



Progrediente Erkrankungen: Muskeldystrophie

Pädagogische und therapeutische Unterstützung

Connie Weitendorf

Doreen Bastian

Jan Wüstenberg



Inhalt

Begrifflichkeiten

- Progrediente Erkrankung
- Muskeldystrophie (MD)

MD Typ Duchenne

- Vererbung und Klinische Merkmale
- Erscheinungsformen und Verlauf

Förderbedürfnisse

- psycho-emotionale Begleitung
- Förderung leistungsbezogener Fähigkeiten
- Therapie und Pflege

Begrifflichkeiten





Progrediente Erkrankungen

- auch als progressive oder finale Erkrankungen bezeichnet
- progredient bedeutet fortschreitend
- eine progrediente Erkrankung zeigt einen zunehmend schweren Verlauf
- in vielen Fällen führt diese zu einem frühen Tod im Kindes- und Jugendalter
- in Deutschland sind ca. 22.000 Kinder und Jugendliche progredient erkrankt (vgl. Ortmann)



Muskeldystrophie (MD)

- klinisch und genetisch heterogene Gruppe von Erkrankungen des Muskels
- gemeinsame Symptome sind fortschreitende Muskelschwäche, -atrophie
- unterscheiden sich in verschiedene Formen durch den Erbgang, den Manifestationsbeginn, den bevorzugten Beginn in bestimmten Muskelgruppen, die Geschwindigkeit des Fortschreitens
- 2/3 aller Muskeldystrophie-Patienten leiden unter dem Typ Duchenne
- ➔ damit die bedeutsamste neuromuskuläre Erkrankung im Arbeitsbereich der Körperbehindertenpädagogik

Überblick über die häufigsten Muskeldystrophie-Formen

Form (Auswahl)	überwiegend betroffene Muskeln	Alter beim ersten Auftreten	betroffenes Geschlecht	Erbgang	Ursachen
Duchenne	große Muskeln des Beckens und der Oberschenkel, Herz; Pseudohypertrophie der Waden	frühe Kindheit (ca. 2 – 5 Jahre)	männlich	X-chromosomal	Fehlen von Dystrophin
Becker (<i>Becker-Kiener</i>)	Beckengürtel, später Schultergürtel; Herzbeteiligung möglich	Kindheit / Jugend (ca. 6 – 19 Jahre)	männlich	X-chromosomal	Dystrophinmangel
Fazio-skapulo humerale Form (<i>Landouzy-Déjerine</i>)	Gesicht (<i>Augenlider, Lippen</i>), Schultergürtel, Oberarme, später zum Teil auch Beine	Kindheit und Erwachsenenalter möglich	männlich weiblich	dominant, Chromosom 4	nicht bekannt
Gliedergürtel-Formen, siehe Tabelle 2	Schultermuskulatur und Beckengürtel	Kindheit und Erwachsenenalter möglich	männlich weiblich	dominant oder rezessiv	nur teilweise bekannt, z.B. Fehlen oder Mangel eines Proteins bzw. Enzyms der Muskelzelle
Myotone Dystrophie Typ 1 (<i>Curschmann-Steinert</i>), DMI	Gesicht, Hände, Unterarme, Unterschenkel	alle Lebensalter, auch angeboren (kongenital) möglich	männlich weiblich	dominant, Chromosom 19	Verlängerung eines Genabschnittes
Myotone Dystrophie Typ 2, DM2 (<i>auch bezeichnet als Proximale Myotone Myopathie, PROMM</i>)	Beckengürtel / Oberschenkel Schultergürtel / Oberarme	frühes bis spätes Erwachsenenalter möglich	männlich weiblich	dominant, Chromosom 3	Verlängerung eines Genabschnittes
Distale Myopathie	Unterschenkel-, Fußmuskulatur, Unterarm-, Handmuskulatur	Kindheit bis Erwachsenenalter möglich	männlich weiblich	dominant oder rezessiv	nur teilweise bekannt, z.B. Fehlen oder Mangel eines Struktur-Proteins der Muskelzelle
Emery-Dreyfuss-Muskeldystrophie	Schulter- und Beckengürtel, Unterschenkel	Kindheit bis Erwachsenenalter möglich	männlich weiblich	X-chromosomal dominant Chromosom 1	Emerinmangel Lamin A/C Störung

Vgl. Deutsche Gemeinschaft für Muskelkranke e.V.

