

# Kinder und Jugendliche mit Cerebralparese (CP) und Atemproblemen - Eine Herausforderung

MAIK, 25.10.2025  
Dr. med. Tobias Renk  
(Kinderklinik Schömburg)



# Interessenkonflikte

...bestehen nicht



# Gliederung

- Begrifflichkeiten
- Medizinische Grundlagen, „Indikation“
- Cerebralparese und pulmonale Comorbiditäten
- Cerebralparese und die Herausforderung Dysphagie
- Cerebralparetische Großherausforderung bzw. „Vollkatastrophe“
- Cerebralparese und Betriebsblindheit

# Cerebralparese



- „Umbrella term“

Definition der SCPE (Surveillance of cerebral palsy in Europe):

Eine Gruppe von Störungen der Bewegungs- und Haltungsentwicklung, die zu Aktivitätseinschränkungen führen und auf nicht fortschreitende Störungen im sich entwickelnden fetalen oder kindlichen Gehirn zurückzuführen sind. Die motorischen Störungen der Zerebralparese gehen oft mit Störungen der Empfindung, der Wahrnehmung, der Kommunikation, der Wahrnehmung und/oder des Verhaltens und/oder einer Anfallserkrankung einher.

Einschlusskriterium: Beginn der (führenden) motorischen Auffälligkeiten ersten Lebensjahr

- Übliche Einteilung

- Spastisch:                      Bilateral-spastisch (meist beinbetont = diparetisch)  
    Unilateral-spastisch
- Dyskinetisch:                Dyston, Chorea-Athetoid
- Ataktisch

- Ätiologie

hypoxisch-ischämisch, hämorrhagisch, thromboembolisch, infektiös, toxisch (z.B. Basalganglienschädigung nach Kernikterus)

