

R. Stein<sup>1</sup> · A. Schröder<sup>1</sup> · R. Beetz<sup>2</sup> · A. Ermert<sup>3</sup> · D. Filipas<sup>4</sup> · M. Fisch<sup>5</sup> · M. Goepel<sup>6</sup> · I. Körner<sup>7</sup> · B. Schönberger<sup>8</sup> · C. Sparwasser<sup>9</sup> · M. Stöhrer<sup>10</sup> · J.W. Thüroff<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Urologische Klinik und Poliklinik, Klinikum der Johannes Gutenberg Universität, Mainz  
<sup>2</sup> Kinderklinik und Kinderpoliklinik, Klinikum der Johannes Gutenberg-Universität, Mainz  
<sup>3</sup> Ermert, Mainz  
<sup>4</sup> Filipas, Wiesbaden  
<sup>5</sup> Urologisches Zentrum Hamburg, Hamburg-Harburg  
<sup>6</sup> Klinik für Urologie und Kinderurologie, Klinikum Niederberg, Velbert  
<sup>7</sup> Klinik St. Hedwig, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Regensburg  
<sup>8</sup> Urologische Klinik und Poliklinik, Charité-Universitätsmedizin Berlin, Campus Mitte, Berlin  
<sup>9</sup> Urologische Abteilung, Bundeswehrkrankenhaus, Ulm  
<sup>10</sup> Klinik und Poliklinik für Urologie, Universitätsklinikum, Essen

# Urologische Erkrankungen bei Patienten mit Meningomyelozele

## Diagnostik und Management\*

### Inhaltsverzeichnis

- 1 Definitionen und Klassifikationen
- 2 Untersuchungsparameter und -zeitpunkte
- 3 Managementstrategien
  - 3.1 Management Hochdruckblase
  - 3.2 Management Niederdruckblase
  - 3.3 Management Sphinkterinkompetenz
  - 3.4 Management vesikorener Reflux
- 4 Problematik bei Rollstuhlpflicht
- 5 Latexallergie
- 6 Darmentleerung
- 7 Sexualität
- 8 Harnwegsinfektion
- 9 Patientencompliance im Verlauf

## 1 Definitionen und Klassifikationen

Die Detrusor- und Sphinkterdysfunktionen im Rahmen von dysraphischen Hemmungsfehlbildungen umfassen funktionelle Störungen von Harnblase und Schließmuskel, die mit sekundären pathologisch-anatomischen Veränderungen des unteren und oberen Harntraktes vergesellschaftet sein können.

Es werden vier Typen der Detrusor- und Sphinkterdysfunktion unterschieden (■ **Abb. 1**):

- Typ 1 Detrusorunteraktivität und Sphinkterunteraktivität,
- Typ 2 Detrusorunteraktivität und Sphinkterüberaktivität,
- Typ 3 Detrusorüberaktivität und Sphinkterunteraktivität,
- Typ 4 Detrusorüberaktivität und Sphinkterüberaktivität (Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie).

Die Lokalisation (Höhe) der dysraphischen Störung definiert *nicht* den Typ der neurogenen Detrusor- und Sphinkterfunktionsstörung. Veränderungen des Lähmungsniveaus sind im Verlauf möglich. Diese können z. B. bei Vorliegen eines „tethered cord“ im Verlauf des Körperwachstums auftreten.

### Symptomatik und Risiken der Blasen- und Sphinkterdysfunktion

- 1. Harninkontinenz,
- 2. Restharnbildung,
- 3. Harnwegsinfektion,
- 4. sekundärer vesikoureteraler Reflux,
- 5. Niereninsuffizienz,
- 6. Urolithiasis begünstigt durch Restharn/Obstruktion,
- 7. sekundäre obstruktive Uropathie.

### Parameter zur Beurteilung des Risikos für den oberen Harntrakt

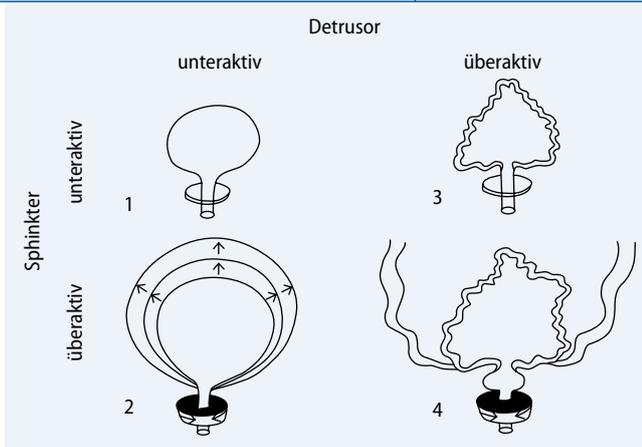
Bei bis zu 50% der Patienten kommt es im Langzeitverlauf zu pathologischen Veränderungen des oberen Harntraktes. Prognostische Parameter zur Risikobeurteilung sind:

- 1. „Detrusor-Leak-Point-Pressure“ (LPP): Ein LPP von >40 cm H<sub>2</sub>O führt ohne entsprechende Therapie in bis zu 80% zur Verschlechterung der Nierenfunktion [1]
- 2. *Blasencompliance*: Eine Blasencompliance <10 ml/cm H<sub>2</sub>O führt zur Verschlechterung der Nierenfunktion [1]
- 3. *Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie* (DSD): Bis zu 72% der Patienten mit einer DSD entwickeln ohne entsprechenden Therapie eine Verschlechterung der Nierenfunktion [2]
- 4. „Hostility Score“: Es wird hier eine Modifikation des „Hostility Scores“ von Galloway [3] dargestellt, welcher sich im Vergleich zum Original als praktikabler erwiesen hat (■ **Tab. 1**). Er er-

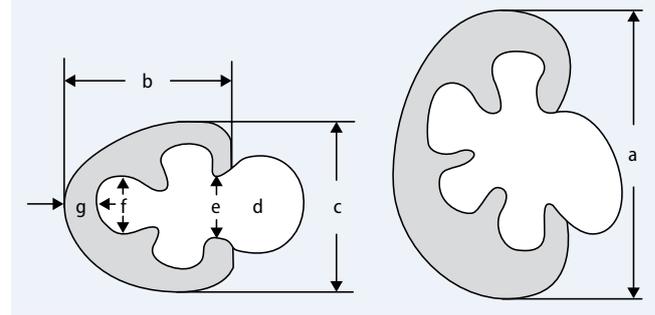
\*Eine Konsensempfehlung des AK Kinderurologie in Zusammenarbeit mit dem AK Funktionsdiagnostik und Urologie der Frau der Akademie der Deutschen Urologen und der Arbeitsgemeinschaft für pädiatrische Nephrologie.

Hier steht eine Anzeige.





**Abb. 1** Die 4 Typen der neurogenen Detrusor- und Sphinkterdysfunktion in Abhängigkeit von der Pathologie des Sphinkters und der Blase. Eine normale Funktion des Sphinkters bzw. der Blase wird bewusst nicht berücksichtigt, da hier keine weitere Therapie notwendig ist



**Abb. 2** Messparameter bei der Beurteilung der Nierenbeckenkelchdilatation: a maximaler Längsdurchmesser, b Quer Durchmesser in Hilusebene, c Tiefendurchmesser in Hilusebene, d extrarenale Nierenbeckenweite in Hilusebene im Querschnitt, e intrarenale Nierenbeckenweite in Hilusebene im Querschnitt, f maximale Kelchweite im Querschnitt, g schmalster Abstand Parenchymaußenkontur - Kelch = Parenchymdicke

laubt die Beurteilung des individuellen Risikos einer Verschlechterung der Nierenfunktion durch Punktbewertung folgender Parameter:

- vesikorenalere Reflux,
- Blasenkapazität: Altersnorm der Kapazität der Blase (ml) =  $30 \times \text{Alter in Jahren} + 30$ ,
- Spitzendruck bei autonomen Kontraktionen (Hyperreflexie),
- LPP,
- Blasen-Sphinkter-Verhalten bei Entleerung (Tab. 2).

(Score 0: geringes Risiko; Score 10: hohes Risiko).

## 2 Untersuchungsparameter und -zeitpunkte

Die urologische Diagnostik hat v. a. drei Besonderheiten während der kindlichen Entwicklung Rechnung zu tragen:

1. Während der gesamten Entwicklung kann sich der Typ der neurogenen Blasenfunktionsstörung ändern [4]. In Abhängigkeit davon ändert sich auch das Risiko für Schädigungen des Nierenparenchyms durch vesikorenalere Reflux, Harntransportstörung und/oder rezidivierenden Pyelonephritiden [5]. Nur ein sehr geringer Prozentsatz (<10%) der Kinder mit einer Meningomyelozele wird ohne Therapie kontinent [6].
2. Mehr als ein Drittel der Änderungen des Störungsmusters mit schwerwiegenden Folgen für den oberen Harn-

- trakt ereignen sich im 1. Lebensjahr. Der Anteil der Kinder mit Veränderungen und konsekutiven Komplikationen steigt bis zum Ende des 2. Lebensjahres auf bis zu 80% an [5, 7]. Die neurologischen und orthopädischen Probleme korrelieren nicht unbedingt mit den urologischen. So können Patienten mit einer guten Funktion der Extremitäten (Geher) massive urologische Probleme haben oder im Verlauf entwickeln [8].
3. Auch bei anfänglich unauffälligen Kindern (normaler neuro-urologischer Status nach neurochirurgischer Versorgung) kommt es innerhalb der ersten 6 Lebensjahre bei einem Drittel der Kinder zu urologischen Problemen [9], meist aufgrund eines „tethered cord“.

Dem frühzeitigem Einsatz einer kindgerechten urodynamischen Funktionsdiagnostik (ggf. Videourodynamik) und konsequenten, regelmäßigen Verlaufskontrollen kommt daher eine herausragende Bedeutung zu.

### Screening und Verlaufskontrollen

Empfohlene Zeitpunkte von Routineuntersuchungen bei unkompliziertem klinischem Verlauf zeigt Tab. 3.

Bei unkompliziertem klinischem Verlauf und Inkontinenz ohne Restharnbildung in Folge eines unteraktiven Sphinkters kann die Anzahl der Kontrollen individuell reduziert werden. Kommt es je-

doch zu den im Folgenden aufgeführten Veränderungen, müssen wieder engmaschigere Kontrollen angestrebt werden.

Eine intensiviertere Verlaufsdagnostik ist bei erhöhtem Risiko für die Nierenfunktion sinnvoll, insbesondere in folgenden Situationen:

- Rezidivierende, symptomatische (und/ oder fieberhafte) Harnwegsinfektionen,
- Nachweis eines vesikorenalere Refluxes,
- assoziierte Harnwegfehlbildungen (ureteropelvine Stenose, Einzelniere),
- beginnende Low-compliance-Blase (Kapazität bei 30 cm H<sub>2</sub>O Basisdruck <65% der Altersnorm),
- Detrusor-Sphinkter-Dyssynergie (LPP>40 cm H<sub>2</sub>O), [1, 10],
- ausgeprägte Detrusorüberaktivität [Kontraktionen >40 cm H<sub>2</sub>O bei geringer Füllung (z. B. <20% der altersentsprechenden Norm)],
- Rückenmarkveränderungen: „tethered cord“, Syringo(hydro)myelien, Rückenmarkzysten u. a.