Muskeldystrophie Typ Duchenne





MD Typ Duchenne

Vererbung

- x-chromosomal rezessiv von den Müttern an die Jungen vererbt
- Inzidenz (Anzahl von Neuerkrankungen) beträgt 1:1700 Geburten (1:3400 Jungen)
- Mädchen können auch betroffen sein (sehr selten)
- Gendefekt bewirkt das Fehlen des Proteins Dystrophin, das für die Stabilität der Muskeln verantwortlich ist
- Veränderung der Zellwände
- fortschreitender Ersatz von Muskelzellen durch Bindegewebe

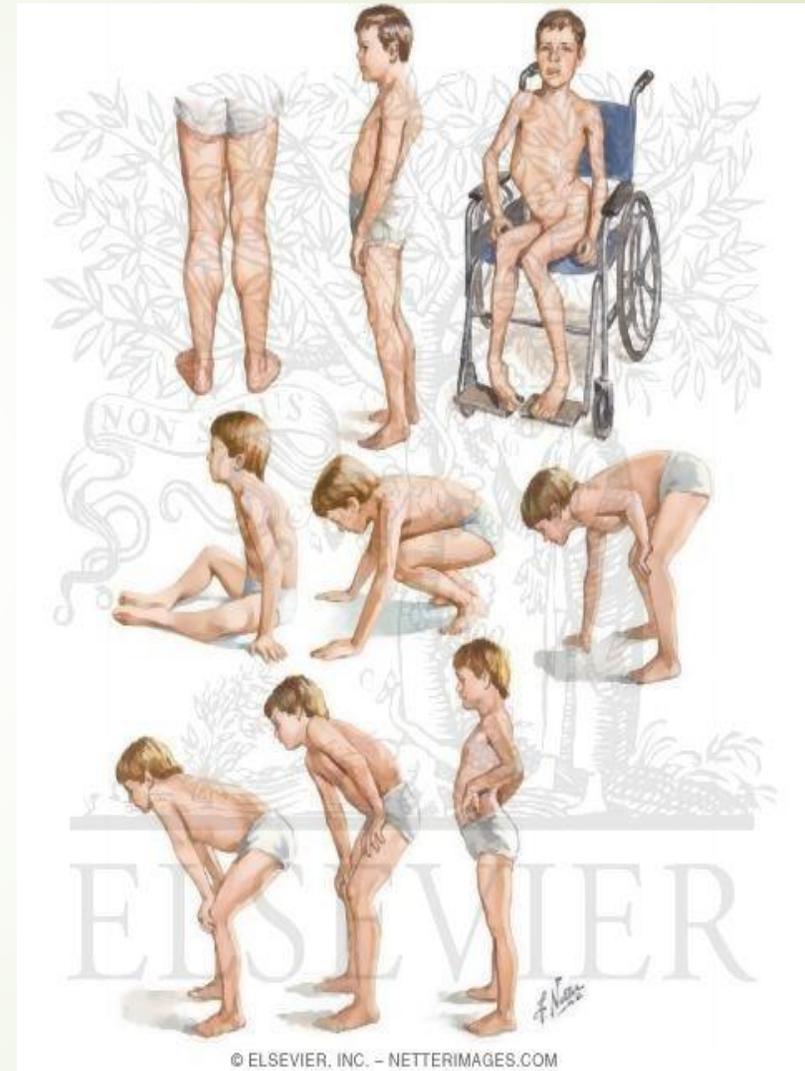
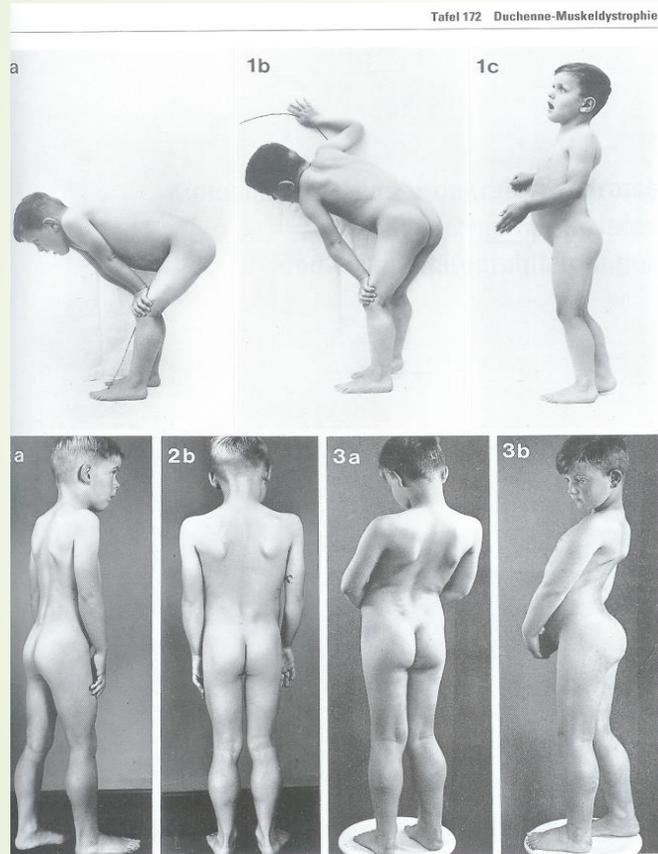


