

KAPITEL
Neurotraumatologie und Erkrankungen von Wirbelsäule und Nervenwurzel

Querschnittlähmung

Entwicklungsstufe: S1
Stand: September 2012
Gültig bis: 2016
AWMF-Registernummer: 030/070
[COI-Erklärung](#)

Federführend
Prof. Dr. Armin Curt, Zürich
Armin.Curt@balgrist.ch

Was gibt es Neues?

- Die generelle Anwendung einer Methylprednisolon-Therapie wird wegen des unzureichenden Effekts und den gehäuften Nebenwirkungen (Infektionen) in vielen Ländern (insbesondere in Deutschland und der Schweiz) nicht mehr empfohlen.

Die wichtigsten Empfehlungen auf einen Blick

- Jede akute traumatische und nicht traumatische Querschnittlähmung erfordert initial eine intensivmedizinische Überwachung, da sie zu kardiovaskulären (Gefahr spinaler Minderperfusion, MAP über 80 mmHg, siehe <http://www.spineuniverse.com/professional/acute-cervical-spine-injury-guide>), pulmonalen, gastrointestinalen (Ileus) und urologischen Komplikationen führen kann.
- Nur bei isolierter traumatischer Rückenmarkschädigung wird die Anwendung des Methylprednisolon-Behandlungsschemas (NASCIS-III-Schema, Bracken et al. 1997; innerhalb von 8 Stunden nach Trauma über 23 Stunden) als mögliche Behandlungsoption diskutiert. Die Anwendung des NASCIS-II-Methylprednisolon-Behandlungsschemas bei polytraumatisierten Patienten wird nicht mehr empfohlen (Hulbert 2000, Short et al. 2000).
- Sofortige kontrollierte Blasendrainage.
- Alle Patienten mit Querschnittlähmung haben ein erheblich erhöhtes Risiko für eine Thromboembolie. Bei akuter Querschnittlähmung ist eine effiziente Thromboembolieprophylaxe indiziert, wobei spezifische Standards bei spinaler Querschnittlähmung nicht vorliegen. Eine effiziente Thromboseprophylaxe ist zwingend (z. B. Prophylaxe 1 × täglich entweder mit Enoxaparin: nicht gewichtsadaptiert, 40 mg über 3 Monate nach Unfall und 20 mg über weitere 3 Monate, oder mit Nadroparin: gewichtsadaptiert, bis 6 Wochen nach Vollmobilisation).
- Bei zervikalen und hoch-thorakalen Läsionen Entwicklung einer Ateminsuffizienz mit Entwicklung einer Beatmungspflichtigkeit beachten. Gestörte sympathische Innervation und überwiegender Vagotonus (cave: tracheales Absaugen führt zu Bradykardie oder sogar Asystolie).
- Regelmäßige En-bloc-Drehung des Körpers (alle 2–3 Stunden) zur Vermeidung von druckbedingten Hautulzera. Funktionelle Lagerung der Extremitäten zur Verminderung von lagerungsbedingten Komplikationen (wie Kontrakturen und „Pseudo-Sudeck“ mit Schwellungen der oberen Extremitäten bei zervikalen Läsionen). Die Dokumentation des Lagerungsschemas wird empfohlen.
- Derzeit gibt es keine evidenzbasierten spezifischen Behandlungsschemata von muskuloskelettalen und neuropathischen Schmerzen bei Querschnittlähmung. Die Behandlung folgt den allgemeinen Empfehlungen zur Behandlung des Schmerzes (Attal et al. 2006, Schnitzer 2006).

Einführung

Die Behandlung von Patienten mit Querschnittlähmung ist ein komplexes Spezialgebiet im Bereich der hochspezialisierten und interdisziplinären Medizin. Die optimale zeitliche und fachmedizinische Vernetzung in der akuten Diagnostik und Behandlung von Patienten mit akuter Querschnittlähmung (medizinisch oder traumatisch) oder bei chronisch querschnittgelähmten Patienten, die eine spezifische medizinische Komplikation aufweisen (wie z. B. Urosepsis, Dekubitus, Lungenembolie etc.), ist eine wesentliche Voraussetzung, um einen bestmöglichen Behandlungserfolg zu erzielen.

Epidemiologie

In industrialisierten Staaten liegt die jährliche Inzidenz akuter traumatischer Rückenmarkläsionen bei 10–30 Fällen pro einer Million Einwohner. Männer sind mit ca. 70 % häufiger betroffen, das durchschnittliche Lebensalter bei Unfall liegt bei 40 Jahren (Cavigelli u. Curt 2000). Die Inzidenz nicht traumatischer Querschnittlähmungen (unter anderem Tumoren, spinale Durchblutungsstörungen, Myelitiden) ist nicht bekannt, jedoch steigt deren Häufigkeit mit der Alterung der Bevölkerung deutlich an. Unter den nicht traumatischen, nicht kompressionsbedingten Querschnittlähmungen wird die Multiple Sklerose als häufigste Ursache (43 %) angegeben, gefolgt von systemischen Autoimmunerkrankungen (17 %), spinaler Ischämie (14 %), infektiöser Myelitis (6 %) und Strahlenmyelopathie (4 %) (De Seze et al. 2001).

Definition und Klassifikation

Begriffsdefinition

Querschnittlähmungen sind Folge von Schädigungen des Rückenmarks oder der Cauda equina traumatischer und nicht traumatischer (z. B. vaskulär, entzündlich, metabolisch, neoplastisch) Ursache mit akutem oder chronisch-progredientem Auftreten. Die neurologischen Symptome (Schmerzsymptome gehören zu den häufigsten Frühzeichen) und Ausfälle betreffen isoliert oder kombiniert motorische, sensible und autonome Funktionen. Die Folge sind motorische (initial schlaaffe, dann spastische Para- bzw. Tetraplegie bei Rückenmarkläsion, schlaaffe Paraparese bei Kaudaläsion), sensible (spinale sensible Niveaus mit darunter gelegener Hyp- bzw. Anästhesie und Hyp- bzw. Analgesie) und autonome Funktionsstörungen (neurogene Blasen-, Darm- und Sexualfunktionsstörung sowie Herz-Kreislauf-Dysregulation). Unterhalb der Rückenmarkläsion kommt es daher zu komplexen klinischen Ausfallssyndromen. Die Schwere der Ausfälle hängt von der Höhe, Komplettheit und Akuität der Rückenmarkläsion ab.