Modifikationen der Verlaufskontrollen und Intervalle sind evtl. erforderlich in Abhängigkeit von:

- Compliance des Patienten bzw. der Eltern,
- psychosoziales Umfeld,
- assoziierte ZNS-Veränderungen und deren Dynamik,
- postoperativen Veränderungen nach ZNS-Operationen,
- Umstellung der bisherigen Therapie,

- Veränderungen der urologischen Symptomatik (z. B. rezidivierende Harnwegsinfektionen, Pyelonephritis),
- Veränderungen von Miktionsmuster/ Harninkontinenz,
- erhebliche Veränderungen peripher-neurologischer Befunde (z. B. Zunahme einer muskulären Hypertonie).

Weiterhin ist eine urodynamische Diagnostik vor medikamentösen Maßnahmen (z. B. anticholinergischer Therapie, sympthathikolytischer Therapie o.a.) bzw. vor Planung operativer Interventionen am Harntrakt unerlässlich, ebenso im Anschluss an die operative Lyse eines „tethered cord“, da es hierdurch zu deutlichen Veränderungen im Typ und Ausprägungsgrad der neurogenen Blasenstörung kommen kann.

An die kinderurologisch-nephrologische Diagnostik werden im Einzelnen folgende Mindestanforderungen gestellt:

### 2.1 Urologische Anamnese

- Häufigkeit des Windelwechsels,
- bei älteren Kindern:
  - Miktionsfrequenz (wenn möglich Miktionstagebuch über 48 h),
  - Miktionsvolumina (wenn möglich Miktionstagebuch über 48 h),
  - Häufigkeit und Volumen des unwillkürlichen Harnverlusts (wenn möglich: Miktionstagebuch über 48 h).
- CIC-Frequenz und Zeitpunkte,
- entleerte Urinmenge beim CIC (24-h-Protokoll),
- Einlage eines Nachtkatheters,
- Harnwegsinfektionen (asymptomatisch/symptomatisch, febril/afebril),
- aktuelle Medikation,
- Änderungen des neurologischen Befundmusters,
- Gewichtsveränderungen.

### 2.2 Urindiagnostik (Nativurin)

Nach entsprechender Reinigung des äußeren Genitale kann der Urin bei Säuglingen mit den handelsüblichen Klebebeutel gewonnen werden. Bei Patienten, welche den CIC durchführen, wird der Katheterurin untersucht. Im Rahmen einer Infektion ist bei Kindern ohne CIC u. U. die Uringewinnung durch eine di-

Urologe 2007 · 46:1620–1642 DOI 10.1007/s00120-007-1522-3  
© Springer Medizin Verlag 2007

R. Stein · A. Schröder · R. Beetz · A. Ermert · D. Filipas · M. Fisch · M. Goepel · I. Körner · B. Schönberger · C. Sparwasser · M. Stöhrer · J.W. Thüroff

## Urologische Erkrankungen bei Patienten mit Meningomyelozele. Diagnostik und Management

### Zusammenfassung

Die Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Meningomyelozele hat in den letzten 30 Jahren einen deutlichen Wandel erfahren. Die Etablierung der Pharmakotherapie, des sauberen Einmalkatheterismus (clean intermittent catheterization, CIC) und der Infektionsprophylaxe hat die Prognose der Patienten verbessert und zu neuen therapeutischen Strategien geführt. Die interdisziplinäre Zusammenarbeit von Neonatologen, Neurochirurgen Neuropädiatern, Kinderurologen, pädiatrischen Nephrologen, Kinderorthopäden und Kinderchirurgen führt zu einer Optimierung der individuellen Therapie.

In der vorliegenden Konsensusempfehlung werden Definitionen und Klassifikationen, Untersuchungsmethoden und deren idealer Zeitpunkt dargestellt und im Einzel-

nen erläutert. Hierzu gehören die konservativen und operativen Therapieoptionen bei neurogener Blasenentleerungsstörung, die orthopädischen Probleme, die erhöhte Inzidenz der Latexallergie, Therapieoptionen der Darmentleerung, die Auswirkungen der neurologischen Grunderkrankung auf Sexualität und Fertilität, Diagnostik und Therapie von Harnwegsinfektionen sowie die Besonderheiten Patientencompliance im Verlauf.

### Schlüsselwörter

Neurogene Blase · Meningomyelozele · Pharmakotherapie · CIC · Antibiotische Infektionsprophylaxe · Harnwegsinfektion · Latexallergie · Darmentleerungsstörung · Harnableitung

## Urological problems in patients with meningomyelocele. Diagnostic studies and management\*

### Abstract

Since the 1980s the management of children and adolescents with meningomyelocele has undergone major changes. The introduction of pharmacotherapy with antimuscarinic agents, clean intermittent catheterization (CIC) and antibacterial prophylaxis has revolutionized the management of children with neurogenic bladder. The co-operation between neonatologists, neurosurgeons, paediatric neurologists, paediatricians, paediatric urologists, paediatric nephrologists, paediatric orthopaedists and paediatric surgeons is necessary to achieve an optimized therapy in each individual patient.

In this interdisciplinary consensus paper we provide definitions and classifications as

well as a timetable for the appropriate investigations. The conservative and surgical options are explained in detail. A short review is given concerning orthopaedic management, incidence of latex allergy, options for bowel management, diagnosis and treatment of urinary tract infections, problems with sexuality and fertility as well as the long-term compliance of these patients and their relatives.

### Keywords

Neurogenic bladder · Meningomyelocele · Pharmacotherapy · Clean intermittent catheterization · Antibacterial prophylaxis · Urinary tract infection · Latex allergy · Bowel function · Urinary diversion

**Tab. 1** Modifizierter „Hostility Score“ zur Beurteilung des Risikos für eine Einschränkung der Nierenfunktion

Scoreparameter	0	1	2
Reflux	0	I.–II. <sup>a</sup>	≥III. <sup>a</sup>
Maximale funktionelle Blasenkapazität (ml) [als % der Altersnorm]	>80	50–80	<50
Spitzendruck bei autonomer Kontraktion [cm H <sub>2</sub> O]	<15	15–40	>40
LPP [cm H <sub>2</sub> O]	<25	25–40	>40
Sphinkter	Entspannt	Nicht entspannt	Dyssynerg

**Tab. 2** Risiken bei den 4 Typen der neurogenen Blasen- und Sphinkterdysfunktion. Symptome und Risiken für die Nierenfunktion ohne Therapie (Cave: Es handelt sich um ein dynamisches Krankheitsbild)

Typ	Störung der Blasenentleerung	Inkontinenztyp	Risiko für eine Verschlechterung der Nierenfunktion
1 Detrusor unteraktiv Sphinkter unteraktiv	+/-	Stressinkontinenz	0
2 Detrusor unteraktiv Sphinkter überaktiv	+++	Überlaufinkontinenz	++
3 Detrusor überaktiv Sphinkter unteraktiv	+/-	Reflexinkontinenz, Stressinkontinenz	++
4 Detrusor überaktiv Sphinkter überaktiv	+++	Reflexinkontinenz, Überlaufinkontinenz	+++

**Tab. 3** Empfohlene Untersuchungen und Untersuchungszeitpunkte

	Neugeborene	6–12 Wochen	6 Monate	9 Monate	12 Monate	6-monatlich bis Einschulung	Jährlich
Urologische Anamnese		X	x	x	x	x	x
Urindiagnostik	X	X	X	X	X	X	X
Sonographie (Nieren, Blase, Restharn)	X	X	X	(X)	X	X	X
Labor (Krea., GFR)		X			X		X
Orientierende Zystomanometrie <sup>a</sup>		x	x		x		x
Videourodynamik incl. MCU <sup>a</sup>		X			(X <sup>a</sup> )		(X <sup>a</sup> )
Blutdruck				x		x	x
Szintigramm (MAG III/DMSA)	Optional bei Verdacht auf Harntransportstörung/Nierenparenchymschädigung						

<sup>a</sup>Eine Videourodynamik inklusive MCU sollte als Ausgangsbasis innerhalb des 1. Lebensjahres – vorzugsweise in den ersten 3 Lebensmonaten – angestrebt werden. Eine orientierende Zystomanometrie kann zur Verlaufskontrolle dienen.

rechte Blasenpunktion notwendig (s. auch Kap. Harnwegsinfektionen):

- Teststreifen: Nitrit, Leukozytenesterase, Eiweiß,
- mikroskopisch: Leukozyten, Zylinder,
- Mikrobiologie: Keime, Resistenztestung (bei entsprechender Indikation).

### 2.3 Urologische Sonographie

Vor der detaillierten sonographischen Untersuchung wird auf eine angemessene orale Hydratation besonderer Wert gelegt. Angestrebt wird eine Untersuchung sowohl bei gefüllter, als auch entleerter Blase [11]. Das Augenmerk liegt v. a. auf folgenden Befunden (■ Abb. 2, 3):

- Nierenvolumen (u. a. zur Erfassung einer kompensatorischen Hypertrophie der kontralateralen Niere). Annäherungsrechnung: Länge × Breite × Tiefe × 0,5; Berechnung der gewichtsbezogenen Perzentile nach Dinkel et al. [12],
- Parenchymechogenität und kortikomedulläre Differenzierbarkeit,
- Nierenbeckenweite in mm im Hilusquerschnitt, Klassifikation der Nierenbeckendilatation,
- Kelchkonfiguration,
- prävesikale Harnleitererweiterung,
- assoziierte Harnweganomalien,
- Ureterperistaltik,
- Blasenfüllung (entleert, mäßig gefüllt, stark gefüllt),
- Blasenwandkonfiguration und -dicke, Divertikel/Pseudodivertikel.

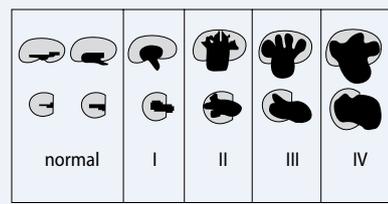
### 2.4 Miktionszystourethrogramm (MCU)

Das radiologische MCU in Durchleuchtungstechnik ist in der Primärdiagnostik die Untersuchungsmethode der ersten Wahl, falls keine Videourodynamik zur Verfügung steht. Die Kontrastmittelapplikation erfolgt über einen transurethralen Blasenkatheter oder über eine suprapubische Blasenpunktion. Beurteilt werden: Blasenwanddicke, Blasenhalsöffnung, Engstellung des Sphincter externus und vesikorener Reflux.

Die Klassifikation eines vesikoreneren Refluxes erfolgt nach den Vorgaben der Internationalen Refluxstudie (■ Abb. 4), [13].