MD Typ Duchenne

Klinische Merkmale

- progressiver, symmetrischer Muskelschwund, vor allem an Rumpf und Gliedmaßen
- Schwäche und Hypotonie der Muskeln, die später in Atrophie übergeht
- zerstörte Muskelzellen werden durch Fetteinlagerungen ersetzt – Verdickung der Waden
- keine Störungen in der Funktion von Blase, Mastdarm und Sinneswahrnehmung
- ZNS und PNS sind nicht betroffen
- Krankheit nicht heilbar
- progressiver Verlauf lässt sich nicht aufhalten

Erscheinungsform



Muskeldystrophie/Typ Duchenne



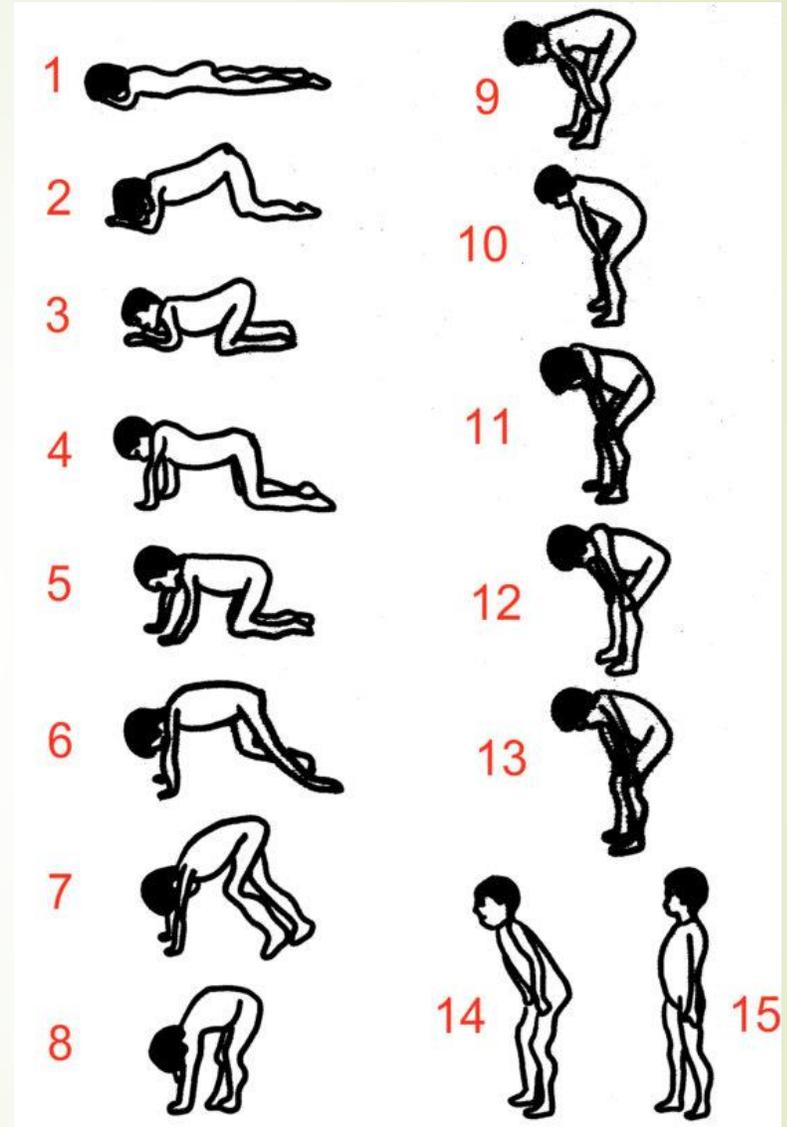
Verlauf der Erkrankung

Phasen spezifischer Bewegungs- und Funktionseinschränkungen I

1. Unsichere Bewegungen, Nachlassen der motorischen Aktivität, häufiges Stolpern und Stürzen
(Schwierigkeiten beim Laufen und Aufstehen sind Folge der zuerst im Beckengürtel auftretenden Muskelschwäche)
2. Hyperlordose, vorgestreckter Bauch, breitbeiniges Gehen auf den Fußspitzen, Verdickung der Waden, zurückgezogene Schultern
3. Erschwertes Treppensteigen, Aufrichten durch Abstützen am eigenen Körper (→ Gowers-Manöver)

Gowers-Manöver

- aufstehen aus der Bauchlage
- dann über den Kniestand in ...
- Vierfüßler-Stand
- mit den Händen an den Unterschenkeln zu den Oberschenkeln
- aufrechter Stand





Verlauf der Erkrankung

Phasen spezifischer Bewegungs- und Funktionseinschränkungen II

4. deutlich eingeschränkte Fähigkeit zu gehen, Treppen steigen nur mit Hilfsmitteln
5. Gehen kurzer Strecken möglich, Treppensteigen nicht mehr möglich
6. gehen mit Gehhilfen, aufstehen nur mit Hilfsmitteln
7. Gehen nicht mehr möglich, mechanischer Rollstuhl
8. aufrechtes Sitzen möglich, Elektrorollstuhl, Aufrichten aus Rückenlage nicht mehr möglich, Unfähigkeit zur Selbstversorgung
9. aufrechtes Sitzen gerade noch möglich, Hilfen bei kleinsten Verrichtungen nötig, Stimme wird leiser
10. Bettlägerigkeit, Probleme beim Sprechen und Atmen

Lebenserwartung: ca. 20-25 Jahre

Förderbedürfnisse







Spezifische Förderbedürfnisse aufgrund ...