~~toxisch (Drogen)~~

~~iatrogen (Herz-, Tumorchirurgie)~~

~~infektiös/parainfektiös (Myelitis transversa, Influenza, SSPE, NG-Infektion)~~

~~genetisch (NME, (partielle) Trisomien, **Duplikationen, Deletionen**)~~

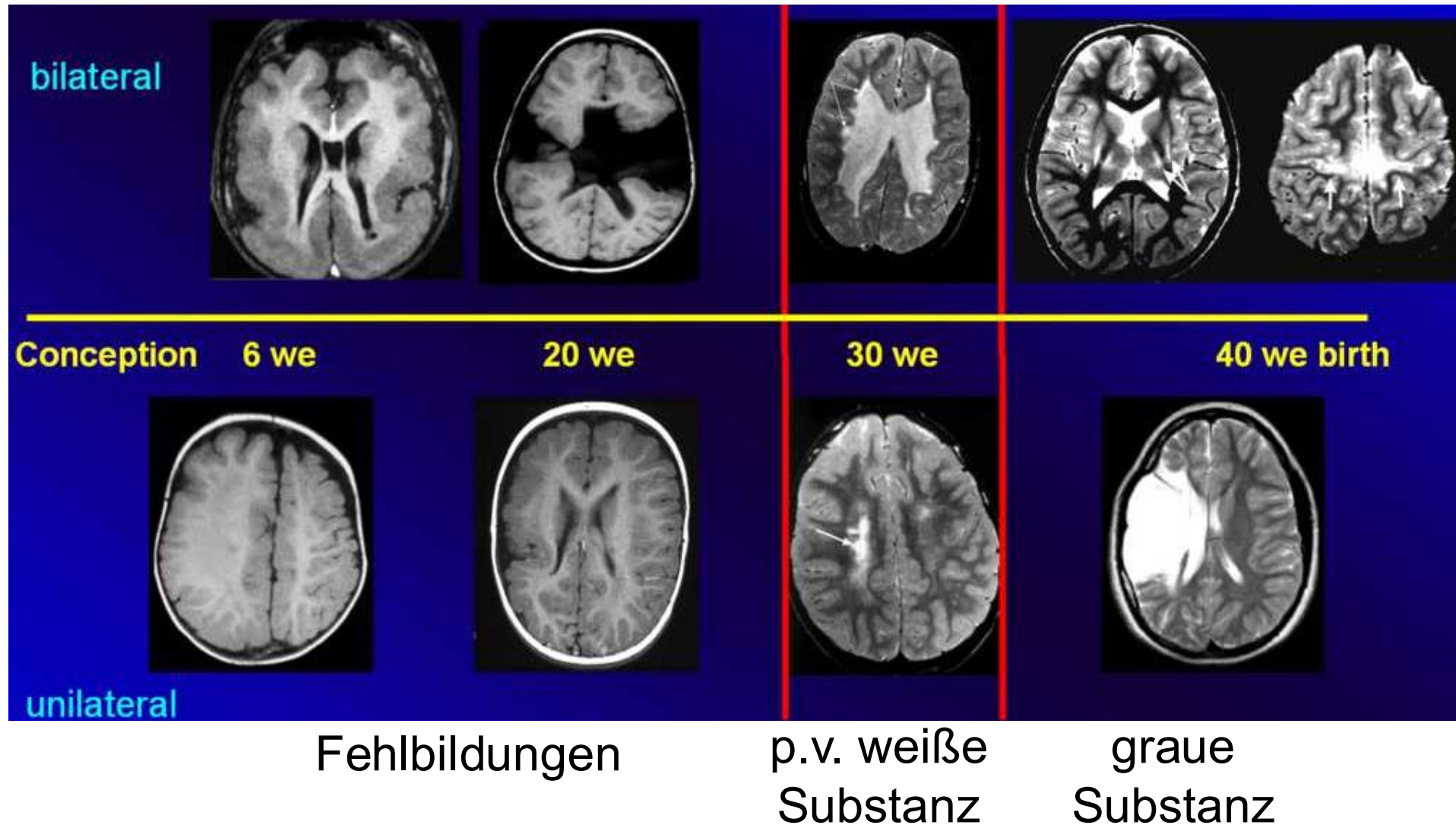
~~traumatisch (VU, Beinaheertrinken, Mißhandlung)~~



# Ätiologie

Entstehungszeitraum	Morphologie	Mögliche Ursachen
1.+2. Trimenon	Fehlbildungen	Genetisch, infektiös, toxisch
Frühes 3. Trimenon (24.-36. SSW)	Defektbildungen der weißen Substanz periventrikulär: nach intraventrikulärer Blutung, periventrikulärer Infarzierung, periventrikuläre Leukomalazie (PVL)	Hypoxisch-ischämisch, hämorrhagisch, thromboembolisch, infektiös, toxisch (z.B. Basalganglienschädigung nach Kernikterus)
Spätes 3. Trimenon (36.-44. SSW)	Defektbildungen der grauen Substanz: korticosubcorticale Schädigung (parasagittal, Gyrus prae-/postcentralis), Basalganglien/Thalamusschaden, Mediainfarkt	