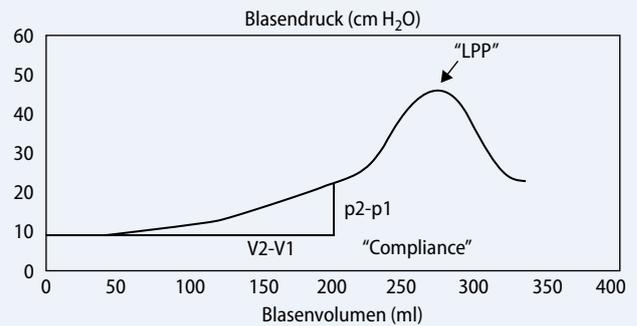
### 2.5 Zystomanometrie/ Videourodynamik

Die Zystomanometrie ist essentieller Bestandteil der urologischen Diagnostik. Orientierend kann die isolierte intravesikale Druckmessung zur Erfassung des „leak point pressure“ (LPP) als Funktionsuntersuchung mit geringerem materiellem Aufwand eingesetzt werden. Als LPP wird der Wert des intravesikalischen Druckes bezeichnet, bei dem es zum Urinverlust kommt. Als „Detrusor – leak-point-pressure“ wird der Wert bezeichnet, bei welchem es allein durch die Erhöhung des Detrusordruckes bei der Low-com-

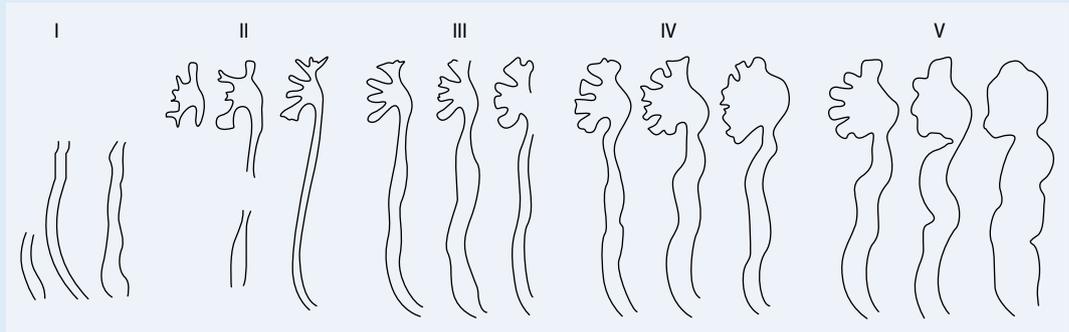


**Abb. 3** ▲ Klassifikation der Nierenbeckenkelchdilatation schematisiert nach der Konsensusgruppe [11]

**Abb. 5** ► Bestimmung der Blasencompliance und des LPP bei der orientierenden Zystomanometrie. Folgende Parameter werden dokumentiert: **a** funktionelle Blasenkapazität (in ml), **b** „Compliance“ (in ml/cm H<sub>2</sub>O), **c** „leak point pressure“ (in cm H<sub>2</sub>O), **d** Restharn (in ml). (Aus [17])



**Abb. 4** ► Refluxklassifikation schematisiert nach den Richtlinien der „International Reflux Study Group“. (Mod. nach Lebowitz [13]). Die Durchführung eines separaten MCU ist entbehrlich, wenn eine Videourodynamik durchgeführt wird



pliance-Blase ohne Erhöhung des intraabdominellen Druckes zum Urinverlust kommt [14]. Der Urinverlust beim Pressen („Valsalva – leak-point-pressure“) oder beim Husten („Cough – leak-point-pressure“) ist auf einen erhöhten intraabdominellen Druck zurückzuführen [14]. Der LPP ist von der Blasencompliance, dem urethralen Verschlussdruck und der Detrusordruckamplitude beim Auftreten unwillkürlicher Detrusorkontraktionen abhängig. Bei der Bestimmung des LPP ist es wesentlich, die dazugehörige intravesikale Druckkurve im Verlauf zu beurteilen, da es bei einer erhöhten Spastizität des Beckenbodens trotz höherer intravesikaler Drücke nicht zu einem Urinverlust kommen muss, der aber dann bei nachlassender Spastizität des Beckenbodens unter niedrigeren intravesikalen Drücken eintreten kann. Bei dieser Konstellation würde ein hohes Risiko der Schädigung des oberen Harntraktes falsch-niedrig beurteilt werden [15]. Eine weitere Fehlerquelle stellt die Stärke des transurethral liegenden Katheters dar, da der LPP durch die Katheterstärke beeinflusst wird [16], Empfehlenswert ist ein 6-Charr.-Katheter. Trotz dieser Einschränkungen ist der LPP ein wichtiger prognostischer Parameter zur Einschätzung des Risikos für die Integrität der oberen Harnwege und

des Nierenparenchyms bei vorliegender Blasenfunktionsstörung [1]. Insbesondere in den ersten beiden Lebensjahren ist seine regelmäßige Messung unverzichtbarer Bestandteil der Routinekontrolluntersuchungen bei Kindern mit neurogener Blasenfunktionsstörung.

### Mögliche Messung des LPP

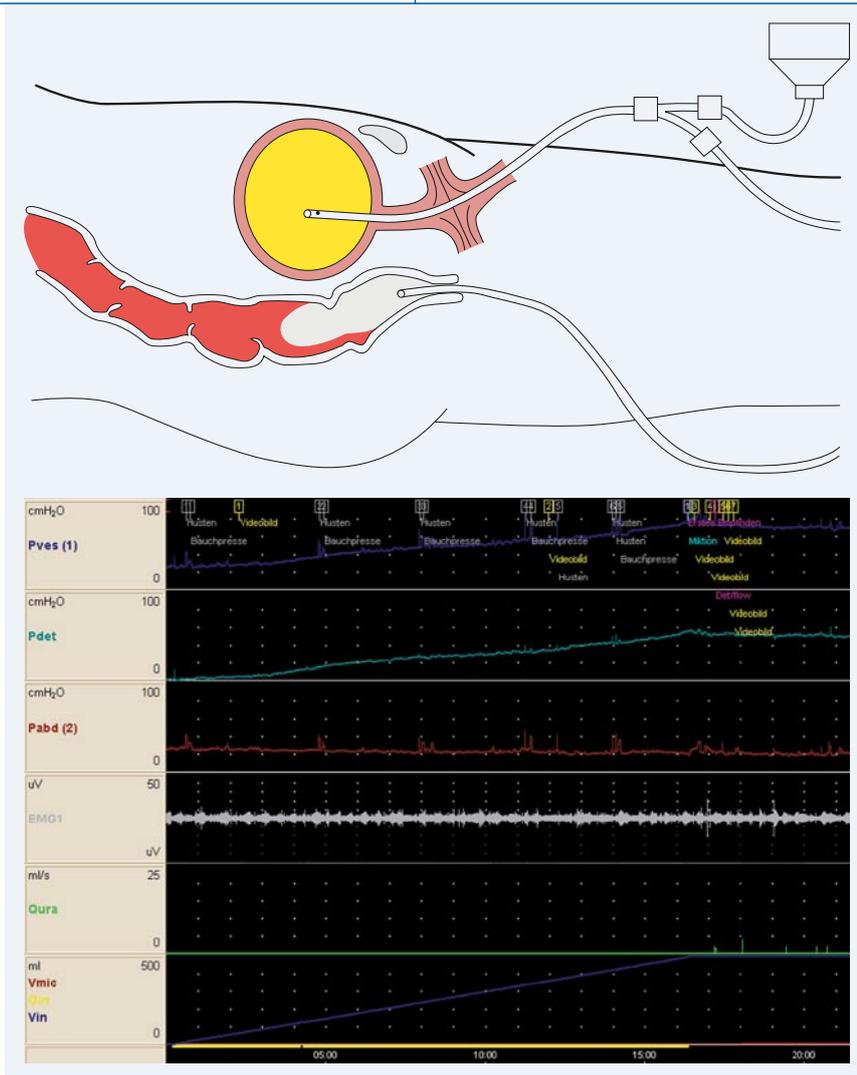
Der Blasendruck kann bei der orientierenden Zystomanometrie mittels eines doppelummigen urodynamischen Messkatheters oder mittels eines Infusions-schlauchsystems über einen kleinumigen (6 Charr.) Blasenkathe- ter bestimmt werden. Die Blasenfüllung erfolgt mit niedriger Blasenfüllungsrate (■ **Abb. 5**).

### Videourodynamik

Die Durchführung der Videourodynamik (■ **Abb. 6**) bei Säuglingen und Kindern auf dem „großen urodynamischen Messplatz“ ist spezialisierten Zentren vorbehalten. Sie ist essentieller Bestandteil der urologischen Basisdiagnostik. Vor der Untersuchung wird eine Harnwegsinfektion ausgeschlossen.

Nach ausführlicher Aufklärung der Eltern und – wenn möglich – des Kindes, erfolgt die Videourodynamik in standardisierter Technik (in einer kindgerechten und entspannten Atmosphäre)

über einen transurethral oder suprapubisch eingelegten doppelummigen Messkatheter (6 Charr.), einen rektalen Abdominaldruckaufnehmer und mittels perinealer Oberflächenklebeelektroden zur Ableitung der muskulären Aktionspotentiale des Beckenbodens (Beckenboden-EMG). In Durchleuchtungstechnik über ein digitales Bildwandlersystem mit minimaler Strahlenbelastung (Gonadenbelastung bei Mädchen <0,25 mS, bei Knaben <0,26 mS) werden in der Füllungs- und Entleerungsphase Blasen- und Urethra-konfiguration und ggf. ein vesikorener Reflux dargestellt und dokumentiert (ersetzt damit das isolierte konventionelle MCU) (18). Erfolgt die Untersuchung im Sitzen, so wird auch der Harnstrahl dokumentiert (Uroflowmetrie). Die Füllungsrate des 30–37°C warmen Gemisches aus physiologischer Kochsalzlösung (0,9%) und Kontrastmittel (2:1) beträgt zwischen 5 und 30 ml/min, entsprechend dem Patientenalter (5–10% der zu erwartenden Blasenkapazität). Bei Kindern >5 Jahren wird das Auftreten von messbaren autonomen Detrusorkontraktionen als Detrusorüberaktivität gewertet [18]. Die Messung wird mindestens ein- bis 2-mal wiederholt, um Artefakte auszuschließen und eine bessere Objektivierung der urodynamischen Befunde zu erreichen. Der Car-



**Abb. 6** ▲ Beispiel einer Videourodynamik mit simultaner Registrierung von intravesikalen und abdominellen Drücken, Beckenbodenaktivität und Uro-Flow

bachol-Test und der Eiswassertest erbringen bei Kindern mit neurogener Blasenstörung bei MMC keine zusätzlichen Erkenntnisse.

Ein Urethradruckprofil erlaubt bei älteren Kindern mit Harninkontinenz, bei denen eine evtl. operative Intervention geplant ist, die Beurteilung der Sphinkterkompetenz. Die Durchführung erfolgt mittels Mikrotipkatheter analog zur Technik im Erwachsenenalter bei einer Blasenfüllung von etwa 50% der maximalen Blasenkapazität. Normwerte für Kinder gibt es bisher nicht [18].

Dokumentiert werden:

- funktionelle Blasenkapazität in ml unter Berücksichtigung des intravesikalen Druckes [19],
- Compliance in ml/cm H<sub>2</sub>O,

- Blasenkapazität zum Beginn der Überaktivität des Detrusors,
- maximaler intravesikaler Druck in cm H<sub>2</sub>O,
- LPP in cm H<sub>2</sub>O,
- Beckenboden-EMG,
- ggf. Uroflowmetrie,
- radiologischer Befund (Blasenwandmorphologie, Reflux, Blasenhalsoffnung, Urethrakonfiguration).

Die Klassifikation erfolgt nach den Leitlinien des Arbeitskreises Funktionsdiagnostik und der „Children’s Continence Society“ (ICCS), [15, 18, 20, 21].