... zunehmender Bewegungseinschränkung

- Förderung der Selbstständigkeit
- Stärkung des Selbstbewusstseins und der Selbstwertempfindung
 - Rollstuhl
 - Laptop

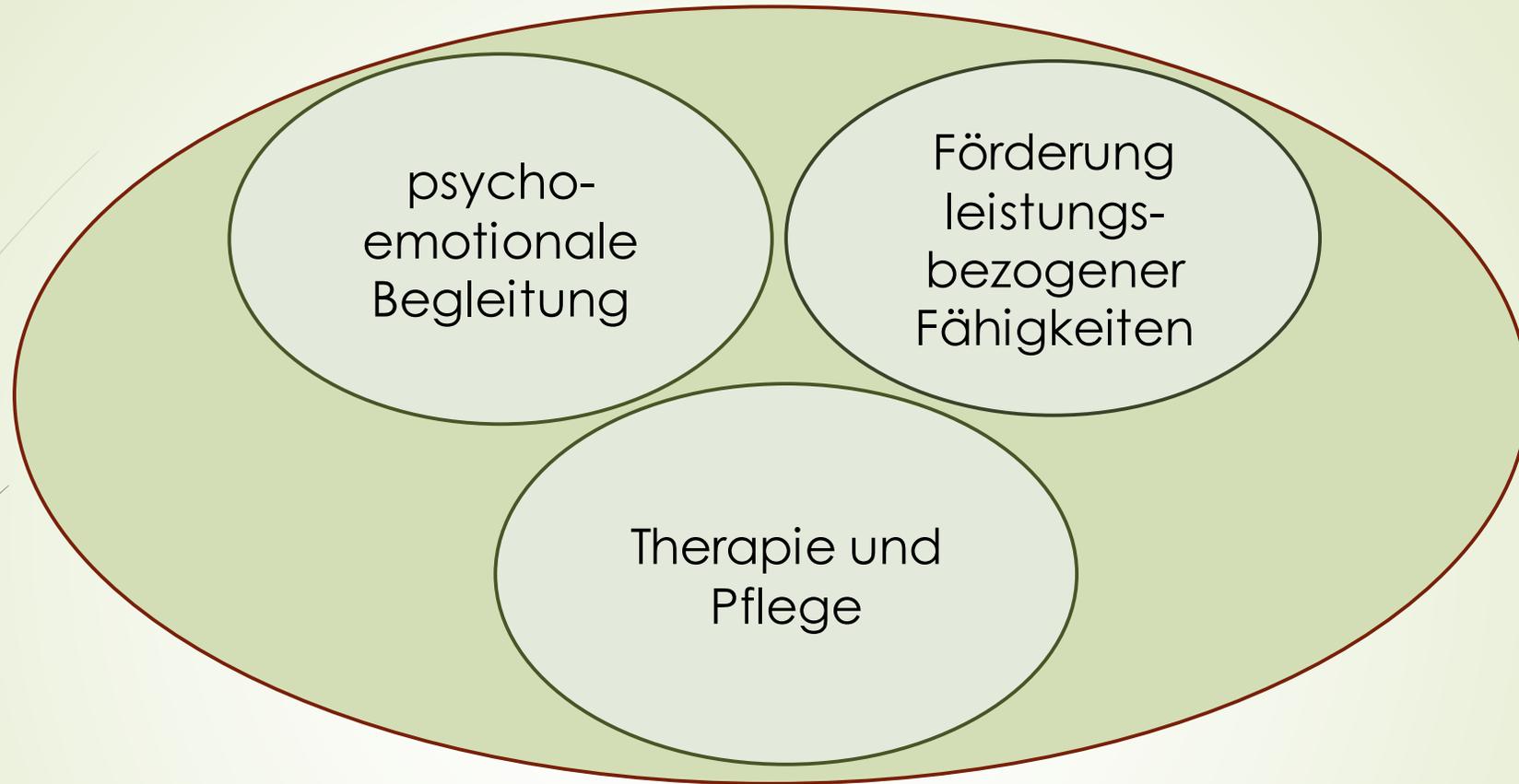
... auffälligen Gruppen- und Lernverhaltens

- großes Spektrum von Auflehnung und Protest in den ersten Schuljahren
- aggressive Durchbrüche gegen Schulkameraden und Pädagogen
- bis zu andauernder Haltung völliger Verweigerung
- häufig auch zurückgezogen und depressiv
- andererseits kommt es zu kompensatorischem Ehrgeiz im schulischen Lernen

Pädagogische Schwerpunkte



Ganzheitlicher Förderansatz



- ganzheitliche Persönlichkeitsförderung und Persönlichkeitserhaltung
- sonderpädagogische Förderung durch physiotherapeutische, sozialpädagogische und pflegerische Maßnahmen sinnvoll ergänzen



Hierzu bedarf es des Dialoges und der Kooperation mit allen am Prozess Beteiligten, um stabilisierende und stützende Maßnahmen und Hilfen zu initiieren und zu offerieren.