Klassifikation

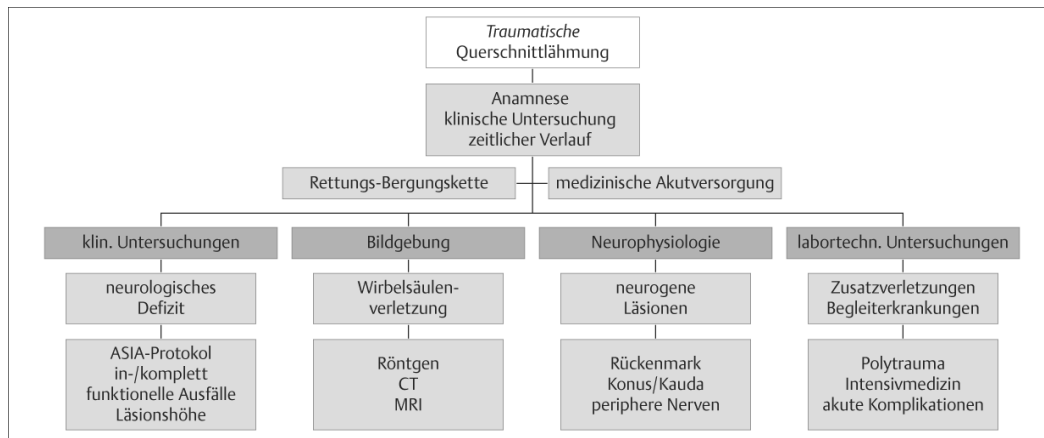
Rückenmarkläsionen können – entsprechend der Läsionshöhe – zur Tetra- oder Paraparese/Paraplegie führen, wobei Letztere auch die Konus- und Kaudaläsionen umfasst. Etwa 45 % der Patienten mit Rückenmarktraumen entwickeln eine Tetraplegie. Bei ca. 50 % ist die Läsion inkomplett (Cavigelli u. Curt 2000). Die Einteilung der klinischen Rückenmarksyndrome erfolgt anhand der neurologischen Ausfälle, die von funktioneller und prognostischer Bedeutung sind:

- Das Anterior-Cord-Syndrom (traumatische Verletzung der vorderen 2 Drittel des Rückenmarks) mit vorwiegenden Ausfällen der Motorik und der Schmerz-/Temperaturwahrnehmung (die Hinterstrangbahnen sind weniger betroffen) weist die schlechteste Prognose auf.
- Das Spinalis-anterior-Syndrom mit vaskulär bedingter Schädigung der vorderen 2 Drittel des Rückenmarks (klinisch vergleichbare Ausfälle wie das Anterior-Cord-Syndrom) weist ebenfalls eine eher ungünstige Prognose auf.
- Das Brown-Séquard-Syndrom mit spinaler Halbseitenlähmung (ipsilaterale Parese und Verlust der Hinterstrangfunktion sowie kontralateralem Verlust der Schmerz- Temperaturwahrnehmung) und das Central-Cord-Syndrom (Verletzungen der zentralen Rückenmarkanteile, meist im Bereich der HWS) mit Ausfällen vorwiegend im Bereich der Arme zeigen meist eine gute Erholung der Steh- und Gehfunktion.
- Das Posterior-Cord-Syndrom mit vorwiegender Störung der Hinterstrangfunktion (spinale Ataxie, Hypästhesie) ist eher selten mit meist anhaltender Beeinträchtigung der Steh-/Gehfunktion.

Diagnostik

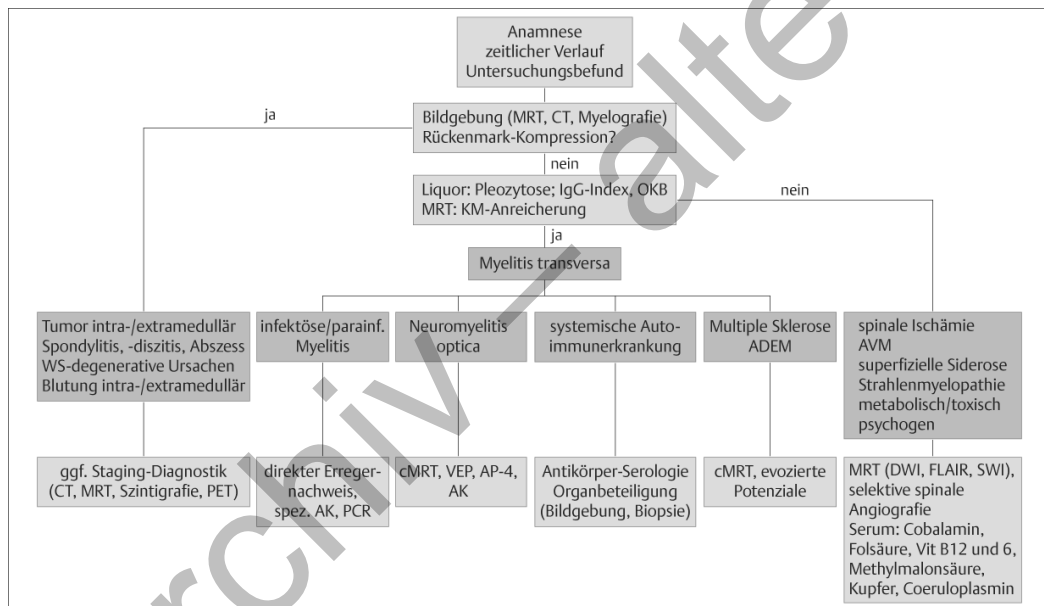
Bei jeder akuten traumatischen Rückenmark-Konus-Kaudaläsion basiert die Diagnostik auf der Anamneseerhebung (Unfallhergang, Zeitintervall seit Trauma, neurologische Defizite im Verlauf) und einer standardisierten klinisch-neurologischen Untersuchung entsprechend den International Standards for the Neurological Classification of Spinal Cord Injury (ISNCSCI) (Maynard et al. 1997, Waring et al. 2010). Bildgebung, neurophysiologische Untersuchungen (verbliebene Leitfähigkeit des verletzten Rückenmarks) und labortechnische Abklärungen (besonders bei Polytraumata) ergänzen die Diagnose und bestimmen das weitere therapeutische Vorgehen (► Abb. 71.1). Die exakte Bestimmung der spinalen Lähmungshöhe ist entscheidend, um die bildgebende Diagnostik gezielt einzusetzen. Zweitverletzungen der Wirbelsäule (in bis zu 10 % der Fälle) müssen zuverlässig ausgeschlossen werden.

Abb. 71.1 Diagnostische Abklärung einer akuten traumatischen Querschnittlähmung.



