

Diplomarbeit

**Behandlungsstrategien zur Vermeidung einer
Dezentrierung des Hüftgelenkes bei Kindern mit
spastischer infantiler Zerebralparese – Was haben wir
aus der Vergangenheit gelernt?**

eingereicht von

Nora Dirks

zur Erlangung des akademischen Grades

**Doktorin der gesamten Heilkunde
(Dr. med. univ.)**

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der

**Abteilung für Kinderorthopädie Graz an der Universitätsklinik für Kinder-
und Jugendchirurgie**

unter der Anleitung von

OÄ Priv.-Doz.ⁱⁿ Dr.ⁱⁿ med. Tanja Kraus
Prof. Dr. Gerhardt Steinwender

Graz, am 29.06.2017

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Graz, am 29.06.2017

Dirks, Nora eh

Danksagungen

Mein besonderer Dank gilt meiner Diplomarbeitbetreuerin Priv.-Doz.ⁱⁿ Dr.ⁱⁿ med. Tanja Kraus für die Anregungen, Unterstützung und wissenschaftliche Betreuung. Zusätzlich möchte ich mich bei Univ. Prof. Dr. Gerhardt Steinwender für die unterstützende Betreuung und das Ermöglichen dieser Diplomarbeit bedanken.

Darüber hinaus möchte ich mich bei meinen Eltern bedanken, die mir durch ihre Unterstützung mein Studium ermöglicht haben.

Ein besonderer Dank gilt außerdem meinen Kommilitonen Mona Kafka, Frederik Bellmann und Jakob Tausendschön, durch deren Anregungen meine Arbeit kontinuierlich verbessert wurde, sowie meinen Freunden Ruth Schmidt und Jürgen Bay, die mich mit viel Geduld moralisch unterstützt haben.

Zusammenfassung

Einleitung: PatientInnen mit spastischer Zerebralparese entwickeln durch das Ungleichgewicht ihrer Muskelkräfte im Laufe Ihres Wachstums häufig eine Dezentrierung bzw. Dislokation der Hüfte. In Abhängigkeit vom Alter des Kindes, des Aktivitätslevels und den Begleitpathologien wird die Dezentrierung der Hüfte mit unterschiedlichen Therapiemaßnahmen behandelt. Mögliche Behandlungen sind Botulinumtoxin, Weichteileingriffe, eine knöcherne Hüftrekonstruktion, die Hüftkopfresektion oder auch eine Hüft-Totalendoprothese. Ziel dieser retrospektiven Studie war es, die Effizienz der durchgeführten Therapie in Abhängigkeit vom Therapiezeitpunkt, dem Alter und dem Spastizitätsniveau (ermittelt über das GMFCS – Level) radiologisch zu analysieren.

Methode: Inkludiert in die Studie wurden alle PatientInnen, die zwischen 2004 und 2014 in der klinischen Abteilung für Kinderorthopädie des LKH Graz wegen einer Hüftdezentrierung bei spastischer Zerebralparese behandelt wurden. Einschlusskriterien waren ein maximales Alter von 18 Jahren sowie das Vorliegen von mindestens zwei Beckenübersichtsröntgenbildern.

Die Auswertung der Röntgenbilder erfolgte mittels validierten radiologischen Parametern (Acetabulumswinkel nach Hilgenreiner, dem Centrum-Ecken-Winkel nach Wiberg, dem Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel und dem Migrationsindex nach Reimers) über den zeitlichen Verlauf.

Ergebnisse: Das Kollektiv umfasste 179 PatientInnen (110 männlich, 69 weiblich) bei denen im Verlauf eine Dezentrierung der Hüfte beobachtet wurde. 128 PatientInnen erhielten eine operative Therapie, während 51 PatientInnen nicht operiert wurden und somit die Natural History Group bildeten.

Der Vergleich der Migrationsindexhöhe zeigte einen deutlichen Zusammenhang mit der Höhe des GMFCS-Levels. Des Weiteren zeigt sich, dass operative Eingriffe hauptsächlich bei GMFCS III-V durchgeführt wurden, bei GMFCS I sowie bei einem Migrationsindex <25% erfolgte hingegen prozentual am seltensten eine operative Therapie. Wir erhielten zudem ein signifikantes Ergebnis ($p=0,026$) dafür, dass sich der Migrationsindex in der Therapiegruppe im Vergleich zur Natural History Group nach der operativen Therapie verringerte.

Schlussfolgerung: Die operative Therapie zur Verbesserung der Hüftsituation ist eine adäquate Behandlungsmethode für Kinder und Jugendliche mit spastischer Zerebralparese. Im Vergleich mit der Natural History Group zeigte sich hier ein deutlicher Vorteil für die Therapiegruppe. Zur sinnvollen Therapieentscheidung können die von uns belegten Zusammenhänge zwischen dem GMFCS-Level und dem Migrationsindex, sowie zwischen dem Migrationsindex und der Art der Therapie beitragen. Somit lässt sich schlussfolgern, dass je höher das GMFCS-Level ist, desto aggressiver sollte die notwendige Therapie gewählt werden um eine stabile Hüftsituation schaffen zu können.

Abstract

Background: Dislocation of the hip in children with Cerebral Palsy (CP) is a serious and common problem. Therapy is required in case of progressive increase of the Reimer's index or severe pain. Due to age, activity - level of the child, level of hip dislocation and further pathologies different therapies are available. There are Botulinumtoxin treatment, soft-tissue lengthening, hip reconstruction but also resection of the femoral head. Therapy was performed depending on age, level of dislocation, level of activity (GMFCS) and further pathologies. The purpose of this retrospective study was to analyse the radiological efficacy of the performed therapies.

Method: Patients with spastic cerebral palsy, who underwent treatment at the Department of Pediatric Orthopedics at the Medical University of Graz between 2004 – 2014 were included in this study. Inclusion criteria were a maximum of 18 years and the presence of at least two pelvis x-rays. For the evaluation of the radiological data validated parameters (AC-angle, CE-angle, head-shaft angle and Reimer's index) were used.

Results: 179 patients (110 male, 69 female) met the inclusion criteria. 112 developed an increase of Reimer's index over time. 128 patients underwent surgical treatment while 51 patients had no surgery (= natural history group). The data demonstrated a close relation between the GMFCS level and Reimer's index. Furthermore it showed that in most cases surgical treatment took place in GMFCS level III-V, while surgical interventions in patients with GMFCS level I or with a low Reimer's index of less than 25% were rare. In comparison with the Natural History group, the Reimer's index reduced significantly ($p=0.026$) in the group that underwent surgery.

Conclusion: To stabilize the hip, surgical intervention is an adequate treatment for growing patients with cerebral palsy. In comparison to the natural history group, the surgery group showed a significant improvement in Reimer's index after surgery. The results indicate a close relation between the GMFCS-level and the

Reimer's index as well as between the Reimer's index and the surgical treatment. Moreover, higher GMFCS levels require rather surgical treatment to create a centred hip joint.

Inhaltsverzeichnis

DANKSAGUNGEN	II
ZUSAMMENFASSUNG	III
ABSTRACT	V
INHALTSVERZEICHNIS	VII
GLOSSAR UND ABKÜRZUNGEN	VIII
ABBILDUNGSVERZEICHNIS	II
TABELLENVERZEICHNIS	III
1. EINLEITUNG	1
1.1. INFANTILE ZEREBRALPARESE.....	1
1.1.1. Ätiologie.....	2
1.1.2. Pathogenese.....	5
1.1.3. Klassifikation.....	8
1.1.4. Diagnostik.....	12
1.1.5. Neurogene Hüftluxation.....	15
1.1.6. Therapie.....	22
1.1.7. Screeningprogramme.....	31
1.2. ZIEL DER STUDIE.....	33
2. MATERIAL UND METHODEN	35
2.1. STUDIENDESIGN.....	35
2.2. PATIENTINNEN.....	35
2.2.1. Kriterien für die Studienteilnahme.....	36
2.2.2. Datenerhebung.....	37
2.2.3. Radiologische Beurteilung.....	38
2.3. DATENSCHUTZ.....	41
2.4. STATISTISCHE AUSWERTUNG.....	41
3. ERGEBNISSE – RESULTATE	42
3.1. PATIENTINNEN.....	42
3.2. RADIOLOGISCHE PARAMETER.....	44
3.3. THERAPIE.....	49
3.4. HYPOTHESE 1.....	52
4. DISKUSSION	54
4.1. Conclusio.....	60
5. LITERATURVERZEICHNIS	62

Glossar und Abkürzungen

CP	Cerebral Palsy (engl. für Zerebralparese)
ZNS	Zentralnervensystem
MRT	Magnetresonanztomografie
SSW	Schwangerschaftswoche
PVL	periventrikuläre Leukomalazie
ca.	circa
z.B.	zum Beispiel
SHT	Schädel-Hirn-Trauma
CMV	Cytomegalievirus
MBU	Mikroblutuntersuchung
Et al	et altri
SCPE	Surveillance of Cerebral Palsy in Europe
GMFCS	Gross Motor Function Classification System
MACS	Manual Ability Classification System
Tr.	Tractus
CT	Computertomografie
GM	General Movements
CCD-Winkel	Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel
AC-Winkel	Acetabulums-Winkel
M.	Musculus
CE-Winkel	Centrum-Ecken-Winkel
DVO	Derotations-Varisationsosteotomie
Botox	Botulimuntoxin A
a.p.	anterior posterior

Abbildungsverzeichnis

<i>Abbildung 1</i> Pyramidenbahn (13)	6
<i>Abbildung 2</i> Extrapyrimidales System (14)	7
<i>Abbildung 3</i> Topografische Klassifikation der Parese nach Lokalisation (17)	9
<i>Abbildung 4</i> Grafische Darstellung der GMFCS-Stufen (19)	11
<i>Abbildung 5</i> General Movements (25)	13
<i>Abbildung 6</i> Flexoren der Hüfte: M. iliopsoas (30)	16
<i>Abbildung 7</i> Adduktoren der Hüfte (30)	17
<i>Abbildung 8</i> Pathoanatomie der Hüftluxation (33)	19
<i>Abbildung 9</i> Reimers Migrationsindex (1)	21
<i>Abbildung 10</i> Rollator (41)	23
<i>Abbildung 11</i> Individuell verstellbarer Stehständer (1)	24
<i>Abbildung 12</i> Wirkweise von Botulinumtoxin (46)	25
<i>Abbildung 13</i> Weichteilige Korrektur der Adduktoren (23)	28
<i>Abbildung 14</i> Operative Korrektur der Ischiocruralen Muskulatur (23)	29
<i>Abbildung 15</i> Umstellungsosteotomien des Beckens (47)	31
<i>Abbildung 16</i> Beurteilung der Röntgenbilder (26)	40
<i>Abbildung 17</i> Geschlechterverteilung der PatientInnen	42
<i>Abbildung 18</i> MI in vier Altersgruppen	45
<i>Abbildung 19</i> MI Abh. der CP Subtypen	48
<i>Abbildung 20</i> Korrekte Durchführung des Beckenübersichtsröntgens (57)	55

Tabellenverzeichnis

<i>Tabelle 1: Ein-/Ausschlusskriterien</i>	37
<i>Tabelle 2 Alter zu Beginn und Ende</i>	43
<i>Tabelle 3 Demographie der PatientInnen</i>	43
<i>Tabelle 4 MI in 4 Altersgruppen</i>	45
<i>Tabelle 5 Kreuztabelle MI (kategorisiert) * GMFCS-Level</i>	46
<i>Tabelle 6 Häufigkeiten des MI (kategorisiert)</i>	47
<i>Tabelle 7 Häufigkeiten des MI (kategorisiert) in Therapiegruppen</i>	47
<i>Tabelle 8 Radiologische Parameter</i>	49
<i>Tabelle 9 Therapie erfolgt ja/nein</i>	49
<i>Tabelle 10 Art der Therapie</i>	50
<i>Tabelle 11 Kreuztabelle Therapieart/GMFCS</i>	50
<i>Tabelle 12 Kreuztabelle Therapieart/Migrationsindex</i>	51
<i>Tabelle 13 Kreuztabelle Therapieart/Altersgruppen</i>	52
<i>Tabelle 14 Differenz Migrationsindex</i>	52

1. Einleitung

Bei der infantilen Zerebralparese handelt es sich eher um einen Symptomkomplex als um eine spezifische Erkrankung. Dieser resultiert aus einer nicht progredienten Läsion des sich entwickelnden Zentralnervensystems (ZNS). Der Ausdruck „Zerebralparese“ beschreibt demnach eine Reihe von Symptomen der Körperhaltung und der motorischen Beeinträchtigung. Charakteristische Zeichen der ZNS-Läsion sind Spastizität, Muskelschwäche, Ataxie und Rigidität. Die infantile Zerebralparese betrifft 2 bis 2,5 von 1000 Kindern (1,2).

1.1. Infantile Zerebralparese

Definition :

Zum ersten Mal beschrieben wurde die infantile Zerebralparese von dem englischen Arzt William John Little (1810-1894). Als einer der Ersten verknüpfte Little die Orthopädie und die Neurologie miteinander und wurde somit zum Vorreiter auf dem Gebiet der spastischen Zerebralparese und auch zu ihrem Namensgeber (Little's Disease)(3,4).

Bei der infantilen Zerebralparese handelt es sich um ein vielgestaltiges Krankheitsbild, dem eine nicht progrediente Läsion des in Entwicklung befindlichen Zentralnervensystems (ZNS) zugrunde liegt. Obwohl es sich um eine permanente Erkrankung handelt, ist das äußere Erscheinungsbild, vor allem durch motorische Entwicklung, Wachstumsprozesse und durch Reifung des Nervensystems, über die Jahre hinweg veränderlich (4).

Dieses kann, je nach Schweregrad und Lokalisation der Läsion, sehr unterschiedliche Ausmaße annehmen. Daher ist die Diagnose der Zerebralparese nicht durch Labordiagnostik oder Bildgebung definiert, sondern ergibt sich aus dem Gesamtbild der zusammenspielenden Faktoren. Spezifische Zeichen der Zerebralparese sind eine gestörte Motorik und ein veränderter Muskeltonus, der sich klinisch durch Spastizität, Ataxie und/oder Dyskinesie äußert. Zahlreiche assoziierte Schädigungen erstrecken sich von mentalen und kognitiven Beeinträchtigungen (52%) über Seh- (28%) und Hörstörungen (12%) bis hin zu

zerebralen Anfällen (Epilepsie 45%), wobei Kinder mit einer spastischen Tetraparese oft stärker beeinträchtigt sind, als solche mit einer Hemiparese (1,4–6). Die ursächliche Läsion der Zerebralparese entsteht prä-, peri- oder postnatal unter anderem durch schwere Hypoxie, Gefäßverschlüsse oder durch mütterliche Infektionen. In vielen Fällen kann der Grund der Erkrankung jedoch nicht mehr genau erörtert werden. Im Verlauf dieses Kapitels wird auf weitere mögliche Ursachen eingegangen. (1)

Prävalenz:

Da die Zerebralparese im Normalfall nicht direkt nach der Geburt diagnostiziert werden kann, sondern einige Monate bis Jahre zwischen der Entstehung der ZNS-Läsion und der Diagnosesicherung liegen können, erweist es sich nicht als sinnvoll eine Inzidenz für die Erkrankung anzugeben.

Die Prävalenz beträgt laut internationalen Schätzungen 2 bis 2,5 pro 1000 Lebendgeburten, wobei sich das Risiko bei geringerem Geburtsgewicht deutlich erhöht. So beträgt sie bei einem Geburtsgewicht von <1500g etwa 40 bis 80 pro 1000 Lebendgeburten. Damit ist die spastische Zerebralparese der häufigste Grund für spastische Bewegungsstörungen im Kindesalter.

Von der Zerebralparese abzugrenzen sind alle spinalen, genetischen, progredienten oder tumorassoziierten Erkrankungen (1,5,7).

1.1.1. Ätiologie

Die Ursachen, die zu dem Symptomkomplex der infantilen Zerebralparese führen, sind vielfältig und nicht immer klar zu definieren. Ein besonderes Risiko besteht für Neugeborene mit einem sehr geringen Geburtsgewicht und für Frühgeburten (4).

Generell kann man zwischen pränatalen, perinatalen und postnatalen Ursachen eine Differenzierung vornehmen. Eine entscheidende Rolle bei der Differenzierung spielen charakteristische Befunde der Bildgebung per Sonografie oder Magnetresonanztomografie (MRT), die helfen können die Ätiologie zu verstehen. Die Form der Läsionen, und damit auch das entsprechende Erscheinungsbild der Krankheit, hängen immer mit dem Reifegrad des in Entwicklung befindlichen Gehirns zusammen (7,8).

Indikatoren, die typischerweise auf eine Hypoxämie hinweisen, wie ein geringer APGAR-Score oder eine starke metabolische Azidose, stehen in Verbindung mit der Entwicklung einer Zerebralparese. So steigt das Risiko für eine Zerebralparese bei einem geringen APGAR-Score von 0 - 3 Punkten, 5 Minuten nach der Geburt um ein Vielfaches an.

Ein nicht beeinflussbarer Faktor ist das Risiko, das von einer Mehrlingsschwangerschaft ausgeht. Die Assoziation von Mehrlingsschwangerschaften mit geringerem intrauterinem Wachstum und vermehrter Frühgeburtlichkeit kann das erhöhte Risiko jedoch nicht allein erklären (9).

1.1.1.1. Pränatal

Je nach Literatur beträgt das Risiko für eine pränatale Ursache ungefähr 50 bis 75% und ist damit höher einzustufen als ebensolches für peri- oder postnatale Ursachen (7,9). Ein nicht zu unterschätzender Faktor sind hierbei vor allem maternale Infektionen, die überwiegend im ersten und zweiten Trimenon der Schwangerschaft auf das ungeborene Kind übertragen werden können. Dazu zählen unter anderem Infektionen wie Röteln, Cytomegalievirus (CMV) und Toxoplasmose (9).

Eine weitere Gefahr geht zudem von einem Infarktgeschehen im Gehirn aus, welches unter anderem durch Oligohydramnion, Präeklampsie und Chorioamnionitis begünstigt wird. Folglich kommt es zu einer hypoxischen Ischämie, die eine periventrikuläre Leukomalazie (PVL) zur Folge haben kann. Die Gefahr, daraus eine Zerebralparese zu entwickeln, ist für die Betroffenen stark erhöht (4,6).

Im Nachhinein lässt sich jedoch oft nicht mehr der genaue Zeitpunkt oder der Grund der Schädigung feststellen. Weitere, nicht zu vernachlässigende Ursachen für die mögliche Entstehung einer Zerebralparese sind angeborene Beeinträchtigungen wie Malformationen des kindlichen Gehirns, schwere Stoffwechselerkrankungen oder seltene genetische Defekte (9,10).

1.1.1.2. Perinatal

Das perinatale Risiko für die Entstehung einer Zerebralparese durch eine Asphyxie beträgt laut Literaturangaben 6 bis 8%.

Dazu kann es kommen, wenn die Sauerstoffversorgung des Kindes während des Geburtsvorganges nicht dauerhaft gewährleistet ist. Dafür gibt es mehrere Erklärungen, unter anderem kommen eine Plazentainsuffizienz, eine verfrühte Plazenta-Ablösung oder eine Nabelschnurvorfall in Frage. Ein prolongierter Geburtsvorgang kann unter anderem durch eine Steißlage des Kindes oder eine Schulterdystokie verursacht werden, diese werden daher ebenfalls zu den Risikofaktoren für die Entwicklung einer Zerebralparese gerechnet.

Ein Sauerstoffmangel manifestiert sich als starke metabolische Azidose und kann anhand von niedrigen pH-Werten (<7,0) bei der Mikroblutuntersuchung (MBU) oder im Blut der Nabelvene festgestellt werden.

Da Little, als er die Zerebralparese beschrieb, eine Assoziation mit einem Geburtstrauma annahm, wurde die Asphyxie unter der Geburt jahrzehntelang als Hauptursache für die Zerebralparese angesehen. Dadurch kam es zu vermehrter Überwachung des Fetus sowie zur schnelleren Intervention durch eine Sectio. Doch trotz dieser Vorkehrungen, blieb die Prävalenz der Zerebralparese konstant, was darauf schließen lässt, dass die Mehrheit der Fälle nicht durch geburtshilfliche Komplikationen oder Asphyxie verursacht werden (4,9).

Des Weiteren sind auch mütterliche Infektionen während der Geburt nicht zu vernachlässigen. Die TORCH-Infektionen stellen dabei nachweislich ein hohes Risiko dar. Dabei handelt es sich um verschiedene Infektionskrankheiten wie Toxoplasmose, Röteln, Cytomegalievirus, Herpes Simplex Virus und andere wie Coxsackieviren und HIV (11).

1.1.1.3. Postnatal

Postnatal können entzündliche Geschehen wie z.B. eine Neugeborenen-Meningitis oder -Enzephalitis zu der Entwicklung einer Läsion im ZNS führen. Neonatale Infektionen stellen vor allem in Entwicklungsländern ein ernstzunehmendes Problem dar. Gleichmaßen können traumatische Ursachen, wie ein

unfallbedingtes Schädel-Hirn-Trauma (SHT), ursächlich mit der Krankheit in Verbindung gebracht werden. Ferner lassen sich vaskuläre Geschehnisse, ein Kernikterus oder eine Rhesusinkompatibilität mit der Zerebralparese assoziieren (5,7).

