

Hereditäre spastische Paraplegie (HSP)

aktivitätsfördernde vs. tonussenkende Maßnahmen

Renata Horst, MSc Neurorehabilitation International anerkannte PNF-Instruktorin, Manualtherapeutin (OMT) Ltd. Instruktorin N.A.P.-Akademie







N.A.P.-Akademie Berlin Weiterbildung und Privatpraxis Rückerstr. 6/Ecke Linienstraße 10119 Berlin



N.A.P.-Akademie Ingelheim Weiterbildung und Privatpraxis Stiegelgasse 40 55218 Ingelheim



Kernmerkmale der neuroorthopädischen Therapie

- Integrativer neuroorthopädischer Therapieprozess zur Förderung von motorischen Strategien im Alltag.
- Strukturen werden durch Aktivitäten geformt.
- Jede Struktur ist nur so belastbar wie sie belastet wird.
- Biomechanische und neurophysiologische Vorgänge beeinflussen sich gegenseitig.

Horst R, Maicki T, Trąbka R, Albrecht S, Schmidt K, Mętel S, von Piekartz H. Activity- vs. structural-oriented treatment approach for frozen shoulder: a randomized controlled trial. Clin Rehabil. 2017 May;31(5):686-695. doi: 10.1177/0269215516687613.



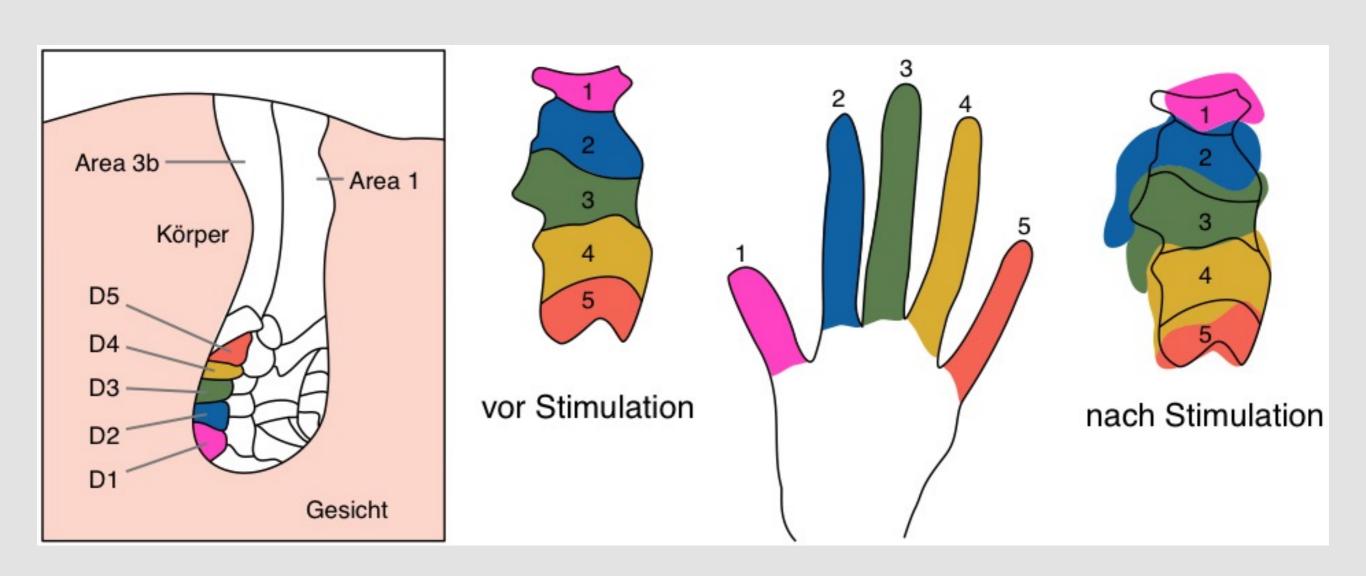


Philosophie

- Strukturelle Verletzungen führen zu funktionellen Adaptionen, die mit Schutzprogrammen einhergehen.
- Das Erleben von erfolgreichen Handlungsstrategien führt zur Löschung der Schutzprogramme und ermöglicht erneuten Zugang zu den genetisch angelegten motorischen Programmen.
- Funktionelle Aktivitäten bestimmen
 Körperfunktionen und formen Körperstrukturen.



Plastizität ist aktivitätsabhängig



Wiederholter Gebrauch von dominanten Körperteilen führt zum Repräsentationsverlust der schwachen Körperteilen.

(Merzenich et al. 1983)





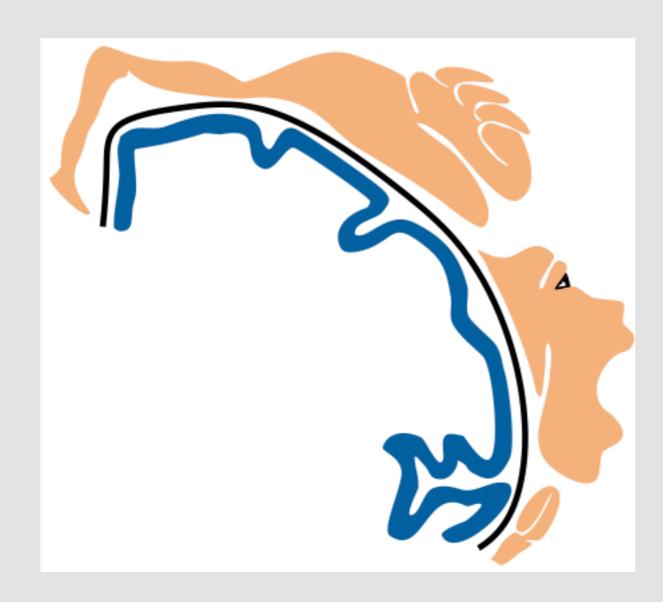
Plastizität

- Neuronale
 - → synaptische
 - → KOrtikale (Briones et al. 2004, Bruel-Jungermann et al. 2007, Kleid et al. 1996, 1998, 2007, Markham + Greenough 2004, Merzenich et al. 1996, Navarette + Vrová 1993, Plautz et al. 2000, Remple et al. 2001, Froemke et al. 2007, Nudo 2003)
- Muskuloskelettale
 - → Muskel (Andersen et al. 2001)
 - → Gelenk (Arthron) (Rocobado + Iglarsch 1991)
 - → Ossär (Knochen) (Netter 1987)
 - → Bindegewebe (Pette 2001)
- Gefäße (Angiogenesis) (Black et al. 1990)
- Gencode (Epigenetik) (Spork 2009)