KMK formuliert einen spezifischen Förderbedarf für progredient erkrankte Schülerinnen und Schüler:

„Die besondere Lebenssituation von Schülerinnen und Schülern mit fortschreitenden Erkrankungen und mit begrenzter Lebenserwartung erfordert eine intensive pädagogische Begleitung auf der Suche nach Möglichkeiten einer sinnvollen Lebensgestaltung und der Befriedigung der aktuellen Bedürfnisse. Einige können aufgrund der speziellen Beeinträchtigung nicht regelmäßig die Schule besuchen und erhalten ggf. Hausunterricht. Das Unterrichtsangebot muss der jeweiligen Bedürfnislage der Schülerin bzw. des Schülers angepasst werden.“
(KMK 1998, 5).

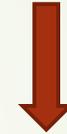


Förderung leistungsbezogener Fähigkeiten

Schule ermöglicht Erfolgserlebnisse im Leistungsbereich.
Schule ermöglicht das Erreichen eines qualifizierten Schulabschlusses.



Leistungsfähigkeit kann
individuell vermindert sein,
aufgrund skizzierter
Belastungsmomente.



verschiedene Ausdrucksvariationen auf
Verhaltensebene:

- Schulangst, Leistungsabfall oder offene, leise Leistungsverweigerung
- oder übertriebener Ehrgeiz

häufig
Selbstwertkrisen und
-probleme durch
Wahrnehmung des
Anderseins

Konzentrations-
probleme im
Unterricht,
Tagträumereien,
Versinken in eigene
Gedanken

Die Bewältigung der
fortschreitenden
Erkrankung erfordert
hohes Maß an
Lebensenergie.

**Schulleistungs-
probleme**

Leistungsbewertung
anpassen –
selbstwertmindernde
Konsequenzen wie
Klassenwiederholung
vermeiden

keine generelle
Leistungsschonung,
sondern Aufbau eines
pädagogischen
Verhältnisses



Ziele der pädagogischen Arbeit

- bedürfnisorientiert veränderte didaktische Schwerpunkte
- Förderung der kindlichen Identität und des Selbstwertgefühls
- Nachteilsausgleiche gewährleisten
- Schulalltagverkürzung
- Schaffen von Pausen und Erholungsphasen



Pädagogische Maßnahmen

- verlängerte Arbeitszeiten, verkürzte Aufgabenstellungen
- mündliche statt schriftliche Arbeitsform
- Verzicht auf Mitschrift von Tafeltexten/Bereitstellen von Tafeltexten bzw. Fremdprotokollierung
- größere Exaktheitstoleranz bei motorischen Anforderungen
- Einsatz von vergrößerten Arbeitsblättern
- Änderung der Stundentafel
- differenzierte Bewertung und Zensierung
- veränderte Pausengestaltung (z. B. keine Pause auf dem Schulhof)
- Schülerpatenschaften zur Unterstützung während des Schulalltags
- Für Schülerinnen und Schüler mit fortschreitenden und lebensbedrohlichen Erkrankungen können im Rahmen der gültigen Lehrpläne veränderte inhaltliche Schwerpunkte gesetzt werden.
(s. Förderplan)



Räumliche, personelle und sächliche Maßnahmen

- Unterricht findet vor allem im Klassenraum statt.
- Verwendung von Finelinern oder anderen geeigneten Stiften bzw. Haltevorrichtungen für Stifte
- Einsatz von rutschhemmender Folie auf Tischen
- Einsatz von Beschwerern für Hefte und Papier
- Verwendung einer speziellen Lineatur
- Verwendung von speziellen Zirkeln, Scheren, Linealen etc.
- Einsatz von Computern im Unterricht
- Verwendung von speziellen Tastaturen
- Einsatz von Diktiergeräten
- Angebot für spezielle Sport- und Bewegungsanforderungen

Psychosoziale Situation progredient erkrankter Kinder und Jugendlicher im Schulalltag

Erleben:

- seelische Erschütterungen/Traumata
- Schmerzen, Unwohlsein, Verzichte usw.
- Verlust der erworbenen Selbstständigkeit
- Einschränkung der Bewegungsfreiheit
- Trennungen von Bezugspersonen und Freunden

Auswirkungen dieser Belastungen auf:

- Persönlichkeitsentwicklung
- familiäres Zusammenleben
- schulisches Lernen und Leben
- Freizeitgestaltung mit Gleichaltrigen und Freunden