# Typische pathologische Muster der CP



# Cerebralparese oder nicht ?.....



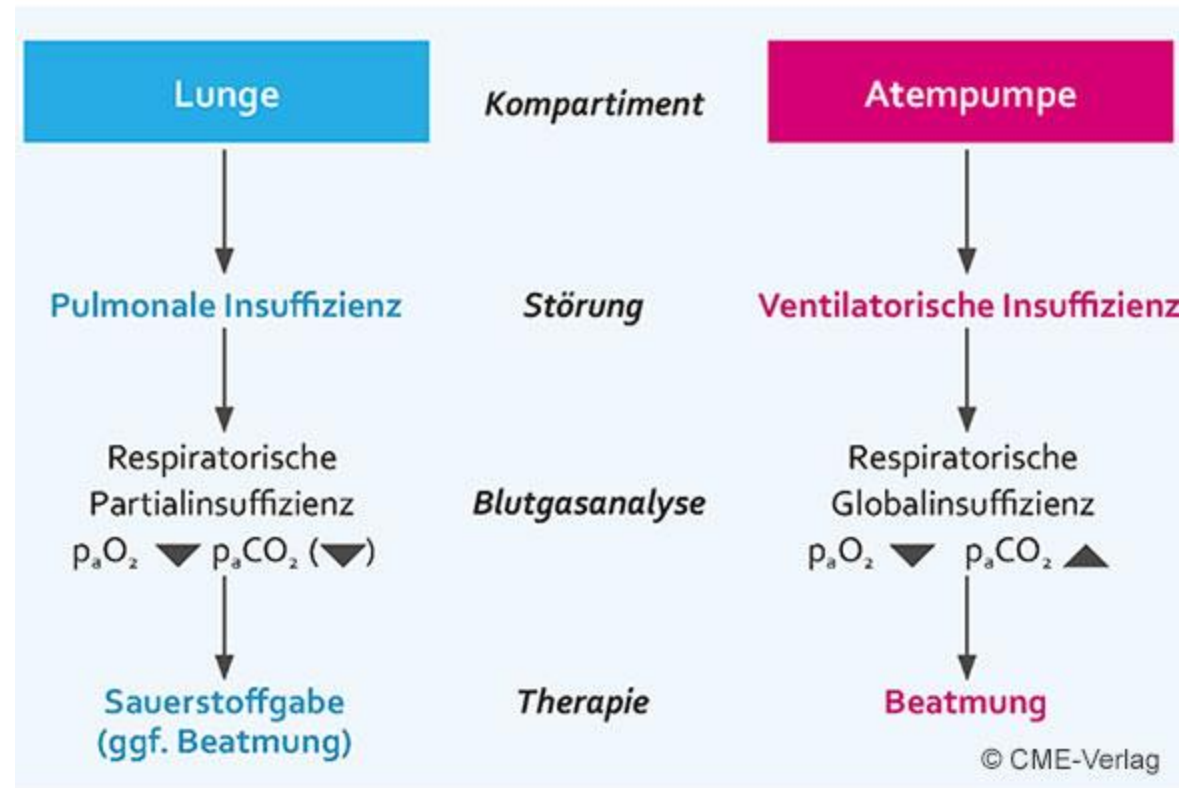
# Atemproblem- was genau soll das sein ?

....und wo liegt die Herausforderung ?

- Ist es evident bzw. gibt es Evidenz ?
- Verbesserung durch NIV:
  - Verbesserung der Blutgase (Young et al., 2007)
  - Resetting des Atemzentrum mit Zunahme der hyperkapnisch-ventilatorischen Antwort (Nickol et al., 2005)
  - Zunahme der Compliance der Lunge (Lechtzin, 2006)
  - Steigerung der Muskelkraft (Nickol et al., 2005)
  - Verbesserung der Schlafqualität (Boentert et al., 2015)
  - Rückbildung der Hypoventilationssymptome (Young et al., 2007)
  - Reduktion der Rehospitalisierungen (Hess 2006)
  - Verbesserung der Lebensqualität (Windisch 2008b)



# Respiratorische Insuffizienz



# Besteht bei „meinem“ Atemproblem eine Indikation....

.....zur invasiven Beatmung

akute/chronische Dekompensation, Polytrauma, Krankheitsbilder, BGA

.....zur nichtinvasiven Beatmung

bei fehlenden Kontraindikationen immer daran denken

.....zur CPAP-Atemunterstützung

nach Polysomnographie

.....zur anderweitigen Atemunterstützung (HFNC)

immer so wenig wie möglich

zu Entlastung der Atempumpe

.....zu irgendwas wenn suffizientes Sekretmanagement unzureichend erscheint.....

„Ohne Atemunterstützung ist auch kein Zustand !“

Wann sollte in der Kinderheilkunde an das Vorliegen einer „Beatmungspflichtigkeit“ gedacht werden ?