1.1.2. Pathogenese

Die Zerebralparese findet, wie bereits erwähnt, ihren Ursprung in einer Läsion des sich entwickelnden kindlichen Gehirns. Dabei handelt es sich um ein nicht-progredientes Geschehen im Motorcortex, auf dessen Basis es zu Bewegungs- und Haltungstörungen kommen kann. Wie beschreiben, ist die Schädigung des Gehirns zwar permanent, der Symptomkomplex der Erkrankung ist jedoch infolge von Wachstum und Entwicklung der Kinder noch veränderlich. Die oben angeführten Risikofaktoren können z.B. in Ischämien und folglich in Zellnekrosen sowie dementsprechenden Hirnstammschädigungen resultieren. Da einige Hirnregionen anfälliger für Hypoxien oder Infektionen sind als andere, kommt es an diesen Lokalisationen häufiger zu Schädigungen. Es gibt jedoch nicht nur gefährdete Lokalisationen, sondern auch gewisse Zeitpunkte während der Schwangerschaft, zu denen das kindliche Gehirn eine hohe Vulnerabilität aufweist. Beispielsweise besteht zwischen der 38. und der 40. SSW eine erhöhte Gefährdung der Basalganglien und damit für die Ausbildung einer dystonen Zerebralparese (12). Durch die angesprochenen Läsionen kommt es zu einer schweren Beeinträchtigung der Funktionen des motorischen Systems. Zum besseren Verständnis werden im folgenden Teil die neuroanatomischen Gegebenheiten erläutert.

Motorisches System:

Der Teil der Großhirnrinde, der maßgeblich für die Willkürmotorik verantwortlich ist, nennt sich Motorcortex. Über das erste, zentrale Motoneuron gelangen die Impulse zum zweiten, dem peripheren Motoneuron im Vorderhorn der Rückenmarkes.

Die Efferenzen des motorischen Systems werden von der Pyramidenbahn, eigentlich dem Tractus corticospinalis, gebildet. Ihren Namen verdankt die Pyramidenbahn ihrem Verlauf durch die Medulla oblongata, in der sie sich zu makroskopischen Vorwölbungen, den Pyramiden, hervortut. Direkt danach kreuzen

70 bis 90% des Tr. corticospinalis auf die kontralaterale Seite und ziehen als Tr. corticospinalis lateralis im Rückenmark zu den α - und γ -Motoneuronen des Vorderhornes. Das α -Motoneuron innerviert die quergestreifte Muskulatur und bildet mit allen von ihm innervierten Muskelfasern eine motorische Einheit, während das γ -Motoneuron für die Aktivierung der Muskelspindel zuständig ist. Von dem pyramidalen System werden vor allem die distalen Abschnitte der kontralateralen Extremitäten versorgt.

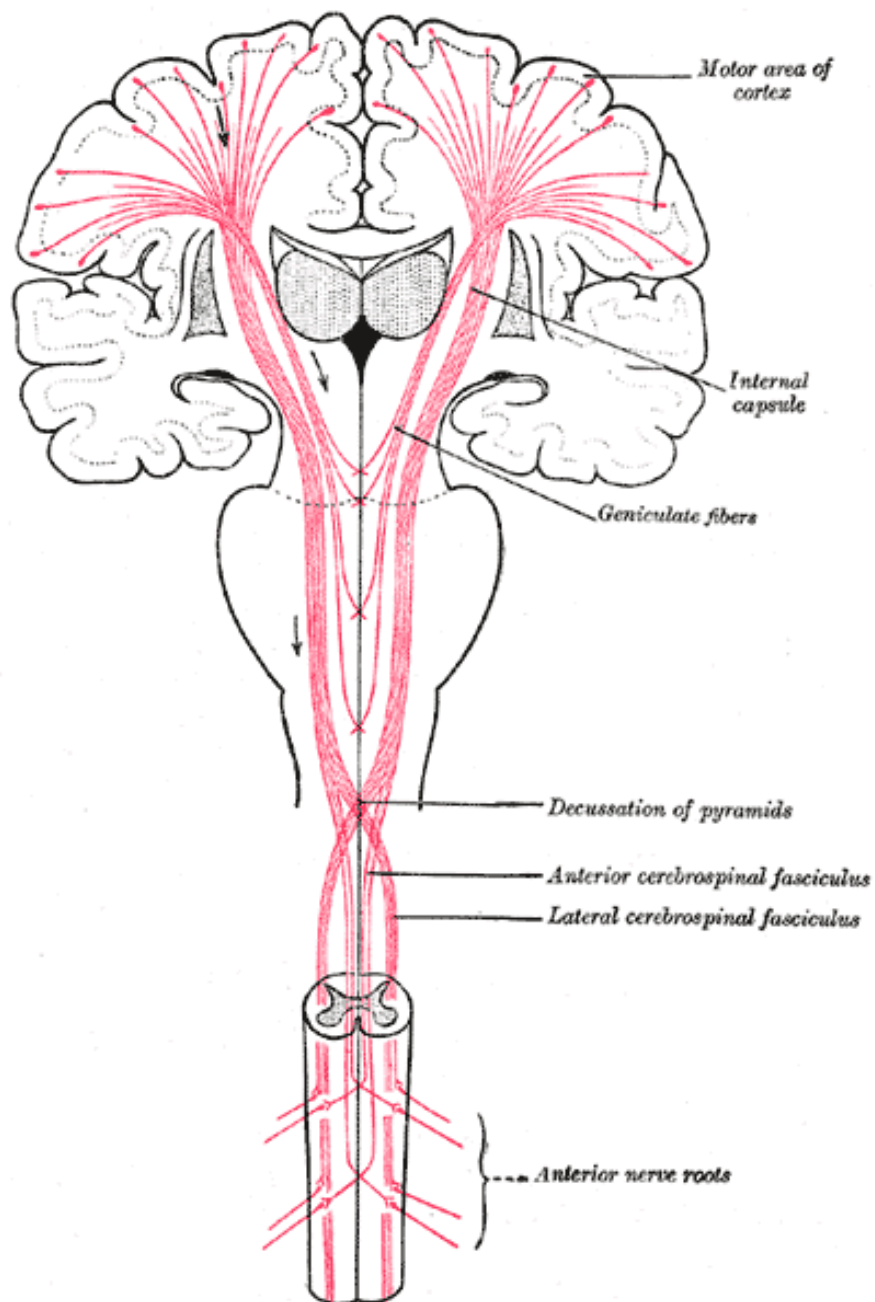


Abbildung 1 Pyramidenbahn (13)

Des Weiteren gibt es wichtige motorische Verbindungen, die nicht mit der Pyramidenbahn verlaufen. Solche werden extrapyramidale Bahnen genannt und entspringen aus dem Hirnstamm. Sie übernehmen die motorische Versorgung der proximalen Extremitäten und des Rumpfes.

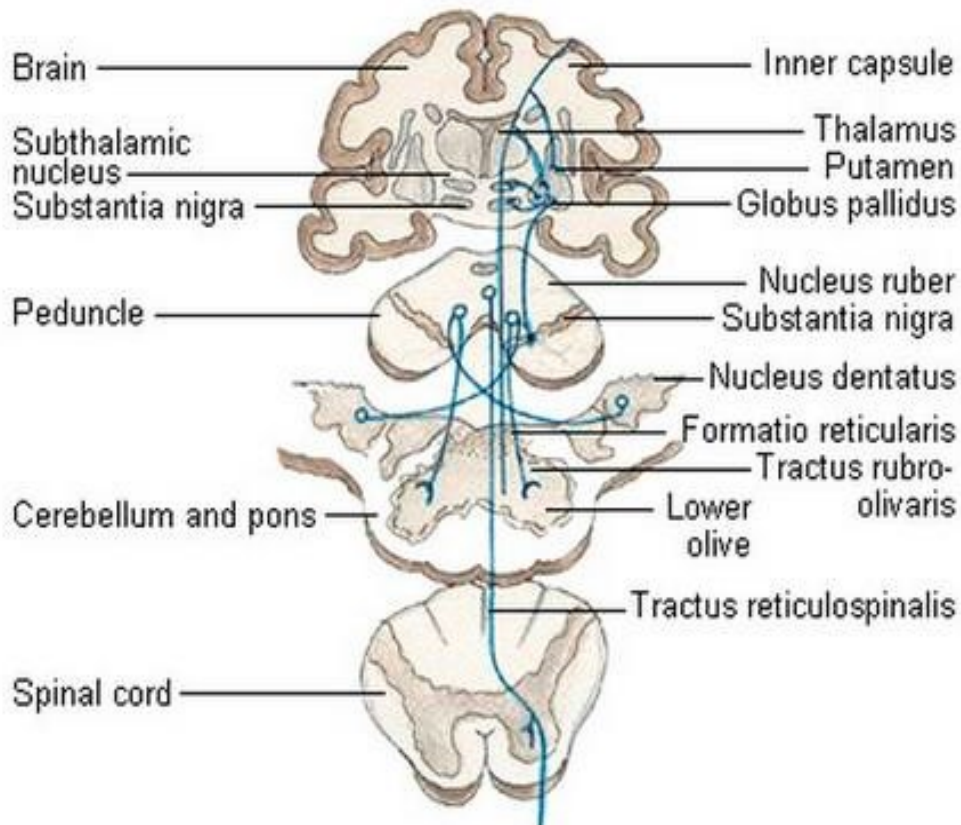


Abbildung 2 Extrapyrimidales System (14)

Die Annahme, dass das pyramidale System für die Willkürbewegungen zuständig ist, während das extrapyramidale System nur die gröbere Haltemotorik übernimmt, ist inzwischen obsolet. Man weiß heute, dass beide Systeme eng miteinander in Verbindung stehen und die extrapyramidale Motorik die Grundlage für das Funktionieren der Pyramidenbahn bildet.

Bei der spastischen Zerebralparese, kommt es durch eine durch eine Läsion des absteigenden, sogenannten ersten Motoneurons zu einer zentralen Lähmung, die mit einer Tonussteigerung einhergeht. Durch einen Verlust der inhibitorischen Leistung an den unteren α - und γ - Motoneuronen kommt es zu spastischen Bewegungsformen. Eine Theorie besagt, dass durch die Ausbildung neuer

synaptischer Verbindungen mit den Muskelspindeln eine erhöhte Empfindlichkeit auf muskuläre Dehnungsreize zustande kommt. Dadurch können auch die gesteigerten Eigenreflexe erklärt werden. Durch den Verlust der Kontrollfunktion der Pyramidenbahn kommt es zudem zum Wiederauftreten von Primitivreflexen, die zuvor pyramidal unterdrückt wurden (12,15,16).

Bei Schäden der extrapyramidalen Bahnen kommt es zu dystonen Bewegungsstörungen (12).

1.1.3. Klassifikation

Da die Zerebralparese ein sehr vielgestaltiges Krankheitsbild darstellt, ist es umso wichtiger, eine sinnvolle Klassifikation der unterschiedlichen Subtypen vorzunehmen. Laut der Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) wird die Zerebralparese nach Haltungs- und Bewegungsmustern und deren Ausdehnung klassifiziert. Hinzu kommen der Schweregrad der motorischen Beeinträchtigung der oberen sowie der unteren Extremität, die kognitive Beeinträchtigung und die Klassifikation nach bildgebenden Befunden. (Spastische Hemiparese 20 - 30%, spastische Tetraparese 10 - 15%, spastische Diparese 30 - 40%).

1.1.3.1. Topografisch

Klassifikation nach Lokalisation der spastischen Lähmung:

- **Spastische Hemiparese:** unilateral - Lähmung einer Körperhälfte (z.B.: linker Arm und linkes Bein) (20-30%)
- **Spastische Tetraparese (Quadriplegia):** generalisierte Lähmung aller Extremitäten (10-15%)
- **Spastische Diparese:** beinbetonte Tetraparese (30-40%)
- **Spastische seitenbetonte Tetraparese**
- **Spastische Triparese:** spastische Parese von 3 Extremitäten (z.B.: beide Beine und der linker Arm)
- **Spastische Monoparese:** Nur eine Extremität ist betroffen, meist ein Bein (Eine Triparese und eine Monoparese sind vergleichsweise eher selten.)

Zur Veranschaulichung der Lokalisationen :

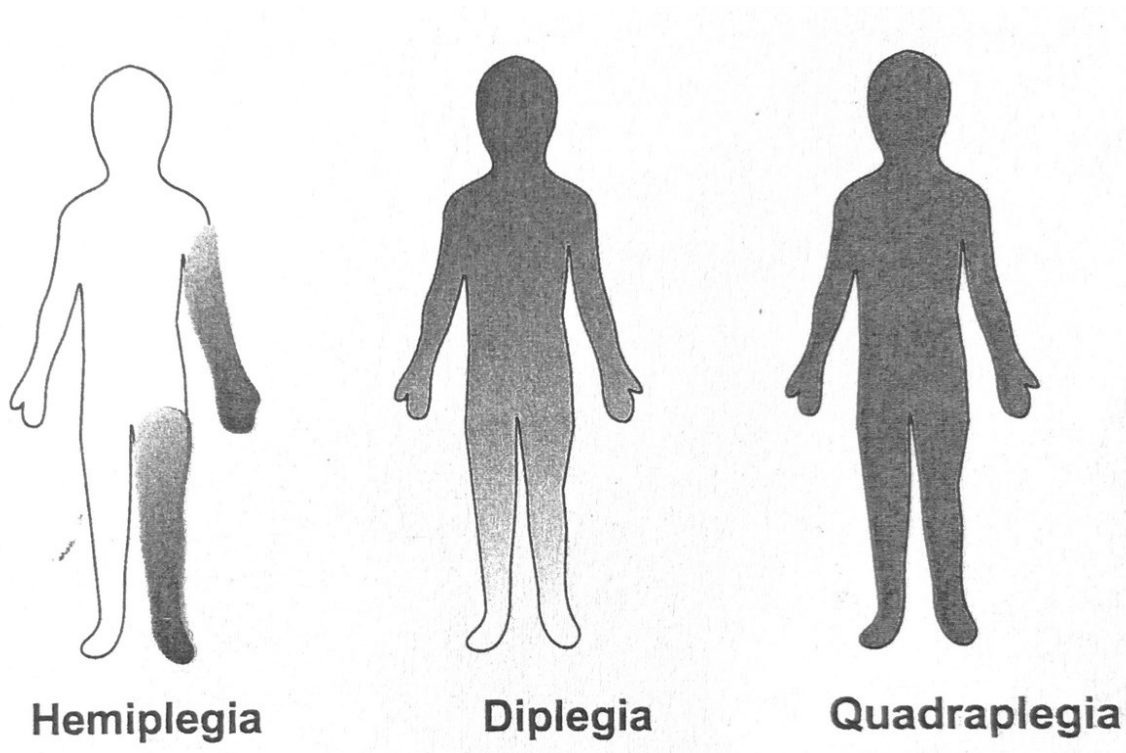


Abbildung 3 Topografische Klassifikation der Parese nach Lokalisation (17)

1.1.3.2. Neurologisch

Die Einteilung erfolgt nach dem veränderten Muskeltonus und den damit im Zusammenhang stehenden Bewegungsstörungen:

- **Spastische Zerebralparese (70 - 75%):** Es kann eine Unterteilung in bilaterale (häufigere) oder unilaterale Manifestation vorgenommen werden. Es handelt sich bei der spastischen Zerebralparese um eine starke muskuläre Hypertonie, die mit abnormen Haltungs- und Bewegungsmustern einhergeht. Es liegen zudem eine Hyperreflexie, sowie positive Pyramidenbahnzeichen (z.B. ein positiver Babinski-Reflex) vor. Durch den gesteigerten Muskeltonus kommt es zu einem muskulären Ungleichgewicht zwischen Agonisten und Antagonisten und somit im Verlauf zu Gelenkfehlstellungen und Muskelkontrakturen.

- **Dyskinetische Zerebralparese (10 - 15%):**
Im Vordergrund stehen ein wechselnder Muskeltonus, sowie unwillkürliche und unkontrollierte Bewegungen bei persistierenden Primitivreflexen (z.B.: Moro-Reflex). Die dyskinetischen Paresen werden – je nach Bewegungsmustern - weiter unterteilt in dystone und choreoathetoide Formen.
- **Ataktische Zerebralparese (4%):**
Dabei handelt es sich um eine Störung der muskulären Koordination, die in überschießenden, abnormen Bewegungsmustern resultiert.
- Es sind zudem auch **Mischformen** oder **hypotone Formen** der Zerebralparese möglich (8,9).

1.1.3.3. Funktionell

Die funktionelle Klassifikation zielt darauf ab, den Schweregrad der motorischen Beeinträchtigung zu definieren. Durch die getrennte Beurteilung der CP-Subtypen und des motorischen Schweregrades wird ein genaueres Verständnis des Krankheitsbildes ermöglicht (18).

Zur sinnvollen Einschätzung kann das Gross Motor Function Classification System (GMFCS) herangezogen werden. Dabei handelt es sich um ein gut validiertes und standardisiertes Klassifizierungssystem zur Beurteilung der Beeinträchtigungen der unteren Extremität. Dieses wurde, unter Berücksichtigung der kindlichen Entwicklung, eigens für das Krankheitsbild der Zerebralparese entworfen und beruht auf einem 5-stufigen Einteilungsprinzip (5,8).

- **GMFCS I :**
Freies Gehen und Treppensteigen, Beeinträchtigungen in Geschwindigkeit, Balance und Koordination
- **GMFCS II :**
Freies Gehen, Treppensteigen mit Festhalten, Beeinträchtigungen auf unebenem Grund
- **GMFCS III :**
Gehen mit Hilfsmitteln, Rollstuhl für längere Strecken
- **GMFCS IV :**
Mobilität vorwiegend über Rollstuhl
- **GMFCS V :**
Keine selbstständige Mobilität

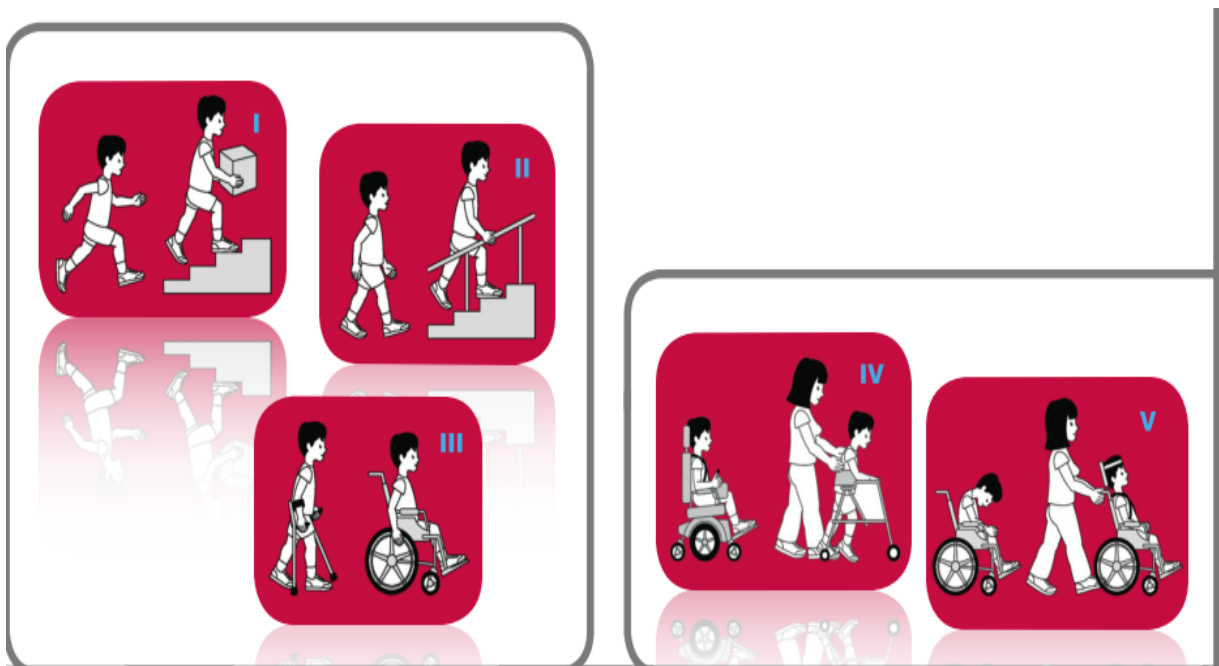


Abbildung 4 Grafische Darstellung der GMFCS-Stufen (19)

Da ein enger Zusammenhang zwischen dem GMFCS Level und der Entwicklung einer Hüftdezentrierung besteht, werden die Screenings der Hüfte je nach Schweregrad angesetzt (20).

Zudem stellt das System einen guten prognostischen Faktor bezüglich der motorischen Entwicklung dar, weshalb der GMFCS-Wert häufig zu Therapieentscheidungen herangezogen wird. Laut einer Studie von Shore et al.

besteht sogar ein direkter Zusammenhang zwischen dem Outcome der PatientInnen nach einer präventiven Hüftoperation und der dem GMFCS Level. Daher wird das GMFCS im Kapitel Methoden in die Auswertung unserer klinischen Daten miteinbezogen (21,22).

Zur Beurteilung der oberen Extremität kann das Manual Ability Classification System (MACS) zu Rate gezogen werden. Wie das GMFCS besteht auch MACS aus fünf Stufen und behandelt die Fähigkeiten des Kindes im Umgang mit Gegenständen des Alltags.

Eine weitere Abgrenzung kann durch die Untersuchung der kognitiven Einschränkungen vorgenommen werden. Eventuelle Befunde einer Bildgebung des kindlichen Gehirns werden auch in die Klassifikation laut SCPE miteinbezogen (8).

1.1.4. Diagnostik

Die Diagnose der Zerebralparese wird vorwiegend klinisch gestellt. Bis die genaue Diagnose feststeht, können einige Monate vergehen, da nicht nur eine Reihe von Untersuchungen durchgeführt, sondern auch die Stufen der motorischen Kindesentwicklung berücksichtigt werden müssen. Häufig kann die Diagnose daher unmittelbar postpartal noch nicht gestellt werden.

Eine genaue Diagnostik der Zerebralparese beinhaltet eine ausführliche Anamnese der oben genannten Risikofaktoren (siehe Ätiologie), sowie eine neurologische Untersuchung und die Bildgebung per Sonografie oder MRT.