Psychische Folgen

- Aggressionen
- Ängste vor Beziehungsverlust
- Ängste vor Schmerzen, Sterben und Tod
- Störungen der Identität
- psychische Isolierung
- Depressionen, Trauerreaktionen

Soziale Folgen

- reduzierte Lebensqualität
- Veränderung des Familienlebens
- Beeinträchtigung der Teilnahme am schulischen Leben
- Störungen oder Verlust der Freundschaftsbeziehungen
- Kommunikationsbarrieren



psycho-emotionale Begleitung

bietet:

- Solidarität
- Kontakt und Nähe
- Möglichkeiten zum Gespräch über existentielle Fragen
- Klärung und Entlastung
- Hilfe bei der Aktivierung eigener Kräfte für die weitere Lebensplanung und -gestaltung
- Orientierung im Hinblick auf verschiedene Hilfsmöglichkeiten
- Praktische Hilfeleistungen



Besondere **Bedeutung** gilt der ...



... Erhöhung des Selbstwertgefühls durch:

- Aufbau eines Vertrauensverhältnisses
- Förderung der sozialen Interaktion, Engagement in Gruppen
- Entdeckung der eigenen Fähigkeiten und Potentiale



... antizipierenden Trauerarbeit

- sensibel sein für non-verbale oder verbale Signale
- diese Signale als Ausdruck existenzieller Not interpretieren
- Räume schaffen, in denen die Betroffenen ihrer Verzweiflung Ausdruck verleihen können



... Unterstützung der Sinnfindung angesichts der Notwendigkeit kontinuierlicher Neubewertungsprozesse des Selbst durch stetige Veränderung der eigenen Physis





Belastungsschwerpunkte für Lehrkräfte im Umgang mit final erkrankten Schülern

- Erweiterung des pädagogischen Auftrages über den schulischen Rahmen hinaus – Kontinuität gewachsener Beziehungen
- Belastung, die Kinder und Jugendlichen psychisch und physisch leiden zu sehen
- Belastung durch fehlende krankheits- oder behinderungsspezifische Informationen
- Belastung durch die Ungewissheit, was als Nächstes geschehen wird
- Belastung durch Unsicherheit und das Gefühl der Unfähigkeit hinsichtlich des pädagogischen Handelns
- Belastung durch eigene Todesängste

(Vgl. Ortmann, 2010)

Therapiemöglichkeiten





Therapiemöglichkeiten

symptomatische Therapie

Das oberste Ziel sollte die Verbesserung der Lebensqualität sein. Hierzu gehören u. a.:

- Physiotherapie
- Hilfsmittelversorgung, besonders Orthesen- und Rollstuhlversorgung
- ggf. heilpädagogische, logopädische Förderung oder Ergotherapie in Abhängigkeit des Entwicklungsstandes
- Orthopädische Mitbetreuung (z.B. Korrektur von Wirbelsäulendeformitäten)



Physiotherapeutische Förderung

- Da für neuromuskulär erkrankte Menschen bis heute kaum eine ursächlich wirksame medizinische Therapie zur Verfügung steht, konzentriert sich die Behandlung nach wie vor auf symptomatische und funktionserhaltende Rehabilitation.
- Sie alle haben zum Ziel:
 - die Progression zu verlangsamen
 - Alltagsfunktionen zu erhalten
 - Sekundärschäden vorzubeugen