Symptome einer chronischen Ateminsuffizienz

- Müdigkeit, Konzentrationsstörung
- Depression
- Alpträume
- Schlafstörungen (ständiges Umlagern)
- Schnarchen
- Kopfschmerzen
- Schwitzen
- Ausreichende orale Nahrungsaufnahme scheitert an Ausdauer

# Pädiatrisches Atempumpenversagen

- Vorboten sind schlafbezogene Atemstörungen.
- Oft sind schon seit Langem Symptome vorhanden.
- Rasche Dekompensation bei Atemwegsinfekten,  
Fieber (auch bei Magen-Darm-Infekt)  
oder postoperativ möglich

Wallgreen-Peterson 2004, Mellies 2004



Eiserne Lunge am  
Universitätsklinikum Münster





# Cerebralparese und pulmonale Comorbiditäten- Bronchopulmonale Dysplasie (BPD)

- Je jünger das FG desto ausgeprägter der Surfactantmangel
- Je unreifer die Lunge desto höher das Risiko einer iatrogenen Lungenschädigung
  - Hoher Beatmungsdruck, hohe Sauerstoffkonzentrationen und lange Dauer der künstlichen Beatmung
  - Zusätzliche Risiken: PDA, Infektionen der Lunge

Die BPD ist das Resultat von Umbauvorgängen mit entzündlicher Bildung von Bindegewebe in einer unreifen Lunge, die chemischen (Sauerstoffradikale), mechanischen (Druck-/ Volumentrauma) und biologischen (mikrobielle Erreger) Schädigungen ausgesetzt ist

- Zu wenig Alveolen
  - Verengtes Lungengefäßbett => erhöhter Druck im Lungenkreislauf und Rechtsherzbelastung
- Stadieneinteilung der BPD
  - Definition schwere BPD: > 30 % O<sub>2</sub> und/oder Beatmung/CPAP mit 36 Wo PMA



# Cerebralparese und pulmonale Comorbiditäten- Bronchopulmonale Dysplasie (BPD)

- .....aber irgendwann wächst man ja raus.....
- .....aber es kann dauern.....
- .....und sich aus Sicht der Caregiver noch länger anfühlen.....
- .....also lieber doch was machen ?

# BPD- Fallbeispiel Jorik, bei Behandlung 13 Monate

Zwillings-FG 29+2 SSW

„spastische bilaterale Cerebralparese“

Neurogene Schluckstörung, Tracheostoma-Anlage (im Alter von 3 Monaten)

## **Pulmonal-respiratorische Situation bei Aufnahme und häusliche Situation:**

Starke Verschleimung, häufige Infekte, chronisch-rezidivierende CO<sub>2</sub>-Retention bis 85 mmHg

kontinuierlicher Sauerstoffbedarf bis 5l, High-Flow Therapie

Wiederkehrende Pneumonien durch flache Atmung, Verschleimung und Dysphagie

Betreuung daheim schwierig aufgrund der Atemsituation, häusliche Pflege mit amb. PD gescheitert

(©Silvia Ferreira)



# BPD- Fallbeispiel Jorik, bei Behandlung 13 Monate

## Maßnahmen:

- Sekretolyse (gezielt mit hochosmolarer Kochsalzlösung 3%)
- Broncholytika bei Bedarf über Vorschaltkammer mit Dosieraerosol
- Lagerungstherapie (Bauchlage, Therapiestuhl)
- High-Flow Therapie zur O<sub>2</sub>-Gabe, Atemerleichterung
- Hypersalivationstherapie – Scopoderm-Pflaster
- Einführung der **mechanischen Hustenassistenz**
  - **Ziel: Erhöhung der Vitalkapazität, Dehnen des Thorax und Lunge, Sekretmobilisation, Atelektasenprophylaxe, CO<sub>2</sub>-Reduktion**
- Beginn der **intermittierende invasive Beatmung** bei kontinuierliche CO<sub>2</sub> Retention und weiterhin gehäufte pulmonale Infekte
  - **Ziel: Infektoprophylaxe durch bessere Belüftung der Lunge, Reduktion des Sauerstoffbedarfes und des CO<sub>2</sub>**

# BPD- Fallbeispiel Jorik, bei Behandlung 13 Monate

pH	7,4 <sup>0</sup>
pCO <sub>2</sub>	61,4 mmHg
pO <sub>2</sub>	57,5 mmHg
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	38,3 mmol/l
BE	14 mmol/l
Na <sup>+</sup>	140 mmol/l
K <sup>+</sup>	4,1 mmol/l