Die Anamnese befasst sich mit potentiell schädigenden Ereignissen während der Schwangerschaft und Geburt, sowie postnatalen Meilensteinen der Kindesentwicklung. Wichtige Anhaltspunkte für die normale Entwicklung sind beispielsweise die Kopfkontrolle im Alter von 3 bis 4 Monaten, Sitzen ab 9 Monaten und Gehen zwischen dem 12. und 18. Monat. Bei Frühgeburten müssen diese Zeitangaben angepasst werden, da die Meilensteine entsprechend später erreicht werden (23).

Die Zerebralparese ist keine progressive Erkrankung, weshalb schon erreichte Entwicklungsstufen nicht mehr verloren gehen. Jede Progression weist darauf hin, dass es sich nicht um eine Zerebralparese handeln kann (4).

Da sich die Zerebralparese in vielen Fällen nicht direkt nach der Geburt abzeichnet, sondern es oft erst im Laufe der ersten Monate zu klinischen Anzeichen kommt, ist eine frühzeitige Diagnostik erschwert. Diese wäre jedoch wichtig für den schnellstmöglichen Beginn einer adäquaten Förderung (1).

Prechtl et al. haben in ihren Untersuchungen herausgefunden, dass die fetale Spontanmotorik, die per Sonografie beurteilt werden kann, einen Aufschluss auf die spätere motorische Entwicklung geben kann. Laut Prechtls Theorie ist die frühkindliche Spontanmotorik, auch General Movements (GM) genannt, ein Indikator für eine Schädigung des ZNS und kann somit als prädiktiver Faktor für die Entwicklung einer Zerebralparese angesehen werden. Daher kann durch die General Movements ggf. eine frühere Vorhersage getroffen werden als durch die kindlichen Reflexe (24,25).

	<i>Normal general movements</i>	<i>Abnormal general movements</i>
Prenatal and preterm age	Gross movements, involving whole body. They may last from a few seconds to several minutes or longer. Variable sequence of arm, leg, neck, and trunk movements. Wax and wane in intensity, force, and speed, and have a gradual beginning and end. Majority of sequences of extension and flexion movements of arms and legs are complex, with superimposed rotations and often slight changes in the direction of the movement. These added components make the movements fluent and elegant and create the impression of complexity and variability. ^{18, 19, 21}	Poor repertoire of general movements: the sequence of the successive movement components is monotonous and the movements of the different body parts do not occur in the complex way as seen in normal GMs. ^{17, 19, 21} Cramped-synchronized general movements: these appear rigid and lack normal smooth and fluent character; all limb and trunk muscles contract and relax almost simultaneously. ^{17, 19, 21}
Term age until 8 weeks' postterm age	Writhing movements ^{13, 19, 21} are characterized by small-to-moderate amplitude and by slow to moderate speed. Fast and large extension movements may occasionally break through, particularly in the arms. Typically, such movements are elliptical in form; this component creates the impression of a writhing quality of movement.	Chaotic general movements: movements of all limbs are of large amplitude and occur in a chaotic order with no fluency nor smoothness. They consistently appear to be abrupt. ^{19, 21, 26}
6 to 20 weeks' postterm age	Fidgety movements ^{13, 19, 21} are circular movements of small amplitude and moderate speed and variable acceleration of neck, trunk, and limbs in all directions. They are continual in the awake infant, except during focused attention. They may be concurrent with other gross movements, such as kicking, wiggling-oscillating ¹⁵ and swiping of the arms ¹⁵ or pleasure bursts. ^{19, 21} Fidgety movements may be seen as early as 6 weeks postterm but usually occur around 9 weeks and are then present until 15 to about 20 weeks. This age range holds true for term as well as for preterm infants after correcting the age. Initially, they occur as isolated events (score: +); they gradually increase in frequency (score: ++) and then decrease once again (score: +). ²¹	Absent fidgety movements: fidgety movements are never observed from ages 6 to 20 weeks postterm. Other movements can, however, be commonly observed. ^{19, 21} Abnormal fidgety movements: look like normal fidgety movements except that their amplitude, speed, and jerkiness are moderately or greatly exaggerated. ^{19, 21}

Abbildung 5 General Movements (25)

Weiterhin zählen die Untersuchungen der Entwicklung von Muskeltonus, Bewegungen und Reflexen des Säuglings zur Frühdiagnostik. Verstärkte Muskeleigenereflexe können Ausdruck einer spastischen Parese sein. Eine Asymmetrie der Reflexe kann auf eine asymmetrische Verteilung der Neurologie hinweisen, wie beispielsweise eine Hemiparese. Zudem sollten bei normal entwickelten Kindern die Primitivreflexe, wie z.B. der Moro-Reflex, nach 6 Monaten nicht mehr auslösbar sein (4,23).

Eine besondere Beachtung wird außerdem der Haltung und dem Gleichgewichtssinn, dem Muskeltonus, Achsenfehlstellungen sowie Kontrakturen geschenkt. Es erfolgt eine Untersuchung der Becken- und Beinausrichtung und der Wirbelsäule, sowie eine Beurteilung des Ganges und des Sitzes. Dem klinischen Befund entsprechend werden die Schwere der Zerebralparese und die Verteilung der motorischen Beeinträchtigung definiert (1,12).

Ergänzend erfolgt eine klinische Überprüfung von zusätzlichen Störungen wie Epilepsie, Hör- und Sehschäden sowie kognitiven Beeinträchtigungen. Zu den weiteren Schritten gehört, je nach Vorbefunden, die Untersuchung von Stoffwechselstörungen, eine umfangreiche Gerinnungsdiagnostik sowie eine Chromosomenanalyse.

Als nächster Schritt kann eine zerebrale Bildgebung per Sonografie (im ersten Lebensjahr) oder MRT erfolgen um ggf. charakteristische Befunde darzustellen und somit auf eine mögliche Ursache hinzuweisen. In 90% der Fälle kann eine zerebrale Läsion gefunden werden und so, zusammen mit den klinischen Befunden, die Diagnose „Infantile Zerebralparese“ gestellt werden.

Eine Untersuchung mittels Computertomografie (CT) wird wegen der hohen Strahlenbelastung bei Kindern eher vermieden (5,26).

1.1.5. Neurogene Hüftluxation

Ein häufiger Grund für eine neuroorthopädische Behandlung bei der infantilen Zerebralparese ist die neurogene Hüftdezentrierung. Kinder mit Zerebralparese haben zum Zeitpunkt der Geburt noch keine pathologisch veränderte Hüfte. Die Dezentrierung der Hüfte entwickelt sich erst im Laufe der Zeit. Ohne Therapie kommt es zu einem klassischen Verlauf der Hüftdezentrierung, der hier beschrieben werden soll. Typisch hierbei sind vor allem die Manifestation einer Coxa Valga, sowie die vermehrte Antetorsion des Femur. Bei der normalen Entwicklung der Hüfte bildet sich der Antetorsionswinkel von 40° bei der Geburt auf ungefähr 14° beim Erwachsenen zurück. Auch der Centrum-Collum-Diaphysen-Winkel, der sich von 145° bei Säuglingen auf 125° beim Erwachsenen verringert, sowie der Acetabulumswinkel (AC-Winkel) mit 35° beim Säugling und $<10^\circ$ beim Erwachsenen sind bei der dezentrierten Hüfte gemäß der jeweiligen Entwicklungsstufe zu groß (1).

Die Inzidenz für die neurogene Hüftdezentrierung ist für die spastische, die dystone sowie eine gemischte Form gleich zu bewerten, wobei die ataktische Form als Einzige nicht mit der Hüftluxation assoziiert ist. Das Risiko für eine Luxation der Hüfte der betroffenen Kinder liegt laut Soo et al. bei 35 %. Dabei haben gehfähige PatientInnen ein geringeres Risiko eine Hüftdezentrierung zu entwickeln, als PatientInnen mit einem höheren GMFCS Level. Bei einem GMFCS Level V ist wird das Dezentrierungsrisiko bereits mit $>60\%$ angegeben.

Wenn keine Therapie erfolgt, kann es von einer symptomlosen Subluxation zu einer schmerzhaften Dislokation der Hüfte kommen. Das Durchschnittsalter, bei dem es zu einer Hüftluxation oder -subluxation kommt, liegt bei 7 Jahren (27,28).

1.1.5.1. Funktionelle Veränderung durch spastische Muskelaktivität

Die Dislokation der Hüfte wird ursächlich durch ein Ungleichgewicht der Muskelgruppen bedingt. Hierbei steht die Spastik der Adduktoren und Flexoren der einer Schwäche der Abduktoren und Extensoren gegenüber (29).

Zur Veranschaulichung:

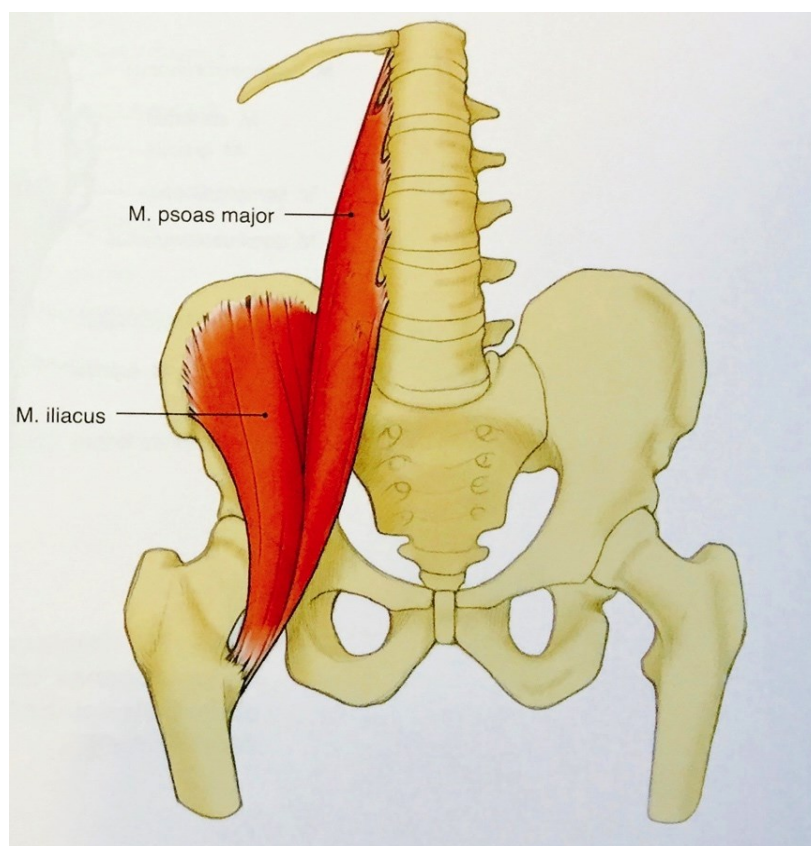


Abbildung 6 Flexoren der Hüfte: M. iliopsoas (30)

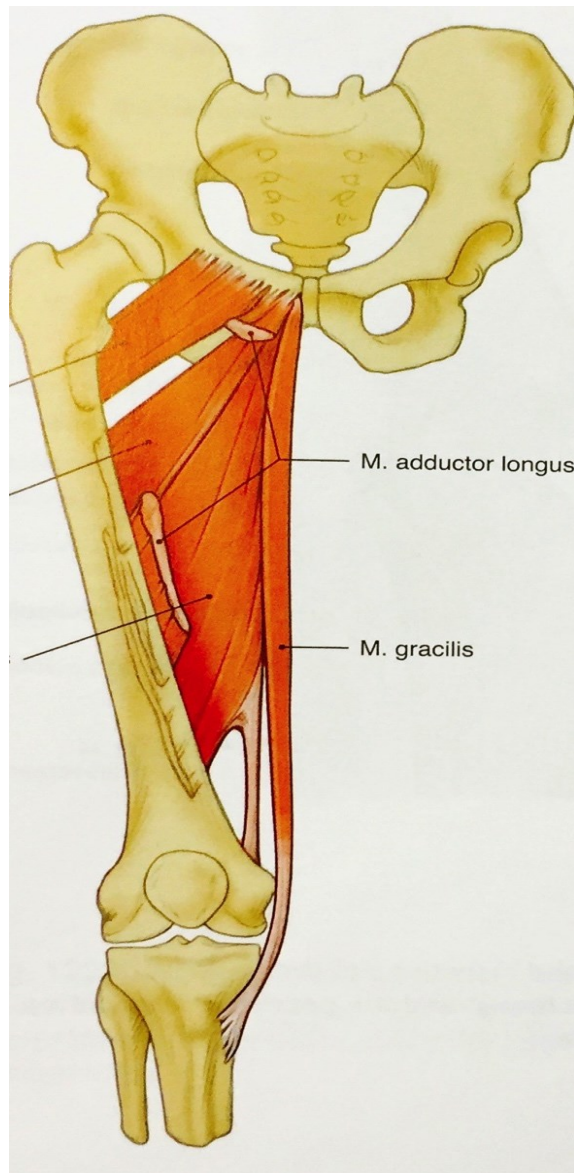


Abbildung 7 Adduktoren der Hüfte (30)

Bei spastischen Bewegungsstörungen kann die Funktion der Hüftrotation durch eine Tonuserhöhung der betroffenen Muskeln beeinträchtigt werden. Vor allem bei stehenden und gehenden Tätigkeiten kommt es zu einem Tonusanstieg der Muskeln, die für die Innenrotation der Hüfte verantwortlichen sind. Das führt zunächst zu einer verstärkten Einwärtsdrehung der Oberschenkel, wobei gleichzeitig eine starke Adduktion erfolgt. Dadurch kommt es zu einem Gegeneinanderstoßen der Knie, welches eine wesentliche Erschwerung beim Vorsetzen der Beine mit sich bringt. Die folglich verminderte Rotation des Hüftgelenkes muss durch ausgleichende Bewegungen der Wirbelsäule kompensiert werden. Um die Entwicklung knöcherner Deformitäten abzuwenden, sollte eine

Therapie der Kontrakturen angewandt werden. Hierbei kommen zunächst eine Senkung des Tonus oder eine Verlängerung der Adduktoren zum Einsatz.

Eine weitere Operationsindikation stellt eine starke Kontraktur der Adduktoren dar, da diese zu dem typischen Bild des Scherenganges führt. Dabei handelt es sich um einen kleinschrittigen Gang, bei dem es, durch die Rotation des Körpers um das Standbein, zum Überkreuzen der Beine kommt. Zudem führt die starke Adduktion zu einer erschwerten Pflege des Intimbereiches. Es sollte jedoch eine zu starke Korrektur der Adduktoren vermieden werden, da diese zu einer verstärkten Abduktion und Außenrotation im Hüftgelenk führt, was eine Instabilität des Ganges zu Folge haben kann.

Nicht nur bei den Adduktoren, sondern auch bei den Flexoren der Hüfte sind Kontrakturen eine häufige Folge der Spastik. Laut Literatur ist dabei vor allem die an der Spina iliaca anterior superior ansetzende Muskulatur verkürzt. Therapeutisch kann der Flexionskontraktur mit Botox oder einer Verlagerung der Spina iliaca anterior superior nach dorsal entgegengewirkt werden. Eine Verlängerung des M. iliopsoas hingegen sollte nur kontrolliert erfolgen um eine Insuffizienz zu vermeiden (31).

In den meisten Fällen werden die Kontrakturen der Flexoren, Adduktoren und Innenrotatoren der Hüfte in Kombination beobachtet. Das sich durch deren Zusammenspiel ergebende charakteristische Gangbild wird als Kauergang bezeichnet. Zur Planung eines Operativen Eingriffes erweist sich eine Ganganalyse als hilfreich um die Auswirkungen der Kontrakturen individuell überprüfen zu können (23,32).

1.1.5.2. Pathoanatomie

Die Dezentrierung der Hüfte wird laut Miller et al. im wesentlichen von zwei Faktoren bestimmt. Zum einen handelt es sich dabei um die hohen Kräfte, die durch den muskulären Hypertonus auf das kindliche Hüftgelenk wirken. Diese können bis zu Sechs mal höher sein, als bei Kindern mit einem normalen Muskeltonus. Hierbei spielen vor allem die Kontrakturen der Adduktoren eine entscheidende Rolle. Zum anderen wird die Dezentrierung durch die Richtung des Vektors der Gesamtkraft maßgeblich beeinflusst. Die häufigste Art der Hüftluxation bei Zerebralparese ist mit knapp 99% die posterior-superiore Luxation. In diesem Fall nach zeigt der Vektor

lateral, superior und posterior. Durch den veränderten Druck des Femurkopfes nach posterolateral und superior kommt es folglich zu einer Abflachung des oberen Acetabulumrandes und des Labrum acetabuli. Der verminderte Druck, der nun auf dem medialen Rand des Acetabulums lastet, führt zu einer lateralen Ausweitung der Y-Fuge und im weiteren Verlauf zur Abflachung des Acetabulums. Die Verschiebung nach lateral hat zudem zu einer verminderten Belastung des lateralen Femurkopfes zur Folge, wodurch sich eine Osteoporose entwickelt. Durch den zusätzlichen Druck der Rectussehne kommt es folglich zu einer Deformierung des Femurkopfes. Diese Veränderungen zeigen sich im Röntgenbild durch einen erweiterten Acetabulumswinkel (AC-Winkel), der bei der normal entwickelten Hüfte bei der Geburt ca. 35° und beim 15-Jährigen $<10^\circ$ betragen sollte.

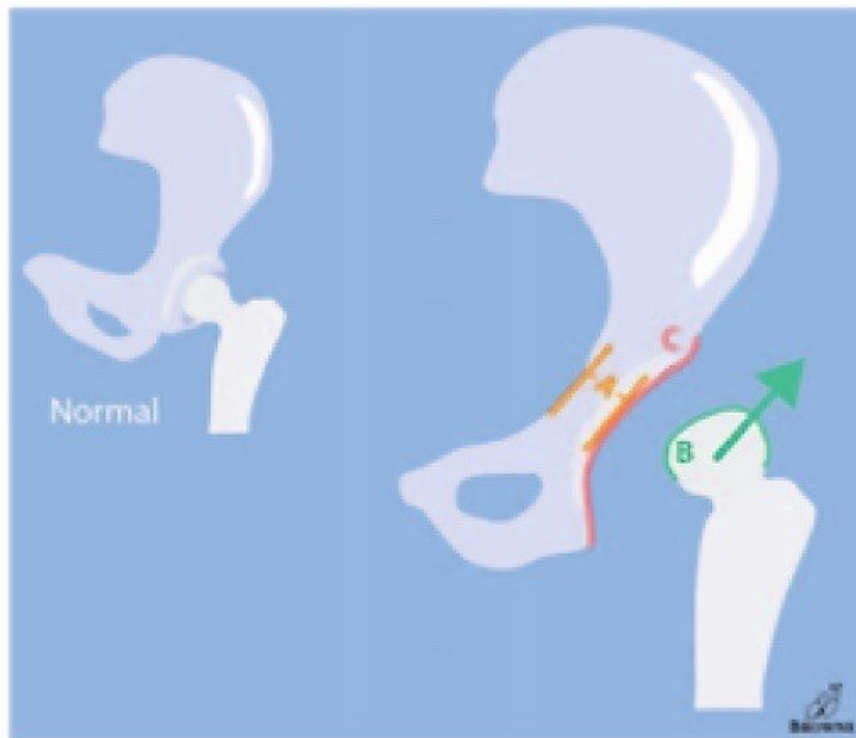


Abbildung 8 Pathoanatomie der Hüftluxation (33)

Diese anatomischen Veränderungen bedingen nicht nur Probleme der eigenständigen Mobilität und Pflege, sondern führen in 65% zudem zu Schmerzen und dadurch zu Einschränkungen der Lebensqualität der PatientInnen (28,34)

Laut Literatur zeigt sich zudem bei Kindern mit CP eine signifikante Vergrößerung des Centrum-Collum-Diaphysen-Winkles im Vergleich zu Kindern ohne eine

Entwicklungsstörung, wobei der Winkel bei subluxierten Hüften eine besonders starke Vergrößerung aufweist. Die Vergrößerung kommt als Folge der Lateralisation des Hüftkopfes zustande und führt somit zur Entstehung einer Coxa valga. Der CCD-Winkel sollte bei normaler Entwicklung beim Kleinkind bei 140° und beim Erwachsenen bei 125° liegen. Zusätzlich wirkt sich die Subluxation auf die Anteversion des Femur aus, die sich normalerweise im Laufe der Jahre zurückbildet. Durch die veränderte Kräftewirkungen an der Hüfte bleibt die Anteversion jedoch bei Kindern mit Zerebralparese bestehen (35,36).

Die häufigste Ursache der Dezentrierung ist, wie bereits beschrieben, die Überaktivität des M. Adductor longus sowie des M. gracilis. Doch auch die Flexoren der Hüfte, sowie die ischiocrurale Muskulatur führen zu muskulären Imbalancen und knöchernen Deformitäten (27,33).

Zudem sollte eine beginnende Dezentrierung als Folge von falscher Lagerung in Betracht gezogen werden. PatientInnen mit schweren Formen der Zerebralparese liegen bzw. sitzen oft über lange Zeiträume in der gleichen Position und üben somit ungünstige Drücke auf das Hüftgelenk aus. Bei den PatientInnen kommt teilweise schon bei geringen Subluxationen zu starken Schmerzen, einer Synovialitis, sowie zu einem Erguss. PatientInnen mit leichteren zerebralen Bewegungseinschränkungen leiden dahingegen seltener an einer Luxation des Hüftgelenkes (31).

In der klinischen Untersuchung zeigen sich die Subluxation bzw. Dislokation durch einen verringerten Bewegungsumfang. Es werden außerdem Einschränkungen der Abduktion ($<30^\circ$) und Flexion, sowie in der Außenrotation sichtbar, wohingegen der Umfang der Innenrotation vergrößert ist (36).