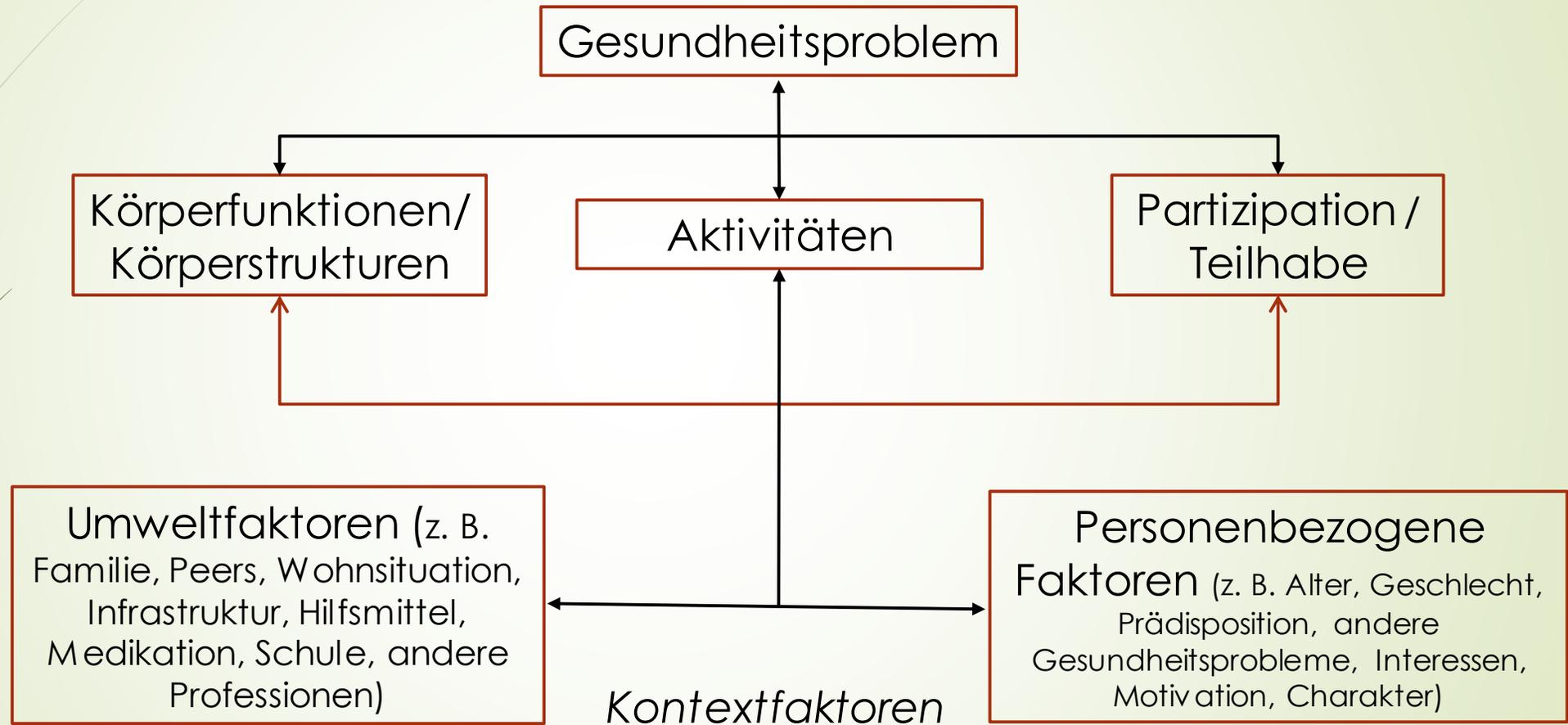
ICF

(Internationale Klassifikation der Gesundheit, Funktionsfähigkeit und Behinderung)

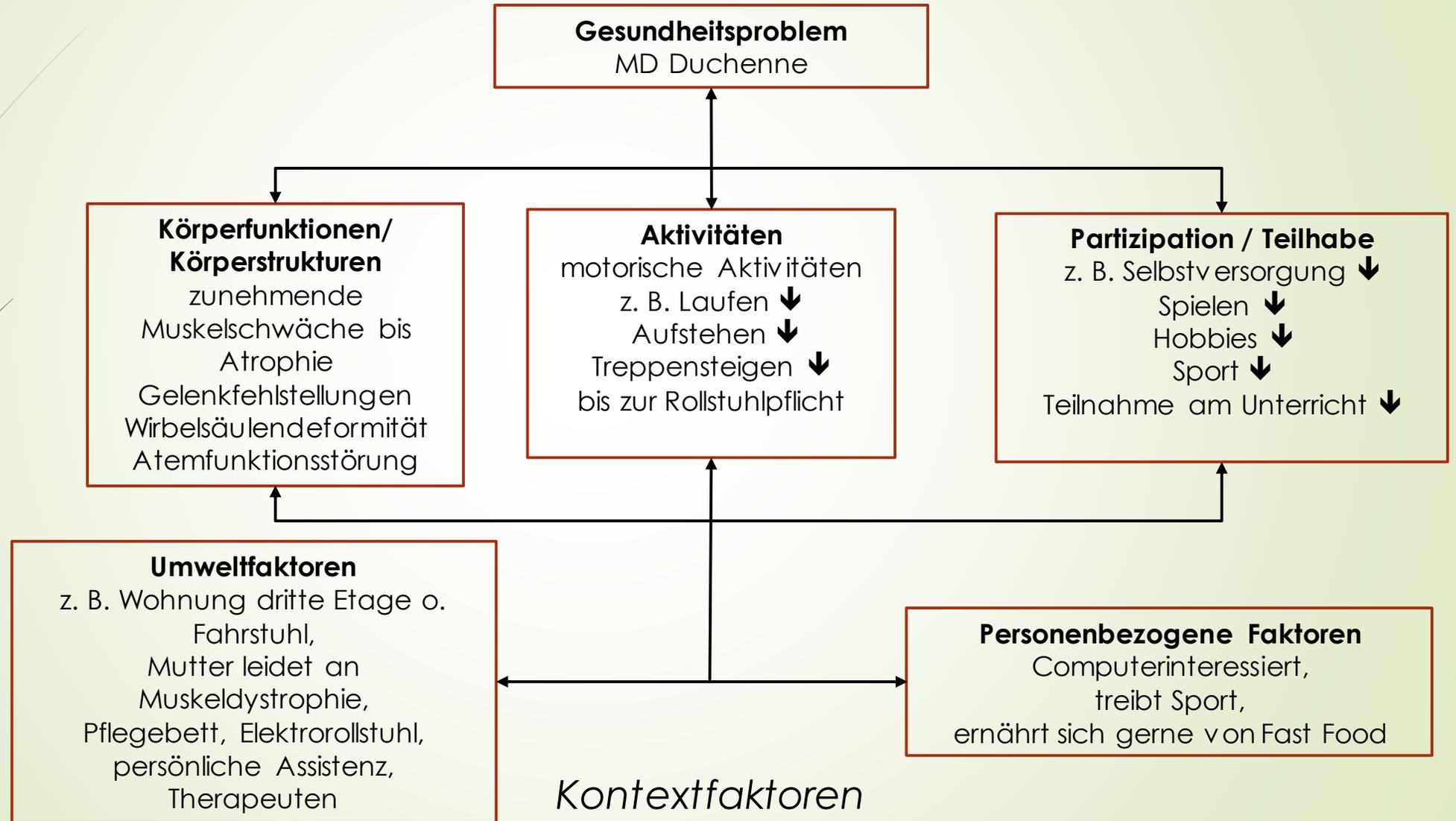
- basiert auch auf dem bio-psycho-sozialen Modell
- beschreibt den funktionalen Gesundheitszustand ressourcenorientiert
- verlässt dabei den alten Weg einer defizitorientierten Bewertung und stellt die Partizipation/Teilhabe an der Gesellschaft in den Mittelpunkt
- dient als länder- und fachübergreifende Sprache