Bei einer nicht traumatischen Querschnittlähmung ist zusätzlich eine differenzialdiagnostische Abklärung erforderlich. Es müssen neben spinalen entzündlichen und raumfordernden Prozessen (► Abb. 71.2) Erkrankungen des Gehirns (z. B. Mantelkantensyndrom), periphere neurogene Erkrankungen (Plexopathien, Polyradikulitis, Polyneuritis) und neuromuskuläre Transmitterstörungen berücksichtigt werden. Nicht traumatische Querschnittsyndrome können klinisch verwechselt werden mit Mantelkantensyndrom (z. B. beidseitiger Infarkt im Versorgungsgebiet der A. cerebri anterior, Balkentumor), vertebrobasilärer Verschlusskrankheit (Basilaristhrombose, Man-in-the-Barrel-Syndrom bei Vertebralarterienverschluss), akut verlaufenden peripheren neurogenen Erkrankungen (Polyneuroradikulitis, akute motor-sensorische axonale Neuropathie, Plexopathien) sowie hochakut manifestierender Myasthenia gravis. Die psychogene Querschnittlähmung gilt als Ausschlussdiagnose (Übersicht bei Müllges et al. 1991).

Abb. 71.2 Diagnostische Abklärung einer nicht traumatischen Querschnittlähmung.



► Merke

Jedes akute oder rasch progrediente Rückenmarksyndrom erzwingt eine umgehende Diagnostik, die mindestens CT (Trauma), vorzugsweise MRT und bei nicht klärendem Ergebnis eine umgehend angeschlossene Liquoruntersuchung umfassen muss, weil bei einem Teil der Differenzialdiagnosen eine frühzeitige Intervention die Heilungschance (drastisch) verbessert. Wenn diese Untersuchungen nicht zur Verfügung stehen, muss der Patient an ein geeignetes Zentrum verlegt werden.

Klinische Untersuchungen

- Anamnese (persönliche, Fremd-, Familie; Unterscheidung akut – chronisch; traumatisch – nicht traumatisch; hereditäre – angeborene Störungen; Konversions Symptome) mit Schmerzanamnese (neurogene, pseudoradikuläre, kausalgiforme, Phantomschmerzen)
- klinisch-neurologische Untersuchung motorischer – sensibler – autonomer Funktionen und Reflexe (unter Berücksichtigung des spinalen Schocks nach akuter, schwerer Rückenmarkläsion mit Areflexie und schlaffem Muskeltonus)

- Atemfunktion mit Atemfrequenz, Atemstoß und -tiefe (paradoxe Atmung, Schaukelatmung, besonders bei akuter Tetraplegie)
- Blasenfunktion (sakrale Reflexe): initial Harnverhalt bei akontraktilen Detrusor im spinalen Schock und/oder bei Konus-/Kaudaläsion. Eine Überlaufblase ist durch die kontrollierte Urinableitung (suprapubischer/transurethraler Dauerkatheter, im Verlauf intermittierender Selbstkatheterismus) zu vermeiden. Im Verlauf (insbesondere nach spinalem Schock) ist die Ausbildung einer Detrusorüberaktivität (mit oder ohne Urininkontinenz) möglich (suprakonale Rückenmarkläsion).
- Mastdarmfunktion (sakrale Reflexe, Analsphinktertonus): initial neurogener Ileus, später Obstipation, paradoxe Diarrhö, Stuhlinkontinenz
- Sexualfunktion (psychogene – reflektorische Erektionen, Lubrifikation, posttraumatischer Priapismus bei akuter kompletter Tetraplegie)
- Sodomotorik (profuses – vermindertes Schwitzen, trockene Haut, Dermografismus)
- kardiovaskuläre Funktionen: Kontrolle von Blutdruck und Herzfrequenz (bradykarde Rhythmusstörungen, autonome Dysreflexie mit Blutdruckanstieg und Bradykardie, a- bzw. hyposympathotone Kreislaufdysregulation)
- Durchblutung der Extremitäten (traumatische Gefäßdissektion, arterielle Verschlusskrankheit, Ulcus cruris)
- Körpertemperatur (Hypothermie bzw. Hyperthermie bei gestörter Kontrolle des thermoregulatorischen Schwitzens)

Apparative Untersuchungen

- Nativ-Röntgenuntersuchung der Wirbelsäule (a.-p., seitlich, Schrägaufnahmen; gehaltene Funktionsaufnahmen bei Verdacht auf Instabilität, die auch bei scheinbar korrekter Stellung vorliegen kann)
- MRT (nativ plus Kontrast) zur Darstellung des Rückenmarks (und Wirbelsäule) in Höhe des Querschnittsyndroms (Kontusion, Infarkt, Entzündung, Blutung oder Abszess/Empyem)
- CT der Wirbelsäule (Fraktur, Wirbelkanaleinengung durch Knochenfragmente, Degeneration)
- Laboruntersuchungen von Liquor cerebrospinalis und Blut (Entzündungen, Infektionen, Stoffwechselstörungen, Tumorzellen)
- somatosensibel und magnetisch evozierte Potenziale (SSEP, MEP) (Curt u. Dietz 1999)
- ggf. differenzialdiagnostisch EMG und Neurografien
- neurourologische Untersuchungen (Restharn, Uroflowmetrie, im Verlauf Video-Urodynamik, Nierensonografie, bei Bedarf Urethro-Zystoskopie)
- kardiovaskuläre Untersuchungen (EKG, 24-h-EKG, Blutdruck-Monitoring)

Spezifische Untersuchungen

Traumatische Rückenmarkläsion

- CT zur Darstellung von Frakturen und Dislokationen
- MRT zur Darstellung einer kompressiven oder nicht kompressiven Rückenmarkschädigung (ersatzweise im Notfall-Myelografie)
- Farbduplexsonografie oder MR-Angiografie der Aa. vertebrales bei lateralen Wirbelkörper-/Bogenfrakturen der HWS (A-vertebralis-Dissektion)
- Sonografie/transösophageales Echo/CT von Thorax und Abdomen bei Trauma-Patienten. Innere Verletzungen (unklares Abdomen) sind bei Verlust der Schmerz Wahrnehmung schwierig zu diagnostizieren.

Rückenmarkskompression

- MRT
- Myelografie bei Kontraindikation von MRT (MRT unverträgliche Implantate)
- Tumorsuche (Sonografie des Abdomens, CT des Thorax, Szintigrafie, FDG-PET)

Vaskulär bedingte Myelopathien

- diffusiongewichtetes MRT
- Eisen-sensitive MRT/Myelografie und dann selektive spinale Arteriografie bei epi- und intraduraler Blutung/Verdacht auf arteriovenöse Malformation/Durafistel
- Sonografie und CT des Abdomens zur Abklärung eines Aortenaneurysmas/einer Aortendissektion bei spinalem Infarkt

Infektiöse Myelitis

- Viral – HSV, VZV, EBV, CMV, EBV, Coxsackie, Masern, Mumps, Röteln, Echo, HIV, FSME, Polio (rein motorisch): spezifische Antikörper im Serum und Liquor, PCR im Liquor
- Bakteriell – Sepsis: Blutkultur, Mikroskopie, Liquorkultur; Mykoplasmen, Listerien, Borrelien, Chlamydien: spezifische Antikörper im Serum und Liquor, PCR im Liquor
- Parasiten, Pilze (selten)