## Unter Beatmung

pH	7,4 <sup>6</sup>
pCO <sub>2</sub>	42,4 mmHg
pO <sub>2</sub>	76,5 mmHg
HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	31,3 mmol/l
BE	7,7 mmol/l
Na <sup>+</sup>	137 mmol/l
K <sup>+</sup>	3,7 mmol/l



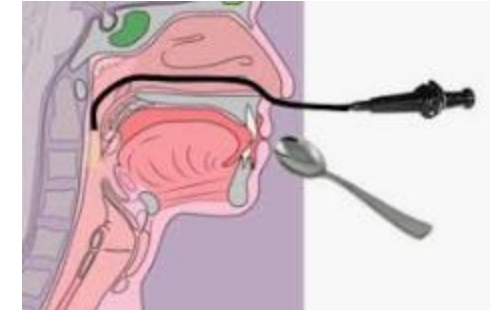
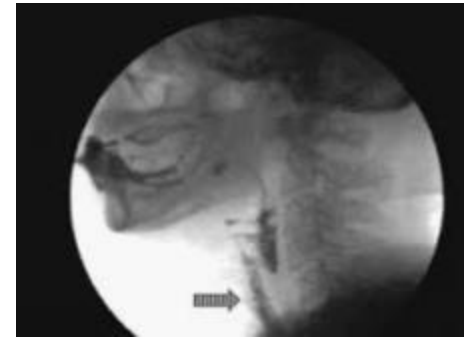
# Cerebralparese und die Herausforderung Dysphagie



- Direkt postpartal
- ....oder schrittweise „reingerutscht“.....

# Herausforderung: Dysphagie

- auf verschiedenen Ursachen beruhende Störung des Schluckvorganges (fehlender, reduzierter oder insuffizienter Schluckreflex)
  - Blickdiagnose: Drooling, Verschleimung
  - Klinische Assessments
  - Apparative Diagnostik:
    - Videofluoroskopie
    - FEES



- Insbesondere problematisch bei fehlenden Schutzreflexen bzw. insuffizienter Reinigung der Atemwege nach Aspiration
- Sehr häufiges Problem bei schwerst mehrfachbehinderten Kindern

= > **Folge: Sekretretention, Aspiration mit der Gefahr von Atelektasenbildung, bronchopulmonalen Infektionen und Aspirationspneumonien**

# Herausforderung: insuffizienter Hustenstoß

- Bei herabgesetzter Vigilanz
- Bei herabgesetzter laryngealer, tracheobronchialer Sensibilität
- Bei muskulärer Schwäche
- Bei Thoraxdeformitäten und anderen anatomischen Besonderheiten
- Bei restriktiver Ventilationsstörung

⇒ **Folge: Sekretretention bis hin zu sekretbedingter Atemwegsobstruktion mit der Gefahr von Atelektasenbildung und bronchopulmonalen Infekten**

# Herausforderung: Gastroösophagealer Reflux –GÖR(K)

- Krankhaft gesteigerter Rückfluss von Mageninhalt in die Speiseröhre, den Pharynx oder die Mundhöhle bis hin zu schwallartigem Erbrechen
  - Sonderform: physiologischer Reflux des Neugeborenen
- Ursachen: Retroperistaltik, mangelnder Verschluss unterer Ösophagussphinkter, mangelnder Nahrungsweitertransport, mechanische Ursachen bei obstruktiver Atemwegssymptomatik
- Folge: Schwellungen im Larynxbereich möglich, Veränderung der laryngealen Sensibilität
- Komplikation: GÖRK, Aspiration

# Cerebralparese- große Herausforderungen

- Mark, 2008 geboren
- (Tetra-)spastisch-dyskinetische Cerebralparese
- Hüfte luxiert, WS: hochgradige neuromyopathischer Torsionsskoliose
- Dysphagie, PEG ernährt