*Die ICF begreift den Gesundheitszustand/die Behinderung **nicht** als Merkmal einer Person, sondern als ein komplexes Geflecht von Bedingungen, viele vom gesellschaftlichen Umfeld geschaffen.*

Buchauer Modell



Buchauer Modell





Ziele und Maßnahme in der physiotherapeutischen Behandlung

- ▶ Förderung der muskulären Ausdauer durch adäquate Belastungsdosierung und ökonomischen Krafteinsatz zur Bewegungserleichterung im Alltag
 - ▶ Schwimmen, Therapierad, Fahrradergometer, Motomed, dynamische Übungen, z. B.: Schwungübungen, Pendelbewegungen, auch Trickbewegungen
- ▶ Förderung alltagsrelevanter Funktionsabläufe
 - ▶ Training von Bewegungsübergängen, Gehen, Stehen, Transfers- Kompensationsmechanismen dabei akzeptieren, Hilfsmiteileinsatz
- ▶ Schulung des Haltungs- und Bewegungsempfindens zur Optimierung der Körpereigenwahrnehmung und Förderung einer adäquaten Gefahreneinschätzung

- 
- Optimierung von Muskel- und Gelenkfunktionen, um der Entwicklung von Kontrakturen und Fehlstellungen entgegenzuwirken
 - mobilisierende Maßnahmen aus der Manuellen Therapie, gezieltes therapeutisches Dehnen, Weichteiltechniken, Wärmetherapie, Elektrotherapie und andere
 - Förderung der Haltungsstabilität und Optimierung intermuskulärer Koordination
 - kurze Hebel, weiche Widerstände, z.B. Schaumstoffutensilien für Spannungsübungen
 - Förderung von Gleichgewicht und Koordination zur Sicherung der Balance im Stand, Sitz oder bei Transfers, je nach Krankheitsstadium
 - freie Haltungen, Erfahrungen mit instabilen, labilen Unterstützungsflächen, z. B. weiche Matten, Pezziball, Schaukelbrett
 - Verhütung von Überlastungszuständen und Schmerzen
 - Optimierung von Atemkoordination und Atemvolumen auch unter dem Aspekt der Atemerleichterung
 - Beratung und Anleitung im Umgang mit notwendigen Hilfsmitteln

„Hands-off“
Arbeiten mit
der eigenen
Aktivität der
Person, um
das Potenzial
zu erhalten

Hohe Funktionalität,
Aktivitäten z. T. eingeschränkt

Aktivitäten mittelmäßig
eingeschränkt,
Partizipation z. T. vermindert

Aktivitäten stark eingeschränkt,
Partizipation stark vermindert

„Hands-on“
Gebrauch von
Hilfsmitteln und
personelle
Unterstützung

Hilfsmittel







„Le Petit Prince“ ist eine Fotoserie eines slowenischen Fotografen, der dem schwerkranken Jungen Luka all das ermöglicht, wozu dieser niemals in der Lage sein wird. Denn Luka leidet an Muskeldystrophie.

So sehen wir Lukas skaten, Basketball spielen oder tauchen. Eben bei Dingen, die jedes Kind gerne macht, ihm aufgrund seiner Krankheit aber immer verwehrt bleiben werden.

Der Fotograf erfüllt Luka mit seinem Projekt den Traum davon, ein ganz normaler Junge zu sein.