angeschlossene Pumpe. Der Hauptvorteil ist die Verminderung der zentralen Nebenwirkungen durch die direkte Wirkung auf das Rückenmark. Durch Programmierung der Pumpe ist die antispastische Wirkung titrierbar und reversibel. Diese Technik hat jedoch eine perioperative Komplikationsrate von 2–8%, im Wesentlichen Infekte des Pumpensystems. Auch Spät komplikationen sind häufig, 15–40% je nach Serie. Es handelt sich dabei um Funktionsstörungen der Pumpe oder des Katheters mit dem Risiko eines potentiell schweren akuten Entzugssyndroms, falls der Defekt nicht rechtzeitig entdeckt wird. Ein iatrogenes Risiko ist die Überdosierung beim Nachfüllen der Pumpe, was gewöhnlich alle 2 bis 3 Monate notwendig wird. Gebräuchliche Indikationen dieser Behandlung beim Kind sind die schwere spastische Tetraplegie und die schwere dystone CP, bei welcher die Muskelspastizität zu einer Störung des Befindens, Verminderung der Lebensqualität und zu Schwierigkeiten bei der Pflege führt. Die Anwendung dieser Behandlung bei der schweren spastischen Diplegie scheint erfolgversprechend, befindet sich aber noch in der Evaluationsphase.

Die **selektive hintere Rhizotomie** ist eine neurochirurgische Technik, bei welcher selektiv die hinteren (sensiblen) Wurzeln des Rückenmarkes durchtrennt werden. Dies unterbricht den myostatischen Reflexbogen. Klassischerweise ist sie indiziert beim spastisch diplegischen Kind, das nicht an Gelenkkontrakturen leidet und alleine gehen kann. Der Eingriff wird auf Höhe L2 bis S1 unter EMG-Kontrolle durchgeführt. Er genießt in den USA eine gewisse Popularität; es wurden dazu jedoch wenige kontrollierte Studien durchgeführt und seine Wirksamkeit wird in Frage gestellt¹⁰⁾. Hauptsächliche Nachteile sind die Tatsache, dass der Eingriff irreversibel ist sowie gelegentliches Auftreten einer Hypästhesie oder einer

schmerzhaften Dysästhesie, seltener einer neurologischen Blase oder einer Hüftgelenksluxation.

Durch die **chemische Neurolyse** werden ausgewählte Muskeln lokal durch die Injektion chemischer Substanzen denerviert. Man geht die spastischen Muskeln an mit dem Ziel, ihren Tonus zu vermindern und damit die Motorik des Gliedes zu verbessern. Ursprünglich wurde **3–6%iges Phenol** (oder 50%iges Aethanol) verwendet, welches das Myelin und die axonalen Proteine denaturiert. Diese Substanzen werden in den motorischen Nerv oder in die «motorischen Punkte» (intramuskuläre Konzentration von Nervenbündeln) injiziert. Sie werden manchmal heute noch verwendet, da sie schnell wirken, eine lange Wirkungsdauer (6–12 Monate) haben, kostengünstig sind und auf grosse Muskelgruppen wirksam sind (z. B. Injektion in den N. obturatorius für die Hüftadduktoren). Die Injektion ist jedoch schmerzhaft, sie ist technisch schwierig und es besteht das Risiko einer chronischen Empfindungsstörung.