### Langzeiturodynamik

Ein Vorteil der Langzeiturodynamik ist die natürliche Blasenfüllung bei relativ ungestörter normaler Aktivität des Kin-

des in gewohnter Umgebung [22]. Hierdurch können gerade bei einer Diskrepanz zwischen Klinik und einem unauffälligen Befund der Videourodynamik repräsentative Untersuchungsergebnisse erzielt werden. Bei Kindern mit neurogener Blase in Folge einer MMC sowie bei den weiter bestehenden technischen und apparativen Problemen der Registrierung der Langzeiturodynamik, hat diese derzeit keine klinische Relevanz.

### 2.6 Szintigraphie

Die statische Nierenszintigraphie (DM-SA-Scan) dient zur Erfassung von Perfusionsstörungen des Nierenparenchyms, die z. B. bei segmentaler Pyelonephritis oder etablierten (pyelonephritischen) Parenchymdefekten auftreten [23]. Sie erlaubt zudem die Bestimmung der seitengetrenten Nierenfunktion. Das Verfahren ist relativ strahlenbelastend, sodass die Untersuchung nur aus gezielter Indikation und mit vorhersehbaren therapeutischen Konsequenzen (nicht als Screeningdiagnostik) durchgeführt werden sollte.

Die Diureseszintigraphie mit MAG III (<sup>99m</sup>Technetium-Mercaptoacetyltri-glycerin) dient der Bestimmung der seitengetrenten Nierenfunktion und der Harnabflussverhältnisse bei Verdacht auf Harntransportstörung. Durchführung und Bewertung der Diureseszintigraphie sollten unter Berücksichtigung der bereits publizierten Konsensuspapiere nuklearmedizinischer und interdisziplinärer Arbeitsgruppen erfolgen [11, 23].

### 2.7 Labordiagnostik: Nierenfunktion

Für die Beurteilung der Gesamtnierenfunktion eignet sich das Serumkreatinin. Die glomeruläre Filtrationsrate kann mit der Schwartz-Formel aus aktuellem Serumkreatinin und Körperlänge geschätzt werden: glomeruläre Filtrationsrate (ml/min × 1,73 m<sup>2</sup>) = k × L/Krea<sub>S</sub> (k = Korrekturfaktor; L = Körperlänge in cm; Krea<sub>S</sub> = Kreatinin im Serum in mg/dl, **Tab. 4**, [24]). Bei Patienten mit hoher Läsion und damit assoziierter muskulärer Hypotrophie ist die Schwartz-Formel nur bedingt einsetzbar. Sie ist für gesunde Kinder validiert.

## 2.8 Blutdruck

Zum Ausschluss einer renalen arteriellen Hypertonie werden regelmäßige jährliche Blutdruckkontrollen empfohlen. Technik und Interpretation sollten sich an aktuellen Vorgaben der Pädiatrie orientieren [25].

## 3 Managementstrategien

### Therapieziele

Es wird zwischen Primärstrategien und Sekundärstrategien unterschieden, welche sich an der Pathogenese der vier verschiedenen Typen der Detrusor- und Sphinkterdysfunktion orientieren (■ Tab. 5).

Die Therapieziele umfassen in hierarchischer Reihenfolge:

1. Protektion bzw. Verbesserung der Nierenfunktion,
2. Optimierung der Blasenentleerung,
3. Harnkontinenz.

### Therapieoptionen

Die Primärtherapie richtet sich nach dem Typ der Blasenentleerungsstörung, die Sekundärtherapie nach den therapeutischen Zielen. Das Vorgehen ist individuell anzupassen und beinhaltet eine Therapieeskalation (■ Tab. 6).

### 3.1 Management Hochdruckblase (überaktiver Detrusor/Low-compliance-Blase)

Das primäre Ziel ist es, das Risiko für die Nierenfunktion zu senken. Dies geschieht durch die Senkung des Blasendrucks auf wesentlich unter 30–40 cm H<sub>2</sub>O unter Vermeidung hoher Spitzendrücke und Steigerung von Kapazität sowie Compliance der Blase.

#### 3.1.1 Konservative Therapie

**3.1.1.1 Antimuskarinika.** Die initiale Therapie besteht in der oralen Gabe von Antimuskarinika, wobei derzeit die größte Erfahrung mit der Gabe von Oxybutynin vorliegt, welches auch bei Kindern im 1. Lebensjahr eingesetzt werden kann.

- Applikation:
  - oral,
  - ggf. intravesikal (Oxybutynin)

**Tab. 4** Korrekturfaktoren für die Schwartz-Formel

Altersgruppe	Alter [Jahre]	k <sup>a</sup> (Mittelwert)	k <sup>b</sup> (Mittelwert)
Reife Neugeborene	<1	0,45	40
Kinder	2–12	0,55	48
Weibliche Heranwachsende	>12	0,55	48
Männliche Heranwachsende	>12	0,70	62

<sup>a</sup>Korrekturfaktor k für Kreatinin in mg/dl.  
<sup>b</sup>Korrekturfaktor k für Kreatinin in µmol/l.

**Tab. 5** Typen der Detrusor- und Sphinkterdysfunktion und primäre bzw. sekundäre Therapieziele

Typ	Primärstrategie (n)	Sekundärstrategie (n)
Typ 1 Detrusor unteraktiv Sphinkter unteraktiv	Blasenentleerung ↑	Auslasswiderstand ↑
Typ 2 Detrusor unteraktiv Sphinkter überaktiv	Blasenentleerung ↑	
Typ 3 Detrusor überaktiv Sphinkter unteraktiv	Blasendruck ↓	Blasenkapazität ↑ Compliance ↑ Auslasswiderstand ↑
Typ 4 Detrusor überaktiv Sphinkter überaktiv	Blasendruck ↓ Blasenentleerung ↑	Blasenkapazität ↑ Compliance ↑

#### — Medikamente:

- *Oxybutynin* (bei Kindern ab dem 6. Lebensjahr zugelassen, jedoch aufgrund der langjährigen Erfahrung kann es bereits im ersten Lebensjahr eingesetzt werden),
- (Cystonorm® 5 mg, Dridase® 5 mg, Oxyb® 5 mg AbZ, Oxybugamma® 2,5/5 mg, Oxybutin 5 mg Holsten®, Oxybuton® 5 mg, Oxybutynin® 2,5/5 mg von ct, Oxybutynin® AL5, Oxybutynin HEXAL® 2,5/5 mg, Oxybutynin MaxMedic® 5 mg, Oxybutynin-ratiopharm® 2,5 mg/5 mg, Oxybutinin Sandoz® 5 mg Tabletten, Oxybutynin STADA® 5 mg, Oxymedin® 2,5 mg/5 mg, Ryol® 5 mg, Spasyt® 5 mg),
- Dosierung oral:
  - Kinder: 0,1–0,3 (intravesikal 0,7–0,9) mg/kg KG/Tag,
  - Erwachsene: 2×2,5 mg bis 3×5 mg (maximal auch 4×5 mg (Cave: Nebenwirkung),
  - intravesikal bis 0,7 mg/kg KG/Tag.
- *Propiverin* (bei Kindern zugelassen),
- (Mictonetten® Dragees 5 mg, Mictonorm® Dragees 15 mg),
- Dosierung: 0,4 mg/kg KG (12-stündlich).

#### — Bei Kindern *nicht* zugelassen:

- *Darifenacin*
- (Emsalex® 7,5 mg Retardkapsel)
- Dosierung: 1×7,5 mg bis max. 2×7,5 mg/Tag.
- *Solifenacin*
- (Vesikur® 5 mg)
- Dosierung: 5 mg bis maximal 10 mg/Tag.
- *Tolterodin*
- (Detrusitol® 1/2 mg, Detrusitol® retard 4 mg)
- Dosierung: bis zu 2×2 mg oder 1×4 mg ret./Tag.
- *Trospiumchlorid*
- (Spasmex® 5/15/30 mg, Spasmolyt® 10/20 mg, Spasmo-Rhioval® TC 20, Spasmo-Urgenin® TC 5 mg, Trospi® 30 mg)
- Dosierung: bis zu 3×15 mg/Tag.

Bei bis zu 93% der Patienten zeigt sich bei frühzeitigem Einsatz von Oxybutynin ein positiver Effekt auf die Hyperaktivität des Detrusors [26]. Bei der intravesikalen Gabe kann die Dosis in Abhängigkeit von tolerablen Nebenwirkungen auf bis zu 0,9 mg/kg/Tag gesteigert werden [27]. Hierbei sind zwar weniger periphere Nebenwirkungen zu beobachten, aber es kann zu vermehrten zentralen Ne-

benwirkungen kommen [28]. Die deutlich verminderte Patientencompliance bei der intravesikalen Applikationsform muss jedoch berücksichtigt werden [29]. Intravesikale und orale Verabreichungen können kombiniert werden, wodurch der Effekt gesteigert werden kann [30]. Im Tierexperiment zeigte Propiverin deutlich weniger zentrale Wirkungen als Oxybutynin [31]. Nach der Gabe von Oxybutynin wurden bei gesunden Probanden EEG-Veränderungen beobachtet, während Tolterodin und Trosipiumchlorid keine diesbezüglichen Effekte hatten [32].

### 3.1.1.2 Selektive Alphablocker.

- Indikation: bei überaktivem Sphinkter/Blasenhals zur Senkung des LPP,
- Applikation: oral,
- Medikamente:
  - Phenoxybenzamin (bei Kindern zugelassen, aber kreislaufrelevante Nebenwirkung),
  - (Dibenzylran®) Dosierung: 0,1–0,2 mg/kg KG (12 stdl.).
  - Selektive Alphablocker (z. B. Alfuzosin, Doxazosin oder Tamsulosin [33, 34, 35]) sind bei Kindern bisher nicht zugelassen, können jedoch nach entsprechender Aufklärung ggf. eingesetzt werden,
  - Dosierung: Doxazosin bei Kindern >5 Jahre: 1–2×1 mg (max. Dosierung 2×2 mg),
  - Tamsulosin 0,2 (<12 Jahre) – 0,4 mg (>12 Jahre).

**3.1.1.3 Urethradilatation.** Wenn CIC und Antimuskarinika nicht zu einer Reduktion des intravesikalen Druckes führen (LPP weiterhin >40 cm H<sub>2</sub>O), kann bei Kindern <6 Jahren in ausgewählten Fällen die Urethradilatation als vorübergehende Lösung erwogen werden [36, 37, 38]. Später kann z. B. die intravesikale Injektion von Clostridium-botulinum-Toxin Typ A bzw. eine Blasenaugmentation durchgeführt werden

In der Serie von Bloom und Mitarbeiter wird beispielsweise die Urethra beim 12 Monate alten Mädchen auf 27 Charr., beim 9 Jahre alten auf 38 Charr. gedehnt (z.B. mit Hegarstiften), bei Knaben erfolgt die Ballondilatation [37]. Aufgrund der sehr geringen Fallzahl in der Literatur

kann der Stellenwert der Urethradilatation derzeit nicht beurteilt werden.