Kortikale Plastizität

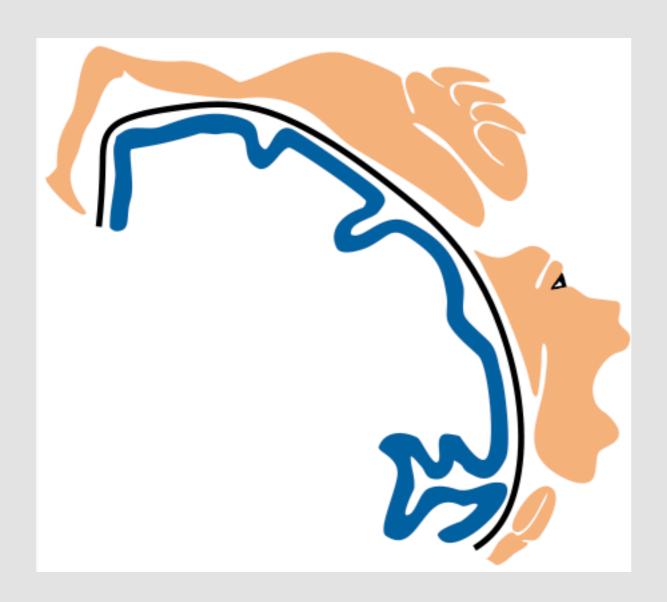


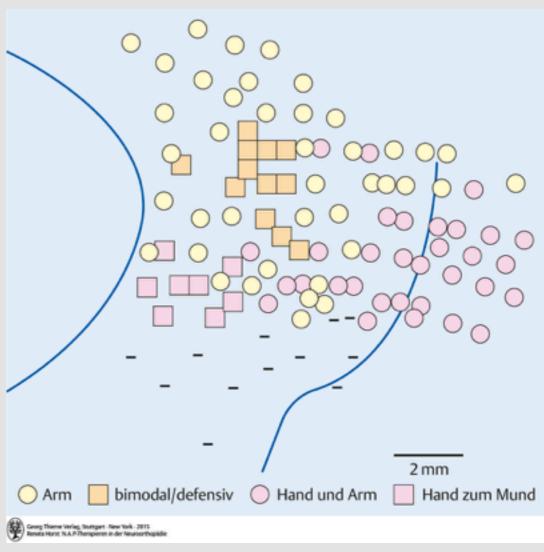
(Pennfield 1954)





Kortikale Plastizität



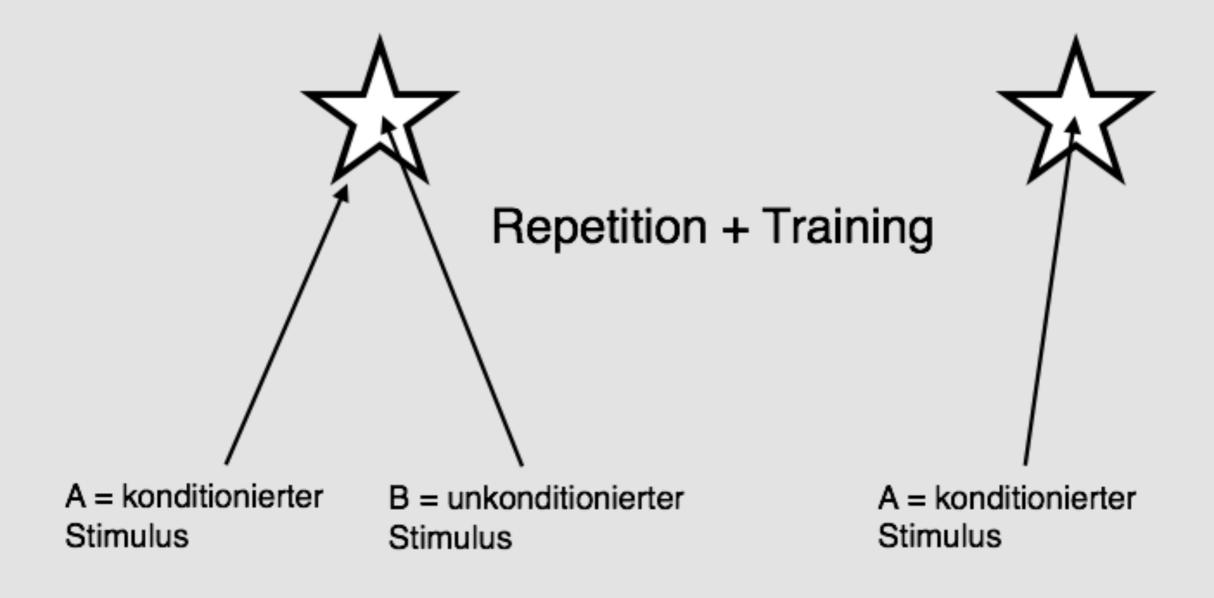


Repräsentation ist aktivitätsabhängig und mosaikartig. (Pennfield 1954) (Graziano 2001)





Synaptische Plastizität





Fazit

- Jede periphere Verletzung oder Erkrankung führt zu zentralen Veränderungen.
- Jede zentrale Verletzung oder Erkrankung führt zu peripheren Veränderungen.

- dies ermöglicht funktionelle Adaption auf Aktivitäts- und Partizipationsebene.
- ist oft hinderlich für Körperstrukturen.



Fallbeispiel Hereditäre spastische Paraplegie (HSP)

- 51-jährige Patientin, Physiotherapeutin vom Beruf.
- 2002: Gangstörungen, häufiges Stolpern, Verdacht auf MS. Therapie: Glukokortikoide
- Diagnose Korrektur: BS-Vorfall C5-6. Therapie: Versteifungs-OP HWS.
- Nach einem Jahr Verschlechterung der Symptome.
- 2005 einschießende Beugespastiken nachts. Therapie: Baclofen.
- Zunehmende Müdigkeit und Kraftlosigkeit.
- 2007: Diagnose spastische Spinalparalyse. Therapie: Botox-Injektionen.
- 2014: genetische Untersuchungen ergaben HSP. Therapie: Erhöhung der Dosen Baclofen, Botox Injektionen, Tolperison, Physiotherapie.
- 2016: Feststellung eines Mastdarmtumors. Therapie: OP.





Januar 2018

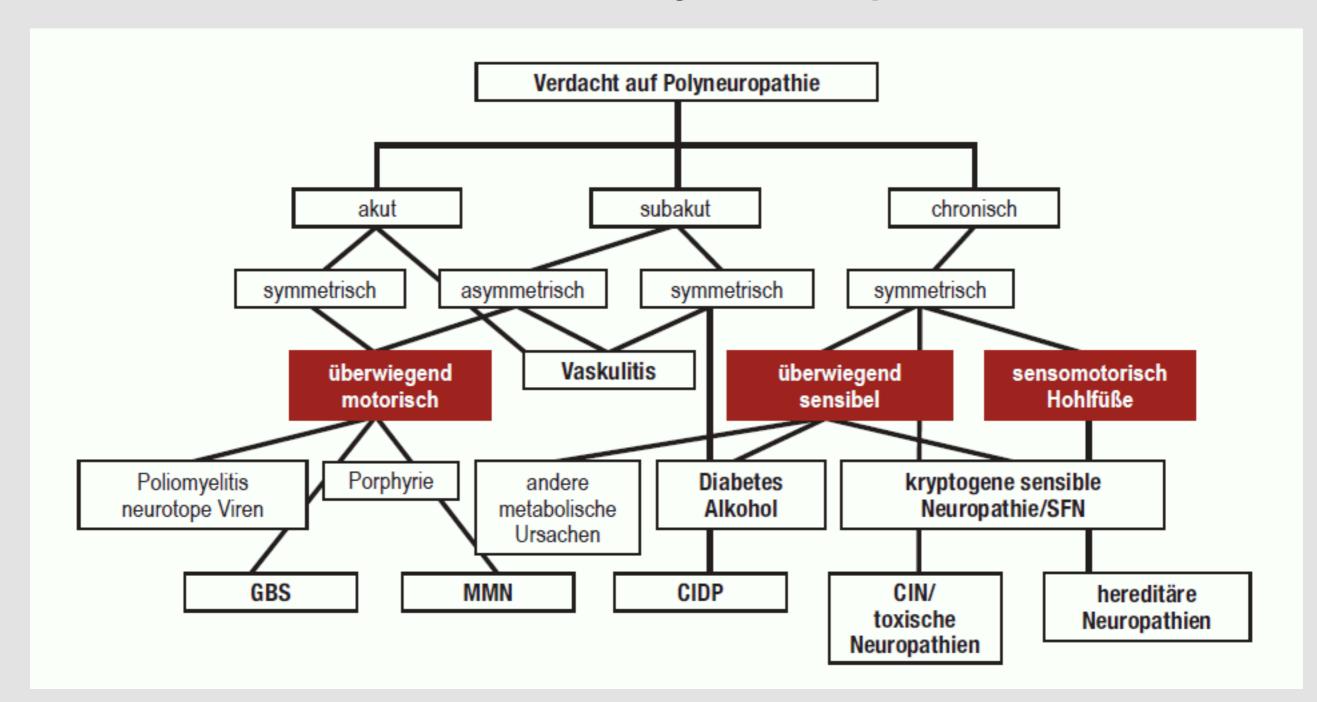
"Da die medikamentöse Behandlung sich ja nun schon über viele Jahre hinzog hatte ich immer mehr mit den systemischen Nebenwirkungen zu kämpfen. Ich hatte zusätzlich Blasenentleerungsstörungen, Schluckstörungen, Schwäche in den Armen und Beinen. Ich hatte extreme Mühe Treppen zu steigen, konnte nur noch kurze Strecken sehr langsam laufen, hatte Mühe die Arme hochzuhalten. Alles wurde zunehmend anstrengender."