Frühe Stadien der Subluxation sind jedoch vorwiegend symptomlos. Erst im Verlauf kommt es durch die Veränderungen der Hüfte zu Synovialitis und dadurch zu schmerzhaften Episoden. Starke Schmerzen sind vor allem dann zu erwarten, wenn es durch starke Spastiken zur verstärkten Lateralisierung kommt. In den meisten Fällen liegt zu diesem Zeitpunkt bereits eine Subluxation von 60 bis 80% vor (33).

Ein weiterer Hinweis auf eine Dislokation der Hüfte stellt der Migrationsindex nach Reimers dar, der sich im a.p. Beckenübersichtsröntgen beurteilen lässt. Es handelt

sich dabei um den prozentualen Anteil des Hüftkopfes, der lateral der Außenkante des Acetabulums liegt (18,36).

Die Prozentzahlen des Migrationsindexes sind folgend definiert:

- 0-10%: Normal
- 10-30%: leichte Subluxation, Progression unsicher
- 30-60%: mäßige Subluxation, Progression wahrscheinlich
- 60-90%: schwere Subluxation, Progression sicher
- >90%: Dislokation (37)

Zur Veranschaulichung der Berechnung des Migrationsindexes:

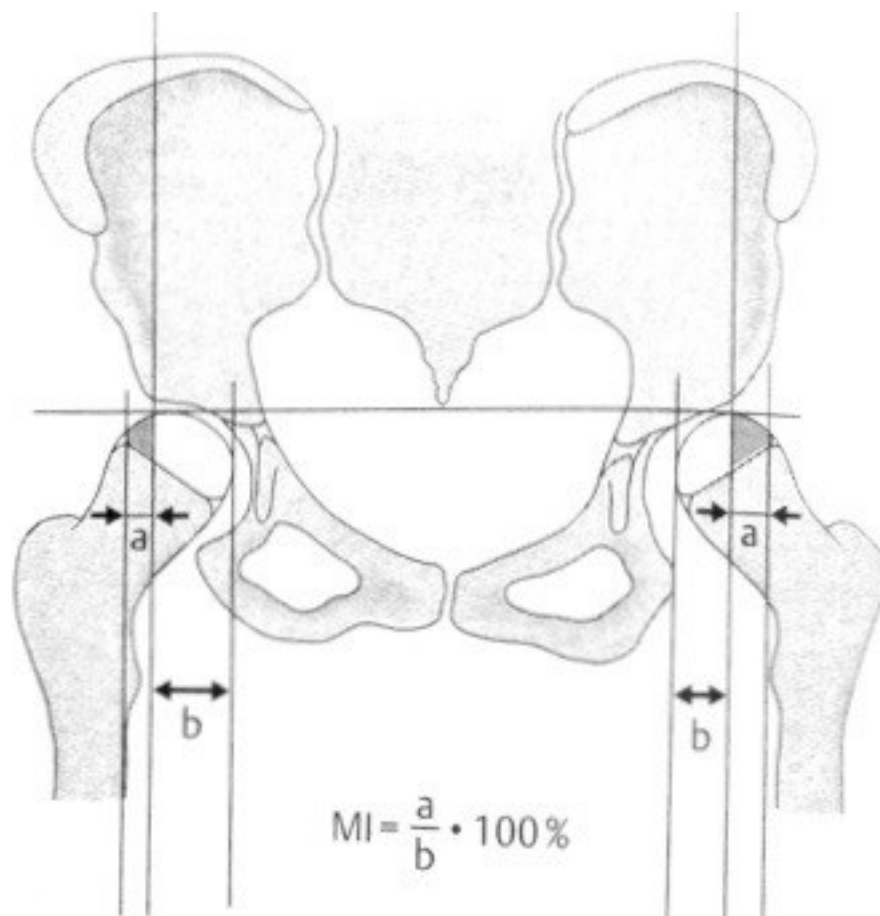


Abbildung 9 Reimers Migrationsindex (1)

Der Reimers Migrationsindex ist ein sicheres Messinstrument für die prä- und postoperative Überwachung (38). Laut Boldingh et al. hängt der Migrationsindex zudem auch eng mit der Entstehung von Deformitäten des Femurkopfes zusammen. Diese beiden Faktoren werden weiterhin mit der Entwicklung von Schmerzen im Bereich des Hüftgelenks in Verbindung gebracht (39,38).

1.1.6. Therapie

Da es keine Möglichkeit gibt, die der Zerebralparese zugrunde liegende Läsion des ZNS zu therapieren, beschränken sich die Möglichkeiten auf die Behandlung der motorischen Störungen. Diese erfolgt durch die Kombination verschiedener Therapieverfahren sowohl konservativer (z.B. Senkung des Muskeltonus, Physiotherapie, Orthesenversorgung, alles auch in Kombination) als auch operativer Art (weichteilige und knöcherne Eingriffe).

Da die klinische Ausprägung der Zerebralparese sehr unterschiedlich sein kann, gibt es viele verschiedene Therapieansätze. Die Spanne der Ausprägungen führt von Kindern mit einem sehr milden Krankheitsbild, zu solchen, die an einer schweren Form mit zahlreichen Fehlbildungen des muskuloskelettalen Systems leiden. Die häufigsten Fehlstellungen bei PatientInnen mit Zerebralparese sind der Spitzfuß und die neurogene Hüftdezentrierung, auf die in dieser Studie besonders eingegangen werden soll. Die Therapieoptionen werden nach Alter, Entwicklungsstand und Ausprägung, z.B. anhand von GMFCS Level, gewählt (26).

Dabei sollten mögliche Vor- und Nachteile für die PatientInnen im interdisziplinären Team, bestehend aus Orthopäden, Pädiatern, Neurologen und Physiotherapeuten gegeneinander abgewogen werden, um bei den PatientInnen eine signifikante Verbesserung zu erzielen. Die Therapieziele beinhalten vor allem eine Tonusreduktion, eine Vergrößerung des Bewegungsumfanges, eine Schmerzreduktion und dadurch eine allgemeine Verbesserung der Mobilität und vor allem der Lebensqualität. Um den PatientInnen größere Operationen zu ersparen, wurde bei beschwerdefreien PatientInnen lange Zeit keine operative Therapie durchgeführt. Es zeigte sich jedoch, dass Subluxationen über eine große Zeitspanne hinweg schmerzlos verlaufen. Bei den nicht operierten PatientInnen kam es in weiterer Folge erst ab einer Subluxation von 60 bis 80% zu Beschwerden (33,40)

Bei der Therapieplanung sollte zudem Augenmerk darauf gelegt werden, dass die PatientInnen auch im Erwachsenenalter möglichst wenige Probleme mit Schmerzen und Deformitäten der Gelenke bekommen. Die Kindheit ist somit ein sehr wichtiger Zeitpunkt für Interventionen (31,36).

1.1.6.1. Konservativ

Bevor operative Verfahren in Betracht gezogen werden, wird versucht, durch weniger invasive Methoden eine Verbesserung der individuellen Situation zu erreichen.

In vielen Fällen wird zunächst eine Physiotherapie angewandt um den Bewegungsumfang des Kindes beizubehalten und Kontrakturen zu verhindern. Die Physiotherapie kann allein, in Kombination mit oraler Medikation oder zur Rehabilitation nach einem operativen Vorgehen ausgeübt werden.

Zudem können verschiedene orthopädische Hilfsmittel wie eine Sitzschale oder ein Rollator eingesetzt werden, um eine Stabilisierung zu fördern und den Alltag des Kindes zu erleichtern. Gefähige Kinder können auch mit unterschiedlichen Orthesen versorgt werden. Eine Schonung des Hüftgelenkes ist nicht zu empfehlen, schmerzhaft Positionen sollten jedoch vermieden werden (31,36).



Abbildung 10 Rollator (41)



Abbildung 11 Individuell verstellbarer Stehständer (1)

Um die Spastizität bzw. den Tonus der Muskeln zu mindern, kann in einigen Fällen zudem eine orale pharmakologische Therapie zum Einsatz kommen. Das Prinzip dieser Medikamente beruht darin, die exzitatorischen Neurotransmitter zu hemmen und somit zu einer Tonusreduktion zu führen.

Häufig verwendete Medikamente sind:

- Baclofen: ein zentrales Muskelrelaxans, das oral oder intrathekal verabreicht werden kann
- Diazepam: ein langwirksames Benzodiazepin, das zentral muskelrelaxierend wirkt.
- Dantrolen: ein peripheres Muskelrelaxans (42,43)

Baclofen kann bei generalisierter, schwerwiegender Spastizität nicht nur oral sondern auch durch eine intrathekale Pumpe in den Subarachnoidalraum verabreicht werden. Zum Erreichen des gewünschten Therapieerfolges müssen sehr hohe orale Dosen eingenommen werden da nur ein geringer Teil des Baclofens das ZNS erreicht. Durch die direkte Gabe in den Subarachnoidalraum mittels Katheter kann somit eine Reduzierung der Dosis erreicht werden. Ein Vorteil der intrathekalen Gabe liegt in den reduzierten unerwünschten Wirkungen, wie Sedierung und Schwindel, die bei der oralen Gabe häufig therapielimitierend sind. (42,44,45).

Der Katheter der Baclofenpumpe wird den PatientInnen auf Höhe der unteren thorakalen Wirbel implantiert. Die Pumpe selbst kann je nach Batterielaufzeit/Dosis bis zu 7 Jahre genutzt werden, muss aber regelmäßig percutan gefüllt werden.

Eine weitere Methode zur Verminderung der Spastizität ist die Blockade der neuronalen Übertragungsleitung in dem betroffenen Gebiet durch den Einsatz von Botulinumtoxin A (Botox). Diese Blockade entsteht dadurch, dass der Neurotransmitter Acetylcholin nicht mehr in den synaptischen Spalt abgegeben werden kann. Durch die intramuskuläre Injektion von Botulinumtoxin A kommt es zu einer temporären Denervation und folglich zur Schwächung von überreaktiven Muskelgruppen. Deren Antagonisten können durch Physiotherapie nach der Injektion verstärkt trainiert werden um ein Gleichgewicht zwischen Agonisten und Antagonisten herzustellen, wovon auch noch nach Abklingen des Botulinumtoxins, nach 3 bis 6 Monaten, profitiert werden kann (42,44).

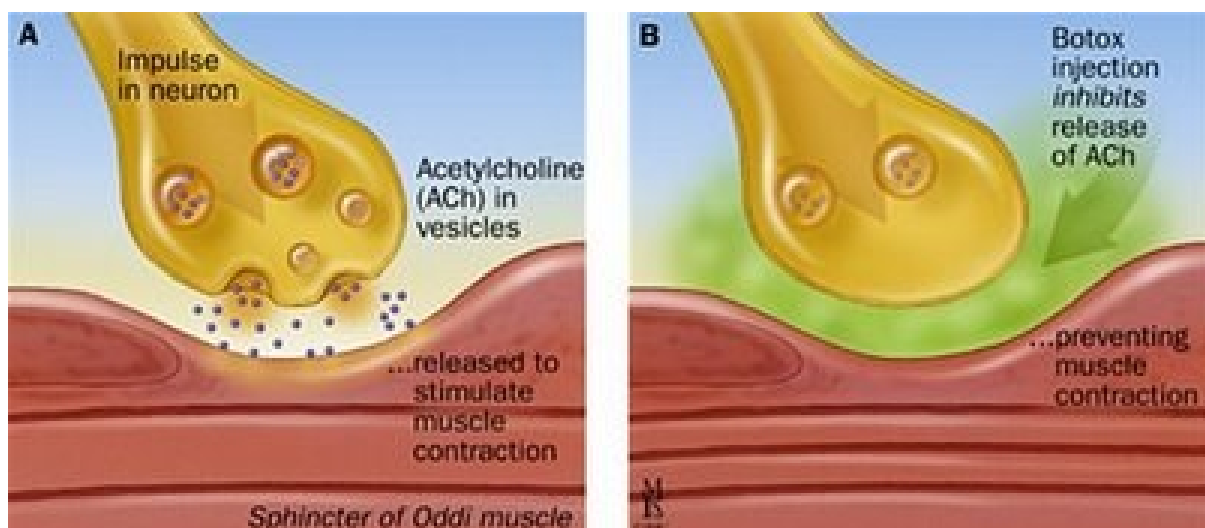


Abbildung 12 Wirkweise von Botulinumtoxin (46)

Der Einsatz von Botulinumtoxin A erweist sich vor allem an der unteren Extremität als sinnvoll. Zum einen, um bei gehfähigen PatientInnen den Gang zu verbessern und zum anderen, um ein zentriertes Hüftgelenk bei nicht gehfähigen PatientInnen zu erhalten und zu schützen (8).

1.1.6.2. Chirurgisch

Sollte es durch die konservativen Methoden nicht zu einer Verbesserung der Situation kommen, können chirurgische Interventionen eingeleitet werden. Vor den Eingriffen wird eine Ganganalyse durchgeführt, bei der das Kind barfuß und bestenfalls nur mit Unterwäsche bekleidet durch den Untersuchungsraum geht. Die Daten über die Bewegungsabläufe (Kinematik) und die Kräfte (Kinetik), die dabei gesammelt werden, können zu der optimalen Operationsplanung maßgeblich beitragen. Sie können auch nach einer Operation zur Evaluierung des OP Erfolgs herangezogen werden und dienen somit der Qualitätssicherung. Typisch für einen verstärkten Tonus der Adduktoren ist beispielsweise ein überkreuzender Gang, der sogenannte Scherengang (23).

Durch unterschiedliche Techniken, von Eingriffen an Sehnen, Faszien und Muskeln („weichteilig“), bis hin zu Umstellungsosteotomien, kann es zu einer deutlichen Verbesserung der Mechanik kommen. Trotz Verbesserungen in den Bewegungsabläufen, wird durch eine Operation kein „normaler“ Gang erreicht, da die Spastizität dadurch nicht beeinflusst wird (36).

Eine weitere chirurgische Behandlungsoption ist die selektive dorsale Rhizotomie, bei der die motorischen Anteile der betroffenen Nervenwurzeln von L2-S2 durchtrennt werden. Diese Methode ist demnach nur für die Behandlung der unteren Extremität sinnvoll und findet vor allem bei gehfähigen PatientInnen mit spastischer Diparese Anwendung. Neben einer Verminderung der Spastik und einer Vergrößerung des Bewegungsumfanges der Hüfte, schafft dieses Verfahren eine Muskelschwäche der unteren Extremität, der mit Physiotherapie entgegengewirkt werden sollte (17,42).

Bei einem Versagen aller genannten Therapieformen kann die Resektion des Femurkopfes zur Anwendung kommen. Diese Option sollte jedoch nur für schwerstbetroffene PatientInnen, die nicht gehfähig sind, gewählt werden, da es

sich bei dieser Therapie um eine sogenannte „salvage procedure“ handelt. Die Femurkopfresektion führt das Risiko einer Instabilität der Hüfte mit sich. Zudem kann es dadurch zu schmerzhaften Versteifungen des Gelenkes kommen (31).

Da es bei vielen Kindern schon im frühen Alter zu einer Hüftdezentrierung kommt, hat es sich als sinnvoll erwiesen frühzeitig rekonstruktive Maßnahmen zu ergreifen. Bei frühem Erkennen der Dezentrierung und jungem Alter kommen hier vor allem Weichteilige Maßnahmen in Frage (Verlängerung von Iliopsoas, Adduktoren und Rektus) um eventuell eine knöcherne Rekonstruktion vermeiden zu können (36).

1.1.6.2.1. Weichteiloperation

Um eine Dislokation zu verhindern, kann in frühem PatientInnenalter eine Weichteiloperation durchgeführt werden. Eine Indikation dafür besteht bei einer Subluxation mit einem Migrationsindex nach Reimers von $<30\%$ oder bei Kontrakturen der Flexoren und Abduktoren. Bei dem Eingriff werden die Adduktoren und der M. iliopsoas gelöst oder verlängert um ein muskuläres Gleichgewicht zwischen Agonisten und Antagonisten herzustellen und eine Zentrierung des Hüftgelenks anzustreben.

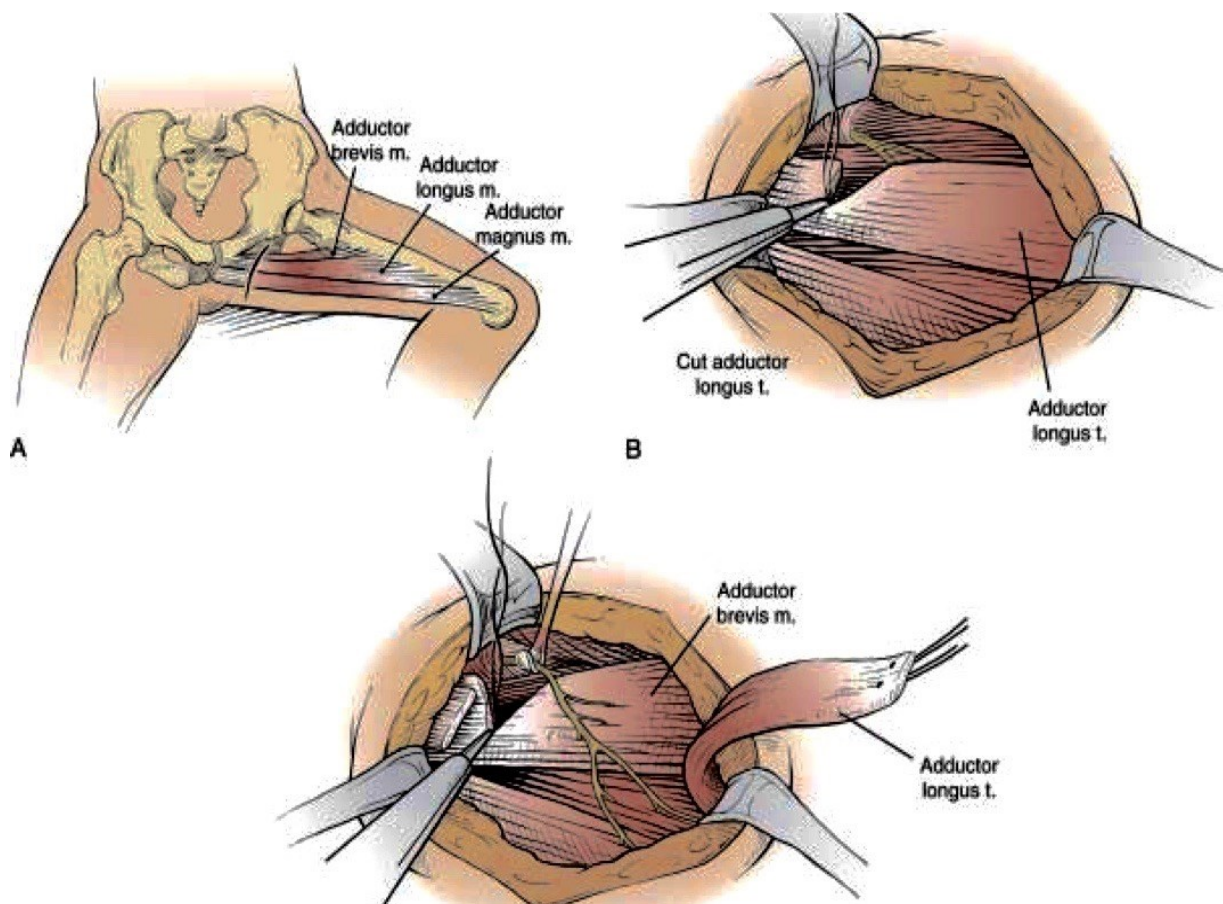


Abbildung 13 Weichteilige Korrektur der Adduktoren (23)

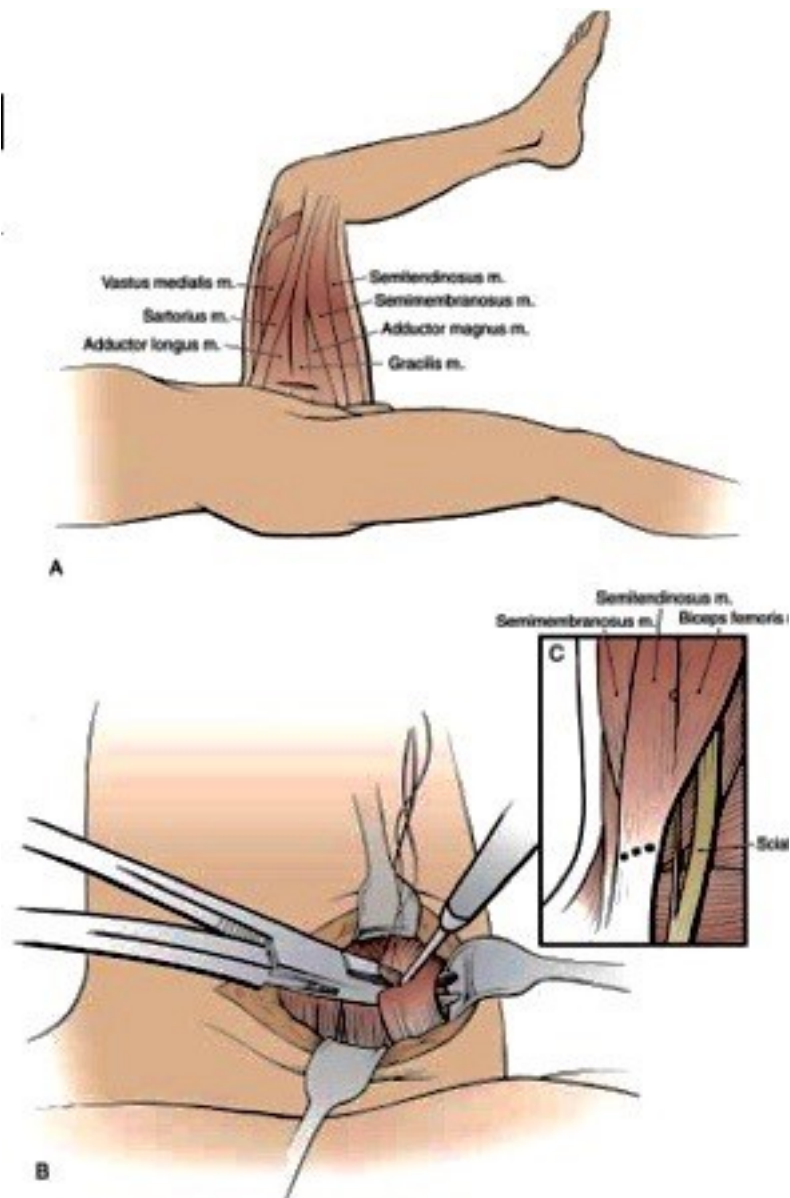


Abbildung 14 Operative Korrektur der Ischiocruralen Muskulatur (23)

Dabei sollte darauf geachtet werden, dass es nicht zu einer Überkorrektur kommt, sondern die Stabilität der betroffenen Muskeln gewahrt wird. Die Operation sollte bestenfalls vor dem Beginn des sechsten Lebensjahres durchgeführt werden. Alleinige Weichteiloperationen zu einem späteren Zeitpunkt sind häufig nicht mehr erfolgreich (1,36).