Nicht erregerbedingte Myelitis

- parainfektöse Myelitis: Masern, Röteln, Mumps, VZV, EBV, Tollwut (2–4 Wochen nach Infekt/Impfung; AK-Index)
- Multiple Sklerose (akute demyelinisierende Enzephalomyelitis, ADEM), Neuromyelitis optica Devic (siehe Leitlinie „Diagnostik und Therapie der Multiplen Sklerose“ bzw. „Zerebrale Vaskulitis“ der DGN 2008, Stüve u. Zamvil 1999, Höllinger et al. 2002)
- Kollagenosen, Immunvaskulitiden: ANA, ENA, ANCA, Komplement, Agglutinine (siehe Leitlinie „Zerebrale Vaskulitis“ der DGN 2008)
- paraneoplastische Myelitis: SS-Ro, (siehe Leitlinie „Paraneoplastische Syndrome“ der DGN 2008)
- idiopathische Querschnittmyelitis
 - nach Ausschluss der obigen Differenzialdiagnosen
 - 1–4 pro 1 Million Einwohner pro Jahr (= 50 % aller Myelitiden)
 - typischerweise symmetrische Symptome über 4–21 Tage progressiv

Metabolisch bedingte Myelopathien

- Cobalamin, Methylmalonsäure. Homocystein bei Verdacht auf funikuläre Myelose
- Kupfer, Coeruloplasmin, mikrozytäre, hypochrome Anämie und Leukopenie bei Kupfermangel

Therapie

Generelle Akutbehandlung

- Jede akute traumatische und nicht traumatische Para- bzw. Tetraparese bzw. -plegie erfordert initial eine intensivmedizinische Überwachung, da sie zu lebensbedrohlichen kardiovaskulären, pulmonalen und gastrointestinalen Komplikationen führen kann. Dies gilt grundsätzlich auch für inkomplette Lähmungen – Ausnahmen bedürfen einer kritischen Einzelfallentscheidung.
- Die neurologischen Ausfälle sind engmaschig zu kontrollieren entsprechend dem ISNCSCI-Protokoll (frühzeitiges Erkennen des Anstiegs der spinalen Läsionshöhe und der Zunahme der Schwere der Ausfälle, z. B. durch Blutung etc.).
- Bei zervikalen und hoch-thorakalen Läsionen (insbesondere bei begleitenden Thorax- und Lungenkontusionen) ist mit der Entwicklung einer – bei Läsionen unterhalb C4 meist vorübergehenden – Beatmungspflichtigkeit zu rechnen (BGA, kontinuierliches SaO₂-Monitoring, Vitalkapazität kontrollieren).
- Bei Läsionen oberhalb Th6 bestehen eine gestörte sympathische Innervation des Herzens und ein Überwiegen des Vagotonus mit Bradykardie. Relevante Auswirkungen können sich auch erst im Lauf der ersten 24 Stunden entwickeln und erreichen die höchste Prävalenz nach 4 Tagen (Lehmann et al. 1987, Vale et al. 1997, Furlan u. Fehlings 2008).
- Überwachung und Behandlung des neurogenen Schocks mit Volumen und Katecholaminen (cave neurogenes Lungenödem) (Levi et al. 1993).
- Dysautonome Krisen mit hypertensiver Krise und begleitender Bradykardie (z.T. Herzfrequenz < 30/min), T-Negativierung im EKG, Schwitzen, Piloarreaktion etc. können nach jederlei Art von Stimulus im gelähmten Bereich entstehen (Levi et al. 1993) (am häufigsten Blasenüberdehnung) und können am einfachsten durch Beintiefelagerung und Entleerung der Blase behandelt werden.

► Cave

Herzstillstand beim trachealen Absaugen, selten ist ein passagerer Herzschrittmacher notwendig.

- Kontinuierliche Aufrechterhaltung eines mittleren arteriellen Blutdrucks > 80 mmHg und ausreichende Oxygenierung über die erste Woche nach akutem (traumatischem) Querschnitt hat einen Einfluss auf die funktionelle Prognose (Levi et al. 1993, Tator 1984, Vale et al. 1997, Hulbert 2006).
- Eine sofortige Blasendrainage ist erforderlich zur Vermeidung einer Detrusorüberdehnung und sekundärer Pyelonephritiden bei Harnabflussstörungen.
- Die Thromboembolieprophylaxe wurde bislang nur mit niedermolekularen Heparinen in der Akutphase geprüft (Nadroparin: gewichtsadaptiert entsprechend den Standards in Orthopädie, oder Enoxaparin: nicht gewichtsadaptiert, 1 × täglich 40 mg über 6 Monate nach Läsion) (Green et al. 1994). Im subakuten Stadium ist auch eine Umstellung auf orale Antikoagulation (Acenocoumarol, Sintrom gemäß Gerinnungsmessung) mit einer Ziel-INR von 2,0–3,0 möglich.
- Bei akuter Tetraplegie sollte ein zentraler Venenkatheter gelegt werden, da häufig eine Infusionstherapie (autonom bedingte Hypotension) über mehrere Tage benötigt wird (Kristalloid, HAES). Ein Zugang über Armvenen sollte vermieden werden, da die Position der Arme und Hände kontinuierlich verändert werden muss (Lagerungstherapie).
- Regelmäßige Umlagerung sowie eine funktionell angepasste Lagerung des Körpers und der Extremitäten sind wichtig, um Kontrakturen der Gelenke und Druckulzera der Haut zu vermeiden. Eine En-bloc-Drehung des Körpers sollte alle 2–3 Stunden Tag und Nacht erfolgen.
- Eine frühzeitige und ausreichende Schmerzmedikation beugt der Chronifizierung des Schmerzes vor. Wegen der

gestörten Darmmotorik sollte im Frühstadium auf Opiate verzichtet werden. Zur Schmerzlinderung können Kurzinfusionen mit Metamizol verabreicht werden. Bei Wiederauftreten der Darmmotilität kann auf Mefenaminsäure oder Paracetamol umgestellt werden.

- Frühe und gezielte Behandlung von Infektionen zur Vermeidung systemischer und neurologischer Verschlechterungen (Furlan et al. 2006, Riegger et al. 2009).
- Prävention von Duodenal- und Magenulzera mit Protonenpumpenhemmern.

► Cave

Unbemerkte Entwicklung eines Magengeschwürs bei Verlust der viszeralen Schmerzempfindung.

- Die Stuhlentleerung sollte regelmäßig, mindestens jeden zweiten Tag, falls erforderlich durch Glycerin-Suppositorien, initiiert werden. Prostigmin (s.c. 0,5 mg 3–4 × tägl.) kann appliziert werden, wenn sich die Darmtätigkeit nicht spontan erholt.