### 3.1.1.4 Clostridium-botulinum-Toxin

**Typ A.** Sind die oben angesprochenen Medikamente nicht ausreichend wirksam oder sind die Nebenwirkungen zu ausgeprägt, sollte als nächster Schritt die Injektion von Clostridium-botulinum-Toxin Typ A in den Detrusor erwogen werden. Zunächst muss die anatomische Kapazität der Blase in Narkose bestimmt werden. Ist diese ausreichend (>50% der Altersnorm), so erfolgen systematisch verteilte Injektionen von je 10 IE Botox®, (20–30 Injektionen) in den Detrusor. Bisher ist Clostridium-botulinum-Toxin Typ A für diese Indikation *nicht* zugelassen, es liegen jedoch einige Berichte über die Wirksamkeit bei Kindern vor [39, 40, 41].

Medikamente: Clostridium-botulinum-Toxin Typ A: (Botox®, Dysport®),

Dosierung: 12 IE/kg/KG bis max. 300 IE Botox®.

**3.1.1.5 Blasenentleerung.** Übereinkunftsgemäß sollte die Blasenentleerung unter aseptischen (keimfreien) Bedingungen erfolgen, allerdings kann praktisch die Sterilität des Eingriffes nur selten bei den Patienten mit MMC sichergestellt werden. Diese Patientengruppe mit neurogener Blase unterscheidet sich von den Patienten mit neurogener Blase aufgrund eines traumatischen Querschnittes. Diese Patienten werden erst später im Leben mit dem Katheterismus konfrontiert, während bei Kindern mit einer MMC schon im Säuglings- bzw. Kleinkindesalter mit dem CIC begonnen wird.

Der hygienische (saubere) intermittierende Katheterismus (CIC = clean intermittent catheterization) stellt in dieser Patientengruppe eine praktikable Alternative dar. Der CIC, auch als intermittierender Katheterismus bezeichnet (IK [42]), wird entweder selbst als CISC (clean intermittent self-catheterization bzw. ISK: intermittierender Selbstkatheterismus) oder durch Fremdpersonen durchgeführt. Die Einlage eines nächtlichen Dauerkatheters verhindert insbesondere in der zweiten Nachthälfte einen Druckanstieg in der Blase und aufsteigende Infektionen. Die Anlage eines suprapubischen Katheters oder eines transurethralen Dauerkatheters

Hier steht eine Anzeige.

 Springer

Hier steht eine Anzeige.



theters ist nur in besonderen Fällen indiziert, wenn der CIC (IK), z. B. aus anatomischen Gründen nicht durchführbar oder eine Harnableitung nicht möglich oder sinnvoll ist.

Die Blasenentleerung mittels Cédé oder Valsalva ist obsolet.

■ 3.1.1.5.1.1 Beginn des CICs (IKs): Insbesondere bei Detrusor-Sphinkter-Dys-synergie (DSD), die bei 50% der Kinder mit MMC vorliegt [43], hat sich der frühest mögliche Beginn des CICs innerhalb der ersten Lebensmonate durch die Eltern bewährt. Häufig erfolgt dieser in Kombination mit der Gabe einem Antimuskarinikums [44, 45]. Hierdurch kann in der Hochrisikogruppe die Notwendigkeit einer späteren Blasenaugmentation um bis zu 50% reduziert werden [5, 46, 47, 48]. Ein weiterer Vorteil ist die frühe Gewöhnung der Eltern und der Kinder an den CIC, welcher letztlich bei über 90% der Patienten mit MMC im Laufe des Lebens notwendig wird [49]. Ein weiterer Vorteil der frühen Initiierung des CICs ist, dass die Durchführung von Kontrollurodynamiken erleichtert, weil Ängste bezüglich des Katheterismus abgebaut werden.

Bei abwartender Haltung kann es trotz engmaschiger Kontrollen und dem späteren Einsatz des CICs bei 5–19% der Patienten zu eventuell vermeidbaren Komplikationen des oberen Harntraktes kommen [50, 51]. Setzt die konservative Therapie zu spät ein, sind Veränderungen des oberen Harntraktes in bis zu 31% und Verminderungen der Compliance des Detrusors in bis zu 58% irreversibel [48, 52]. Allerdings zeigen sich auch unter CIC (IK) Veränderungen, die weitergehende Interventionen notwendig machen können. Aus diesen Gründen sollte insbesondere bei Patienten mit DSD und dem hierbei deutlich erhöhten renalen Risiko der CIC (IK) frühzeitig angestrebt werden [48, 51, 53].

■ 3.1.1.5.1.2 Durchführung des CICs (IKs): Die Inzidenz von Harnwegsinfektionen ist bei hygienisch und aseptisch (teils auch als steriler Katheterismus bezeichnet) durchgeführtem Katheterismus identisch [54]. Dies gilt allerdings nur, wenn der CIC (IK) zu Hause durchgeführt wird. In Kliniken sollte der Katheterismus zur Ver-

meidung nosokomialer Infektionen aseptisch erfolgen. Eine von der Industrie gesponserte In-vitro-Studie zeigte, dass die Rate der Harnwegsinfektionen steigt, wenn der Katheter mit den Fingern berührt wird [55]. Der Katheteranteil, welcher in die Blase eingeführt wird, sollte nicht mit den Fingern berührt werden.

In einer Cross-over-Studie konnte gezeigt werden, dass unter häuslichen Bedingungen auch die mehrmalige Verwendung eines Katheters über einen längeren Zeitraum (bis zu 24 h) im Vergleich zu aseptischen Katheterismus die Infektions- und Komplikationsrate nicht erhöht [54]. Der Katheter wurde hierbei mit Leitungswasser abgewaschen und anschließend getrocknet. Die Inzidenz von Bakteriurien lag sowohl beim aseptischen Katheterismus als auch beim wieder verwendeten Katheter zwischen 73% und 76% [54]. Das Training von Mutter und Vater sowie weiterer Angehöriger und Betreuer der Kinder ist essentiell. Die Anbindung der Patienten und ihrer Angehörigen an eine Einrichtung mit kompetenter Betreuung fördert die Akzeptanz und die Compliance bei langjährigem CIC (IK) [56, 57]. Die Teilnahme an Freizeitseminaren, die z. B. von der „Arbeitsgemeinschaft Spina bifida/Hydrozephalus“ (ASbH) angeboten werden, fördert wesentlich die Akzeptanz und damit die Compliance beim CIC (IK). Ängste vor der Durchführung des CIC und Sorgen um die Gefährdung des sozialen Kontaktes zu Gleichaltrigen aufgrund der Inkontinenz können hier abgebaut werden [58]. Bei ausreichender manueller Geschicklichkeit und intellektueller Fähigkeit sollte der eigenständige CIC (ISK) durch die Patienten ca. ab dem 6. Lebensjahr angestrebt werden. Vorher erfolgt der CIC durch Eltern, Angehörige bzw. Betreuer. Der CIC (IK) wird in der Regel von Eltern und Kindern gut akzeptiert und verursacht in den meisten Fällen keine ernsteren psychischen Probleme. Wesentlich ist eine entsprechende Betreuung durch Ärzte, Pflegepersonal und Urotherapeuten [57] sowie die Ausbildung der Betroffenen bzw. der Eltern und der Betreuer.

Der Nachtkatheter wird entweder als Ballonkatheter (bei unruhigen Kindern) oder der sonst tagsüber verwendete Katheter an einen Urinbeutel angeschlossen.

Die Ableitung in die Windel sollte nach Möglichkeit vermieden werden. Ist der Anschluss an einen Urinbeutel technisch nicht möglich (z. B. sehr unruhiges Kind) sollte der Urin zur Vermeidung einer Kontamination bei meist gleichzeitig bestehender Stuhlinkontinenz in eine zweite Windel ausgeleitet werden.

■ 3.1.1.5.1.3 Komplikationen des CICs: Komplikationen sind beim CIC (IK bzw. ISK) relativ selten, allerdings gibt es nur wenige Publikationen, die eine Nachbeobachtungszeit von >10 Jahren umfassen [59, 60, 61, 62]. Bei Vorliegen einer Phimose sollte, wenn die physiologische Lösung des Präputiums ausbleibt, die subtotale Zirkumzision erfolgen. Denn es sollte bedacht werden, dass bei einer radikalen Zirkumzision bei den meist übergewichtigen Patienten mit einem eher kleinen Penis ein Teil der möglichen Klebefläche für ein späteres Kondomurinal verloren geht. In einer Langzeitstudie wurden Verletzungen der Urethra in bis zu 25% beobachtet, wobei diese allerdings nur in wenigen Fällen zu schweren Komplikationen führten. In Jahre umgerechnet, bedeutet dies, dass es zu einer Urethraläsion pro 49 Jahre CIC (IK) kommt [59]. In bis zu 14% war eine Via falsa zu beobachten, bei Männern traten in bis zu 4% eine Epididymitis bzw. Urethrastraktur auf, Prostatitiden wurden nur vereinzelt beobachtet. Die Verwendung von großlumigen Kathetern (z. B. 16 Charr.) hat sich als vorteilhaft zur Vermeidung von Komplikationen erwiesen.

Blasenperforationen, Blasensteine und die Entwicklung eines Plattenepithelkarzinoms in der Blase sind selten, und es finden sich in der Literatur lediglich vereinzelt Fallberichte [63, 64, 65]. Die asymptomatische Bakteriurie unter CIC (IK) stellt keinen zusätzlichen Risikofaktor dar und bedarf primär keiner antibiotischen Therapie, wenn keine assoziierte Anomalien des oberen Harntraktes (Reflux, Harntransportstörung) vorliegen [66, 67].

### 3.1.2 Operative Therapie

**3.1.2.1 Blasenaugmentation/Blasensubstitution.** Die Blasenaugmentation kann bei überaktiver und/oder Low-compliance-

**Tab. 6** Typen der Detrusor- und Sphinkterdysfunktion und primäre bzw. sekundäre Therapieoptionen

Typ	Primärstrategie	Primärtherapie	Sekundärstrategie	Sekundärtherapie/Therapieeskalation
Typ 1 Detrusor unteraktiv Sphinkter unteraktiv	Blasentleerung ↑	CIC	Auslasswiderstand ↑	Duloxetin? Bulking agents? FZP, AUS ± kontinente Vesikostomie/ Mitrofanoff-Stoma
Typ 2 Detrusor unteraktiv Sphinkter überaktiv	Blasentleerung ↑	CIC		
Typ 3 Detrusor überaktiv Sphinkter unteraktiv	Blasendruck ↓	Antimuskarinika	Blasenkazität ↑ Compliance ↑ Auslasswiderstand ↑	Botox – Detrusor Blasenaugmentation ± FZP/AUS Harnableitung
Typ 4 Detrusor überaktiv Sphinkter überaktiv	Blasendruck ↓ Blasentleerung ↑	Antimuskarinika CIC	Blasenkazität ↑ Compliance ↑	Botox – Detrusor/Blasenaugmentation Botox – Sphinkter/Sphinkterotomie Harnableitung

AUS „artificial urinary sphincter“, FZP Fasziengügelplastik, CIC „clean intermittent catheterization“.

Blase mit unauffälligem oberem Harntrakt indiziert sein. Zur Augmentation können Dünndarm- und/oder Dickdarmsegmente verwendet werden [68, 69].

Die Autoaugmentation (Myotomie) hat den Vorteil, ohne Inkorporation von Darmsegmenten und die hierdurch möglichen metabolischen Folgen durchgeführt zu werden [70], sie kann aber aufgrund der vorwiegend negativen Langzeitergebnisse nicht empfohlen werden [71].