Auf eine Operation des M. Adductor brevis, sowie des M. obturatorius sollte allerdings verzichtet werden, da die Stabilität der Hüfte andernfalls nicht mehr ausreichend gewährleistet werden kann (31).

1.1.6.2.2. Umstellungsosteotomie

Bei Vorliegen einer Luxation von >30% Reimers Migrationsindex erzielt eine Weichteiloperation allein nicht den gewünschten Erfolg. In diesem Fall wird eine operative Osteotomie des Femur durchgeführt. Ein häufig eingesetztes Operationsverfahren ist hierbei die Derotations-Varisationsosteotomie (DVO) am proximalen Femur. Gemeinsam mit der Umstellung muss auch eine Weichteiloperation erfolgen, um ein Kräftegleichgewicht in der Hüfte zu herzustellen. Ziel ist es, durch die Entnahme eines Knochenkeils, eine Verringerung des Centrum-Collum-Diaphysenwinkels (CCD-Winkel) auf 90 bis 100° zu erreichen. Durch die Derotation des proximalen Femurs soll außerdem die Antetorsion des Femur vermindert werden. Des Weiteren soll eine Vergrößerung des Centrum-Ecken-Winkels nach Wiberg (CE-Winkel) zwischen Hüftkopfmitte und oberem Pfannendachrand stattfinden, um wieder eine ausreichende Überdachung des Hüftkopfes zu gewährleisten. Bei einer sehr schwachen Überdachung (sehr steiles Pfannendach) und starker Instabilität der betroffenen Hüfte, muss häufig zusätzlich eine Umstellungsosteotomie des Beckens vorgenommen werden, da eine alleinige Derotations-Varisationsosteotomie möglicherweise nicht ausreichend ist.

Da es sich bei einer Umstellungsosteotomie um einen großen operativen Eingriff handelt, ist auch häufig mit Komplikationen, wie beispielsweise postoperativen Frakturen oder Wundinfektionen, zu rechnen. Nach dem Eingriff sind eine langwierige und pflegeintensive Betreuung, sowie eine allmähliche Mobilisierung notwendig (36).

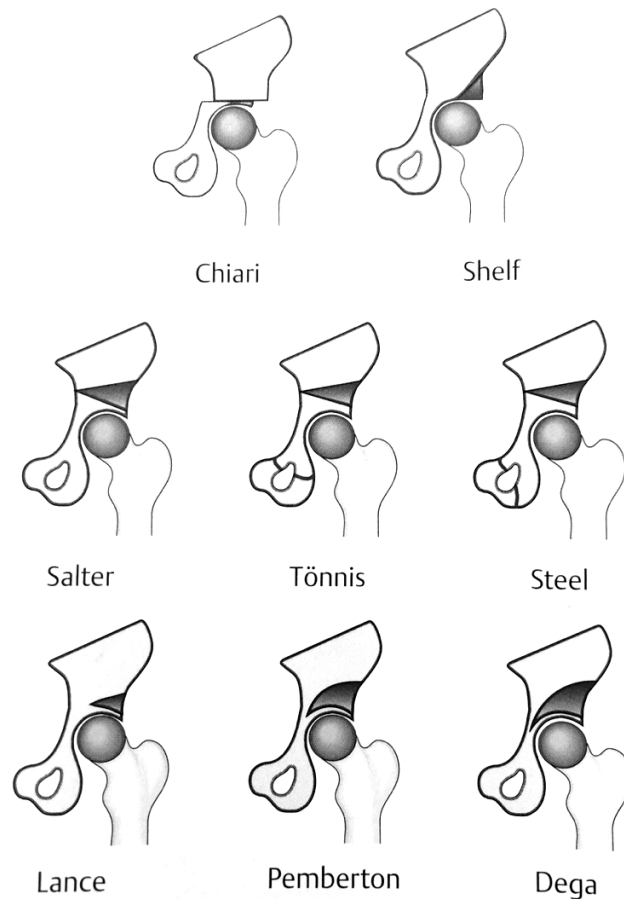


Abbildung 15 Umstellungsosteotomien des Beckens (47)

1.1.7. Screeningprogramme

Da bei allen PatientInnen mit infantiler Zerebralparese das Risiko einer Hüftdezentrierung besteht, wurden sowohl in Schweden (CPUP) als auch in Australien (Consensus statement of hip surveillance) umfassende Screeningprogramme entwickelt um eine frühzeitige Erkennung von therapiebedürftigen Hüften gewährleisten zu können. Beide Programme verfolgen den Ansatz durch zeitnahes Eingreifen schmerzhaftes Dezentrierungen zu verhindern und die Lebensqualität der Betroffenen bestmöglich zu wahren (20).

Australische WissenschaftlerInnen gehen davon aus, dass eine Hüftdislokation durch frühzeitige Interventionen verhindert werden kann. Demnach sollte jedes Kind in das Screeningprogramm eingeschlossen werden, sobald die Diagnose der Zerebralparese gestellt wurde. Wichtige prognostische Faktoren sind dabei das Alter der PatientInnen, das GMFCS-Level, die klinische Untersuchung und der

Migrationsindex. Dabei wird nicht nur auf den einzelnen MI geachtet, sondern es wird ein besonderes Augenmerk auf die Veränderungen des MI im Verlauf gelegt. Da ein enger Zusammenhang zwischen der Hüftdezentrierung der Höhe des GMFCS-Levels besteht, wird die Häufigkeit der vorgesehenen Beckenübersichtsröntgen an das GMFCS-Level angepasst. Bei GMFCS I wird zunächst ein Röntgenbild zu Beginn des Screenings gemacht, nachfolgend wird alle zwei Jahre eine klinische Untersuchung empfohlen, bei Beschwerdefreiheit kann jedoch auf weitere Röntgenbilder verzichtet werden. Bei GMFCS II werden jährliche radiologische Kontrollen angesetzt, bis es zu einer Stabilisierung des MI kommt. Bei PatientInnen mit GMFCS III - V sollen hingegen halbjährliche Röntgenbilder angefertigt werden um den Verlauf des MI kontrollieren zu können. Bei jeder Untersuchung soll zudem eine erneute Überprüfung des GMFCS-Levels stattfinden um eine Fehlbehandlung zu vermeiden. Durch diese Screenings soll eine Identifikation eines instabilen oder hohen MI erfolgen und eine frühe Intervention angestrebt werde (48). Bei einem MI ab 40% wird zunächst eine vorbeugende, weichteilige Operation in Betracht gezogen, während bei einem MI über 50% eine knöcherne Rekonstruktion durchgeführt wird (37).

Auch das schwedische Screeningprogramm orientiert sich an dem GMFCS-Level, dem MI und dem Alter der PatientInnen (49). Da die körperliche Untersuchung mit Erhebung des Bewegungsumfanges keine ausreichende Aussagekraft für die Entwicklung einer Dislokation liefern kann, wird auch hier der Migrationsindex herangezogen. Die Entwicklung der Hüfte hängt neben dem GMFCS-Level eng mit dem jeweiligen Subtyp zusammen. Eine Dezentrierung ist bei einer Diparese und Tetraparese wesentlich häufiger zu erwarten als bei einer Hemiparese. Da die Klassifikation der Subtypen jedoch häufig erst nach dem vierten Lebensjahr getroffen werden kann, orientieren sich auch die schwedischen ÄrztInnen am GMFCS-Level.

Das Screening gestaltet sich hierbei folgendermaßen, dass bei GMFCS I zunächst kein Röntgenbild angefertigt wird, bei GMFCS II erfolgt die radiologische Kontrolle im Alter von zwei und sechs Jahren, bei GMFCS III-V werden bis zum achten Lebensjahr jährliche Beckenübersichtsröntgen angefertigt (50,51). Zu einer vorbeugenden Operation der Hüfte wird in diesem Programm bereits am einem MI von mehr als 33% geraten (52). Durch eine solche umfassende Überwachung der Hüfte konnte bereits eine Reduktion des Hüftdislokation beobachtet werden (53).

1.2. Ziel der Studie

Das Ziel dieser Arbeit war es herauszufinden, wann und in welchem Ausmaß die Hüfte bei PatientInnen mit spastischer CP zu dezentrieren beginnt, bzw. dezentriert. Die erhobenen Daten und deren Auswertung sollen dazu beitragen auszusagen, wann Screenings am sinnvollsten sind um den PatientInnen den bestmöglichen Therapiezeitpunkt anbieten zu können.

Wie bereits erwähnt, besteht eine große Herausforderung bei der Verhinderung bzw. Behandlung von neurogenen Hüftdezentrierungen. Um eine möglichst frühzeitige Therapie zu ermöglichen, ist es wichtig umfassende Screeningprogramme durchzuführen. Je rascher die Dezentrierung erkannt wird, desto früher kann mit wenig invasiven Methoden wie z.B. der Injektion von Botulinumtoxin A oder mit weichteiligen Operationen begonnen werden um ein weiteres Fortschreiten zu verhindern und den Verlauf positiv beeinflussen. Es hat sich jedoch gezeigt, dass konservative Maßnahmen, ebenso wie Weichteileingriffe, die wachsende Dezentrierung häufig nicht aufhalten können (28).

Da es keinen allgemeingültigen Therapiealgorithmus zur Behandlung einer neurogenen Hüftluxation bei Kindern mit spastischer Zerebralparese gibt, ist das Ziel dieser Studie, die durchgeführten Therapien anhand von radiologischen Parametern zu re-evaluieren und einen bestmöglichen Behandlungsalgorithmus in Abhängigkeit von Schweregrad und GMFCS Level der betroffenen PatientInnen zu definieren.

Die untersuchten PatientInnen lassen sich dabei in zwei Gruppen unterteilen. In der ersten Gruppe wurden die Hüften untersucht, an denen eine Therapie vorgenommen wurde. Bei der zweiten Gruppe handelt es sich um die Natural History Group, bei deren PatientInnen keine operative Therapie durchgeführt wurde.

Überprüft wurde, ob es einen signifikanten Unterschied zwischen jenen Hüften gab, an denen eine Operation durchgeführt wurde, und solchen, die nicht operiert worden waren. Zur Überprüfung wurde folgende Hypothese generiert:

H1: Es wird angenommen, dass sich der Migrationsindex zwischen Zeitpunkt 1 (erstes Röntgenbild) und Zeitpunkt 2 (letztes Röntgenbild) bei PatientInnen mit operativem Eingriff weniger vergrößert hat, als bei PatientInnen, die sich keiner Operation unterziehen (Natural History Group).

2. Material und Methoden

2.1. Studiendesign

In diese Studie wurden alle PatientInnen inkludiert, die an der Abteilung für Kinderorthopädie der Medizinischen Universität Graz zwischen 2004 und 2014 aufgrund von Zerebralparese behandelt wurden.

Für die Datenerhebung wurde das Dokumentationssystem MEDOCS verwendet. Es handelt sich dabei um ein SAP basiertes System, das an der gesamten Universitätsklinik Graz für die administrative Patientenverwaltung, Kostenkalkulation sowie Speicherung und Verwaltung von Patientendaten verwendet wird. Patientenbezogene stationäre und ambulante Daten, aber auch Operationsbezogene Daten wurden aus MEDOCS entnommen.

Mit Hilfe der Daten der entsprechenden Kinder wurden die erfolgten Beckenübersichtsröntgen mittels PACS (Picture archiving and communication system) herausgesucht, vermessen und beurteilt.

Statistik:

Eine deskriptive explorative Datenanalyse wurde durchgeführt. Es erfolgte die statistische Bestimmung von Mittelwert, Median, Standardabweichung, Minimum und Maximum aller Werte, sowie nach Geschlecht aufgeteilt. Die sich daraus ergebenden Werte wurden mit den erfolgten Therapien in Zusammenhang gesetzt um folglich einen Aufschluss auf den jeweiligen Therapieerfolg geben zu können. Radiologische Daten wurden retrospektiv erhoben. Da die erhobenen Daten keine Normalverteilung aufwiesen (Shapiro-Wilk-Test), fand der Mann-Whitney-U Test Anwendung. Zur Berechnung der Korrelationen zwischen den radiologischen Parametern wurde der Spearman-Test angewandt.

2.2. PatientInnen

Die Studie wurde von der Ethikkommission der Medizinischen Universität Graz geprüft und genehmigt (Ethikkommissionsnummer 27-273 ex 14/15). Da es sich um

eine retrospektive Auswertung radiologischer Daten handelt, war die Einwilligung der StudienteilnehmerInnen nicht notwendig.

2.2.1. Kriterien für die Studienteilnahme

Eingeschlossen wurden alle PatientInnen, die an der Abteilung für Kinderorthopädie der Medizinischen Universität Graz von 2004 bis 2014 auf Grund einer spastischen Zerebralparese behandelt wurden. Dabei wurden alle Kinder in die Suche eingeschlossen, die stationär oder ambulant im oben genannten Zeitraum behandelt wurden.

Die primäre Erfassung der Daten erfolgte durch MitarbeiterInnen der Medizinischen Universität Graz, die folgende Daten in einer Exceltabelle zusammenfassten:

- Patientenummer
- Name
- Geburtsdatum
- Geschlecht
- Diagnose nach ICD-10
- Freitextdiagnose
- Datum bei Erstdiagnose

Die Zielgruppe setzt sich aus PatientInnen mit der Grunderkrankung der infantilen Zerebralparese zusammen, die als Folge der Krankheit mit einer (beginnenden) Dislokation der Hüften assoziiert ist. Von allen PatientInnen war gefordert, dass mindestens ein Beckenübersichtsröntgen vorlag, da sich die Studie an der Auswertung der dieser Röntgenbilder orientiert. Andernfalls wurden die PatientInnen im Folgenden ausgeschlossen.

Da wir zudem davon ausgehen können, dass sich nach Wachstumsabschluss die Hüftdezentrierung nur noch wenig oder auch gar nicht mehr verändern und auch die Spasizität abnimmt, wurden alle PatientInnen, deren Alter bei Erstdiagnose >18 Jahre betrug aus der Studie ausgeschlossen (vgl. Tab.1).

	Kriterien	Anzahl (n)
Einschluss	Zeitraum (2004-14)	
	Kinderklinik des LKH	
	ICD-10 Diagnose: CP, Luxation, Parese	661
Ausschluss	Luxation/Parese ohne CP als Grunderkrankung	146
	>1 Beckenübersichtsröntgen	314
	Alter bei Erstdiagnose >18 Jahre	22
Total		179

Tabelle 1: Ein-/Ausschlusskriterien

2.2.2. Datenerhebung

Folgende Daten wurden mittels der in MEDOCS befindlichen Ambulanzkarten erhoben:

- Anzahl des Besuches
- Datum/ Anzahl der Beckenübersichtsröntgen
- Diagnose laut Ambulanzkarte
- GMFCS-Level
- Betroffene Seite
- Durchgeführte Therapie
- Alter bei Erstdiagnose
- Alter bei Therapie

Die Beurteilung der GMFCS - Level erfolgte anhand der Dokumentation in der Ambulanzkarte. Aus ihr erfolgte auch die Unterteilungen in Diplegie, Hemiplegie oder Tetraplegie.

Auch die durchgeführte Therapie wurde aus der Ambulanzkarte entnommen. Die Therapie untergliederte sich in konservativ oder operativ. Zur konservativen Therapie werden neben Physiotherapie und oraler Medikation zur Tonussenkung

auch die Versorgung mit orthopädischen Hilfsmitteln sowie die Injektion von Botox gezählt. Zur operativen Therapie gehören weichteilige Eingriffe der Muskeln und Sehnen, Umstellungsosteotomien an Becken und Femur, sowie bei Therapieversagen die Resektion des Hüftkopfes oder der Einsatz einer Hüft-Totalendoprothese. In vielen Fällen wurden mehrere Optionen miteinander kombiniert. Welche Art der Behandlung gewählt wurde, entschied sich anhand von Faktoren wie dem Alter des Kindes und dem Luxationsgrad der Hüfte.

Um den Verlauf der Behandlung nachvollziehen zu können, werden die Röntgenbilder in zeitlichen Bezug zum erfolgten Eingriff gesetzt

2.2.3. Radiologische Beurteilung

Um die bereits ermittelten Daten mit der jeweiligen Anatomie der Hüften in Zusammenhang zu bringen, wurden im weiteren Verlauf sämtliche Beckenübersichtsröntgenbilder der PatientInnen mit dem PACS (Picture archiving and communication system) beurteilt. Inkomplette Datensätze wurden gestrichen

Aus den Röntgenbildern wurden folgende Werte jeweils für die rechte und linke Seite gemessen:

- CCD Winkel [°]
- AC Winkel [°]
- CE Winkel [°]
- Reimers Migrationsindex [%]

Die anatomischen Verhältnisse der Hüfte werden anhand der genannten Winkel beschrieben. Für die Verhältnisse des proximalen Femur wird dabei der Centrum-Collum-Diaphysenwinkel (CCD-Winkel) verwendet, die Hüftpfanne hingegen wird durch den AC-Winkel definiert. Die Beziehung zwischen Hüftkopf- und Pfanne wird durch die Messung des CE-Winkels sowie des Migrationsindex festgelegt.

Der Centrum-Collum-Diaphysenwinkel bezeichnet den Winkel zwischen dem Schenkelhals und dem Schaft des proximalen Femur. Der Winkel beträgt bei

Kindern durchschnittlich 140° , er flacht sich jedoch im Alter weiter auf Werte um 125° ab. Der CCD-Winkel lässt in der radiologischen Darstellung eine die Unterscheidung zwischen einer Coxa valga ($>140^\circ$) und einer Coxa vara ($< 120^\circ$) treffen. Wie im Kapitel Neurogene Hüftluxation bereits beschrieben, stellt sich bei der Zerebralparese häufig eine Coxa valga ein. Die Tonuserhöhung der Adduktoren bei einer Zerebralparese führt zu einer starken Krafteinwirkung auf das proximale Femurende, woraus im Verlauf eine Coxa valga resultiert (47).

Als Maß zu Beurteilung der Überdachung des Femurkopfes, wird der Acetabulumswinkel (AC-Winkel) herangezogen. Um den AC-Winkel beurteilen zu können, wird zunächst eine Horizontale durch die beiden Y-Fugen der Hüfte gelegt, die sogenannte Hilgenreiner-Linie. Eine weitere Linie wird zwischen Y-Fuge und Pfannendacherker gezogen. Der sich daraus ergebende Zwischenwinkel ist der AC- bzw. Pfannendachwinkel nach Hilgenreiner. Dieser sollte, wie im Kapitel Pathoanatomie bereits beschrieben, beim Säugling bei etwa 35° liegen und sich im Verlauf des Lebens auf $<10^\circ$ reduzieren. Ist der AC-Winkel zu groß, führt dies zu einer unzureichenden Überdachung des Hüftkopfes und begünstigt somit die Dezentrierung der Hüfte (54,55).