Spezifische Akutbehandlung

Akute traumatische Rückenmarkschädigung (Wirbelkörperfraktur, diskoligamentäre Instabilität, traumatische Diskushernie) mit Para-/Tetraparese

- Rasche chirurgische Dekompression und Stabilisation (obwohl derzeit kein absolutes Zeitfenster nachgewiesen ist, wird eine frühe Dekompression empfohlen).
- Bei Patienten mit Instabilität oder Verdacht auf Instabilität der Wirbelsäule (mit und ohne Fehlstellung) Lagerung und Mobilisation nur mit Fachpersonal.
- Bei aufgeschobener operativer Stabilisierung aus vitaler Kontraindikation sorgfältigste konservative Lagerungsbehandlung (z. B. Extensionsbehandlung).
- Aus den 3 randomisiert-kontrollierten NASCIS-Studien (Bracken und Holford 1993, Bracken et al. 1997) wurde zunächst eine allgemeine Empfehlung einer Methylprednisolon-Gabe (initialer 1-h-Bolus von 30 mg/kg, in den folgenden 23 Stunden 5,4 mg/kg/h) bei akutem Rückenmarkstrauma abgeleitet (Bracken u. Holford 2002) trotz eines nur gering ausgeprägten kurz-, mittel- und längerfristigen Nutzens (Nesathurai 1998). Diese Effekte konnten in mehreren ähnlich angelegten Studien nicht bestätigt werden (Pointillart et al. 2000, Hulbert 2006). Sicher ist, dass die Methylprednisolon-Gabe nach mehr als 24 Stunden (Bracken u. Holford 1993) und überwiegend wahrscheinlich auch bereits nach mehr als 8 Stunden post Trauma (Hugenholz et al. 2002) nicht indiziert ist. Der beste Effekt wurde innerhalb der ersten 3 Stunden nach Trauma beobachtet. Eine allgemeine Empfehlung für Methylprednisolon bei traumatischer Querschnittlähmung wird von den meisten Fachgesellschaften nicht mehr ausgesprochen.

Akute nicht traumatische Rückenmarkschädigung

- Bei Kompression von Rückenmark/Kauda durch Diskushernie, spinale Blutung, Tumor, spinales Engesyndrom muss eine rasche chirurgische Dekompression erfolgen. Je progredienter die Entwicklung einer Rückenmarkschädigung ist, desto rascher muss dekomprimiert werden. Bei Metastasen und kompletter Paraplegie sind die Erholungschancen nach 48 Stunden deutlich reduziert (Furstenberg et al. 2009).
- Bei spinaler Raumforderung mit Ödembildung ist – nach Ausschluss von spinalem Infarkt und kongestiver Myelopathie – hochdosiertes Kortison indiziert, z. B. als Bolus 40 mg Dexamethason i.v., dann 32 mg/d oral, mittelfristig 6–12 mg/d oral (jeweils morgens).
- Bei radiosensiblen Tumoren oder Metastasen muss entschieden werden, ob eine operative Dekompression und Stabilisation möglich ist. In diesem Fall sollte die Bestrahlung wegen möglicher Wundheilungsstörung zunächst zurückgestellt werden, andernfalls erfolgt die Bestrahlung umgehend (Abel et al. 2008).
- Bei Spondylitis, -diszitis und Abszess ist eine individuelle multidisziplinäre Entscheidung über konservatives oder operatives Vorgehen erforderlich; spezifische Antibiose über zumeist mindestens 3 Monate.
- Bei spinaler Ischämie erfolgt die Diagnosestellung in der Regel außerhalb eines möglichen Lysefensters. Derzeit besteht keine Evidenz für eine endovaskuläre/gefäßchirurgische/thrombolytische Therapie bei spinaler Ischämie.
- Bei thorakalem Spinalis-anterior-Syndrom während einer Aorten- oder Herzoperation mit und ohne extrakorporale Zirkulation kann eine lumbale Liquordrainage erfolgen (Fedorow et al. 2010).
- Bei bakterieller Myelitis ist sofort eine empirische antibiotische Behandlung indiziert (Ceftriaxon 2 × 2 g, Ampicillin, Erythromycin 2 g/d i.v.), danach wird nach Antibiogramm behandelt (siehe Leitlinie „Bakterielle (eitrige) Meningoenzephalitis“ der DGN 2012).
- Bei viraler Myelitis erfolgt umgehend die Gabe von Aciclovir (Aciclovir 5 × 10 mg/kg KG/d für 7–10 Tage, alternativ Famciclovir (3 × 250 mg oral) oder alternativ Brivudin (125 mg/d) (siehe Leitlinie „Virale Meningoenzephalitis“ der DGN 2012).
- Bei immunologisch bedingten Myelopathien (MS, ADEM, Myelitis ohne Erregernachweis) Methylprednisolon 1000 mg/d über 3–5 Tage, außerdem Magenschutz und Thromboembolieprophylaxe (siehe Leitlinie „Diagnostik und Therapie der Multiplen Sklerose“ der DGN 2012).
- Bei Neuromyelitis optica siehe Leitlinie „Diagnostik und Therapie der Multiplen Sklerose“ der DGN 2012.

- Bei systemischem Lupus erythematoses immunsuppressive Therapie mit Methylprednisolon 1000 mg/d über 3–5 Tage, Magenschutz und Thromboembolieprophylaxe, evtl. plus Cyclophosphamid-Pulstherapie oder Plasmaaustausch (siehe Leitlinie „Zerebrale Vaskulitis“ der DGN 2012).
- Spinale Gefäßmalformation: bei AVM Embolisation, vornehmlich endovaskulär, bei Kavernom mikrochirurgische Resektion (siehe Leitlinie „Spinale Gefäßmalformationen“ der DGN 2012).
- Bei funikulärer Myelose Vitamin-B12-Substitution (1000 µg/d i. m.) und Folsäure (15 mg/d i. m.).
- Bei Kupfermangel-Myeloneuropathie orale Kupfersubstitution (keine Zink-Kombipräparate, da sie den Kupfermangel verstärken), ggf. Kupfersulfat i.v. 1 mg/d (nur über die Internationale Apotheke erhältlich) (Kumar et al. 2005).
- Bei Tauchunfall hyperbare Dekompressionsbehandlung (siehe Leitlinie „Tauchunfall“ der Gesellschaft für Tauch- und Überdruckmedizin, www.gtuem.org/198/Tauchmedizin/Leitlinie_Tauchunfall.html).
- Differenzialdiagnostisch müssen ggf. auch psychogene Lähmungen als Ausschlussdiagnose berücksichtigt werden (Müllges et al. 1991).