Bei der seltenen Kombination einer Low-compliance-Blase mit einer funktionslosen Niere und stark dilatiertem Ureter, kann der Ureter zur Augmentation der Blase im Sinne einer Ureterozystoplastik verwendet werden [72, 73].

Besteht ein hochgradiger Reflux und/oder eine signifikante Stauung des oberen Harntraktes aufgrund der neurogenen Blase, ist die Blasensubstitution mit gleichzeitiger Ureterreimplantation indiziert [74].

Komplikationsraten von 20–36% sind bei der Indikationsstellung zur Augmentation zu berücksichtigen [52, 69, 74, 75, 76, 77, 78].

Das Risiko einer persistierenden Harninkontinenz nach alleiniger Blasenaugmentation kann auch bei entsprechender Patientenselektion, d. h. klinischem und urodynamischem Ausschluss einer Stressinkontinenz, nicht gänzlich ausgeschlossen werden [52, 74, 77]. Bei inkompetentem Sphinktermechanismus können die Anlage eines artifiziellen Sphinkters

oder einer Fasziengügelplastik, alternativ der Blasenhalverschluss mit Anlage eines kontinenten kutanen Stomas erwogen werden [69]. Bei erfolgter Blasenaugmentation und trotz antimuskarinerger Medikation persistierender Low-compliance-Blase kann die Re-Augmentation erfolgversprechend sein [79].

Blasensteine stellen eine typische Komplikation nach Blasenaugmentation bei 10–52% der Patienten dar [80, 81, 82, 83]. Durch regelmäßige Irrigation der augmentierten Blase (mit physiologischer Kochsalzlösung oder ggf. auch Wasser) kann die Inzidenz der Blasensteinbildung deutlich verringert werden.

Eine schwerwiegende Komplikation ist die Blasenperforation im Rahmen des CICs [80, 81, 82, 83]. In einzelnen Serien wurden Perforationen in bis zu 4,5% der Fälle beobachtet [80]. Aufgrund der neurologischen Ausfälle mit eingeschränkter bzw. fehlender Sensitivität der unteren Körperhälfte können Symptome einer Blasenperforation und Peritonitis laivert sein [80]. Patienten und Eltern müssen über die Möglichkeit dieser Komplikation und deren Symptome informiert werden. Besteht der Verdacht auf eine Perforation, ist das CT mit Kontrastmittelfüllung der Blase Diagnostikum der Wahl [69].

Bei an den Rollstuhl gebundenen und dann auch meist adipösen Patienten ist der transurethral durchgeführte CISC der Blase u. U. problematisch. Für diese

Patienten ist der Katheterismus durch ein kontinentes umbilikales Stoma eine deutliche Erleichterung [84]. Über ein kontinentes Stoma kann entweder die Blase (kontinente Vesikostomie) oder ein heterotoper Pouch katheterisiert werden.

Shuntinfektionen und/oder die Bildung von Liquorpseudozysten bei Patienten mit einem ventrikuloperitonealen Shunt sind im Rahmen der Rekonstruktion des unteren Harntraktes unter der Verwendung von Darm selten (<2%) und stellen keine Kontraindikation zur operativen Versorgung dieser Patienten dar [85, 86, 87, 88].

**3.1.2.2 Harnableitung.** Ist aufgrund der anatomischen Verhältnisse ein transurethraler Katheterismus nicht möglich und erscheint gleichzeitig der Erhalt der Blase aufgrund eines irreparablen Sphinkterdefizits und/oder fibrotischen Umbaus der Blase nicht sinnvoll, so sollte den Patienten die Anlage einer kontinenten kutanen Harnableitung angeboten werden [74]. Die Kontinenzrate beträgt mehr als 95% [74, 89], Komplikationen (z. B. Stomastenosen, Steinbildung, Ureterstenosen) treten allerdings in einem nicht zu vernachlässigenden Prozentsatz auf und bedürfen der umfassenden Information von Patienten und Eltern. Bei der Erläuterung der Möglichkeiten zur Harnableitung sollten der neurologische und orthopädische Status des Patienten und deren potentielle Verän-

derungen im Laufe der Zeit mitberücksichtigt werden [90]. Ausgeprägte Kyphoskoliose und Adipositas können weitere Probleme dieser Patientengruppe darstellen.

Bei Patienten mit chronischer Niereninsuffizienz bzw. Patienten, welche aufgrund ihrer neurologischen Situation (mentale Retardierung/feinmotorische Störungen) nicht in der Lage sind, sich regelmäßig selbstständig zu katheterisieren, sollte die Anlage einer inkontinenten Form der Harnableitung Kolonconduits diskutiert werden. Besteht eine dringende Indikation zur Harnableitung und ist die Compliance des Patienten nicht gewährleistet, sollte ebenfalls eine inkontinente Harnableitung erwogen werden. Das Kolonconduit ist bei Kindern mit einer Komplikationsrate von bis zu 33% im Langzeitverlauf [91] dem Ileumconduit mit Komplikationsraten bis zu 86% [92, 93, 94] überlegen und sollte für eine temporäre oder permanente inkontinente Harnableitung bevorzugt werden.

**3.1.2.3 Inkontinente Vesikostomie.** Ist bei Kleinkindern (insbesondere bei Knaben) die Durchführung des CICs problematisch, kann die temporäre Anlage einer inkontinenten Vesikokutaneostomie erwogen werden, insbesondere dann, wenn ein dilatierter oberer Harntrakt vorliegt. Hierbei hat sich die Technik nach Blocksum bewährt [95]. Der spätere Verschluss des Stomas ist unkompliziert.

## 3.2 Management Niederdruckblase (unteraktiver Detrusor)

Solange der intravesikale Druck niedrig, die Kapazität altersentsprechend und die Compliance unauffällig ist, bedarf die Niederdruckblase keiner spezifischen Therapie. Die Entleerung erfolgt mittels CIC (s. Kap. 3.1.1.5). Über das Vorgehen bei Sphinkterinkompetenz (s. Kap. 3.3).

## 3.3 Management: Sphinkterinkompetenz (bei Niederdrucksituation)

Die Harninkontinenz ist einer der Hauptgründe für soziale Isolierung [96]. Ein Problem für die Therapieplanung kann entstehen, wenn Patienten Inkontinen-

zepisoden verschweigen, obwohl diese belastend für sie sind [97]. Die ausführliche Anamnese ist hier essentiell. Voraussetzung für die erfolgreiche Therapie einer Harninkontinenz bei Sphinkterinkompetenz ist eine Niederdrucksituation der Blase mit ausreichender Blasenkapazität, die ggf. medikamentös oder mittels Blasenaugmentation hergestellt werden muss. Die operative Erhöhung des Blasenauflasswiderstandes zur Behebung der Sphinkterinkompetenz erfordert anschließend engmaschige Kontrollen, da die Entstehung einer sekundären Hochdruckblase bei Erhöhung des infravesikalen Widerstandes in der Literatur beschrieben wurde [98].

Die Blasenentleerung ist nach operativer Erhöhung des Auslasswiderstandes häufig nur mittels CIC möglich, welcher jedoch nach Anlage eines artifiziellen Sphinkters erschwert sein kann. Auch hier gelten Valsalva und Crede als obsolet.

### 3.3.1 Konservative Therapie

Latexfreie Condomurinale können beim Mann als provisorische Lösung fungieren, wenn keine operative Therapie gewünscht wird. Hierbei muss aber unbedingt auf adäquate Anpassung (*Cave*: Druckstellen) und Hygiene geachtet werden.

### 3.3.2 Operative Therapie

**3.3.2.1 „Bulking agents“.** Injektionen von sog. „bulking agents“ [Kollagen, Silikonpartikel (Makroplastique®), Dextranomer/Hyaluronsäure (Deflux®)] haben sich mittelfristig nicht bewährt [99] und können für Kinder und Jugendliche nicht empfohlen werden. Auch bei Erwachsenen mit neurogener Sphinkterinkompetenz sollten andere Verfahren bevorzugt werden.

**3.3.2.2 Faszienzügelplastik und artifizieller Sphinkter.** Die Faszienzügelplastik oder die Implantation eines artifiziellen Sphinkters – auch in Verbindung mit oder nach einer Blasenaugmentation durchgeführt – verbessern die Kontinenzraten deutlich [100, 101, 102, 103]. Mittels eines artifiziellen Sphinkters (z. B. AMS 800®) können bei ausgewählten Patienten (normale Compliance und Kapazität der Blase, Fähigkeit zur Bedienung des Sphinkter-

mechanismus) Kontinenzraten von 80–90% erzielt werden [103]. Bei Knaben sollte die Manschette um den Blasenhalshals gelegt werden, da die Anlage um die bulbäre Harnröhre ein deutlich höheres Risiko der Erosion beinhaltet. Bei Mädchen wird die Manschette um den Blasenhalshals gelegt. Es ist zu bedenken, dass die Revisionsraten bei Kindern und Jugendlichen in einzelnen Serien mit entsprechend langer Nachbeobachtungszeit nahezu 100% erreichen [103]. Die Indikation ist deshalb insbesondere bei Kindern zurückhaltend zu stellen. Einige wenige artifizielle Sphinkteren werden nach einiger Zeit im inaktiven Zustand belassen, wobei trotzdem eine Kontinenz vorhanden zu sein scheint [104]. Nach Anlage eines artifiziellen Sphinkters kann es zu gravierenden Veränderungen des Typs der Detrusor-Sphinkter-Dysfunktion kommen – eine zuvor areflexive Blase kann hyperreflexiv werden. Dies kann zu Veränderungen des oberen Harntraktes führen [98].

Die Faszienzügelplastik kann sowohl bei Mädchen als auch bei Knaben durchgeführt werden. Bei Knaben ist die Operation deutlich schwieriger, die Erektionsfähigkeit bleibt in den meisten Serien jedoch erhalten [105]. Die Durchführung des CICs ist postoperativ bei den meisten MMC-Patienten unabdingbar.

**3.3.2.3 Blasenhalshalsplastik.** Die zur Verfügung stehenden Verfahren der Blasenhalshalsplastik müssen häufig mit einer Augmentation der Blase kombiniert werden. Bei der 1986 von Kropp u. Angwafo beschriebenen Verlängerung der Urethra mit gleichzeitiger Ureterreimplantation [106] war eine Re-Operation in bis zu 20% erforderlich [107]. Eines der Probleme waren in 28%–44% initialen Schwierigkeiten der Patienten beim CIC [107, 108, 109]. Eine Reimplantation der Ureteren erfolgte in der späteren Phase der Studie nur noch bei Reflux [108]. Nach Modifikationen der Technik wurden Kontinenzraten von bis zu 90% erreicht, wobei teilweise aufgrund von Schwierigkeiten beim transurethralen CIC ein kontinentes kutanes Stoma angelegt werden musste [110]. Die 1994 von Pippi Salle modifizierte Technik erzielte eine Verlängerung der Urethra in das Trigonum mittels eines anterior gewonnenen Detrusorstreifens. Sie hatte das Ziel, den

CIC bei gleichzeitiger Erhöhung des Auslasswiderstands zu erleichtern. Die Ureteren müssen bei dieser Modifikation regelmäßig reimplantiert werden [111]. Bei Komplikationsraten von 20–30% konnten Kontinenzraten von ca. 70% erzielt werden, [112, 113, 114]. Allerdings haben auch hier 10–20% der Patienten Schwierigkeiten beim CIC [112, 113]. Zusammenfassend kann die Verlängerung der Urethra und die dadurch bedingte Erhöhung des Auslasswiderstandes bei ausgewählten Patienten eine Alternative zum AUS bzw. Blasenhalverschluss darstellen.