"Nach meiner Botoxinjektion Ende Januar 2018 hat es mich dann komplett umgehauen. Ich wurde mit akuter Atemnot ins Krankenhaus eingewiesen und konnte meine Arme gar nicht mehr nach oben bewegen. Ich hatte extreme Schluckstörungen, so dass ich nicht mal Flüssigkeiten schlucken konnte."





Formen der Polyneuropathie

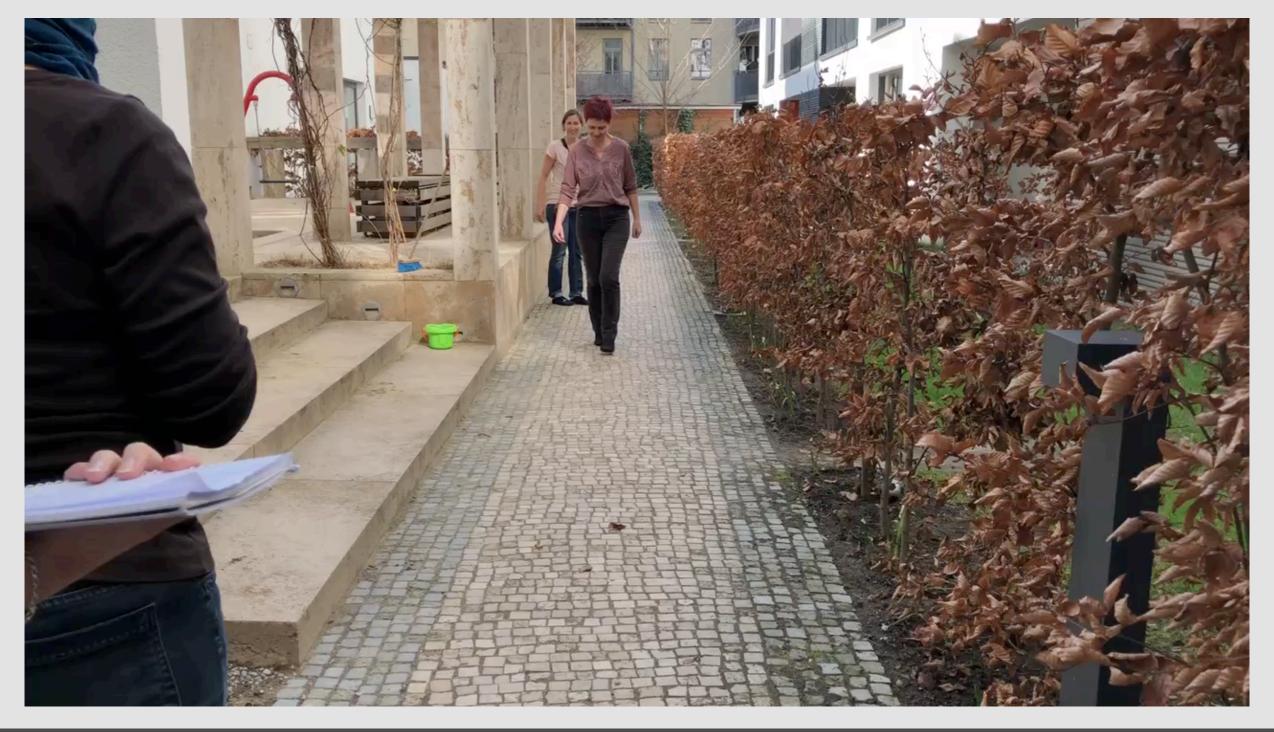


Deutsches Ärzteblatt Int 2018; 115(6):83-90





Fallbeispiel: D.K. Hereditäre spastische Paraplegie (HSP)





Fallbeispiel Hereditäre spastische Paraplegie (HSP)





Pathophysiologie

- Noxen (Nervengifte) zerstören:
 - → Nervenzelle (Motoneuron) oder Spinalganglienneuron
 - → Prozesse in der Nervenfaser (Axon und Schwann-Zellen)
- den axonalen Transport = häufigster
 Schädigungsmechanismus bei erworbenen und hereditären Neuropathien (Kalmar et al. 2017)





Veraltete Definition Spastizität

"Spastik ist eine motorische Störung mit gesteigertem geschwindigkeitsabhängigen Widerstand bei passiver Bewegung aufgrund einer Übererregbarkeit der Dehnungsreflexe als Ausdruck einer Schädigung des ersten motorischen Neurons." (Lance 1980)



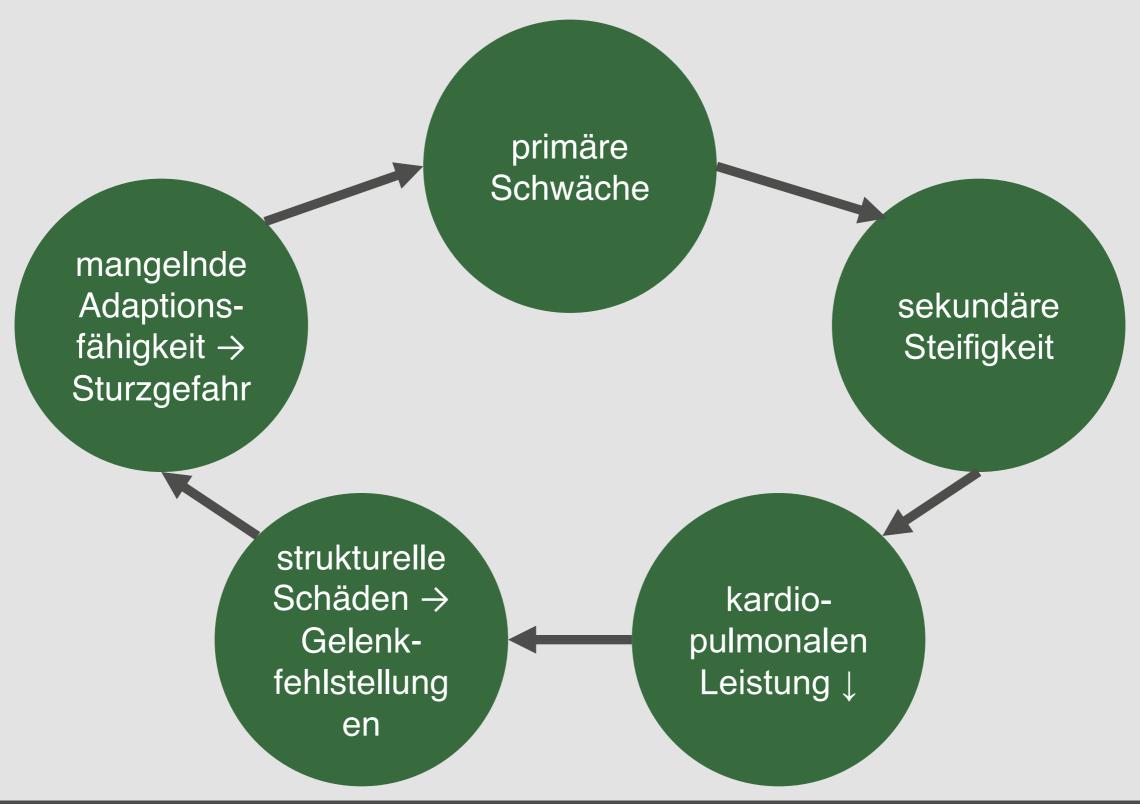
Aktuelle Definition Spastizität

"[...] gestörte sensomotorische Kontrolle, die durch eine Verletzung des ersten motorischen Neurons verursacht wird und sich als intermittierende oder länger anhaltende unwillkürliche Muskelaktivierung präsentiert." (Pandyan 2010)