Ein weiteres Beurteilungskriterium der Dezentrierung ist der Centrum-Ecken-Winkel nach Wiberg (CE-Winkel), der die Lage des Hüftkopfes in der Gelenkspfanne angibt. Er bildet sich zwischen zwei Geraden, die beide von der Hüftkopfmittle ausgehen. Dabei zieht die eine Gerade zum äußeren Pfannendachrand, während sich die andere Gerade an der Längsachse des Körpers orientiert. Bis zum 8. Lebensjahr sollte der Winkel um die 25° betragen - während der Pubertät kann er sich auf $>30^\circ$ vergrößern. Werte unter 20° können als pathologisch angesehen werden. (54)

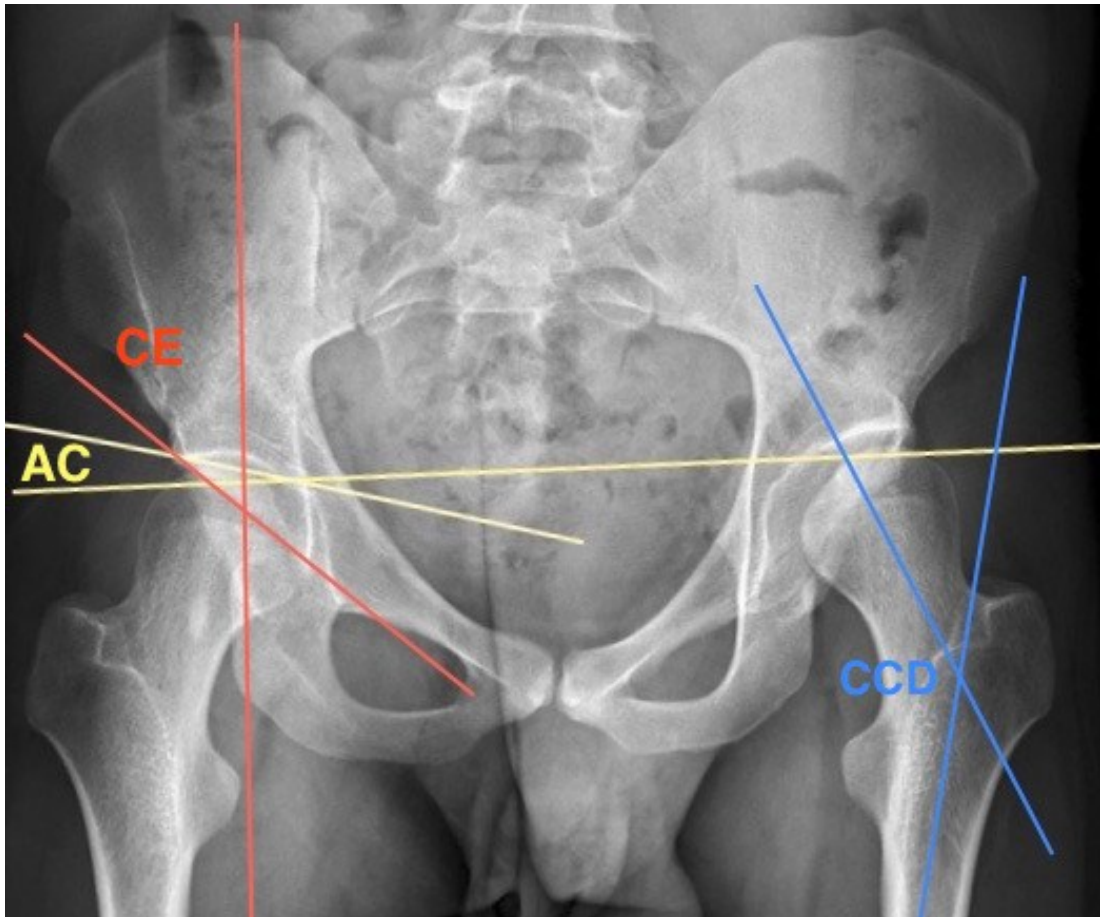


Abbildung 16 Beurteilung der Röntgenbilder (26)

Zur Erfassung der Lateralisation und Luxation des Hüftkopfes wurde zudem der Migrationsindex nach Reimers bestimmt (1). Wie im Kapitel Pathoanatomie bereits beschrieben, gibt der MI den prozentualen Anteil des Hüftkopfes an, der außerhalb der Pfanne liegt. Dabei wird zunächst eine Vertikale durch den Pfannendächerker gelegt, nachfolgend werden sowohl an der lateralen, als auch an der medialen Begrenzung des Hüftkopfes zwei weitere vertikale Linien gezogen. Nun werden der lateral des Pfannendach liegende Abstand des Hüftkopfes (a) und der medial des Hüftkopfes liegende Abstand (b) vermessen.

So ergibt sich die Formel: $MI = a/b \times 100\%$. (1)

2.3. Datenschutz

Alle PatientInnen wurden mit einer fortlaufenden Nummer codiert (pseudonymisiert). Die auszuwertenden Daten wurden mit diesem Code versehen in einer Microsoft© Excel- Tabelle oder in einer SPSS- Datenbank auf einem PC mit Zugriffsbeschränkungen an der Abteilung für Kinderorthopädie der Medizinischen Universität Graz gespeichert und anschließend ausgewertet. Lediglich der Autor sowie autorisierte Personen hatten Zugriff auf die Originaldaten.

2.4. Statistische Auswertung

Die Datenerfassung, die deskriptive statistische Auswertung und die graphische Darstellung erfolgten mittels Microsoft® Excel 2010 und IBM® SPSS® Statistics 22.0.0.0. Die statistische Auswertung erfolgte mittels deskriptiv-explorativer Datenanalyse. Es erfolgte eine Analyse der Häufigkeiten für die angegebenen Schweregrade (GMFCS) sowie ein Vergleich der radiologischen Parameter zum Anfangs- als auch zum Endzeitpunkt. Nun wurde herausgefiltert welche der PatientInnen sich einer operativen Therapie unterzogen (Therapiegruppe) hatten und bei welchen PatientInnen ohne Operation auskamen (Natural History Group). Für die statistischen Auswertungen wird als Signifikanzniveau ein α von 5 % gewählt. Es erfolgt ein Test auf Normalverteilung (Shapiro-Wilk-Test) der erhobenen Werte. Da keine Normalverteilung der Daten vorliegt, wird der Mann-Whitney-U Test angewandt. Um die Korrelationen der radiologischen Parameter darzustellen, wird der Spearman-Test herangezogen.

3. Ergebnisse – Resultate

Im folgenden Kapitel werden die Ergebnisse der aus den Röntgenbildern sowie aus den Ambulanzkarten erhobenen Daten detailliert erläutert.

3.1. PatientInnen

Die 179 PatientInnen teilten sich in 110 Buben (61,5%) und 69 Mädchen (38,5%) auf.

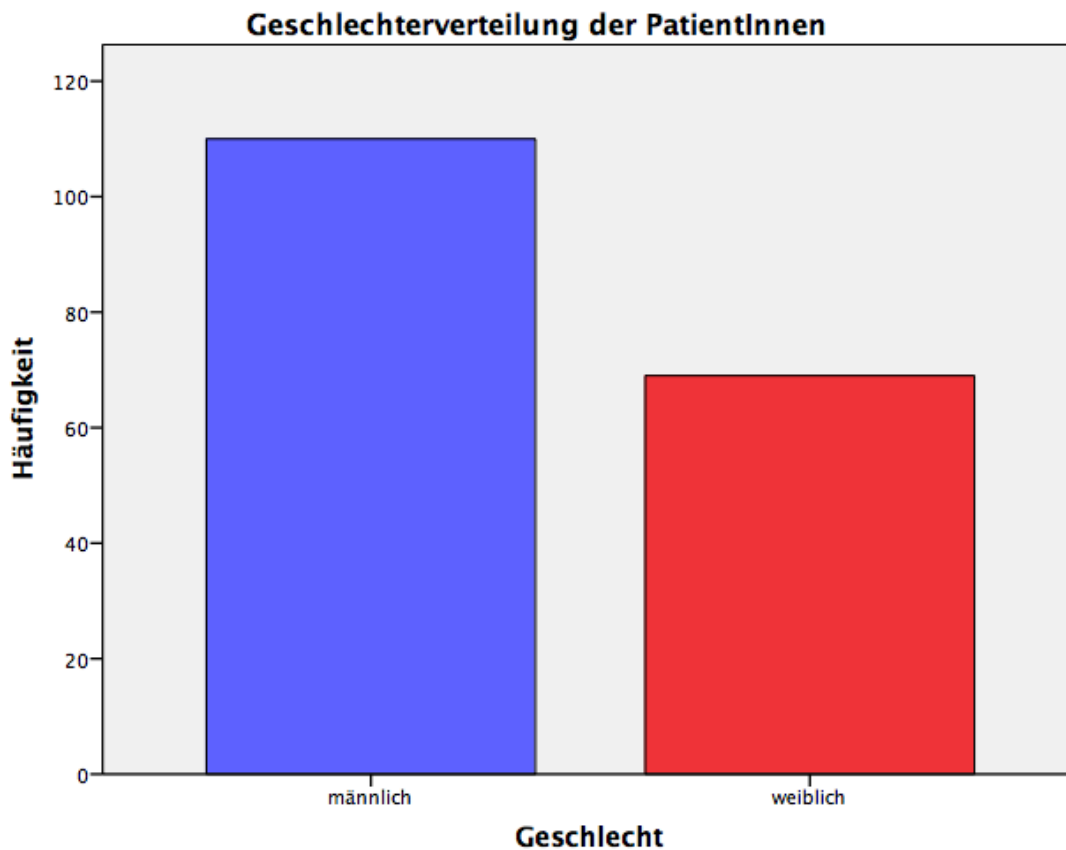


Abbildung 17 Geschlechterverteilung der PatientInnen

Das Alter der PatientInnen zum Zeitpunkt ihrer Erstdiagnose lag bei knapp 8 Jahren (SD 4,5) (Min. 1, Max. 18, Range 17).

Häufigkeiten	Alter Erstdiagnose (n=179)	Alter Ende (n=179)
Mittelwert	7,72	12,6
Median	7,0	13,0
Standardabweichung	4,5	5,0
Minimum	1	2
Maximum	18	24

Tabelle 2 Alter zu Beginn und Ende

Das mittlere Alter des letzten Beckenübersichtsröntgens (hier: Ende) lag bei 12,6 Jahren (SD 5), bei einem Mindestalter von 2 Jahren und einem maximalen Alter von 24 Jahren (Range 22 Jahre). Das mittlere Follow-up der PatientInnen beträgt 4,7 Jahre (Min. 0,25 Jahre und Max. 11,3 Jahre).

Bei der Klassifikation der Schweregrade nach GMFCS-Level zeigte sich, dass alle Schweregrade von I bis V in dem PatientInnenkollektiv vertreten waren. Die Subtypen sind mit annähernd gleichen Verteilungen bei PatientInnen mit Di- und Tetraparese (83 und 82), sowie einer geringeren Anzahl mit einer Hemiparese (14) vertreten (vgl. Tab. 3).

Demographie der PatientInnen	Natural History Group (n=51) N (%)	Therapiegruppe (n=128) N (%)	∑ (n=179) N (%)
Männlich	32 (62,7)	78 (60,9)	110 (61,5)
Weiblich	19 (37,3)	50 (39,1)	69 (38,5)
GMFCS Level			
I	8 (15,7)	4 (3,1)	12 (6,7)
II	7 (13,7)	15 (11,7)	22 (12,3)
III	13 (25,5)	32 (25)	45 (25,1)
IV	9 (17,6)	50 (39,1)	59 (33)
V	14 (27,5)	27 (21,1)	41 (22,9)
Hemiparese	10 (19,6)	4 (3,1)	14 (7,8)
Diplegie	20 (39,2)	63 (49,2)	83 (46,4)
Tetraparese	21 (41,2)	61 (47,7)	82 (45,8)

Tabelle 3 Demographie der PatientInnen

3.2. Radiologische Parameter

Bei den PatientInnen wurden durchschnittlich vier Röntgenbilder (SD 2,5; Range 13) gemacht, wobei das Minimum bei zwei Bildern liegt und maximal 15 Beckenübersichtsröntgenbilder angefertigt wurden.

Von 179 PatientInnen zeigte sich im Verlauf bei 122 ein erhöhter Migrationsindex als Zeichen einer (beginnenden) Dislokation der Hüfte. Dabei wurden die StudienteilnehmerInnen je nach Migrationsindex in fünf Gruppen unterteilt. Bei 25 Personen (20%) betrug der MI mehr als 25% an einer Hüfte, bei weiteren 25 Personen (20%) waren beide Seiten mit einem MI von mehr als 25% betroffen.

Eine Dislokation der Hüften mit einem MI über 40% (24,6%) zeigte sich bei 30 (16,4%) Personen an nur einer Hüfte und bei 20 Personen an beiden Hüften. Die letzte Gruppe beinhaltet 22 PatientInnen (18%) bei denen beide Seiten unterschiedlich stark betroffen sind, wobei die Hüfte an einer Seite bei einem MI über 25% liegt und auf der anderen Seite bereits bei einem MI über 40% (vgl. Abb. 9). Die Werte des MI zeigten zudem keinen signifikanten Unterschied ($p=0,62$) für die Häufigkeit zwischen Buben und Mädchen.

Im nächsten Schritt wurden die PatientInnen in Altersgruppen aufgeteilt um zu überprüfen, ob ein Unterschied zwischen dem MI im jeweiligen Alter besteht (vgl. Tab. 4). Im Vergleich zeigt sich für die Größe der Gruppen „1-3 Jahre“, „4-7 Jahre“ und „8-13 Jahre“ kein signifikanter Unterschied. In diesen Gruppen gibt es keine Tendenz zu einer bestimmten Migrationsindexhöhe in einem bestimmten Alter. Es stellt sich hingegen ein signifikanter Unterschied ($p=0,03$) für die Größe der Gruppe „14-18 Jahre“ im Vergleich zu den anderen drei Gruppen dar. Daher zeigt sich, dass der Migrationsindex bei unseren PatientInnen in höherem Alter durchschnittlich höhere Werte aufweist als bei den jüngeren PatientInnen.

	Altersgruppen				Σ
	1-3 Jahre	4-7 Jahre	8-13 Jahre	14-18 Jahre	
Beide Hüften <25%	21 25,3%	24 28,9%	27 32,5%	11 13,3%	83 100,0%
eine Hüfte >25%	5 15,2%	11 33,3%	12 36,4%	5 15,2%	33 100,0%
Beide Hüften >25%	4 28,6%	6 42,9%	2 14,3%	2 14,3%	14 100,0%
eine Hüfte >40%	4 14,3%	7 25,0%	13 46,4%	4 14,3%	28 100,0%
beide Hüften >40%	1 12,5%	4 50,0%	2 25,0%	1 12,5%	8 100,0%
eine Hüfte >25% und eine Hüfte >40%	4 30,8%	3 23,1%	4 30,8%	2 15,4%	13 100,0%
Σ	39 21,8%	55 30,7%	60 33,5%	25 14,0%	179 100,0%

Tabelle 4 MI in 4 Altersgruppen

Zur Veranschaulichung:

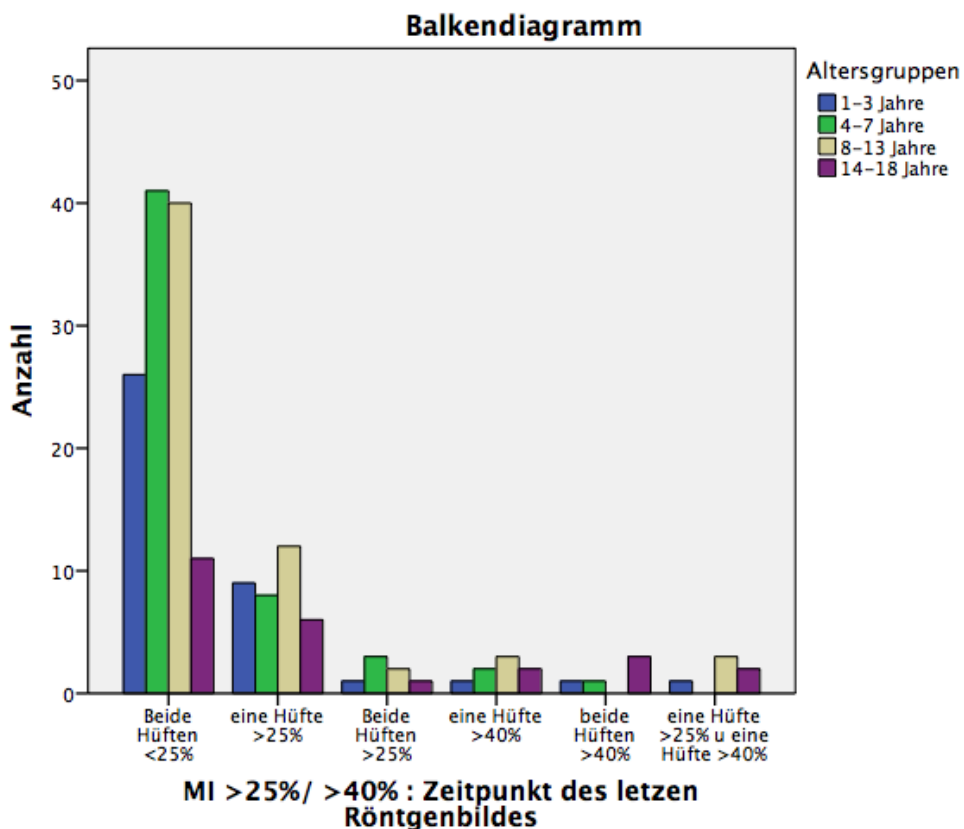


Abbildung 18 MI in vier Altersgruppen

Im Folgenden erfolgt der Vergleich zwischen dem Grad des MI und dem GMFCS-Level. Hierbei wird deutlich, dass die Hüften, die von einem MI über 40% betroffen sind, Hüften von PatientInnen mit einem GMFCS-Level III-V sind.

Migrationsindex	GMFCS					Σ (n=179)
	I	II	III	IV	V	
Beide Hüften <25%	9	15	22	24	13	83
eine Hüfte >25%	2	5	10	8	8	33
Beide Hüften >25%	0	0	4	6	4	14
eine Hüfte >40%	1	2	4	14	7	28
beide Hüften >40%	0	0	2	2	4	8
eine Hüfte >25% und eine Hüfte >40%	0	0	3	5	5	13
Σ (n=179)	12	22	45	59	41	179

Tabelle 5 Kreuztabelle MI (kategorisiert) * GMFCS-Level

Die MI Werte von allen PatientInnen vom Studienstart wurden mit den MI Werten zu Studienende verglichen. Dabei zeigt sich eine deutliche Verbesserung der Hüften auf einen MI von <25% bei beiden Hüften bei 35 PatientInnen.

Die Werte der Gruppe „eine Hüfte >25%“ bleiben mit 33 PatientInnen zum Start- und 35 zum Endzeitpunkt annähernd gleich. Die PatientInnenzahl für sowohl die Gruppe „beide Hüften >25%“ als auch für die Gruppe „eine Hüfte >25% und eine Hüfte >40%“ haben sich während der Zeitspanne halbiert. In die Gruppe „eine Hüfte >40%“ zählen nun nicht mehr 28, sondern nur noch 8 PatientInnen hinein. Die Anzahl der PatientInnen, bei denen beide Hüften mit >40% betroffen sind, hat sich um drei PatientInnen verringert. Diese Werte zeigen eine durchschnittliche Verbesserung des MI zwischen Anfangs- und Endzeitpunkt.

Migrationsindex	Start (n=179) N (%)	Ende (n=179) N (%)
Beide Hüften <25%	83 (46,4)	118 (65,9)
Eine Hüfte >25%	33 (18,4)	35 (19,6)
Beide Hüften >25%	14 (7,8)	7 (3,9)
Eine Hüfte >40%	28 (15,6)	8 (4,5)
Beide Hüften >40%	8 (4,5)	5 (2,8)
Eine Hüfte >25% & eine Hüfte >40%	13 (7,3)	6 (3,4)

Tabelle 6 Häufigkeiten des MI (kategorisiert)

Diese Ergebnisse werden nun zum besseren Vergleich in die Therapiegruppe und die Natural History Group aufgeteilt. Dabei lässt sich erkennen, dass in der Natural History Group kaum Veränderungen aufgetreten sind, in der Therapiegruppe haben sich jedoch alle Gruppen verbessert (vgl. Tab 7).

Migrationsindex	Natural History Group Start (n=51) N (%)	Natural History Group Ende (n=51) N (%)	Therapiegruppe Start (n=128) N (%)	Therapiegruppe Ende (n=128) N (%)
Beiden Hüften <25%	36 (70,6)	35 (68,6)	47 (36,7)	83 (64,8)
Eine Hüfte >25%	5 (9,8)	8 (15,7)	28 (21,9)	27 (21,1)
Beide Hüften >25%	3 (5,9)	3 (5,9)	11 (8,6)	4 (3,1)
Eine Hüfte >40%	5 (9,8)	1 (2)	23 (18)	7 (5,5)
Beide Hüften >40%	0	2 (3,9)	8 (6,3)	3 (2,3)
Eine Hüfte >25% & eine Hüfte >40%	2 (3,9)	2 (3,9)	11 (8,6)	4 (3,1)

Tabelle 7 Häufigkeiten des MI (kategorisiert) in Therapiegruppen

Des Weiteren wurde der MI mit den Subtypen der CP in Verbindung gesetzt (vgl. Abb. 17). Dabei zeigt sich, dass Kinder mit einer Hemiparese nicht von einer starken Dezentrierung (MI >40%) betroffen waren.

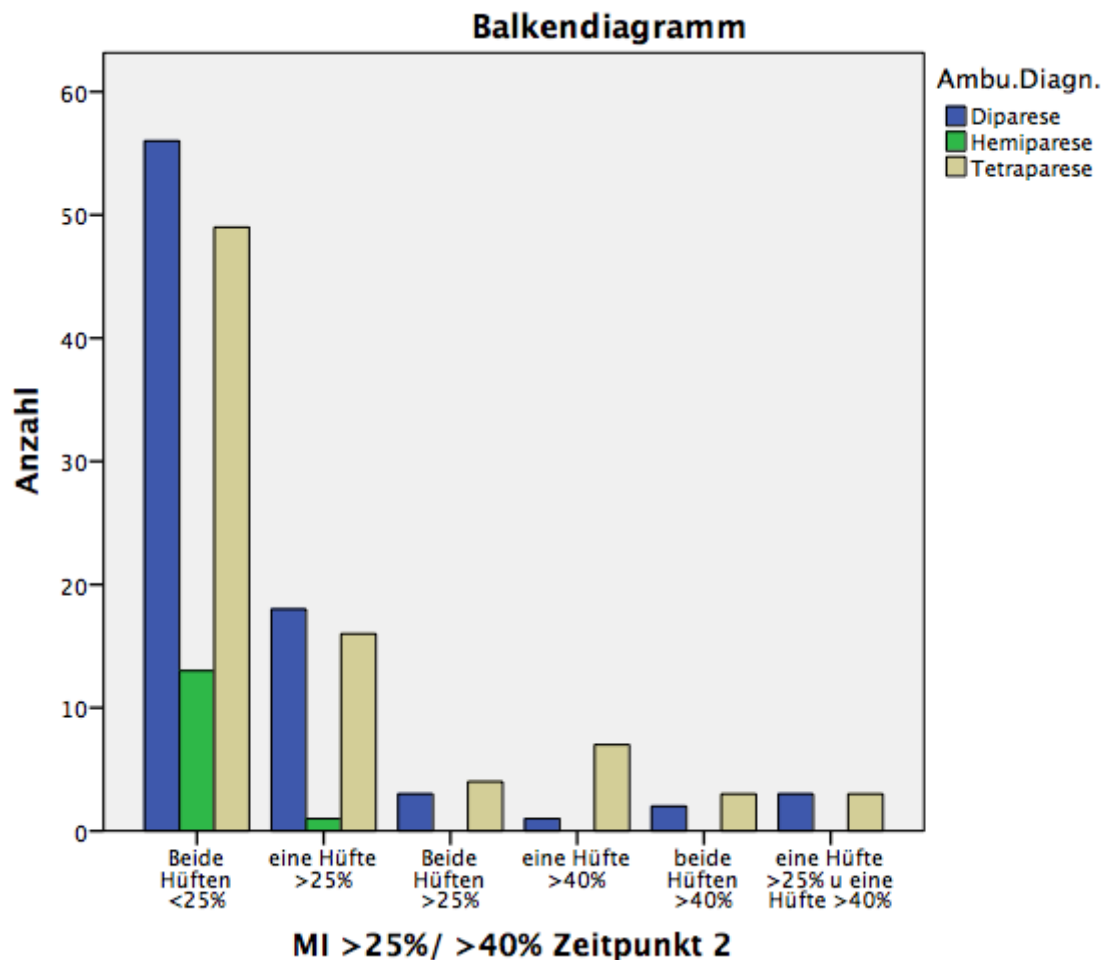


Abbildung 19 MI Abh. der CP Subtypen

Es erfolgte die Ermittlung der durchschnittlichen Werte aller erhobenen radiologischen Parameter jeweils für die rechte als auch die linke Hüfte. Die Werte wurden zum Zeitpunkt der Erstdiagnose, sowie zum Zeitpunkt des jeweilig letzten erfolgten Röntgenbildes berechnet (vgl. Tab. 8).