### 3.4 Reflux

Bis zu 30% der Neugeborenen mit MMC haben eine vesikorenenalen Reflux [43, 115]. In der Regel handelt es sich um einen sekundären Reflux, welcher nach Senkung des intravesikalen Druckes (medikamentös oder operativ) und Initiierung des CICs sistieren kann [116].

Durch die Senkung der intravesikalen Drücke auf Werte deutlich unter 40 cm H<sub>2</sub>O bei altersentsprechender Blasenkapazität ist in >50% eine Maturation des Refluxes zu erwarten [117]. Allerdings kann es in Abhängigkeit von Grad und der Dauer des Bestehens des Refluxes zu einer fortschreitenden Einschränkung der Nierenfunktion kommen [118]. In diesen Fällen der Refluxpersistenz und bei hochgradigem, symptomatischem Reflux sollte (z. B. im Rahmen der Blasenaugmentation/-substitution) eine Ureterreimplantation erfolgen.

### 4 Probleme bei Rollstuhlpflicht

Am Lähmungsniveau orientieren sich die Hilfsmittelversorgung sowie die Notwendigkeit regelmäßiger kinderorthopädischer Kontrollen. Weitere Einflussgrößen sind die mentale Kapazität, das Alter und das soziale Umfeld.

Ziel der kinderorthopädischen Versorgung ist es, eine möglichst umfassende Mobilität und Selbstständigkeit zu erreichen, um so die altersentsprechende soziale, motorische und mentale Entwicklung fördern zu können und den Patienten in ein möglichst normales soziales Umfeld zu integrieren [119]. Dabei ist – abhängig vom Lähmungsniveau – eine Vertika-

lisierung und Gehfähigkeit anzustreben. Vorteile der Vertikalisierung bei Kindern sind, auch wenn sie im weiteren Verlauf ihre Gehfähigkeit wieder aufgeben oder „nur“ im Stehapparat aufzurichten sind:

- Zunahme der Knochendichte (Senkung der Frakturgefahr),
- in Verbindung mit einer aktivierenden Physiotherapie Verbesserung der Trophik und Durchblutung der unteren Extremitäten,
- geringere Gefahr von Druckulzera, erhöhte Heilungsgeschwindigkeit,
- Entwicklung eines besseren Gleichgewichtsgefühls,
- Verbesserung der motorischen Fähigkeiten der oberen Extremität,
- aktivere Wahrnehmung der Umgebung und Interaktion durch Veränderung des Gesichtsfeldes.

Während Kinder mit einer Lähmungshöhe von L<sub>3</sub> oder höher selten gehfähig werden, erreichen bis zu 66% der Kinder mit Lähmungshöhe L<sub>4</sub> und tiefer die Gehfähigkeit und bis zu 80% mit einem Lähmungsniveau von L<sub>5</sub> und tiefer [120]. Besteht keine mentale Retardierung und treten keine neurochirurgischen Komplikationen auf, kann bis zu einer Lähmungshöhe von L<sub>4</sub> und tiefer regelmäßig das selbständige Gehen – mit Hilfsmitteln – erlernt werden.

Die Patienten können drei Gruppen unterschieden werden:

- Gruppe A: Lähmung im unteren Lumbal- bzw. Sakralbereich,
- Gruppe B: Lähmung im mittleren Lumbalbereich (L<sub>3</sub>/L<sub>4</sub>),
- Gruppe C: Lähmung im Thorakalbereich, hohen Lumbalbereich.

Im Einzelnen hat sich je nach Lähmungshöhe folgendes Vorgehen bewährt:

- Gruppe A: Kinder mit einem Lähmungsniveau L<sub>5</sub> oder S<sub>1</sub> erlernen das Gehen meist ohne Hilfsmittel. Es bestehen oft Fußfehlstellungen wie ein Hackenfuß (typisch bei S<sub>1</sub>) oder Klumpfuß (eher bei L<sub>5</sub>), die bei Redressierbarkeit mit orthopädischen Schuhen oder Unterschenkelorthesen, bei geringerer Ausprägung auch mit dynamischen Knöchelorthesen, versorgt werden können. Ist die Fehlstellung nicht redressierbar oder führt sie

zu einer wesentlichen Fehlbelastung, sollte frühzeitig eine operative Korrektur angestrebt werden. Die Rollstuhlpflichtigkeit ist selten, bei Kindergarten- und Schulkindern kann für längere Strecken und im Erwachsenenalter bei kleinwüchsigen Patienten ein Rollstuhl vorteilhaft sein.

- Gruppe B: Kinder mit einem im mittleren Lumbalbereich lokalisierten Lähmungsniveau (L<sub>3</sub>/L<sub>4</sub>) können prinzipiell das Gehen lernen und erhalten, sind aber auf eine angepasste Hilfsmittelversorgung angewiesen. Bei einem Lähmungsniveau in Höhe L<sub>3</sub> fehlt die Kraft des M. quadriceps, weshalb Oberschenkelorthesen mit fixierbarem Kniegelenk notwendig sind (z. B. Ferrari-Oberschenkel-Schienen). Bei Lähmungsniveau L<sub>4</sub> ist meist eine selbständige Kniestabilisierung möglich, oft reichen Unterschenkelorthesen mit festgestelltem Sprunggelenk aus. Die Erstversorgung sollte im ersten Lebensjahr angestrebt werden. Problematisch sind die Fußfehlstellungen, die frühzeitig korrigiert werden sollten. Langfristig bevorzugt ein Teil der Patienten den Rollstuhl. Zusätzliche Probleme, welche die Mobilität erschweren, sind Deformierungen der Wirbelsäule wie Skoliosen und Kyphosen. Im Jugend- und Erwachsenenalter ist das Interesse am selbstständigen Gehen häufig reduziert.
- Gruppe C: Bei den hochgelegenen Lähmungen (etwa ab L<sub>3</sub> aufwärts, thorakolumbal) kann ab dem ersten Lebensjahr mit Stehapparaten begonnen werden und im Vorschulalter Swivel-Walker oder Parawalker eingesetzt werden. Langfristig wird das Gehen mit hochgezogenen, rumpf- und thoraxfassenden Orthesen selten toleriert (Probleme beim CIC) und die Rollstuhlpflichtigkeit beginnt relativ früh. Daher sinkt spätestens im Jugendalter die Akzeptanz und viele Jugendliche entscheiden sich überwiegend für eine Rollstuhlversorgung. Problematisch bei Kindergarten- und Schulkindern sind Wirbelsäulendeformierungen (Aufrichtungsoperationen). Im Erwachsenenalter stellen abnehmende Mobilität und die Ent-

wicklung von Adipositas zusätzliche Probleme dar.

Durch die Lähmung und durch das Sensibilitätsdefizit mit Schmerzfreiheit unterhalb des Lähmungsniveaus kann es zu orthopädischen Komplikationen kommen.

### Skoliose, Kyphose

Besonders Kinder mit einer thorakolumbalen MMC sind gefährdet, insbesondere wenn keine Vertikalisierung oder Mobilisierung möglich ist. Oftmals ist die Korsettbehandlung nicht suffizient und es werden frühzeitig langbogige Versteifungsoperationen (Spondylodesen) notwendig. Bei massiver Kyphosierung des thorakolumbalen Überganges muss auf dorsale Druckulzera geachtet werden.

### Hüftluxation

Bei einem Lähmungsniveau unterhalb L4 sind Hüftdysplasien selten, während sie bei einer Lähmung in Höhe L4 in etwa 33%, in Höhe L3 in 58% zu erwarten sind [121]. Infolge des Überwiegens der aktiven Adduktoren bei Parese der Abduktoren kann sich eine Hüftluxation im Laufe der Zeit entwickeln, weshalb neben einer Kontrakturprophylaxe und frühzeitigen Weichteileingriffen auch etwa jährliche bis 2-jährliche Röntgenaufnahmen des Beckens durchgeführt werden sollten. Nur in seltenen Fällen ist eine knöcherne Korrekturoperation, etwa eine intertrochantäre Umstellungsosteotomie notwendig und trotz der hohen Risiken (Pseudarthrose, Metallbruch, sekundäre Fraktur) sinnvoll.

### Kontrakturen

Bei fehlender selbstständiger und physiotherapeutischer Bewegung bilden sich häufig Kontrakturen, insbesondere Hüftbeugeanspreizkontrakturen, Kniebeugekontrakturen und Achillessehnenverkürzungen. Ist eine physiotherapeutische Dehnungsbehandlung nicht erfolgreich, sollte frühzeitig eine operative Weichteilkorrektur erfolgen.

### Fußfehlstellungen

Diese sind durch Muskelimbancen und fehlende physiotherapeutische Behandlung sowie insuffiziente Schienen- oder Schuhversorgung bedingt. Eine frühe operative Korrektur ist bei Versagen der konservativen Therapie indiziert.

### Druckulzera

Druckulzera entstehen, wenn Umlagerungen oder Entlastungen nicht regelmäßig stattfinden, eine unzureichende hygienische Versorgung besteht, Hilfsmittel übermäßig Druck ausüben oder bei Gehfähigkeit zu starke Belastungen aufgrund unzureichender Schuhversorgung oder Fehlstellungen auftreten. Entsprechend vielfältig sind die Therapieoptionen, in jedem Fall ist die Therapie allerdings langwierig und komplikationsträchtig. Osteomyelitis und Sepsis sind gefürchtete Komplikationen.

### Frakturen

Frakturen entstehen meist unbemerkt und sind Folge eines nicht als Unfall wahrgenommenen Geschehens. Manchmal sind es nur Alltagsbewegungen, die aufgrund der stark verminderten Knochendichte zum Knochenbruch führen. Die Behandlung ist kompliziert und komplikationsträchtig.

### Verlust der Gehfähigkeit

Wenn im Laufe der Jahre die gewonnene Mobilität verloren geht oder eine neurologische Verschlechterung mit Aufstieg des Lähmungsniveaus auftritt, muss an ein „tethered cord“ gedacht und eine vollständige bildgebende Reevaluierung veranlasst werden.

### Malnutrition/Adipositas

Die Entwicklung einer Adipositas mit zunehmendem Alter bei überwiegender Rollstuhlversorgung, mangelnder Beweglichkeit und fehlender regelmäßiger krankengymnastischer Übungstätigkeit gefährdet besonders Kinder mit thorakolumbalen MMC. Durch übermäßiges Körpergewicht verstärkt sich wiederum

die Immobilität, die Gefahr von Komplikationen steigt, und die Compliance für eine fachgerechte Versorgung sinkt, z. B. im urologischen Fachgebiet der Durchführung des CICs. Eine Ernährungsberatung sowie die krankengymnastische Anleitung und Motivation zur sportlichen Betätigung sollten frühzeitig eingeleitet werden.

## 5 Latexallergie

Die Prävalenz der Latexallergie ist im Vergleich zur Normalbevölkerung (1%) deutlich höher, in der Literatur finden sich bei 18–80% der MMC-Patienten latexspezifische IgE-Antikörper [122, 123, 124, 125, 126, 127, 128].