**Aktuell:** Pneumonie, resp. Globalinsuffizienz

Insgesamt 4 Wochen auf Intensivstation: HFNC max 45 l/min, 100% O<sub>2</sub>

Versuch mit O<sub>2</sub>-Vorlage – gescheitert – erneut HFNC 45 l/min, 70% O<sub>2</sub>





## ....oder „Vollkatastrophe“ ?

- Beim Verlegungstransport NIV  
Atemunterstützung, da HFNC nicht möglich
- Umstellung auf HFNC 45 l/min + 7 l/min O<sub>2</sub>
- SpO<sub>2</sub> bei 87% stabil
- Stark brodelig, kein adäquates Husten

### Blutgasanalyse:

pH 7,37, CO<sub>2</sub> 61,7 mmHg, HCO<sub>3</sub><sup>-</sup> 36,2 mmol/l,  
BE 11 mmol/l

(Telefonat kurz vor Verlegung: Hat etwas Highflow  
mit etwas Sauerstoff)



# Mark , 17 Jahre

- Massives Sekretproblem, SpO2 niedrig, Sauerstoffbedarf hoch
- Atemnot, Unruhe, Panik
- Highflow (kein eigenes Gerät)
- Abhustilfe vorhanden, wurde bisher wenig genutzt, keine Routine
- Mama ist total überfordert, kann die Atemsituation nicht gut einschätzen
- Mama möchte schnell nach Hause

**Ziel:** gutes Sekretmanagement etablieren, Anleitung Mama, Kontaktaufnahme zum PD

# Mark, 17 Jahre – NIV-Einleitung

- Einführung NIV zur Atelektasen- und Infektprophylaxe
- Luisa von Löwenstein + Aktivbefeuchter

## **Einstellungen Therapiegerät Luisa Löwenstein:**

Programm 1: HFT, Flow 25 l/min – Airvobrille Gr. M

Programm 2: APCV-Modus, IPAP 13, PEEP 5, F 12, ti 1,3, Trigger I 7, Triggersperrzeit 1,0,

Anstieg 4, Absenkzeit 2, Alarme: Leckage aus, P max 25, AF max 45,

Einstellung AirCon: Topf 30°, Kopf 34°, Nasenmaske Air Fit N20 Gr. M

# Mark – Weiterer Verlauf

- Pulmonale Situation stabilisiert (konsequente Durchführung der Maßnahmen)
- Sauerstoffbedarf nur noch selten
- HFNC tagsüber – ca. 2-3 Stunden Pause
- Nachts NIV ab ca. 22:30 Uhr
- Morgens und abends Lungenpflegeschema
- Im Tagesverlauf Sekretolyse bei Bedarf + Husti zu festen Zeiten
- Bauchlagerungsmodul





# Cerebralparese und Betriebsblindheit

- Elisa, inzwischen 21 Jahre alt
- 2007 erstmals in der Klinik
- Seit 2011 („second hit“ H1N1-Influenza-Infektion) regelmäßig 1-3 x/Jahr stationär
- zwischen 2011 und 2020 „High flow-Prototyp“, Halskrause zur Nacht, nächtliche Hypoxien, mehrfach CPAP-Versuch, immer an Patientenabwehr gescheitert, zunehmende neuromyopathische Skoliose, Eltern wollen kein OP mehr, da „Status palliativ“
- 2020 Stationswechsel aus Belegungsgründen, dort atmungstherapeutisches Assessment und Auslesen Pulsoxymeter, Indikation zur Einleitung NIV
- Toleriert NIV hervorragend, Nachtschlaf erheblich gebessert, tags wacher, weniger Schreiphasen