Die heute am meisten verwendete Substanz ist das **Botulinumtoxin**¹¹⁾. Es handelt sich um das potenteste auf den Menschen wirksame Neurotoxin, bestehend aus 7 verschiedenen (A–G), durch das anaerobe Bakterium *Clostridium botulinum* produzierte Toxine. Die ersten therapeutischen Versuche wurden in den 80er Jahren zur Behandlung des Strabismus durchgeführt. Die intramuskuläre Injektion ist bei allen fokalen Manifestationen muskulärer Hyperaktivität indiziert (Strabismus, zervikale Dystonie, Spastizität, etc.). Zur Behandlung wird vor allem das Botulinumtoxin A benutzt. Es blockiert die präsynaptische Acetylcholinfreisetzung, was zu einer chemischen Denervierung führt. Die Dauer der klinisch wirksamen Muskelrelaxation ist 3 bis 4 Monate bevor die Reinnervation durch das Einwachsen neuer Nervenendigungen stattfindet. Das Botulinumtoxin hat nur wenig Nebenwirkungen und die Injektionen werden bei wirksamer Analgie gut toleriert. Bei gutem Erfolg wiederholt man die Injektionen alle 4–9 Monate. Die Gesamtzahl gleichzeitiger Injektionen wird durch die Toxizität der Substanz beschränkt. Diese Behandlung eignet sich deshalb nicht für eine diffuse Spastizität (spastische Tetraplegie).

Serienweise angelegte Gipschienen werden seit den 70er Jahren verwendet, vor allem für die Behandlung des spastischen Spitzfusses. Es werden sukzessiv redres-

sierende Gipsstiefel angepasst, welche dem Kinde das Gehen erlauben. Bei jedem neuen Gips wird das Sprunggelenk stärker dorsalflektiert. Durch die Immobilisierung erzielt man eine Verminderung der Spastizität und eine Verbesserung der Gelenksamplitude, was besonders bei einer bereits bestehenden Achillessehnenverkürzung von Nutzen ist. Diese Methode kann alleine oder, um deren Wirkung zu verstärken, in Kombination mit einer chemischen Neurolyse angewendet werden¹².

Für die spezifische Behandlung der dystonen und dyskinetischen CP wird seit kurzem die Möglichkeit einer **tiefen cerebralen Stimulation** (des Pallidum oder des Thalamus) untersucht. Die vorläufigen Resultate sind beim Kinde sehr unterschiedlich und verlangen deshalb weitere Forschung vor einer allgemeinen Anwendung¹³.

Orthopädische Chirurgie

Die orthopädische Chirurgie spielt bei der Betreuung der motorischen Probleme des an einer CP leidenden Kindes eine wichtige Rolle. Das Ziel des Orthopäden ist es, eine biomechanische Korrektur des Muskel-Skelettsystems zu erreichen und damit die Motorik, die Lebensqualität und das Wohlbefinden zu verbessern.

Die Muskel-Sehnenchirurgie umfasst Teno-tomien, Sehnenverlängerungen und Muskel-Sehnenverlagerungen und wird sowohl an den oberen wie an den unteren Extremitäten angewandt. Die Knochen-Gelenkchirurgie umfasst ihrerseits korrigierende Osteotomien, Arthrodesen und Epiphysiodesen der unteren Extremitäten sowie der Wirbelsäule zur Korrektur neurologischer Skoliosen. Heutzutage neigt man dazu, chirurgische Eingriffe an den unteren Extremitäten möglichst hinauszuschieben¹⁴ und alle notwendigen Eingriffe möglichst zu kombinieren (Single Event Multi Level Surgery). Dies erlaubt eine optimale Korrektur und verhindert das «Birthday Syndrome», bei welchem jeder Geburtstag für das Kind einen neuen Eingriff bedeutet.

Wegen der sehr heterogenen Kasuistik fehlen generell gesehen wissenschaftliche Daten zur mittel- und langfristigen Wirksamkeit dieser orthopädischen Korrekturen. Da die Operationen für jedes Kind individuell angepasst werden müssen, ist eine möglichst objektive Beobachtung der Fähigkeiten und der Funktion vor und nach dem Eingriff wesentlich. Dazu stehen verschiedene Eva-

luationsstufen zur Verfügung. Objektive, im Bewegungsanalyselabor durchgeführte Messungen können mithelfen, wichtige chirurgische Entscheidungen richtig zu treffen.