Radiologische Parameter	Zeitpunkt 1 (erstes Röntgenbild) <i>M (SD)</i>	Zeitpunkt 2 (letztes Röntgenbild) <i>M (SD)</i>
Rechte Hüfte (n=179)		
AC [°]	19,4 (7,67)	17,1 (6,9)
CE [°]	35,1 (14,1)	43,9 (11,9)
CCD [°]	151,3 (13)	143,7 (13,9)
MI [%]	23,85 (21,5)	17,25 (18,4)
Linke Hüfte (n=179)		
AC [°]	20,6 (7,6)	18,5 (7,1)
CE [°]	31,1 (14,5)	41,1 (11,5)
CCD [°]	148,6 (14,5)	142,9 (13,6)
MI [%]	21,6 (23,7)	16,5 (20,4)

Tabelle 8 Radiologische Parameter

3.3. Therapie

Bei insgesamt 128 PatientInnen (71,5%) wurde eine Therapie in Form von Botox, einer Weichteiloperation, einer Osteotomie oder einer Resektion des Hüftkopfes bzw. eine Hüft-Totalendoprothese vorgenommen. Bei den verbleibenden 51 PatientInnen (28,5%), die im folgenden als Natural History Group bezeichnet werden, erfolgte keine operative Therapie (vgl. Tab. 9).

Therapie erfolgt (%)	Keine Therapie erfolgt (Natural History Group) (%)	∑ (%)
128 (71,5)	51 (28,5)	179 (100)

Tabelle 9 Therapie erfolgt ja/nein

Die Therapieformen sind in Tabelle 10 vereinfacht dargestellt. Es erhielten 31 Kinder einmal oder mehrmalig Injektionen mit Botox um die Spastik zu verringern. Ein Weichteileingriff alleine oder ggf. nach einer Vorbehandlung mit Botox erfolgte bei 23 PatientInnen. Eine Umstellungsosteotomie erfolgte bei 66 Kindern, in vielen Fällen nach vorherigen Therapien mittels Botoxinjektionen. Bei acht Kindern wurde

eine Resektion des Hüftkopfes vorgenommen. In einem einzigen Fall wurde eine Totalendoprothese der Hüfte eingesetzt.

Art der Therapie	Anzahl der PatientInnen unter Therapie (%) (n=128)	Mittleres Alter zu Therapie <i>M (SD)</i>
Botox	31 (24,2)	8,7 (6,4)
Weichteileingriff	23 (18)	7,5 (5,1)
Umstellungsosteotomie	66 (51,6)	10,5 (4,7)
Hüftkopfresektion/Hüft-TEP	8 (6,3)	11,9 (3,4)

Tabelle 10 Art der Therapie

Das durchschnittliche Alter zum Zeitpunkt der Therapie liegt für eine Behandlung mittels Botox bei knapp 9 Jahren (SD 6,4). Das mittlere Alter für die Weichteiloperation liegt bei 7,5 Jahren (SD 5,1), während eine Osteotomie im Mittel erst drei Jahre später durchgeführt wurde (M 10,5, SD 4,7). Eine Resektion des Hüftkopfes oder der Einsatz einer Totalendoprothese der Hüfte wurde erst in der Adoleszenz, bei durchschnittlichem Alter von 12 Jahren (SD 3,4) vorgenommen.

Im Folgenden ist dargestellt bei welchem GMFCS Level welche Therapieform gewählt wurde. Dabei zeigt sich, dass reine Weichteileingriffe und Osteotomien vor allem bei GMFCS III-V durchgeführt wurden, während eine Hüftkopfresektion hauptsächlich bei GMFCS V erfolgte. Zudem wird deutlich, dass bei GMFCS I prozentual am seltensten eine operative Therapie erfolgte (vgl. Tab. 11).

Art der Therapie	GMFCS (%)					Σ
	I	II	III	IV	V	
Keine Therapie	8 (67)	7 (32)	13 (29)	9 (15)	14 (34)	51
Botox	1 (8)	9 (41)	10 (22)	10 (17)	1 (2)	31
Weichteileingriff	1 (8)	0	8 (18)	9 (15)	5 (12)	23
Osteotomie	2 (17)	6 (27)	13 (30)	30 (50)	15 (37)	66
Hüftkopfresektion/ Hüft-TEP	0	0	1 (2)	1 (2)	6 (15)	8
Σ (n=179)	12	22	45	59	41	179

Tabelle 11 Kreuztabelle Therapieart/GMFCS

Im nächsten Schritt wird dargestellt, bei welchem Grad des Migrationsindexes welche Art der Therapie herangezogen wurde. Es zeigt sich, dass am seltensten eine Therapie bei einem MI von <25% stattgefunden hatte. Jedoch sieht man im Gegenteil dazu auch, dass bei 19 PatientInnen, bei denen die Hüften bei unter 25% lagen, eine Osteotomie und bei drei PatientInnen eine Hüftkopfresektion durchgeführt wurde. Eine ähnliche Anzahl an Osteotomien und Hüftkopfresektionen erfolgte ansonsten noch bei einem MI von >40%. Zudem zeigte sich, dass der alleinige Gebrauch von Botox fast nur in den Fällen auftrat, in denen der MI entweder bei beiden unter 25% lagen oder nur eine Hüfte mit mehr als 25% betroffen war (vgl. Tab. 12).

Art der Therapie	Migrationsindex						Σ
	Beide Hüften <25%	Eine Hüfte >25%	Beide Hüften >25%	Eine Hüfte >40%	Beide Hüften >40%	Eine >25%, eine >40%	
Keine Therapie	36	5	3	5	0	2	51
Botox	16	12	2	0	0	1	31
Weichteileingriff	9	3	4	2	2	3	23
Osteotomie	19	11	5	18	6	7	66
Hüftkopfresektion/ Hüft-TEP	3	2	0	3	0	0	8
Σ (n=179)	83	33	14	28	8	13	179

Tabelle 12 Kreuztabelle Therapieart/Migrationsindex

Zuletzt wurden die bereits bekannten Altersgruppen in Beziehung mit den Therapieformen gesetzt. Dabei wird deutlich, dass Botox und Weichteileingriffe vor allem bis zum siebten Lebensjahr durchgeführt wurden während Osteotomien hauptsächlich zwischen dem vierten und dreizehnten Lebensjahr erfolgt sind. Zu einem noch späteren Zeitpunkt wurden die Hüftkopfresektionen durchgeführt (vgl. Tab. 13).

Art der Therapie	Altersgruppen				Σ
	1-3 Jahre	4-7 Jahre	8-13 Jahre	14-18 Jahre	
Keine Therapie	7	13	19	12	51
Botox	13	12	6	0	31
Weichteileingriff	12	5	5	1	23
Osteotomie	7	25	25	9	66
Kopf- Halsresektion /HüftTEP	0	0	5	3	8
Σ (n=179)	39	55	60	25	179

Tabelle 13 Kreuztabelle Therapieart/Altersgruppen

3.4. Hypothese 1

H1: Es wird angenommen, dass sich der Migrationsindex zwischen Zeitpunkt 1 (erstes Röntgenbild) und Zeitpunkt 2 (letztes Röntgenbild) bei PatientInnen mit operativem Eingriff weniger vergrößert hat, als bei PatientInnen, die sich keiner Operation unterziehen.

Zur Prüfung dieser Hypothese wurde zunächst die Differenz der Werte für den Migrationsindex recht und links berechnet. Das Ergebnis für die Differenz des Anfangswertes minus des Endwertes sollte im positiven Bereich liegen, wenn wir davon ausgehen, dass der Endwert kleiner ist als der Anfangswert. Sollte der MI am Ende größer sein als zu Beginn, so erwarten wir ein negatives Ergebnis.

Da keine Normalverteilung vorliegt wurden nun die Mediane, sowie Minimum und Maximum je für die Natural History Group, als auch für die Gruppe, bei der eine Operation erfolgte, ermittelt (vgl. Tab. 14)

Differenz Migrationsindex (MI Start-MI Ende)	Natural History Group (n=51) <i>MD (Min., Max.)</i>	Therapiegruppe (n=128) <i>MD (Min., Max.)</i>
Diff. MI rechts	0 (Min. -90; Max. 39)	4 (Min. -89, Max. 83)
Diff. MI links	0 (Min. -49; Max. 81)	1 (Min -100, Max. 100)

Tabelle 14 Differenz Migrationsindex

Der Mann-Whitney-U-Test liefert ein signifikantes Ergebnis ($p=0,026$) dafür, dass ein Unterschied zwischen der Differenz des MI zwischen Therapiegruppe und Natural History Group vorliegt. Die Prüfung der Mediane zeigt ein höheres Ergebnis für den Wert mit Therapie als für den Wert ohne Therapie. Dies spricht dafür, dass sich der MI in der Therapiegruppe zwischen Zeitpunkt 1 und Zeitpunkt 2 im Durchschnitt verringert hat.

4. Diskussion

Bei Kindern und jungen Erwachsenen mit Zerebralparese ist die Dezentrierung oder Luxation der Hüfte eine häufige Folge des muskulären Ungleichgewichts. In vielen Fällen kommt es dabei zu starken Schmerzen, die zu schwerwiegenden Einschränkungen in vielen Bereichen des täglichen Lebens führen können. Beispiele hierfür sind die Sitz-, Lagerungs- und Transferfähigkeit (28).

In dieser Studie wurden die Zusammenhänge zwischen GMFCS-Level, Alter, Migrationsindex und Therapie untersucht um einen Aufschluss darüber zu liefern, zu welchem Zeitpunkt welche Art der Therapie am sinnvollsten für die PatientInnen ist.

Die Erstdiagnose einer Hüftdezentrierung war in dieser Studie in den Altersgruppen von 1 bis 18 Jahren zu finden. Alle Schweregrade von GMFCS I bis V, sowie die drei Subtypen der Hemiparese, Diparese und Tetraparese waren in dem PatientInnengut vertreten. Mit einer Anzahl von 179 StudienteilnehmerInnen, davon 51 in der Natural History Group und 128 in der Therapiegruppe, umfasst die Studie ein aussagenkräftiges PatientInnenkollektiv.

Um den Parameter der Dezentrierung bzw. Zentrierung der Hüfte zu erheben, wurden die insgesamt 757 Röntgenbilder der PatientInnen nach den oben beschriebenen radiologischen Parametern (AC, CE, CCD, MI) ausgemessen und mit dem Zeitpunkt sowie der Art der Therapie in Verbindung gesetzt.

Der Beobachtungszeitraum unserer Studie liegt mit einer Differenz vom Alter bei Erstdiagnose und Alter beim letzten Röntgenbild bei einem durchschnittlichen Wert von knapp 5 Jahren.

Die untersuchte Gruppe wies eine Heterogenität auf, da die PatientInnen einerseits unterschiedliche Schweregrade der Erkrankung (GMFCS I-V) und andererseits die Subtypen Tetra-, Di- und Hemiparese vorwies. Zudem wurden in dieser Studie PatientInnen mit vier unterschiedlichen Therapieformen eingeschlossen.

Da es sich um eine retrospektive Studie handelt, erfolgte die Information zur Diagnose der PatientInnen über die bereits bestehende Dokumentation im MEDOCS. Dadurch konnten wir uns nur an den bestehenden Röntgenbildern und

der bestehenden Dokumentation orientieren. Einschränkend ist weiter zu sagen, dass viele PatientInnen unregelmäßig in die Ambulanz kamen und teilweise auch erst dann, wenn die Hüften bereits schmerzten. Zudem wurden die Beckenübersichtsröntgen nicht bei jedem Kind in regelmäßigen Abständen aufgenommen.

In dieser Studie wurde vor allem der Migrationsindex nach Reimers als prognostischer Faktor für eine Dislokation herangezogen, da die Messung leicht durchzuführen ist und kaum von der Rotation des Femurkopfes beeinflusst wird (56). In der Literatur ist man sich einig, dass der MI ein sinnvoller Parameter für die Beobachtung der Hüftzentrierung ist. Ergänzend zum MI kann der AC-Winkel herangezogen werden um über den Therapieweg zu entscheiden. Im Gegensatz zum MI fällt es jedoch wesentlich schwerer die Orientierungspunkte zur Bestimmung des AC-Winkels zu identifizieren (56). Dadurch kann es bei den Messungen zu Abweichungen kommen. Eine weitere Limitation der Auswertung ergab sich durch die Durchführung der Röntgenaufnahmen. Teilweise waren die Bilder schwer zu verwerten. In der Literatur wurde dieses Problem bereits diskutiert und ein Schema für die optimal Aufnahme des Beckenübersichtsröntgens bei Kindern mit Zerebralparese erstellt (57).

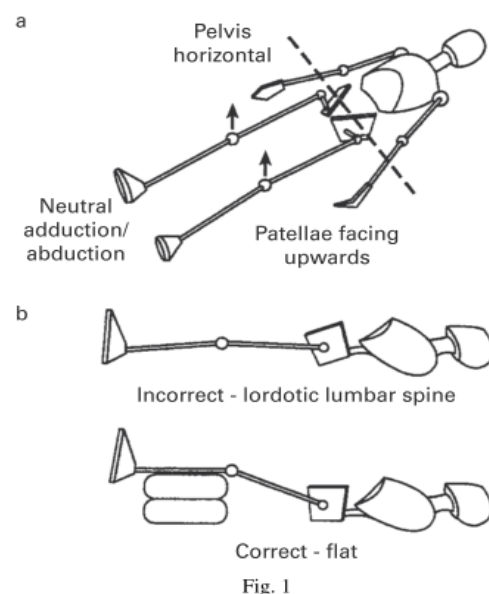


Fig. 1
Diagram showing standardised positioning for AP pelvic radiographs for children with cerebral palsy.¹¹ Figure 1a – With the pelvis horizontal, the legs should be positioned almost parallel to each other (neutral abduction/adduction) with the patellae facing upwards. Figure 1b – The pelvis should be flat and level. If there is a fixed flexion deformity giving a lordosis, the legs should be raised until the lumbar spine flattens.

Die Auswertungen aller radiologischer Parameter der Beckenübersichtsröntgen wurden von einer Person durchgeführt, mögliche Unstimmigkeiten in der Interraterreliabilität entfallen hierdurch (58,59).

Die in dieser Studie angeschnittene Frage nach dem bestmöglichen Therapiezeitpunkt ist zwar nicht neu (37,55,60), jedoch bestehen derzeit noch keine festgelegten Leitlinien für die Therapie der Hüftdezentrierung. Die Therapiemöglichkeiten sind, wie in der Einleitung beschrieben, sehr vielfältig, wodurch die Entscheidungsfindung für die behandelnden Ärzte grundlegend erschwert ist. Im Folgenden werden die von uns durch gezielte Vergleiche entstandenen Ergebnisse besprochen und diskutiert.

Alter und Dezentrierung:

Um die Frage zu beantworten in welchem Alter präventive Therapiemaßnahmen durchgeführt werden sollen, stellt sich zunächst die Frage, ab welchem Alter die kindliche Hüfte zu dezentrieren beginnt.

In ihrer Analyse setzen sich Wynter et al. mit eben dieser Frage auseinander. Dabei zeigte sich, dass eine Dezentrierung der Hüfte schon innerhalb der ersten beiden Lebensjahre stattfinden kann. Nach der Pubertät erfolgt typischerweise ein zweiter Schub, in dem die Dezentrierung stark voranschreiten kann (20). Auch in anderen Studien werden Dislokationen bereits in frühem Alter beschrieben. Laut Hägglund et al. besteht das größte Risiko für die hierbei zwischen dem zweiten bis fünften Lebensjahr, wobei 15 bis 20% der Kinder betroffen sind (61). Auch in unserer Studie bestätigt sich, dass bereits schwerwiegende Dezentrierungen vor dem vierten Lebensjahr stattfinden können. Dabei sind vor allem PatientInnen mit GMFCS-Level III-V sowie mit Di- und Tetraparese betroffen. Insgesamt zeigen sich jedoch ähnliche Häufigkeiten der Dezentrierungsgrade für die Altersgruppen „1-3 Jahre“, „4-7 Jahre“ und „8-13 Jahre“. Es zeigt sich jedoch, dass bei unseren PatientInnen die 14- bis 18-jährigen durchschnittlich die höchsten MI Werte aufwiesen (vgl. Tab. 4).

GMFCS und Dezentrierung:

Gemäß Literatur besteht eine starke Korrelation zwischen der Höhe des GMFCS-Levels und dem Risiko für eine Dislokation der Hüften (51,56,62). Diese bereits

bekannte Korrelation zeigt sich auch bei unserem Kollektiv. Im Vergleich von GMFCS-Level mit Dezentrierungsgrad lässt sich erkennen, dass bei unseren PatientInnen hohe MI-Werte (>40%) am häufigsten bei GMFCS III bis V vorkommen (vgl. Tab. 5). Dieser Zusammenhang konnte mittels Spearman-Test eindeutig nachgewiesen werden (mit $p < 0,001$).

Aufgrund dieser bekannten Korrelation sprechen sich Hägglund et al. für regelmäßige Screenings mittels Beckenübersichtsröntgen der PatientInnen mit GMFCS Level III-V aus. Mit unseren Daten können wir die Notwendigkeit dieser Screenings nur bestätigen.

Bei GMFCS II, sollen - laut Literatur - nur im zweiten und im sechsten Lebensjahr radiologische Screenings erfolgen, bei GMFCS I kann bei Symptombfreiheit vollständig auf Beckenübersichtsröntgen verzichtet werden (52).

Subtyp und Dezentrierung:

Zur Erstellung eines sinnvollen Therapiealgorithmus ist es wichtig nachzuvollziehen bei welchem Subtyp der Zerebralparese die häufigsten Dislokationen auftreten. Im Vergleich von Tetra-, Di- und Hemiparese zeigt sich, dass es bei den von uns untersuchten Kindern deutliche Unterschiede gibt. Kinder mit Tetra- und Diparese weisen häufig starke Dezentrierungen auf. Im Gegensatz dazu zeigten sich bei unseren PatientInnen mit Hemiparese keine MI-Werte über 40%. Sollte es bei einer Hemiparese jedoch zu einem erhöhten MI kommen, müssen sich die betroffenen PatientInnen ebenfalls einer Therapie zur Re-zentrierung unterziehen. Diese Ergebnisse sind bereits in anderen Studien belegt und publiziert worden und können durch unsere Ergebnisse weiterhin bestätigt werden (50,53,61).

Migrationsindex und Therapie:

Der von uns angeführte Vergleich „Art der Therapie“ mit „Höhe des Migrationsindex“ ergab, dass bei den PatientInnen mit einem geringen MI von <25% erwartungsgemäß eine Therapie nur selten durchgeführt wurde. Die Untersuchung zeigt weiterhin, dass die Injektion von Botox am häufigsten bei Hüften mit einem geringen MI stattfand: Dabei waren entweder beide Hüften mit weniger als 25% oder nur eine Hüfte mit über 25% betroffen. In der Literatur wurde gezeigt, dass durch den Gebrauch von Botoxinjektionen keine signifikante Verringerung der Anzahl von nachfolgenden Osteotomien erreicht werden kann

(63,64). In unserer Studie zeigt sich, dass von den 66 PatientInnen, die sich einer Osteotomie unterziehen mussten, 18 vorher mit Botox vorbehandelt wurden. Von den mit Botox vorbehandelten PatientInnen betrug das durchschnittliche Alter zum Therapiezeitpunkt 8,5 Jahre (SD 3,3; Min. 3 Jahre, Max. 14 Jahre, Range 11 Jahre). 12 (66,7%) von ihnen wiesen GMFCS-Level IV auf, jeweils zwei PatientInnen hatten GMFCS II, III und V. Zudem wurden 10 PatientInnen mit einer Tetraparese, 7 mit einer Diparese und ein Kind mit einer Hemiparese mit Botox vorbehandelt. 31 PatientInnen, von denen 80% Diparetiker waren, wurden ausschließlich mit Botox behandelt, ohne dass eine weitere operative Therapiemaßnahme folgte. Dabei waren die GMFCS-Level II-IV zu gleichen Teilen vertreten, während GMFCS I nur einmal und GMFCS V überhaupt nicht vorkam.

Auch weichteilige Eingriffe wurden bei unserem Kollektiv häufiger bei geringen MI-Werten durchgeführt. Diese Ergebnisse decken sich mit den Therapieempfehlungen von Chan und Miller, die für Kinder unter acht Jahren und einem MI zwischen 30% und 60% eine Verlängerung der Adduktoren und Flexoren vorschlagen (55).