# Elisa-Diagnosen



- **Diagnosen 02/2021:**

- Komplexe Hirnfehlbildung mit bilateralen Heterotopien Chromosomenaberration (interstitielle Deletion 5q)
- Schwerer globaler Entwicklungsstörung
- symptomatischer Epilepsie; fokale Myoklonien in Serie
- Dysphagie
- Sehstörung bei Opticushypoplasie, verringerte Kontaktaufnahme, Anisokorie li>re.
- Subaortaler VSD mit Ektasie der Aortenwurzel, ASD II
- Störung des Schlaf-Wachrhythmus, obstruktives Schlaf-apnoe-Syndrom mit nächtlichen Hypoxämien und Hyperkapnie, nächtliche Non-invasive Beatmung über Nasenmaske seit Herbst 2020
- Dystrophie
- **Z.n. schwerer H1N1-Infektion mit Reanimation 01/2011**, danach zunehmende Pyramidenbahnzeichen mit Ausbildung einer bilateral spastischen Cerebralparese GMFCS V
- Z.n. Fundoplicatio bei Zwerchfellhernie, Anlage PEG-Sonde 13.12.2011 Klinikum Esslingen
- Z.n. mehrfachen Botulinumtoxin-Injektionen (zuletzt Adduktoren/ischiocrurale Mm. bds. 05/2013)
- Z.n. Hüftluxation links: OP im Orthopädiezentrum München Harlaching am 31.07.13 mit: Beckenosteotomie nach Pemberton links, DVO proximaler Femur links, Offene Verlängerung Hüftbeuger links, dorsales Kapselrelease Hüfte links, Perkutane Myofasziotomien M. adductor longus bds., Hüftbeuger rechts, mediale und laterale Kniebeuger bds. und der Wade bds, Perkutane Tenotomie in Höhe Os naviculare, M. tibialis posterior bds., Brisement force Kniegelenk bds
- Z.n. multiplen Myofasziotomien, Metallentfernung prox. Femur links, offene Reposition und Debridement
- talonaviculare sowie temporäre K-Draht Fixation bds., (Nosokomiale Pneumonie mit respiratorischer Erschöpfung, Wundheilungsstörung/-infektion im OP-Gebiet), München (08/14)
- Z.n. Implantation einer Baclofen-Pumpe (08.12.17, Neurochirurgie Stuttgart): Medtronic-Pumpe (20 ml Reservoirvolumen), Medikamenten-Konzentration 2.000 µg/ml, Dosis 230 µg/Tag, nächster Pumpenalarm 20.05.21
- Progrediente neuromyopathische Thorakolumbalskoliose, Anpassung eines 4-Handmultibrace
- Hüftluxation rechts, Diagnosestellung 11/20 Olgahospital Stuttgart

# Elisa seit 2020



- Bei der Kontrolle der Atemgase zeigte sich eine nicht ganz zufriedenstellende Einstellung der Beatmung, die Einstellungen der entsprechenden Parameter am Beatmungsgerät wurden angepasst. Bei weiteren Kontrollen zeigte sich eine Verbesserung der Beatmungssituation.
- Elisa wurde gefüttert und jeweils anschließend mit Hipp Sondenkost 1,0 kcal/ml nachsondiert, dadurch konnte eine Gewichtszunahme von knapp einem kg während des Aufenthaltes erreicht werden.







# Elisa aktuell



- Beatmung: Elisa hat zunehmend Schwierigkeiten, längere Phasen ohne Unterstützung durchzuhalten. Bereits nach einer Stunde ohne NIV wird sie unruhig, beginnt zu schwitzen und verliert an Sättigung. Ihre Herzfrequenz schwankt in solchen Momenten, bleibt aber insgesamt niedriger als zuvor. Sättigungsabfälle wurden mehrfach dokumentiert mit Erfordernis von O2-Gaben oder Rückkehr zur Beatmung. Besonders deutlich wurde dies bei der morgendlichen Versorgung oder nach Lagewechseln. Auch die Nasenpolstermaske wird nur begrenzt toleriert, teils kommt es zu Luftleckagen und lautem Stridor.
- Sekretprobleme traten wiederholt auf, teilweise mit Sekretkrisen, die zu Bradykardien (HF bis 41/min) und Sättigungsabfällen führten. Sekret häufig weißlich, zäh, gelegentlich mit Blutanbeimengung. Zusätzliche Anwendungen Hustenassistent.....



Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit

Dr. med. Tobias Renk  
Kinderarzt, Neuropädiater  
Kinderklinik Schömburg  
Tobias.Renk@kiklisch.de