Schlussfolgerung

Die Rehabilitation des Kindes mit einer CP hat in den letzten zwei Jahrzehnten beträchtliche Entwicklungen durchgemacht, einhergehend mit einer fortschreitenden Festigung der wissenschaftlichen Grundlagen, die den obigen Ausführungen zugrunde liegen. Sie ist durch Multidisziplinarität charakterisiert, verschiedene Berufe (medizinische sowie medizinische und technische Hilfsberufe) arbeiten zusammen, um eine optimale und umfassende Betreuung zu gewährleisten. Die Behandlungsziele in Hinblick auf die Motorik werden mit dem Kind und seiner Familie während der ganzen Dauer seines Wachstums evaluiert und diskutiert, damit es das Erwachsenenalter mit einem möglichst hohen Grad an Autonomie, Wohlbefinden und Lebensqualität erreichen kann. Es darf nie aus den Augen verloren werden, dass der Patient vor allem ein Kind ist. Die Betreuung muss deshalb die spielerischen Aspekte bevorzugen und muss so gestaltet werden, dass der normale Lebensrhythmus möglichst gewahrt bleibt.

Referenzen

- 1) Bax M, Goldstein M, Rosenbaum P, Leviton A, Paneth N, Dan B, et al. Proposed definition and classification of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 571-576.
- 2) Stanley F, Blair E, Alberman E. The classification of cerebral palsies. In: *Cerebral palsies: epidemiology & causal pathways*. London: Mac Keith Press; 2000. p. 14-21.
- 3) Ahl LE, Johansson E, Granat T, Carlberg E. Functional therapy for children with cerebral palsy: an ecological approach. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47: 613-619.
- 4) Damiano DL, Abel MF. Functional outcomes of strength training in spastic cerebral palsy. *Arch Phys Med Rehabil* 1998; 79: 119-125.
- 5) Patel DR. Therapeutic interventions in cerebral palsy. *Indian J Pediatr* 2005; 72: 979-983.
- 6) Charles JN, Wolf SL, Schneider JA, Gordon AM. Efficacy of a child-friendly form of constraint-induced movement therapy in hemiplegic cerebral palsy: a randomized control trial. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48: 635-642.
- 7) Tilton AH. Management of spasticity in children with cerebral palsy. *Semin Pediatr Neurol* 2004; 11: 58-65.
- 8) Verrotti A, Greco R, Spalice A, Chiarelli F, Iannetti P. Pharmacotherapy of spasticity in children with cerebral palsy. *Pediatr Neurol* 2006; 34: 1-6.
- 9) Vloeberghs M, Keetley R, Morton R. Intrathecal baclofen in the management of spasticity due to cerebral palsy. *Pediatr Rehabil* 2005; 8: 172-179.
- 10) Maenpaa H, Salokorpi T, Jaakkola R, Blomstedt G, Sainio K, Merikanto J, et al. Follow-up of children with

cerebral palsy after selective posterior rhizotomy with intensive physiotherapy or physiotherapy alone. *Neuropediatrics* 2003; 34: 67-71.

- 11) Morton RE, Hankinson J, Nicholson J. Botulinum toxin for cerebral palsy; where are we now? *Arch Dis Child* 2004; 89: 1133-1137.
- 12) Glanzman AM, Kim H, Swaminathan K, Beck T. Efficacy of botulinum toxin A, serial casting, and combined treatment for spastic equinus: a retrospective analysis. *Dev Med Child Neurol* 2004; 46: 807-811.
- 13) Krauss JK, Loher TJ, Weigel R, Capel HH, Weber S, J.M.Burgunder. Chronic stimulation of the globus pallidus internus for treatment of non-dYT1 generalized dystonia and choreoathetosis: 2-year follow-up. *J Neurosurg* 2003; 98: 785-792.
- 14) Karol LA. Surgical Management of the lower extremity in ambulatory children with cerebral palsy. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; 12: 196-203.

Korrespondenzadresse:

Dr Christopher Newman
Unité de neurologie et
neuroréhabilitation pédiatrique
Hôpital Orthopédique
Av. Pierre-Decker 4
1005 Lausanne
christopher.newman@chuv.ch