In der Literatur besteht demnach derzeit die Meinung, dass eine frühzeitige Operation der Hüftmuskeln einer fortschreitenden Hüftdezentrierung vorbeugen kann. Demnach ist es sinnvoll, so früh wie möglich einen weichteiligen Eingriff durchzuführen. Der Schwellenwert des MI, der eine operative Therapie indiziert, ist dabei bisher nicht einheitlich fixiert. Viele Autoren sprechen sich für eine präventive weichteilige Operation bei einem MI von 40% aus (38,52,56,57). Auch in unserem PatientInnenkollektiv zeigte sich, dass eine präventive Weichteiloperation vor allem bei einem MI unter 40% durchgeführt wurde. Das durchschnittliche Alter der PatientInnen, die mit einer Weichteiloperation behandelt wurden lag bei 6,4 Jahren (SD 4,8, Min. 1 Jahr, Max. 19 Jahre, Range 18 Jahre). 24 von ihnen wiesen eine Tetraparese auf, während 18 von einer Diparese betroffen waren. Die vertretenen GMFCS-Level waren nach folgender Häufigkeit vertreten: Grad IV (42,9%), III (28,6%), V (21,4%) und II (7,1%). Die Hüften mit einem MI über 40% bei einer oder bei beiden Hüften wurden bei unseren PatientInnen größtenteils mittels Osteotomie behandelt (vgl. Tab. 12).

GMFCS und Therapie:

Wie bereits besprochen besteht nicht nur ein enger Zusammenhang zwischen dem GMFCS-Level und der Höhe des MI, sondern auch zwischen der Höhe des MI und der Art der gewählten Therapie (55–57). Bei unseren PatientInnen zeigt sich, dass reine Weichteileingriffe sowie Umstellungsosteotomien hauptsächlich bei GMFCS-Level III-V durchgeführt wurden. Hüftkopfresektionen, die normalerweise als Ultima Ratio im Sinne einer „Salvage Procedure“ angewendet werden, erfolgten hauptsächlich bei GMFCS V.

Im Gegensatz dazu zeigte sich, dass bei GMFCS I nahezu keine operative Therapie erfolgte. Je höher das GMFCS-Level, desto aggressiver erfolgt die nötige Therapieform. Diese Ergebnisse decken sich mit bereits bestehenden Ergebnissen aus der Literatur (48,50,52) und bestätigen auch, warum sich die beschriebenen Screeningprogramme nach dem GMFCS-Level richten.

Laut Shore et al. besteht außerdem ein direkter Zusammenhang zwischen dem Ergebnis einer Operation und dem GMFCS Level. Hierbei zeigt sich, dass bei gehfähigen PatientInnen bessere Resultate erzielt werden können, als bei PatientInnen mit einem GMFCS Level von IV bis V (21).

Alter und Therapieform :

Des Weiteren wurden die Daten der Altersgruppen mit der Art der Therapie verglichen. Dabei zeigt sich, dass bei unseren PatientInnen Therapien in Form von Botoxinjektionen und Weichteileingriffen hauptsächlich bis zum siebten Lebensjahr durchgeführt wurden. Osteotomien wurden bei unseren PatientInnen vorwiegend zwischen dem vierten und dem dreizehnten Lebensjahr durchgeführt. Hüftkopfresektionen wurden bei unserem Kollektiv zwischen dem achten und dem achtzehnten Lebensjahr durchgeführt.

Diese Erkenntnisse decken sich mit der in der Literatur vorherrschenden Empfehlung in jungem Alter präventive weichteilige Eingriffe durchzuführen um nötigen Osteotomien möglicherweise vorbeugen zu können. In einem Vergleich zwischen einer schwedischen mit einer norwegischen Studiengruppe zeigt sich, dass ein frühzeitiges Erkennen und Behandeln der Hüftsituation, wie es in Schweden durchgeführt wurde, eine Vielzahl weiterer Eingriffe verhindern kann (50,52,61,60). Da aufwendige Umstellungsosteotomien laut Dobson et al. zu

schweren Komplikationen bis hin zu einer erhöhten Sterberate führen können, erscheint ein vorbeugendes Vorgehen sinnvoll (57).

Aus der Literatur geht hervor, dass je geringer der präoperative MI vor einer knöchernen Operation ist, desto besser sind die Langzeitergebnisse (65). Eine frühe Osteotomie erweist sich somit als prognostisch sinnvoll für die Hüfte um spätere Dislokationen und degenerative Veränderungen zu vermeiden. Laut Khalife et al. kommt es nach einem Eingriff in frühem Alter, bestenfalls vor dem neunten Lebensjahr, seltener zu einer Reluxation der Hüfte (66). Auch Noonan et al. schließen sich der Meinung an, dass das Alter einen positiven Effekt auf die Resultate der Operationen hat (67).

Hypothese 1:

Um vorbeugende Maßnahmen sinnvoll koordinieren zu können, ist es wichtig die Entwicklung der Natural History Group weiter zu erforschen. Dies soll verhindern, dass die Kinder sich Operationen unterziehen, die nicht notwendiger Weise stattfinden müssten (56). Das hier untersuchte PatientInnenkollektiv lässt sich in eine Natural History Group von 51 PatientInnen und eine Therapiegruppe von 128 PatientInnen unterteilen.

Die zu untersuchende Hypothese, die besagt, dass sich eine signifikante Verbesserung des MI in der Therapiegruppe im Vergleich zu Natural History Group ergibt, konnte eindeutig belegt werden. PatientInnen, die sich einer operativen Therapie unterzogen, hatten am Ende der Behandlung im Schnitt einen Vorteil für ihre Hüftsituation daraus gezogen. Unsere Ergebnisse können somit bereits publizierte Daten positiv unterstützen (53,56,68).

4.1. Conclusio

Eine fortschreitende Dezentrierung der Hüfte bei Kindern mit infantiler Zerebralparese ist ein häufiges Problem. Unsere Daten belegen die in der Literatur vorherrschende Meinung, dass operative Eingriffe zur Verbesserung der Hüftsituation unverzichtbar sind. Im Vergleich mit der Natural History Group zeigte sich hier ein deutlicher Vorteil für die Therapiegruppe.

Weiterhin belegen unsere Ergebnisse die bereits bekannte Korrelation zwischen dem GMFCS-Level und der Höhe des Migrationsindexes. Je höher das GMFCS-

Level ist, desto aggressiver musste die notwendige Therapie gewählt werden um eine stabile Hüftsituation zu schaffen.

Allein die klinische Untersuchung ist nicht ausreichend um die Dezentrierung der Hüfte darzustellen. Es ist sinnvoll, je nach GMFCS-Level, in regelmäßigen Abständen Beckenübersichtsröntgen anzufertigen um die Hüftsituation mittels MI-Messungen überwachen zu können. Bereits vorliegende Screeningprotokolle geben hierzu Auskunft über den Zeitpunkt (CPUP, Melbourne) (20,48,50).

Nur so kann ein zeitnahes Eingreifen garantiert und den Kindern die zu diesem Zeitpunkt bestmögliche Therapie angeboten werden. Diese Studie soll zur weiteren Forschung anregen um einen allgemeingültigen Algorithmus zur Behandlung von neurogenen Hüftluxationen bei Kindern mit spastischer Zerebralparese zu generieren und als Grundlage für neue wissenschaftliche Fragestellungen zu diesem Thema dienen.

5. Literaturverzeichnis

1. Wirth CJ, Zichner L. Orthopädie und orthopädische Chirurgie: Das Standardwerk für Klinik und Praxis. Becken, Hüfte [Internet]. Taschner C, editor. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2004 [cited 2016 Jan 22]. 254-276 p. Available from: <https://books.google.com/books?id=vj6POBHjskcC&pgis=1>
2. Hadders-Algra M. Early diagnosis and early intervention in cerebral palsy. *Front Neurol* [Internet]. Frontiers; 2014;5:185. Available from: <http://journal.frontiersin.org/article/10.3389/fneur.2014.00185/abstract>
3. Siegel IM. Historical vignette #9. Little big man: the life and genius of William John Little (1810-1894). *Orthop Rev* [Internet]. 1988 Nov [cited 2016 Jan 18];17(11):1156, 1161–6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3060808>
4. Sankar C, Mundkur N. Cerebral palsy-definition, classification, etiology and early diagnosis. *Indian J Pediatr*. 2005;72(10):865–8.
5. Mayatepek E. Pädiatrie [Internet]. 1.Auflage. München: Elsevier, Urban&FischerVerlag; 2007 [cited 2016 Jan 23]. 748-751 p. Available from: https://books.google.com/books?id=I4l6zokM_MIC&pgis=1
6. Daroff RB, Bradley WG, Fenichel GM, Jankovic J, Mazziotta JC. Bradley's Neurology in Clinical Practice: Vol. 2 Neurological Disorders [Internet]. 6. Auflage. Philadelphia: Elsevier - Health Sciences Division; 2012 [cited 2016 Jan 22]. 1422-1424 p. Available from: <https://books.google.com/books?id=5BdcNAEACAAJ&pgis=1>
7. Hufschmidt A, Lücking CH, Rauer S. Neurologie compact: Für Klinik und Praxis [Internet]. 6. Auflage. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2013 [cited 2016 Jan 22]. 418-419 p. Available from: <https://books.google.com/books?id=zRSNAAAQBAJ&pgis=1>
8. Korinthenberg R, Panteliadis CP, Hagel C. Neuropädiatrie: Evidenzbasierte Therapie [Internet]. 2. Auflage. München: "Elsevier, Urban&FischerVerlag"; 2014 [cited 2016 Jan 22]. 243-257 p. Available from: <https://books.google.com/books?id=dx9LBAAAQBAJ&pgis=1>
9. Reddihough DS, Collins KJ. The epidemiology and causes of cerebral palsy. *Aust J Physiother* [Internet]. 2003 [cited 2015 Nov 25];49(1):7–12. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0004951414601835>
10. Nelson KBMD, Grether JKP. Causes of cerebral palsy. *Curr Opin Pediatr*. 1999. p. 487–91.
11. Nelson KBMD. Causative Factors in Cerebral Palsy. [Internet]. *Clin Obstet Gynecol*, Vol. 51. 2008 [cited 2016 Feb 16]. p. 749–62. Available from: <http://ovidsp-1tx-1ovid-1com-1pubmed.han.medunigraz.at/sp-3.18.0b/ovidweb.cgi?QS2=434f4e1a73d37e8c8c69e1c46353f234e09c3c082f3288f6ced75a4bfd49ba285f1ada5c001bb6945a57c624a0a756b0977f8a2cdbace375f7591af344907ec851cee05d402d6c1ae7d4fd5f176c96bbdd9c43da113b4>
12. Koman LA, Smith BP, Shilt JS. Cerebral palsy. *Lancet* (London, England) [Internet]. 2004 May 15 [cited 2015 Oct 31];363(9421):1619–31. Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0140673604162077>
13. Gray H. Anatomy of the Human Body [Internet]. 1918 [cited 2016 Jan 29]. p. Tafel 764. Available from: <http://www.bartleby.com/107/>
14. Extrapyrimidales System [Internet]. Available from: <http://healthfoxx.com/extrapyramidal-disorder-symptoms-causes-treatment/>
15. Anderhuber F, Pera F, Fanghänel J, Nitsch R. Waldeyer - Anatomie des Menschen: Lehrbuch und Atlas in einem Band. 18.Auflage. Berlin: Walter de Gruyter; 2009.

- 489-505 p.
16. Trepel M. Neuroanatomie: Struktur und Funktion [Internet]. 6.Auflage. München: Elsevier, Urban&Fischer Verlag; 2015. 100-103-227 p. Available from: <https://books.google.com/books?id=q8xu3kaBR5wC&pgis=1>
 17. Lynn T, Staheli MD. Practice of Pediatric Orthopedics. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. 390-413 p.
 18. Yildiz C, Demirkale I. Hip problems in cerebral palsy: screening, diagnosis and treatment. *Curr Opin Pediatr* [Internet]. 2014;26(1):85–92. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24299910>
 19. Preedy VR. Gross Motor Function Classification System. 2010;4218–4218.
 20. Wynter M, Gibson N, Willoughby KL, Love S, Kentish M, Thomason P, et al. Australian hip surveillance guidelines for children with cerebral palsy: 5-year review. *Dev Med Child Neurol*. 2015;57(9):808–20.
 21. Shore BJ. Adductor Surgery to Prevent Hip Displacement in Children with Cerebral Palsy: The Predictive Role of the Gross Motor Function Classification System. *J Bone Jt Surg*. 2012;94(4):326.
 22. Rutz E. Are hips stable in children with cerebral palsy? *Dev Med Child Neurol*. 2012;54:878–878.
 23. Tachdjian. Pediatric Orthopedics. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Co; 1990.
 24. Bos AF, Einspieler C, Prechtel HFR. Intrauterine growth retardation, general movements, and neurodevelopmental outcome: a review. *Dev Med Child Neurol* [Internet]. 2007;43(1):61–8. Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/j.1469-8749.2001.tb00388.x>
 25. Prechtel HF. General movement assessment as a method of developmental neurology: new paradigms and their consequences. The 1999 Ronnie MacKeith lecture. *Dev Med Child Neurol*. 2001;43(12):836–42.
 26. Burns F, Stewart R, Reddihough D, Scheinberg A, Ooi K, Graham HK. The cerebral palsy transition clinic : administrative chore , clinical responsibility , or opportunity for audit and clinical research ? 2014;203–13.
 27. Soo B. Hip Displacement in Cerebral Palsy. *J Bone Jt Surg* [Internet]. 2006;88(1):121. Available from: <http://jbjs.org/cgi/doi/10.2106/JBJS.E.00071>
 28. Braatz F, Eidmüller A, Klotz MC, Wolf SI, Dreher T. Langzeitergebnisse nach operativer Rekonstruktion hoher Hüftluxationen bei infantiler Zerebralparese Ist ein Hüftscreening notwendig ? *Orthopädie*. 2014;43:808–14.
 29. Mallet C, Ilharreborde B, Presedo a., Khairouni a., Mazda K, Penneçot GF. One-stage hip reconstruction in children with cerebral palsy: long-term results at skeletal maturity. *J Child Orthop*. 2014;221–8.
 30. Sobotta J. Sobotta - Atlas of Human Anatomy. 14th ed. Putz R, Pabst R, editors. München; 2006. 262-384 p.
 31. Hefti F. Kinderorthopädie in der Praxis. 2nd ed. Heidelberg: Springer Medizin Verlag Heidelberg; 2006. 234-245 p.
 32. Dhawale a a, Karatas a F, Holmes L, Rogers KJ, Dabney KW, Miller F. Long-term outcome of reconstruction of the hip in young children with cerebral palsy. *Bone Joint J* [Internet]. 2013;95–B(2):259–65. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23365039>
 33. Miller F. Cerebral Palsy. XI. New York: Springer Verlag; 2005. 27-50 p.
 34. Hodgkinson I, Jindrich ML, Duhaut P, Vadot JP, Metton G, Berard C. Hip pain in 234 non-ambulatory adolescents and young adults with cerebral palsy: a cross-sectional multicentre study. *Dev Med Child Neurol* [Internet]. 2001;43(12):806–8. Available from: <http://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&PAGE=reference&D=med4&NEWS=N&>

- AN=11769266
35. Foroohar A, McCarthy JJ, Yucha D, Clarke S, Brey J. Head-shaft angle measurement in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* [Internet]. 2009;29(3):248–50. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19305274>
 36. Herring JA. *Tachdjian's Pediatric Orthopaedics*, Vol. 2 [Internet]. 3rd ed. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2002 [cited 2016 Mar 5]. 1121-1211 p. Available from: <http://www.thespinejournalonline.com/article/S1529943002001912/fulltext>
 37. Connelly A, Flett P, Graham HK, Oates J. Hip surveillance in Tasmanian children with cerebral palsy. *J Paediatr Child Health*. 2009;45(7–8):437–43.
 38. Braatz F, Eidemüller A, Klotz MC, Beckmann NA, Wolf SI. Hip reconstruction surgery is successful in restoring joint congruity in patients with cerebral palsy : long-term outcome. *Int Orthop*. 2014;
 39. Craven A, Pym A, Boyd RN. Reliability of Radiologic Measures of Hip Displacement in a Cohort of Preschool-aged Children With Cerebral Palsy. *J Pediatr Orthop* [Internet]. 2014;34(6):597–602. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24887078>
 40. Kinderorthopädie Berlin [Internet]. Available from: <http://kinderorthopaedie.berlin/hueftdysplasie/>
 41. Grifka J, Kuster M. *Orthopädie und Unfallchirurgie Für Praxis, Klinik und Facharztprüfung*. 1st ed. Heidelberg: Springer Medizin Verlag Heidelberg; 2011. 101 p.
 42. Edward M. Spasticity Management : An Overview. *J Child Neurol*. 2001;16:16–23.
 43. Bhatnagar S, Iaccarino MA, Zafonte R. Pharmacotherapy in rehabilitation of post-acute traumatic brain injury. *Brain Res* [Internet]. Elsevier; 2016;1–16. Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0006899316000342>
 44. Bespalov A, Mus L, Zvartau E. Preclinical models of muscle spasticity: valuable tools in the development of novel treatment for neurological diseases and conditions. *Naunyn Schmiedebergs Arch Pharmacol* [Internet]. 2016; Available from: <http://link.springer.com/10.1007/s00210-016-1215-9>
 45. Hasnat MJ, Rice JE. Intrathecal baclofen for treating spasticity in children with cerebral palsy. *Cochrane database Syst Rev* [Internet]. 2015;11(11):CD004552. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26563961>
 46. Interventions for the Treatment of Spasticity in Children with Cerebral Palsy [Internet]. Available from: <https://kumc-ptres-ebp.wikispaces.com/Interventions+for+the+Treatment+of+Spasticity+in+Children+with+Cerebral+Palsy>
 47. Niethard FU, Carstens C, Döderlein L, Peschgens T. *Kinderorthopädie*. 2nd ed. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2010. 99-102 p.
 48. Wynter M, Gibson N, Kentish M, Love S, Thomason P, Kerr Graham H. The consensus statement on Hip Surveillance for Children with Cerebral Palsy: Australian Standards of Care. *J Pediatr Rehabil Med*. 2011;4(3):183–95.
 49. CPUP [Internet]. Available from: <http://cpup.se/in-english/what-is-cpup-in-english/>
 50. Robb JE, Häggglund G. Hip surveillance and management of the displaced hip in cerebral palsy. *J Child Orthop*. 2013;7(5):407–13.
 51. Hermanson M, Häggglund G, Riad J, Rodby-Bousquet E, Wagner P. Prediction of hip displacement in children with cerebral palsy: Development of the cpup hip score. *Bone Jt J*. 2015;97B(10):1441–4.
 52. Häggglund G, Alriksson-Schmidt A, Lauge-Pedersen H, Rodby-Bousquet E, Wagner P, Wesbom L. Prevention of dislocation of the hip in children with cerebral palsy. *Bone Jt*. 2014;96:1546–52.

53. Shore B, Spence D, Graham HK. The role for hip surveillance in children with cerebral palsy. *Curr Rev Musculoskelet Med*. 2012;5:126–34.
54. Baumgart K, Mellerowicz H. Hüftdysplasie. 2006;579–98.
55. Chan G, Miller F. Assessment and treatment of children with cerebral palsy. *Orthop Clin North Am* [Internet]. Elsevier Inc; 2014;45(3):313–25. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ocl.2014.03.003>
56. Terjesen T. The natural history of hip development in cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2012;54:951–7.
57. Dobson F, Boyd RN, Parrott J, Nattrass GR, Graham HK. IMPACT ON THE SURGICAL MANAGEMENT OF SPASTIC HIP DISEASE.
58. Atherton WG, Stott NS. Inter- and intra-measurer error in the measurement of Reimers' hip migration percentage.
59. Parrott J, Boyd RN, Lancaster A, Love S, Oates J, Wolfe R, et al. Hip displacement in cerebral palsy: repeatability of radiologic measurement. *J Pediatr Orthop*. 2002;22(5):660–7.
60. Elkamil AI, Andersen GL, Hagglund G, Lamvik T, Skranes J, Vik T. Prevalence of hip dislocation among children with cerebral palsy in regions with and without a surveillance programme: a cross sectional study in Sweden and Norway. *BMC Musculoskelet Disord* [Internet]. BioMed Central Ltd; 2011;12(1):284. Available from: <http://www.biomedcentral.com/1471-2474/12/284>
61. Hägglund G, Lauge-pedersen H, Wagner P. Characteristics of children with hip displacement in cerebral palsy. 2007;6:1–6.
62. Larnert P, Risto O, Hägglund G, Wagner P. Hip displacement in relation to age and gross motor function in children with cerebral palsy. *J Child Orthop* [Internet]. 2014;8:129–34. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=3965763&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
63. Graham BHK, Ed F, Boyd R, Carlin JB, Dobson F, Lowe K, et al. Does Botulinum Toxin A Combined with. 2008;23–33.
64. Willoughby K, Ghee S, Pam ANG, Kerr TH. The impact of botulinum toxin A and abduction bracing on long-term hip development in children with cerebral palsy. 2012;1–5.
65. Difazio R, Shore B, Vessey JA. Effect of Hip Reconstructive Surgery on. 2016;1190–8.
66. Khalife R, Ghanem I, Hage S El, Dagher F, Kharrat K. Risk of recurrent dislocation and avascular necrosis after proximal femoral varus osteotomy in children with cerebral palsy. :32–7.
67. Noonan K, Walker T, Kayes K, Feinberg J. Varus derotation osteotomy for the treatment of hip subluxation and dislocation in cerebral palsy: statistical analysis in 73 hips. *J Pediatr Orthopedics Part B*. 2001;Oct 10(4):279–86.
68. Mcsp DS. Hip dysplasia in bilateral cerebral palsy : incidence and natural history in children aged 18 months to 5 years. 2001;18:586–600.