Circulus vitiosus





Upper Motor Neuron Syndrom

Plussymptome

- Hyperreflexie = Spastizität
- Klonus
- Muskelspasmen
- unwillkürliche Begleitbewegungen (assoziierte Reaktionen)
- Schmerz
- erhöhter Sympathikotonus

Minussymptome

- Muskelschwäche (gestörte intramuskuläre Koordination) (Ada et al. 1996, Canning et al. 2004)
- Koordinationsverlust (gestörte reziproke Innervation) (Okuma + Lee 1996)
- Steifigkeit (Verlust an Sarkomeren) (Dietz + Berger 1983)
- Umwandlung von phasischen in tonische Muskeln (Hufschmidt + Mauritz 1985)
- beeinträchtigte Ausdauer (Kelly et al. 2003, Macko et al. 2001)
- kognitive Defizite (Kal et al. 2016, Boyd + Winstein 2006)



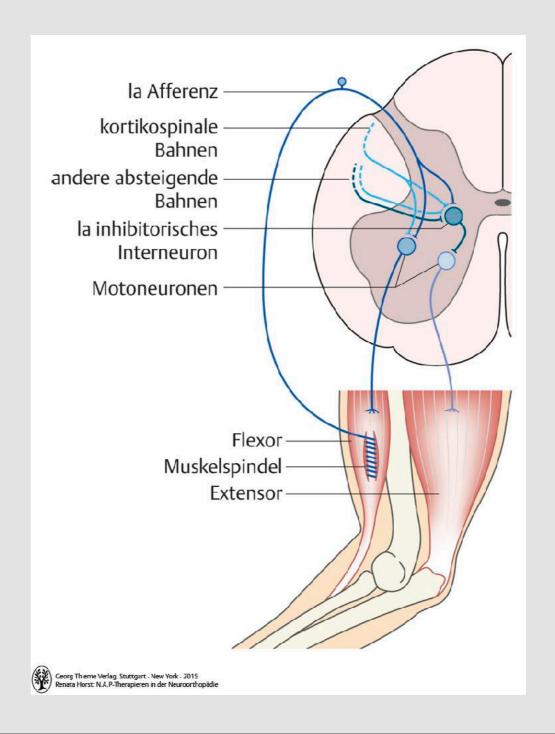


Sympathikus und Muskelkoordination

- tonische Muskeln 1
- phasische Muskeln 🔱

Veränderungen der Durchblutung:

- $O_2 \downarrow$ $CO_2 \uparrow$







Spastische Parese (Dietz 2013)

- Gesteigerte Eigenreflexe UND Parese
- Erschwerte, verlangsamte Bewegungsabläufe
- EMGs beim Gehen → verminderte Aktivierung Arm- und Beinmuskulatur
- Ausfall aktivierender Signale motorischer Hirnzentren
- → Dieser Einfluss überwiegt und wird durch strukturelle Veränderungen kompensiert (Verlust der Sarkomere = Steifigkeit!)



Charakteristika der N.A.P.-Therapie

- Das Üben von Aktivitäten, nicht von Bewegungen, führt zu Veränderungen der Repräsentation.
- Inputs werden situativ, zur Förderung der Handlungsorganisation, genutzt.
- Therapeutenhände stellen während der Willkürhandlung die, im Rahmen der individuellen Potenziale, erforderliche biomechanische Situation her.



Therapiemethoden

Längszug

- → für Strukturen die exzentrisch arbeiten müssen um posturale Kontrolle zu gewährleisten und
- um Mechanorezeptoren zu stimulieren, die zur Senkung des Sympathikotonus führen.
- Intermittierende Druckreize
 - → auf Strukturen, die reziprok gehemmt werden,
 - → während antagonistischer Willkürmotorik.





Rolle der Plantarflexoren für das Gehen

- Gewichtsübernahme und Standbeinstabilität
- Vorwärtsantrieb (Abstoßphase)
- Initiierung des Spielbeinphase

(Rolian et al. 2009)





Voraussetzungen für reaktives Spielbein

- Schnellkraft der Plantarflexoren in TST
- Mobilität der Hüfte in Extension in TST
- Propriozeptive Wahrnehmung der Dehnung (Dehnungs-Verkürzungs-Zyklus)

Wenn diese Voraussetzungen nicht erfüllt sind, wird das Spielbein kognitiv → Ergebnis: Sturzgefahr!

(Kandel, Jessell, Schwartz 2000)



Therapieziele auf Körperstruktur- und Körperfunktionsebene

- Elastizitätsförderung der Rückenstrecker, Atemhilfsmuskulatur, Hüftflexoren-, adduktoren, -innenrotatoren, Knieflexoren,
 Plantarflexoren.
- Ausdauerkraft der Hüftaußenrotatoren-, abduktoren, -extensoren,
 Vorfußstabilisatoren und intrinsischen Fußmuskulatur trainieren.
- Elastizitätsförderung der Schulterinnnenrotatoren, -adduktoren, -extensoren.
- Ausdauerkraft der Schulteraussenrotatoren-, abduktoren, flexoren trainieren.
- Förderung der Nervengleitfähigkeit.
- Unterstützung der Zwerchfellatmung (Sympathikotonusdämpfung).
- Kardiopulmonale Leistungssteigerung erreichen.





Therapieziele auf Aktivitäts- und Partizipationsebene

- Beim Essen sich weniger zu verschlucken.
- Mit dem Hund längere Spaziergänge ohne Ermüdung bewältigen zu können.
- In größeren Menschenmengen sicher gehen zu können.
- In öffentlichen Gebäuden Treppen ohne Geländer alternierend steigen zu können.
- Die Arme zum Stützen bei Transfers und zum Anheben für Greifaktivitäten Überkopf einsetzen zu können.
- Den Beruf als Physiotherapeutin in Teilzeitbeschäftigung ausführen, um Therapiegruppen anleiten zu können.