Komplikationen

- Harnwegsinfekte (Zystitis, Pyelonephritis, Prostatitis, Epididymitis) mit der Gefahr der Urosepsis, bedingt durch neurogene Harnblasenfunktionsstörungen, gehören zu den häufigsten Komplikationen. Alle Formen harnableitender Systeme (transurethraler/suprapubischer Dauerkatheter, intermittierender Katheterismus) zeigen im Vergleich zur restharnfreien Spontanentleerung eine erhöhte Infektionsrate und sind die häufigste Ursache für systemische Infektionen mit Fieber. Harnwegsinfekte und/oder eine unzureichend therapierte Harnblasenfunktionsstörung können bei Patienten mit autonomer Dysreflexie zu lebensbedrohlichen Blutdruckkrisen führen. Konkrementen im Harntrakt (Nieren, Harnleiter, Harnblase) können als Folge einer durch die Querschnittlähmung bedingten Funktionsstörung des Harntraktes auftreten.
- Der Dekubitus ist eine häufige Komplikation, der bei nicht fachgerechter Lagerung schon in der Akutbehandlung auftritt. Die Therapie bei kleineren, oberflächlichen Läsionen ohne Infektion erfolgt primär konservativ mit Okklusionsverbänden und Lagerungsschema. Bei tiefreichender Ulzeration und bei Dekubitus in stark belasteten Regionen (Sitzbein) besteht die Indikation zur operativen Behandlung. Sonst eher zurückhaltende operative Indikationsstellung, um Reserven für im weiteren Verlauf manchmal unvermeidliche plastisch-chirurgische Verfahren (gestielte Lappenplastik) möglichst lange zu erhalten.
- Die autonome Dysreflexie tritt bei (in-)kompletter Rückenmarkläsion oberhalb von Th6 auf (Schurch 2001a). Es treten anfallsweise Symptome einer hypertonen Krise als Überreaktion des von seiner supraspinalen Kontrolle abgetrennten spinalen sympathischen Nervensystems auf. Der auslösende Reiz geht typischerweise von Blase oder Darm aus. Die Therapie der Wahl besteht in einer Ausschaltung des auslösenden Reizes.
- Die posttraumatische Syringomyelie entwickelt sich bei 4–5 % der kompletten und inkompletten Rückenmarkläsionen ober- oder unterhalb des Läsionsbereichs innerhalb von 6 Monaten bis zu vielen Jahren (differenzialdiagnostisch ist die Syringomyelie von der posttraumatischen Zystenbildung durch Myelomalazie zu unterscheiden). Posttraumatische residuelle Kyphosen der Wirbelsäule oder Einengungen des Spinalkanals begünstigen die Entstehung einer Syrinx. Bei neurologischer Befundverschlechterung und Zunahme von Schmerzen oder Spastik ist eine operative Beseitigung der Liquorpassagestörung bzw. eine Liquordrainage angezeigt (Biyani u. El Masry 1994).
- Die heterotope Ossifikation ist eine Komplikation mit periartikulärer Knochenneubildung (die Gelenke selber sind nicht betroffen) hauptsächlich im Bereich der Hüfte (Schurch 2001b). Sie wird durch ein semiquantitatives 3-Phasen-Szintigramm (aktivierte Frühphase) diagnostisch gesichert. Die Therapie besteht in einer Bestrahlung des betroffenen Gewebes (2 Gy an 5 aufeinanderfolgenden Tagen) in Kombination mit der Gabe von Indometacin (100 mg 3 × tägl.) über 3 Monate. Nach Abschluss der Knochenbildung (Normalisierung der Aktivität in der Szintigrafie) kann deren operative Entfernung zur Verbesserung der Mobilität angezeigt sein (Meiners et al. 1997).
- Ein spastischer Muskeltonus entwickelt sich bei einer spinalen Läsion nach einer Phase des spinalen Schocks, die wenige Tage bis mehrere Wochen/Monate andauern kann (Hiersemenzel et al. 2000). Eine antispastische medikamentöse Therapie sollte nur dann eingeleitet werden, wenn Tonuserhöhung und/oder einschließende Spasmen zu einer funktionellen Verschlechterung oder erheblichen Schmerzen führen (häufig bei immobilen Patienten zur Pflegeerleichterung; Dietz 1998). Bei therapieresistenter Spastik hat sich (bei restriktiver Indikationsstellung) die Anlage einer Baclofen-Pumpe bewährt (Coffey et al. 1993). Bei fokaler Spastik (einschließlich des überaktiven M. detrusor vesicae) eignet sich die Injektion von Botulinum-Toxin (Schurch et al. 2000).
- Schmerzhafte Gelenkkontrakturen gehören zu den Komplikationen, deren Auftreten schon früh vorgebeugt werden muss (Lagerung, passives und aktiv-assistiertes Durchbewegen), da sie später kaum konservativ zu beheben sind. Das Zeitintervall zwischen Trauma und Kontrakтураusbildung kann wenige Wochen bis Monate betragen und korreliert nur bedingt mit der Tonuserhöhung.

Frührehabilitative Maßnahmen

- Rehabilitative Maßnahmen sollten bereits auf der Intensivstation bzw. in der Frühphase der Querschnittlähmung erfolgen, um Sekundärkomplikationen zu vermeiden.
- Bei in-/kompletter Querschnittlähmung umfasst die Prävention die Vermeidung von Fehllagerung und

Fehlbelastung durch einseitige Überbeanspruchung von zum Teil erhaltenen Muskelfunktionen.

