



Kontaktmöglichkeiten:

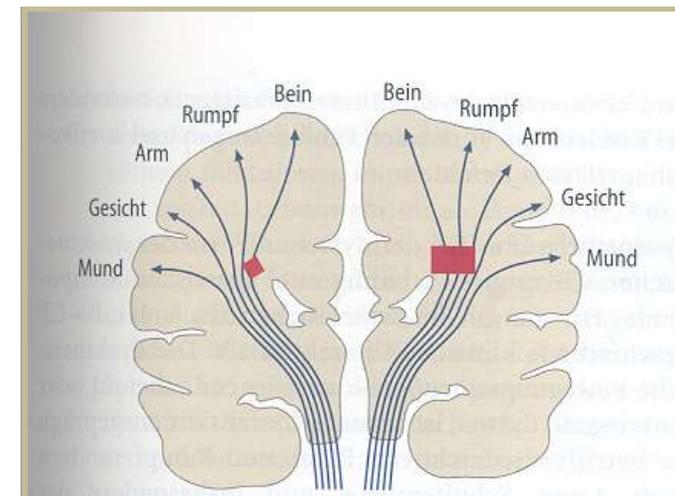
- Klinische Abteilung für Neonatologie der Medizinischen Universität Graz
(<http://kinderklinik.uniklinikumgraz.at/neonatalogie/Seiten/default.aspx>)
- Abteilungssekretariat: 0316 385 83830
- Ambulanz für Entwicklungsneurologie: 0316 385 13725
- Physiotherapie: 0316/385-12662

- Für den Inhalt verantwortlich: Univ. Prof. Dr. Bernhard Resch

PVL-Elternbroschüre



PVL = periventrikuläre Leukencephalomalazie
Erkrankung der weißen Gehirnsubstanz im Bereich rund um die inneren Liquorräume



Pyramidenbahn im koronaren Schnitt, nach Volpe, 1995
Motorische Nervenversorgung und Schädigungsausmaß (rote Markierung)

Liebe Eltern,

Ihr Kind hat als Frühgeborenes das prinzipielle Risiko, an einer Form der PVL zu erkranken, die nur das unreife Gehirn betrifft, und die verschiedene Ursachen und Risikofaktoren hat. Kaum einer dieser Faktoren ist durch unsere Therapie zu beeinflussen. Da sie als betroffene Eltern sicherlich viele Fragen rund um diese Erkrankung haben, möchten wir ihnen hiermit einen ersten Leitfaden in die Hand geben. Selbstverständlich stehen wir ihnen auch in ausführlichen Informationsgesprächen gerne zur Verfügung.

- **Wodurch ist eine PVL gekennzeichnet**

Es handelt sich bei diesem Krankheitsbild immer um eine Diagnose mittels Kopfultraschall. Klinisch würde man die Erkrankung nicht merken. Es finden sich sogenannte echodichte Bezirke (im Ultraschall weiß aufleuchtend) rund um die inneren Liquorräume (mit Hirnflüssigkeit gefüllte innere Kammern im Gehirn). Diese sind bei erstmaliger Diagnose noch nicht das vollständige Krankheitsbild, da es sich hierbei auch um reine Gewebsunreife – besonders bei sehr unreifen Frühgeborenen – handeln kann. Erst wenn diese echodichten Bezirke über mindestens eine Woche nachweisbar sind, spricht man von PVL. Diese Bezirke können in weiterer Folge (über die nächsten Wochen) verschwinden und stellen damit die geringste Form der Schädigung dar. In seltenen Fällen kommt es jedoch 2-3 Wochen später zum Untergang von Hirnsubstanz (Zystenbildung), der dann je nach Ausdehnung (siehe nächster Punkt) eine schwere bis schwerste Schädigung des Gewebes darstellt.

- **Welche Schweregrade lassen sich unterscheiden?**

PVL Grad I (auch PVE genannt) sind die genannten echodichten Bezirke, die wieder mit der Zeit ohne sichtbare Zeichen der Gewebszerstörung im Ultraschall verschwinden können. Prinzipiell ist die PVL zumeist eine Erkrankung beider Gehirnhälften, sie kann jedoch auch nur einseitig auftreten mit deutlich besserer Prognose für ihr Kind.

PVL Grad II beschreibt vereinzelte kleine Zysten (Zerstörungsbezirke).