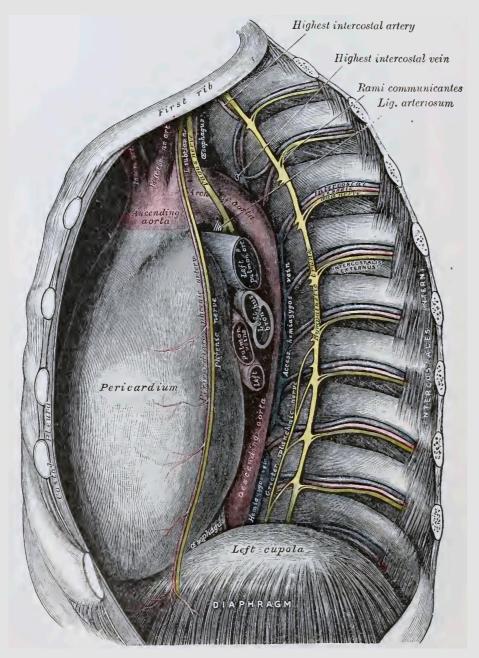
Therapieplanung

- Beeinflussung des Sympathikotonus zur Reduktion der negativen biochemischen Einflüssen.
- aerobes Training zur Förderung der Ausdauer und Schmerzlinderung.
- Förderung der Elastizität der kontraktilen Strukturen, die sekundäre Stetigkeit, wegen den primären Muskelschwächen, aufweisen.
- Beweglichkeit der nicht-kontraktilen Strukturen zur Optimierung des axoplasmatischen Flusses fördern.
- Herstellung der best-möglichen biomechanischen Situation, um schwächebedingte Kontrakturen zu verhindern.





1. Tag: Bindegewebsmobilisation zur Sympathikotonusdämpfung innerhalb der ADL: Hochsetzen an die Bettkante

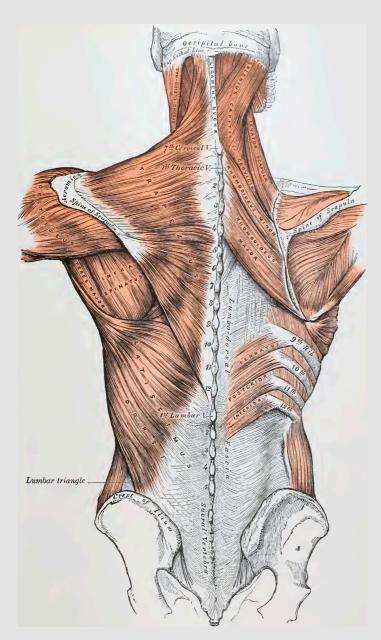








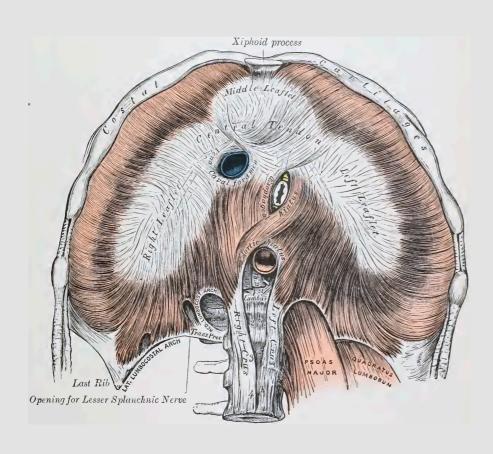
Tag: Förderung der tiefen costalen Atmung (M. serratus post. inf.) innerhalb der ADL: Hosenbein herunterziehen

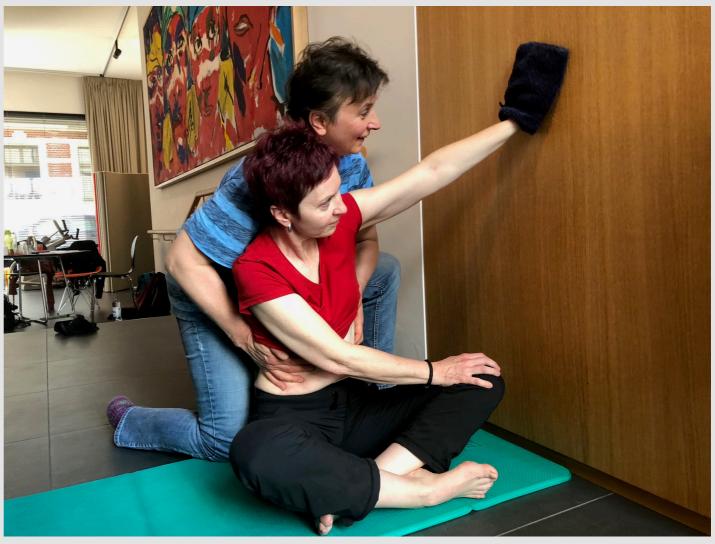




N.A.P.® A K A D E M I E)

1. Tag: Zwerchfellatmung, Elastizitätsförderung Adduktoren, Stabilisation pelvitrochantäre Mm. innerhalb der ADL: Schrank wischen