- Im Frühstadium ist zur Anpassung des Kreislaufs (a-/hyposympathikotone Blutdruckdysregulation) eine kontrollierte Mobilisation auf der Bettkante und im Rollstuhl erforderlich.
- Zur Erhaltung und Stärkung der verbliebenen motorischen Fähigkeiten sowie zur Vermeidung von Komplikationen wie Kontrakturen sind kombinierte physio-/ergotherapeutische passive und aktive Übungsbehandlungen sowie funktionelles Training angezeigt (z. B. spezielle Handlagerung zum Erreichen einer aktiven Funktionshand, evtl. in Kombination mit funktioneller elektrischer Stimulation); Lokomotionstraining zur Wiedererlangung der Gehfähigkeit bei inkompletter Rückenmarkläsion (Übersicht bei Dietz 2002, Dietz u. Curt 2006).
- Die Pflege umfasst spezielle Maßnahmen besonders für die Körperlagerung zur Dekubitusprophylaxe (Lagerungsschema, Hautkontrolle von Druckstellen, spezielle Betten/Matratzen in der Frühphase).
- Störungen der Blasen-, Darm- und Sexualfunktion erfordern ein spezifisches medizinisches und pflegerisches Management (Blasenentleerungsschema mit Restharnkontrollen, Erlernen des intermittierenden Selbstkatheterismus, medikamentöse Therapie einer Detrusorüberaktivität) sowie die Erarbeitung eines individuellen Blasen- und Darmmanagements entsprechend den kognitiven und manuellen Fähigkeiten (z. B. S2-Leitlinie „Die überaktive Blase“ der Deutschen Gesellschaft für Urologie; zur Behandlung der neurogenen Sexualfunktionsstörung siehe Übersicht bei Chaliha et al. 2010). Hilfreich ist ein Defäkationsschema mit Kontrolle der Rektumampulle (siehe Empfehlungen des Arbeitskreises Darmmanagement Querschnittgelähmter 2011).
- Atemtherapie ist bei allen tetra- und hoch-paraplegischen Patienten notwendig, um einen pulmonalen Sekretstau (verminderter Hustenstoß) und Atelektasen (Minderbelüftung bei reduzierter Vitalkapazität) zu vermeiden. Es besteht ein erhöhtes pulmonales Infektionsrisiko.
- Patienten mit Tetraplegie können eine gestörte Regulation der Körpertemperatur bei beeinträchtigtem Schwitzen und Kältezittern aufweisen. Es besteht deshalb bei zu hoher und zu niedriger Umgebungstemperatur die Gefahr der Überwärmung bzw. Unterkühlung.
- Bei fehlender Schmerz-/Temperaturwahrnehmung besteht die Gefahr von Verbrennungen, z. B. mit heißem Wasser (beim Waschen oder durch heiße Getränke). Diese werden von den Patienten häufig zu spät bemerkt.
- Frühzeitige Anmeldung zur umfassenden Rehabilitation in einem spezialisierten Querschnittszentrum.

Redaktionskomitee

PD Dr. R. Abel (DMGP), Krankenhaus Hohe Warte Bayreuth

Dr. H. Brunner (DGNR), Schön-Klinik Bad Aibling

Prof. Dr. A. Curt (SNG), University of Zürich, Paraplegikerzentrum Uniklinik Balgrist, Zürich

Prof. Dr. C. Hopf (DWG), Lubinus-Klinik Kiel

PD Dr. T. M. Kessler (SGU), Neuro-Urologie, Paraplegikerzentrum, Universitätsklinik Balgrist, Zürich Prof. E. Koenig (Vorsitzender der DGNR), Schön-Klinik Bad Aibling

Prof. Dr. C. Knop (DGU), Klinik für Unfallchirurgie und Orthopädie, Katharinenhospital, Klinikum Stuttgart

Prof. Dr. med. U. Liljenqvist (DWG), Franziskus-Hospital Münster

Dr. D. Maier (DMGP), Berufsgenossenschaftliche Unfallklinik Murnau

Dr. U. Mehnert (SGU), Urologische Klinik, Marienhospital Herne, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum

Dr. J. Moosburger (DMGP), Klinikum Karlsbad-Langensteinbach

PD Dr. W. Müllges, Neurologische Klinik, Universitätsklinikum Würzburg

PD Dr. M. Schubert (SNG), University of Zürich, Paraplegikerzentrum Uniklinik Balgrist, Zürich

Prof. Dr. Dr. J. Schwab (DGN), Klinik und Poliklinik für Neurologie & Experimentelle Neurologie, Charité – Universitätsmedizin, Berlin

Prof. Dr. C. Thomé (DGNC), Universitätsklinik für Neurochirurgie, Medizinische Universität Innsbruck

Prof. Dr. N. Weidner (DGN), Klinik für Paraplegiologie, Universitätsklinik Heidelberg

Federführend: Prof. Dr. Armin Curt, FRCP, Paraplegikerzentrum, Universitätsklinik Balgrist, Forchstrasse 340, CH-8008 Zürich

E-Mail: Armin.Curt@balgrist.ch

Entwicklungsstufe der Leitlinie: S1

Finanzierung der Leitlinie

Die Erstellung der LL erfolgte ohne Finanzierung durch Dritte.

Methodik der Leitlinienentwicklung

Zusammensetzung der Leitliniengruppe, Beteiligung von Interessengruppen

Die Leitliniengruppe setzte sich aus Fachspezialisten der Neurologie (DGN, SNG), Paraplegiologen (DMGP) und Neurorehabilitations Ärzten (DGNR) sowie verschiedenen Fachgesellschaften der chirurgischen Wirbelsäulenversorgung (DGU, DGNC, DWG) zusammen.

Recherche und Auswahl der wissenschaftlichen Belege

Die Literatursuche wurde mit Bezugnahme auf bestehende Leitlinien und soweit vorhanden auf internationale Konsensusstatements gerichtet.

Verfahren zur Konsensfindung

Die Konsensusbildung erfolgte durch telefonische Konferenzen mit allen Autoren und ergänzende Absprachen per E-Mail.