PVL Grad III stellt eine ausgeprägte Zerstörung von Hirngewebe dar.

PVL Grad IV ist die Zerstörung der Hirnsubstanz bis in die Hirnrinde (graue Substanz), eine seltene, jedoch die schwerste Erkrankungsform.

- **Was sind die Ursachen und Risikofaktoren der PVL und wie häufig beobachten wir dieses Krankheitsbild?**

Ursachen sind einerseits Durchblutungsstörungen dieser bei frühgeborenen Kindern noch sehr empfindlichen Hirnregionen oder eine Schädigung durch Entzündungen und die Botenstoffe dieser Entzündung, die meist als vorzeitiger Blasensprung sichtbar wird oder bereits eine Infektion der Eihöhle, Plazenta (Mutterkuchen), Eihäute und eventuell des Fetus (ungeborenen Kindes) während der Schwangerschaft sein kann. Oft kommen beide Ursachen bei einem Kind als Grund für die PVL zusammen.

Risikofaktoren sind die Frühgeburtlichkeit an und für sich, der vorzeitige Blasensprung, die Infektion der Eihöhle und Eihäute (Amnioninfektionssyndrom), Mehrlingsgeburt, Kreislaufstörungen und die Frühgeborenen-gelbsucht. Viele der betroffenen Kinder haben jedoch keine fassbaren Risiken und benötigen oftmals keine intensivmedizinische Betreuung.

Etwa $\frac{3}{4}$ der Kinder haben den Ursprung ihrer PVL vor oder um die Geburt, $\frac{1}{4}$ nur haben den Beginn der Erkrankung auf der Neugeborenenstation. Somit ist es fast immer ein schicksalhaftes Ereignis, auf das wir leider keinen Einfluss nehmen können und in dessen Mittelpunkt das unreife Gehirn des frühgeborenen Kindes steht. Vorkommen kann das Krankheitsbild bis zu einer Schwangerschaftsdauer von 35 Wochen, danach extrem selten.

Die PVL Grad I wird in etwa bei 15 Prozent der Kinder gefunden, die schweren Formen der PVL sind selten und finden sich bei 2 bis 3 auf 100 frühgeborene Kinder mit einer Schwangerschaftsdauer von 35 Woche oder weniger.

- **Wie wird die Entwicklung ihres Kindes durch eine PVL beeinflusst?**

Hier muss man deutlich die PVL Grad I von den anderen Formen unterscheiden. Nach eigenen und internationalen Entwicklungsdaten fanden sich bei dieser Form 80 bis 90 Prozent der Kinder normal entwickelt und nur 1 von 10 Kindern entwickelt eine spastische Lähmung.

Bei den anderen Formen haben bei beidseitiger Form der PVL (rund 80 Prozent der Kinder) 80 bis 90 Prozent eine spastische meist beinbetonte Lähmung, die ein wechselndes Ausmaß von noch gehfähig bis rollstuhlpflichtig haben kann, und auch bei schwerer Ausprägung die Arme betreffen kann. Die Hälfte der Kinder hat auch geistige Einschränkungen. Ein Viertel der Kinder zeigt Einschränkungen der Sehfähigkeit und kaum ein Kind hat Hörstörungen. Ein Viertel der Kinder kann ein Anfallsleiden entwickeln.

- **Auswirkungen auf die Zeit nach der Entlassung**

Bei Kindern mit PVL Grad 2 und mehr ist im Vergleich zu ehemaligen Frühgeborenen ohne PVL besonders die körperbezogene Lebensqualität vermindert. Interessanterweise ist die psychosoziale Lebensqualität nicht im gleichen Maß eingeschränkt und findet sich oft kein Unterschied zu Kindern mit gleicher Schwangerschaftsdauer.

Nach der Entlassung wird ihr Kind in unserer Entwicklungsambulanz nachbetreut und besonders auf zu erwartende Defizite geachtet. Die bereits auf der Neugeborenenstation begonnene physiotherapeutische Betreuung wird ambulant weitergeführt. Zusätzlich gibt es Möglichkeiten der Familienfrühförderung und ergotherapeutische sowie heilpädagogische Unterstützung, die von der Entwicklungsambulanz aus organisiert und koordiniert werden kann. Mit dem Alterwerden ihres Kindes können auch zunehmend Vorstellungen an der Kinderorthopädie unseres Klinikums zur Behandlung der spastischen Lähmung notwendig werden.