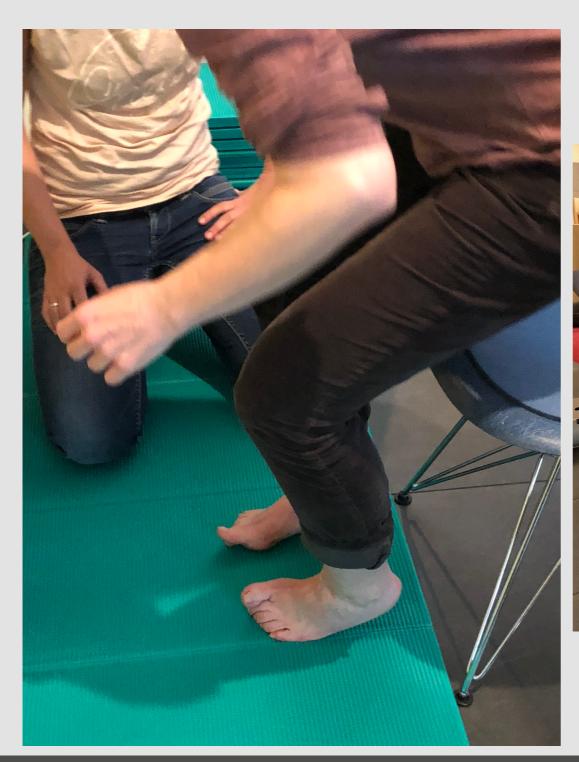








2. Tag: Biomechanik USG beeinflussen innerhalb der ADL: Aufstehen-Hinsetzen





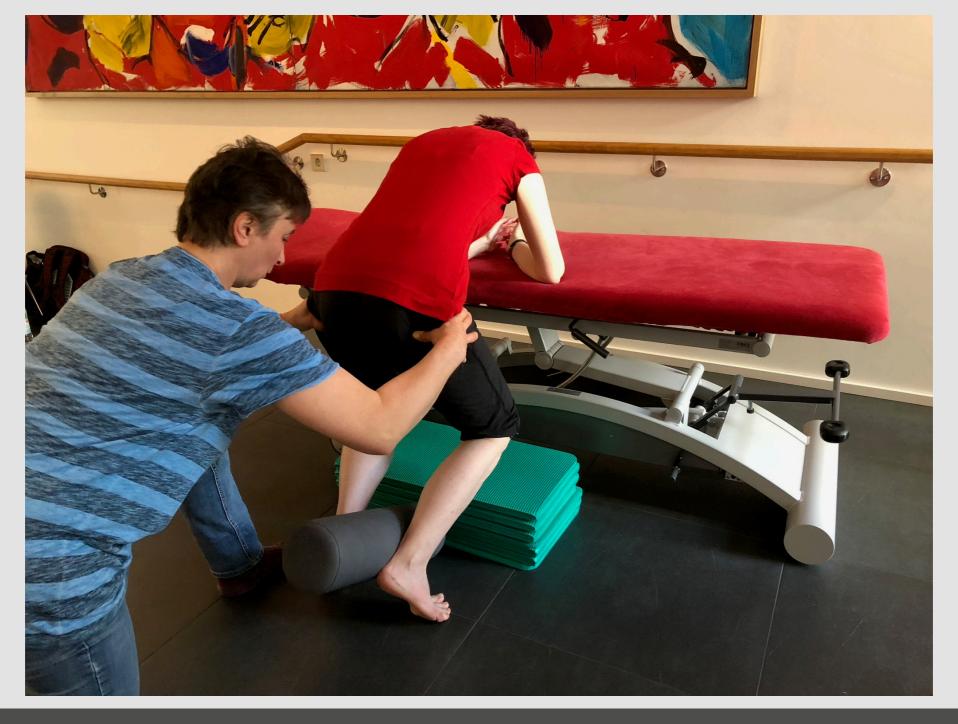


2. Tag: Biomechanik ISG beeinflussen innerhalb der ADL: Treppe seitlich nach hinten überkreuzt herabsteigen





2. Tag: Exzentrik der Extensorensynergie, pronatorische Vorfußstabilität während der ADL: Transfer zum Boden







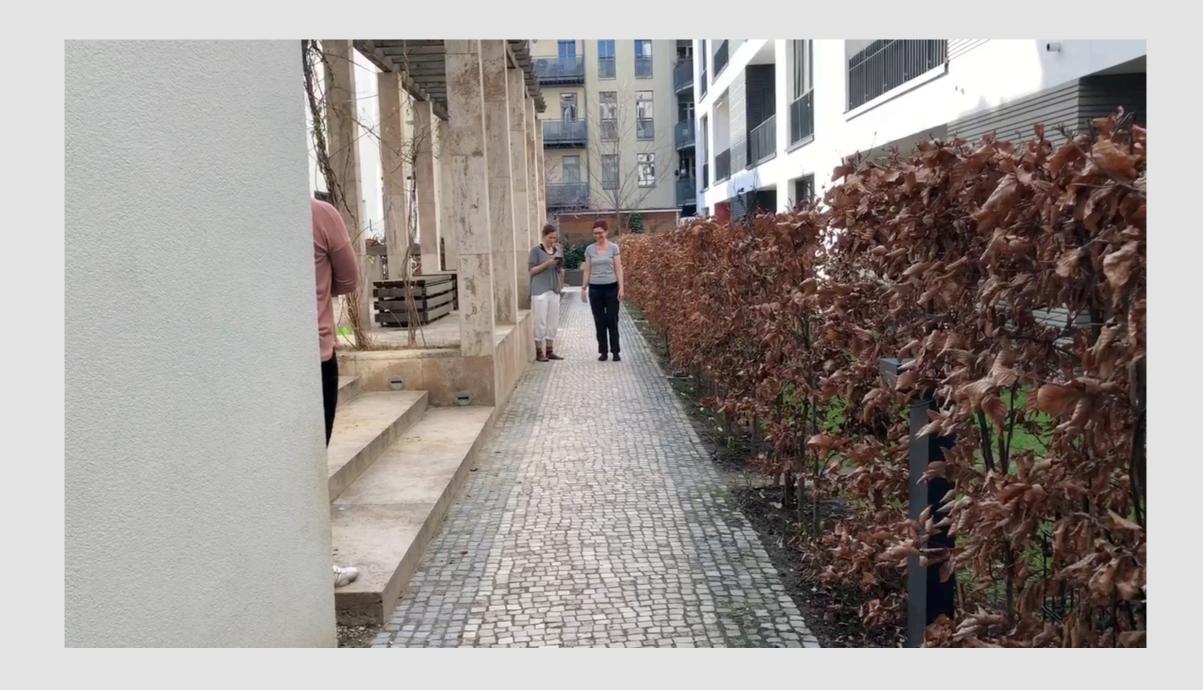
2. Tag: 6 Min. aerobes Training







Ganganalyse nach 2 Therapieeinheiten





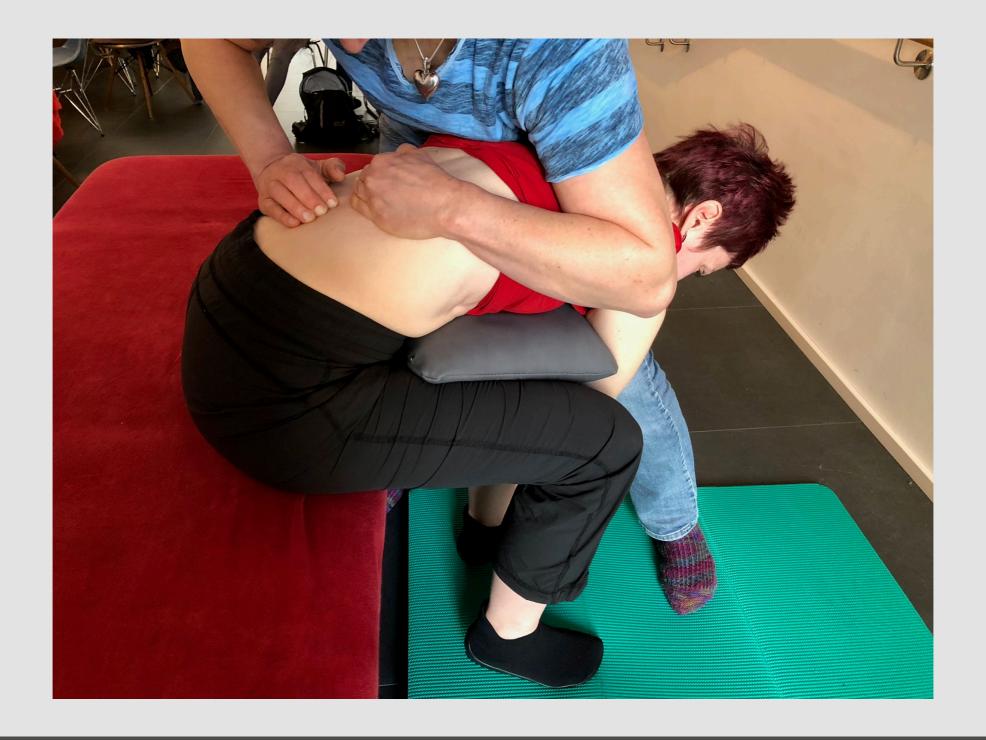
Ganganalyse nach 2 Therapieeinheiten





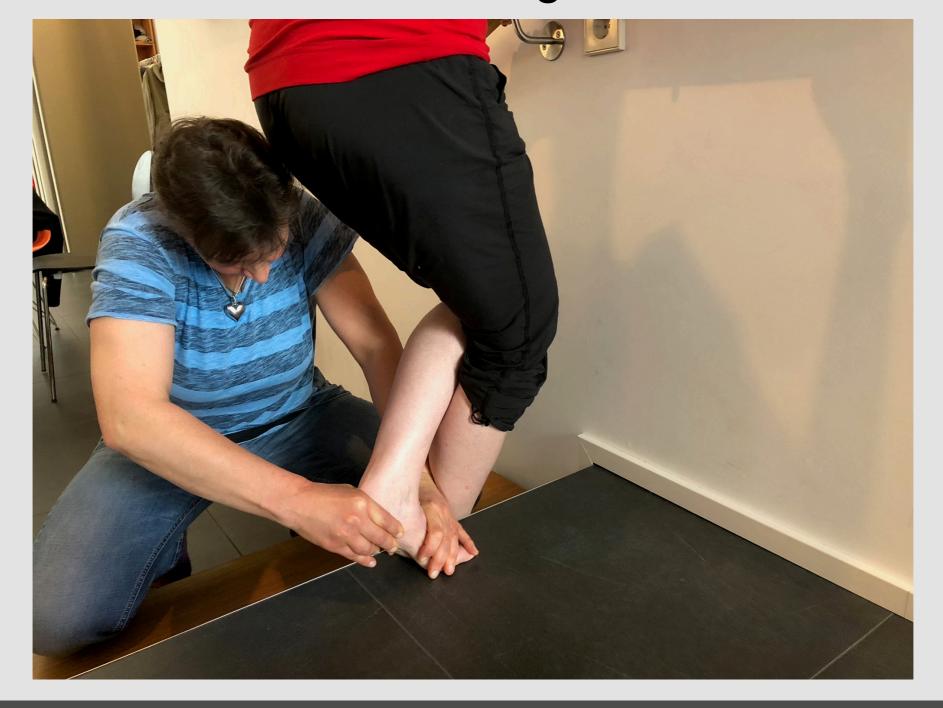


3. Tag: Elastizität dorsalen Strukturen, Mobilisation TLÜ während ADL: Bückaktivitäten im Sitzen