Literatur

- Abel R, Keil M, Schläger E et al. Posterior decompression and stabilization for metastatic compression of the thoracic spinal cord: is this procedure still state of the art? *Spinal Cord* 2008; 46: 595–602
- Attal N, Cruccu G, Haanpää M et al.; EFNS Task Force. EFNS guidelines on pharmacological treatment of neuropathic pain. *Eur J Neurol* 2006; 13: 1153–1169
- Biyani A, El Masry WS. Posttraumatic syringomyelia: a review of the literature. *Paraplegia* 1994; 42: 723–731
- Bracken MB, Holford TR. Effects of timing of methylprednisolone or naloxone administration on recovery of segmental and long-tract neurological function in NASCIS 2. *J Neurosurg* 1993; 79: 500–507
- Bracken MB, Holford TR. Neurological and functional status 1 year after acute spinal cord injury: estimates of functional recovery in National Acute Spinal Cord Injury Study II from results modeled in National Acute Spinal Cord Injury Study III. *J Neurosurg.* 2002; 96 (Suppl. 3): 259–266
- Bracken MB, Shepard MJ, Holford TR et al. Administration of methylprednisolone for 24 or 48 hours or tirilazad mesylate for 48 hours in the treatment of acute spinal cord injury. Results of the Third National Acute Spinal Injury Randomized Controlled Trial. National Acute Spinal Cord Study. *J Am Med Ass* 1997; 277: 1597–1604
- Cavigelli A, Curt A. Differentialdiagnose der akuten Rückenmarkerkrankungen. *Therap Umschau* 2000; 57: 657–660
- Chaliha C, Dalton CM, Elneil S et al. Evaluation and management of neurogenic sexual dysfunction. In: Fowler CJ, Panicker JN, Emmanuel A, eds. *Pelvic organ dysfunction in neurological disease: clinical management and rehabilitation.* Cambridge: Cambridge University Press; 2010
- Coffey RJ, Cahill D, Sters W et al. Intrathecal baclofen for intractable spasticity of spinal origin: results of a long-term multicenter study. *J Neurosurg* 1993; 78: 226–232
- Curt A, Dietz V. Electrophysiological recordings in patients with spinal cord injury: significance for predicting outcome. *Spinal Cord* 1999; 37: 157–165
- De Seze J, Stojkovic T, Breteau G et al. Acute myelopathies. Clinical, laboratory and outcome profiles in 79 cases. *Brain* 2001; 124: 1509–1521
- Dietz V. Syndrom der Spastischen Parese. In: Brandt T, Dichgans J, Diener C, Hrsg. *Therapie und Verlauf urologischer Erkrankungen.* Stuttgart: Kohlhammer; 1998
- Dietz V. Proprioception and locomotor disorders. *Nature Rev Neurosci* 2002; 3: 781–790
- Dietz V, Curt A. Neurological aspects of spinal cord repair: promises and challenges. *Lancet Neurol* 2006; 5: 688–694
- Fedorow CA, Moon MC, Mutch WA et al. Lumbar cerebrospinal fluid drainage for thoracoabdominal aortic surgery: rationale and practical considerations for management. *Anesth Analg* 2010; 111: 46–58
- Furlan JC, Fehlings MG. Cardiovascular complications after acute spinal cord injury: pathophysiology, diagnosis, and management. *Neurosurg Focus.* 2008; 25: E13
- Furlan JC, Krassioukov AV, Fehlings MG. Hematologic abnormalities within the first week after acute isolated traumatic cervical spinal cord injury: a case-control cohort study. *Spine* 2006; 31: 2674–2683
- Furstenberg CH, Wiedenhofer B, Gerner HJ et al. The effect of early surgical treatment on recovery in patients with metastatic compression of the spinal cord. *J Bone Joint Surg Br* 2009; 91: 240–244
- Green D, Chen D, Chmiel JS et al. Prevention of thromboembolism in spinal cord injury: role of low molecular weight heparin. *Arch Phys Med Rehabil* 1994; 75: 290–292
- Hiersemenzel LP, Curt A, Dietz V. From spinal shock to spasticity. Neuronal adaptation to a spinal cord injury. *Neurology* 2000; 54: 1574–1582
- Höllinger P, Sturzenegger M, Mathis J et al. Acute disseminated encephalomyelitis in adults: A reappraisal of clinical, CSF, EEG and MRI findings. *J Neurol* 2002; 249: 320–329
- Hugenholtz H, Cass DE, Dvorak MF et al. High-dose methylprednisolone for acute closed spinal cord injury – only a treatment option. *Can J Neurol Sci* 2002; 29: 227–235
- Hulbert RJ. Methylprednisolone for acute spinal cord injury: An inappropriate standard of care. *J Neurosurg (Spine)* 2000; 93: 1–7
- Hulbert RJ. Strategies of medical intervention in the management of acute spinal cord injury. *Spine* 2006; 31 (Suppl. 11): S16–S21; discussion S36
- Kumar N, Elliott MA, Hoyer JD et al. Myelodysplasia, myeloneuropathy, and copper deficiency. *Mayo Clin Proc* 2005; 80: 943–946
- Lehmann KG, Lane JG, Piepmeier JM et al. Cardiovascular abnormalities accompanying acute spinal cord injury in humans: incidence, time course and severity. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 46–52
- Levi L, Wolf A, Belzberg H. Hemodynamic parameters in patients with acute cervical cord trauma: description,

- intervention, and prediction of outcome. *Neurosurgery* 1993; 33: 1007–1016; discussion 1016–1017
- Maynard FM, Bracken MB jr, Creasey G et al. International standards for neurological and functional classification of spinal cord injury. *Spinal Cord* 1997; 35: 266–274
 - Meiners T, Abel R, Böhm V et al. Resection of heterotopic ossification of the hip in spinal cord injured patients. *Spinal Cord* 1997; 35: 443–445
 - Müllges W, Ferbert A, Buchner H. Transcranial magnetic stimulation in psychogenic paralysis. *Nervenarzt* 1991; 62: 349–353
 - Nesathurai S. Steroids and spinal cord injury: revisiting the NASCIS 2 and NASCIS 3 trials. *J Trauma* 1998; 45: 1088–1093
 - Pointillart V, Petitjean ME, Wiart L et al. Pharmacological therapy of spinal cord injury during the acute phase. *Spinal Cord* 2000; 38: 71–76
 - Riegger T, Conrad S, Schluesener HJ et al. Immune depression syndrome following human spinal cord injury (SCI): a pilot study. *Neuroscience* 2009; 158: 1194–1199
 - Schnitzer TJ. Update on guidelines for the treatment of chronic musculoskeletal pain. *Clin Rheumatol* 2006; 25 (Suppl. 1): S22–S29
 - Schurch B. Autonome Dysreflexie. In: Dietz V, Hrsg. *Klinik der Rückenmarkschädigung*. Stuttgart: Kohlhammer; 2001a: 238–247
 - Schurch B. Heterotopie Ossifikation. In: Dietz V. Hrsg. *Klinik der Rückenmarkschädigung*. Stuttgart: Kohlhammer; 2001b: 254–260
 - Schurch B, Stöhrer M, Kramer G et al. Botulinum-A-toxin for treating detrusor hyperreflexia in spinal cord injured patients: a new alternative to anticholinergic drugs? *J Urol* 2000; 164: 692–697
 - Short DJ, El Masry WS, Jones PW. High dose methylprednisolone in the management of acute spinal cord injury – a systematic review from a clinical perspective. *Spinal Cord* 2000; 38 273–286
 - Spine Universe. Guidelines for the management of acute cervical spine and spinal cord injuries. www.spineuniverse.com/professional/acute-cervical-spine-injury-guide.
 - Stüve O, Zamvil SS. Pathogenesis, diagnosis, and treatment of acute disseminated encephalomyelitis. *Curr Opin Neurol* 1999; 12: 395–401
 - Tator CH. Vascular effects and blood flow in acute spinal cord injuries. *J Neurosurg Sci* 1984; 28: 115–119
 - Vale FL, Burns J, Jackson AB, et al. Combined medical and surgical treatment after acute spinal cord injury: results of a prospective pilot study to assess the merits of aggressive medical resuscitation and blood pressure management. *J Neurosurg* 1997; 87: 239–246
 - Waring WP, Biering-Sorensen F, Burns S et al. 2009 review and revisions of the International Standards for the Neurological Classification of Spinal Cord Injury. *J Spinal Cord Med* 2010; 33: 346–352

Aus: Hans-Christoph Diener, Christian Weimar (Hrsg.)
Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie
Herausgegeben von der Kommission "Leitlinien" der Deutschen Gesellschaft für
Neurologie
Thieme Verlag, Stuttgart, September 2012

© Deutsche Gesellschaft für Neurologie