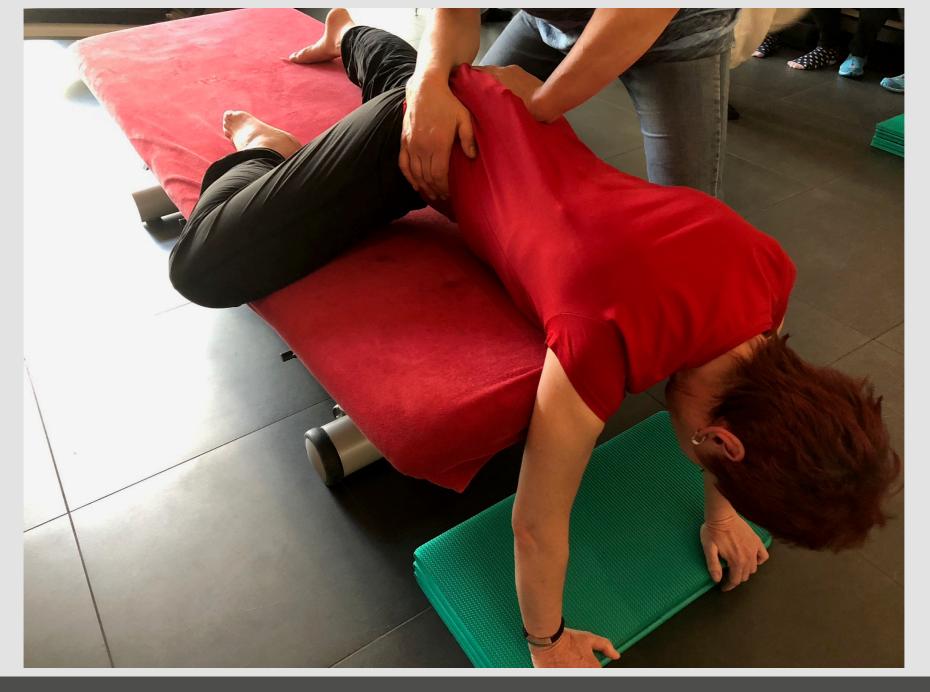


3. Tag: Biomechanik beeinflussen durch ADL: seitlich nach hinten überkreuzt die Treppe herabsteigen





3. Tag: Iliumrotation nach dorsal und Stabilität der pelvitrochantären Muskulatur, sowie Schulteraußenrotatoren während ADL: Transfer BL → 4-Füßlerstand

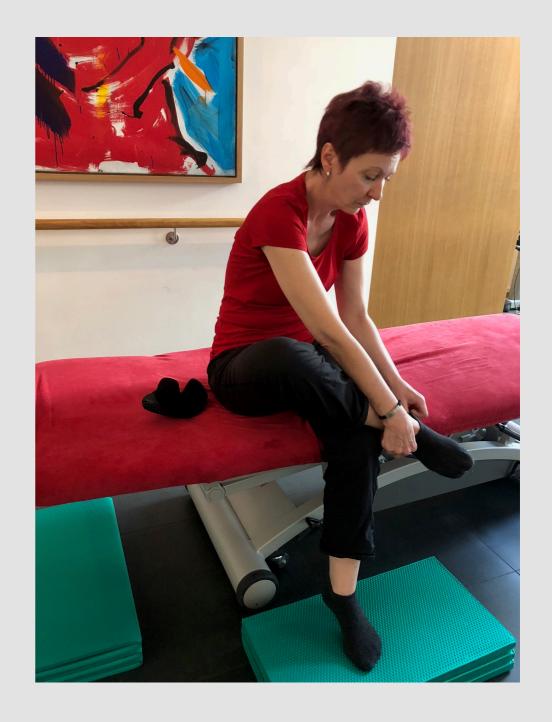






Eigenaktivität: im Sitzen Socken anziehen

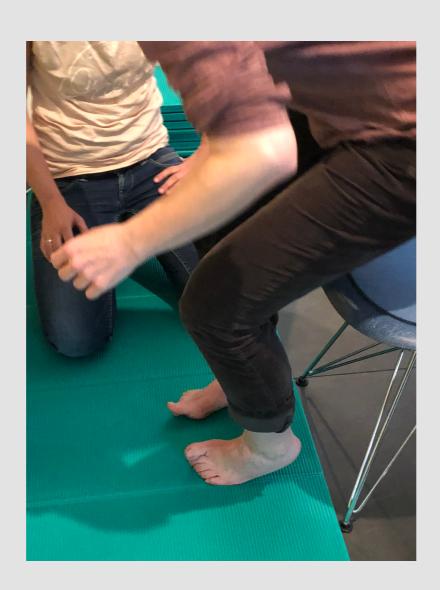
- Förderung der Elastizität der Rückenstrecker- und Glutealmuskulatur, sowie Lumbalfaszie.
- Förderung der Sitzbalance, um sich Socken im Sitzen anziehen zu können.
- Förderung der Vorfußstabilität.

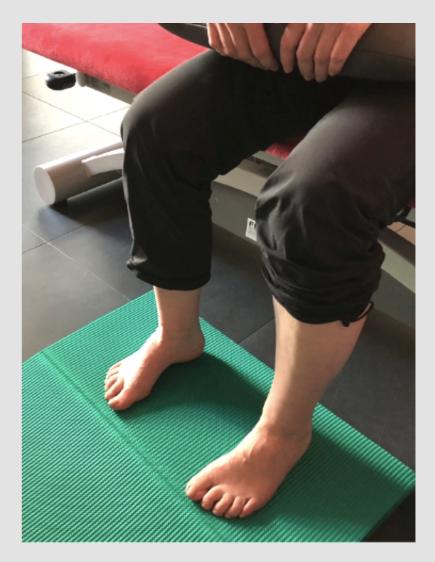




Ergebnis nach 3 Therapieeinheiten

- Vorfußkontakt ist möglich.
- vermehrte
 Eversion im
 unteren
 Sprunggelenk.

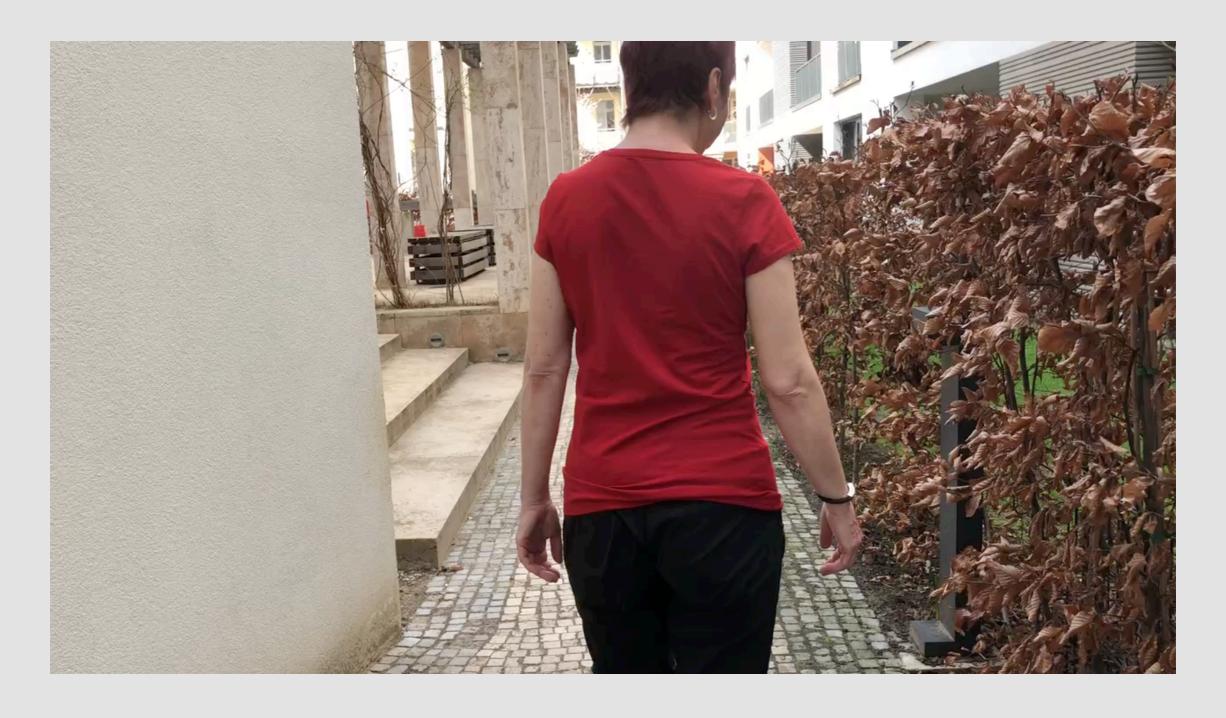








Ganganalyse nach 3 Therapieeinheiten





Ganganalyse nach 3 Therapieeinheiten





Bein- und Fußachsen in Loading Response

- weniger Innenrotation der Hüfte.
- weniger Medialisierung vom Knie.
- mehr Großzehenballenbelastung







Schrittlänge/Armpendel/Rumpfaufrichtung

- 1. Tag: rechts = 11 cm., links = 23 cm., Vorfußund Außenkantenbelastung.
- 2. Tag: 33 cm. beidseits,
 Fersenkontakt, Double
 Stance möglich.
- 3. Tag = 38,5 cm.
 beidseits, Fersenkontakt,
 Double Stance möglich.









Funktionelle Reichweite (Duncan 1990)

Normwert = 34,5 cm

- 1. Tag: nicht möglich
- 2. Tag: 11 cm
- 3. Tag: 15 cm



10 Meter-Gehtest

- 1 Tag: 0,33 m/s
- 2. Tag: 0,75 m/s
- 3. Tag: 0,94 m/s





10 Meter-Gehtest (Bohannon 1996)

Durchschnittswerte:

- gesunder Erwachsener = 1,3 m/s (Quach et al. 2011)
- 6 Monate nach Schlaganfall = 0,25 m/s
- für selbständiges Gehen außer Haus = 0,8 m/s
- für Mobilität in urbanen Umgebungen = 0,79 m/s

(Adelaide Health Service 2011)





Ergebnisse im weiteren Verlauf

- D.K. konnte am 3. Tag nach der Therapie zum ersten Mal in 10 Jahren alternierend eine Treppe ohne Handlauf in einem Restaurant bewältigen.
- Nach 2 Wochen berichtete sie, dass sie längere Spaziergänge mit ihrem Mann und Hund ohne große Anstrengung bewältigen konnte.
- Nach 3 Monaten hatte sie 3x pro Woche wieder angefangen zu arbeiten und stellte zunehmende Ermüdung und Schwäche fest.
- V.a. Myasthenia gravis, Gabe von Pyridostigmin.
- In Juni Fahrradurlaub und längere Spaziergänge auf Pflastersteinen mit ihrem Mann führten zu vermehrten Schmerzen in der LWS und im ISG.
- Verdachtsdiagnose wurde nicht bestätigt. Therapievorschlag wieder Baclofen einzunehmen hat sie nicht befolgt.
- Jetziges Ziel ist AEROBES TRAINING!





Neurotraining

- durch 2 Therapieeinheiten pro Woche maximal Standerhalt möglich!
- auf Dauer frustrierend für Patienten und Therapeuten!

Ziel ist kurzfristige funktionelle Veränderungen für langfristige strukturelle Veränderungen ermöglichen (Motorisches Lernen), indem der Patient lernt zu *handeln*, anstatt *behandelt* zu werden, für größtmögliche Selbständigkeit in seinem Alltag.





Handlungsempfehlung: Ausdauertraining

- Laufen: 220 Puls Lebensalter x 60-85%
- Radfahren: 200 Puls Lebensalter x 60-85%
- Bei Medikamenteneinnahme -10%

Oberste Grenze bei einem Untrainierten = 55-60%

American College of Sports Medicine (ACSM 1998, Kindermann 1987, Rost 2001, Schwarz et al. 2002)



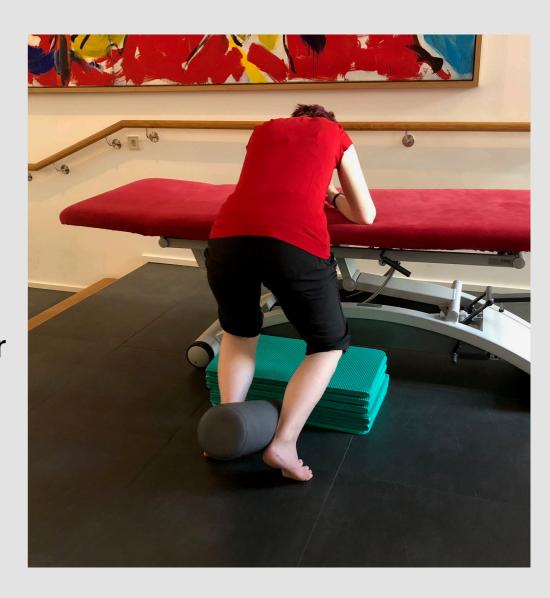


Neuroyoga

Ausgleich zwischen Sympathikus und Parasympathikus:

- langsames, kontinuierliches Streichen paravertebral, 3-5 Min.
- Inversion zur Aktivierung des Karotissinusreflexes und tonischer Labyrinthreflexe.
- langsame assistierte Bewegungen innerhalb der Schmerztoleranz.
- langanhaltender Druck: Bauch,
 Handinnenflächen, Fußsohlen, Haut hinter der Oberlippe.
- tiefe Atmung

Tolbaños Roche L + Mas Hesse B (2014), Jacobs GD (2001), Tyagi A + Cohen M (2014), Pascoe MC + Bauer IE (2015), Streeter CC et al. (2012), Meister K + Juckel G (2018), Diego MA + Field T (2009)





Exzentrisches Training

- Verbessert die Muskelleistung (Rekrutierung und Frequenzierung) im Gegensatz zum isometrischem oder konzentrischem Muskelkrafttraining.
- Fördert die notwendige Elastizität, um den Dehnungs-Verkürzungszyklus nutzen zu können.
- Führt zu erhöhter kortikaler Aktivierung.

(Fang et al. 2004)





Psychoemotionale Vorteile

Regelmäßiges, moderates aerobes Training führt zu:

- Reduzierung von neuropathischem Schmerz.
- Steigerung der Konzentration von endogenen Opioiden im Hirnstamm.

(Stagg et al. 2011)





Vergleich 1. Tag und 3. Tag







Vergleich 1. Tag und 3. Tag









info@renatahorst.de