### Ätiologie

- Höhere Prävalenz für atopische Erkrankungen (latexspezifische IgE),
- vermehrte Exposition zu Latexallergenen im Rahmen von Therapiemaßnahmen,
- Korrelation zu Anzahl der Operationen,
- Korrelation zur täglichen Verwendung latexhaltiger Produkte,
- Korrelation zur Dauer des regelmäßigen Gebrauchs von latexhaltigen Materialien,
- keine Korrelation zu Alter und Geschlecht,
- keine Korrelation zur Durchführung des CIC.

### Erscheinungsbild

Das Erscheinungsbild ist abhängig von der Art der Exposition, der Schwere der Allergisierung und vom individuellen Reaktionstyp:

- Kontakturtikaria (Hautrötung, Schleimhautrötung, Juckreiz),
- allergische Rhinitis,
- allergisches Asthma bronchiale,
- anaphylaktische Reaktion (intraoperativ oder im Rahmen von Untersuchungen), [129].

### Diagnostik

- Hauttest (Sensitivität 100%, Spezifität 82%),

Hier steht eine Anzeige.



**Tab. 7 Sexuelle Aktivität in Abhängigkeit von der Höhe der Läsion nach Cass et al. [133]**

♂	Läsionshöhe L2 und höher	Läsionshöhe L3–L5	Läsionshöhe S1 und tiefer	Summe
Anzahl	3	5	4	12
Penile Sensibilität	1	4	3	08
Erektionen (partial)	3 (1)	4	4	(1) 11
Ejakulation	2	3	4	09
Orgasmus	2	3	4	09
♀				
Anzahl	8	15	12	35
Vulva Sensibilität	4	14	11	29
Orgasmus	1	6	6	13
Keine sexuelle Aktivität	5	4	2	11
Geschlechtsverkehr	0	5	7	12

**Tab. 8 Bedeutung der Keimzahlen in der Urinkultur für die Diagnose einer Harnwegsinfektion**

Urinkultur	Kontamination	Verdächtig	Sicher pathologisch
Mittelstrahlurin	<10.000/ml	10.000–100.000/ml	>100.000/ml
Katheterurin	<1.000/ml	1.000–10.000/ml	>10.000/ml
Blasenpunktat	–	–	Jeder Keimnachweis <sup>a</sup>

<sup>a</sup>>10 gleiche Kolonien.

**Tab. 9 Beurteilung von Leukozytenzahl und CRP zusammen mit der klinischen Symptomatik**

Parameter	Pyelonephritis wahrscheinlich	Pyelonephritis unwahrscheinlich
CRP (Norm: <5 mg/l)	≥20 mg/l	<20 mg/l
Fieber	≥38,5°C	<38,5°C
Leukozytose und Linksverschiebung	Vorhanden	Nicht vorhanden
Leukozytenzylinder	Beweisend für Pyelonephritis	–
Nierenvolumen	Vergrößerung (sonographisch >2 Standardabweichungen)	Keine Vergrößerung

- In-vitro-Tests (Sensitivität 95%, Spezifität 69%).

Es besteht bisher keine generelle Empfehlung, jeden Patienten mit MMC auf eine Latexallergie auszutesten. Aufgrund der hohen Prävalenz der Latexallergie und deren mögliche schwerwiegende Folgen sollten jeder Patient mit MMC latexfreie Katheter und Handschuhe verwendet werden. Weiterhin muss darauf geachtet werden, dass im Rahmen von stationären Aufenthalten, Operationen und diagnostischen Maßnahmen mit *latexfreien* Materialien verwendet werden.

## 6 Darmentleerung

Mehr als 80% der MMC-Patienten sind von gelegentlicher bis regelmäßiger Stuhlinkontinenz betroffen [130].

## Ätiologie

Durch die fehlbildungsbedingte gestörte Innervation des Enddarms und des analen Sphinkters (Beckenbodens) kommt es zu unterschiedlichen Formen der neurogen bedingten Stuhltransportstörungen (mit Obstipation) und Stuhlinkontinenz.

## Diagnostik

- Protokollierung der aufgenommenen Nahrungsmittel und der Stuhlentleerungen bzw. der fäkalen Inkontinenzepisoden über mindestens eine Woche (analog Miktionsprotokoll).
- Digitale Austastung des Analkanals und des Rektums mit Prüfung von Analsphinkertonus, Hustenreflex, Bulbocavernosusreflex und Analflex.

- Vor einer operativen Intervention zur Verbesserung der Stuhkontinenz: Rektumanometrie, Analsphinkterprofilometrie.
- Fakultativ: Kolonkontrasteinlauf, orale Passagezeitmessung.

## Therapieziele

Es wird angestrebt, eine geregelte Darmentleerung – und zwar einmal alle 24–48 h – zu erzielen. Zwischenzeitlich sollte Stuhkontinenz erreicht werden, damit keine Vorlagen oder Windelsysteme benötigt werden.

## Therapieoptionen

Konservativ (Stufentherapie):

- Änderung der Nahrungszusammensetzung zur Stuhlregulierung
- rektal applizierte abführende Maßnahmen zu definierten Zeitpunkten, um eine vollständige Entleerung des Kolonrahmens zu induzieren:
  - CO<sub>2</sub>-Suppositorien,
  - Klysmen oder Einläufe (ggf. mit konischen Plugs bei BB-Schwäche),
  - Verwendung von Analtampons.
- Konsequentes und frühes Erlernen und Beachten hygienischer Maßnahmen (Intimpflege, Hautpflege).

Operativ:

- Anlage einer kontinenten katheterisierbaren Zökostomie zur antegraden Irrigation des Kolons (MACE = Malone antegrade colonic enema) bei ausgewählten Patienten.
- Anlage eines artifiziellen analen Sphinkters (bei entsprechender Befundkonstellation).

## 7 Sexualität

In der Beurteilung und Wahrnehmung von Sexualität besteht auf medizinischer Seite kein festgeschriebener Konsens.

Einzelne oder alle Teilaspekte der Sexualität können aufgrund organischer oder psychischer Veränderungen gestört sein. So haben bis zu 25% der Knaben mit MMC einen Kryptorchismus [131]. Während bei Orgasmusstörungen bzw. Störungen des sexuellen Erlebens eine psychologisch ausgerichtete Therapie erforderlich

**Tab. 10** Therapie bei fieberhaften Harnwegsinfektionen

Erkrankung	Initiale kalkulierte Therapie	Applikation	Gesamte Therapiedauer	Evidenzgrad
Pyelonephritis im ersten Lebenshalbjahr	Ceftazidim + Ampicillin <sup>a</sup> oder Aminoglykosid + Ampicillin <sup>a</sup>	3–7 Tage parenteral, bis mindestens 2 Tage nach Entfieberung, dann orale Therapie <sup>b</sup> . Bei Neugeborenen: parenterale Therapie 7–14 Tage, dann orale Therapie <sup>b</sup>	10(–14) Tage, Neugeborene 14(–21) Tage	IV
Unkomplizierte Pyelonephritis jenseits des Säuglingsalters	Cephalosporin Gruppe 3 <sup>a,b</sup>	Oral (initial ggf. parenteral)	(7–)10 Tage	I
Komplizierte Pyelonephritis/Urosepsis (jedes Alter)	Ceftazidim + Ampicillin <sup>a</sup> oder Aminoglykosid + Ampicillin <sup>a</sup>	Mindestens 7 Tage parenteral, dann ggf. orale Therapie <sup>c</sup>	Mindestens 10–14 Tage	IV

<sup>a</sup>Nach Erhalt der Resistenztestung ggf. Umstellung der Therapie

<sup>b</sup>i. v. z. B. Cefotaxim, (Cefepim: für Kinder <13 Jahre nicht zugelassen); oral: z. B. Cefpodoximproxitil, Cefitibuten, Cefixim

<sup>c</sup>Umstellung auf orale Therapie nach Resistogramm, z. B. Oralcephalosporin.

derlich ist, gelten zur Diagnostik und Therapie von Libido- und Erektionsstörungen bei MMC Patienten die Empfehlungen der Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Urologie [132].

Einschränkungen der körperlichen Mobilität und die Harninkontinenz sind beim Ausüben und Erleben von Sexualität problematisch. Die Mitbetreuung des Partners ist notwendig, um in einer offenen Atmosphäre Fragen zu beantworten und Hemmschwellen abzubauen.

Cass et al. [133] evaluierten die sexuelle Aktivität in Abhängigkeit von der Höhe der Läsion (■ **Tab. 7**).

Männliche Patienten mit einer Läsion unterhalb von L<sub>3</sub> haben bei erhaltener peniler Sensibilität in der Mehrheit suffiziente Erektionen und Ejakulationen [134]. Die Erektion ist bei intakten sakralen Reflexbahnen meist reflektorisch und nicht psychogen als Reaktion auf z. B. einen visuellen sexuellen Stimulus auslösbar [135]. In bis zu 80% ist eine erektile Dysfunktion mittels eines Phosphodiesterasehemmers therapierbar [134, 136].

Bei Ejakulationsverlust können durch Vibrationsbehandlung oder Elektrostimulation unabhängig vom Vorhandensein einer Erektion Ejakulationen provoziert werden. Bei spastischen Lähmungen oberhalb TH<sub>11</sub> ist die Vibrostimulation erfolgversprechend. Die rektale Elektrostimulation, bei der durch rektal eingeführte Elektroden die Samenemission herbeigeführt wird, ist sowohl bei Läsionen oberhalb TH<sub>11</sub> als auch unterhalb L<sub>3</sub> anwendbar. Da bei MMC-Patienten eine signifikante Minderung der Samenqualität beobachtet wird, sollte eine Azospermie aufgrund einer Spermio-

genese bei unerfüllten Kinderwunsch ausgeschlossen werden [135, 137]. Da Störungen der Spermio-genese therapeutisch nicht beeinflussbar sind und bis zu 25% der Knaben mit einer MMC einen Kryptorchismus [131] aufweisen, sollte dieser entsprechend behandelt werden und eine skrotale Lage des Hodens zum Ende des 1. Lebensjahres angestrebt werden.

Frauen mit MMC sind in der Regel fertil [134], ca. 40% haben Koituserfahrungen und bis zu 20% berichten über einen Orgasmus [138]. Schwangerschaften können jedoch durch Harnwegsinfekte, Begleitdeformitäten des Beckens, Fehlstellungen der Wirbelsäule sowie muskuläre Fehlfunktionen kompliziert sein. In Anbetracht der in verschiedenen Studien nachgewiesenen Bedeutung einer ausreichenden Folatversorgung von Schwangeren zur Prävention von Neuralrohrdefekten wird eine Supplementierung mit 400 µg Folsäure/die für den Zeitraum von mindestens 4 Wochen vor der Empfängnis bis zum Ende des ersten Drittels der Schwangerschaft empfohlen. Hat eine Frau bereits ein Kind mit einem Neuralrohrdefekt geboren oder besteht ein bekanntes erhöhtes familiäres Risiko, sollte eine zusätzliche orale Einnahme von 4 mg synthetischer Folsäure erfolgen [139].

## 8 Harnwegsinfektion

### 8.1 Definitionen

Harnwegsinfektionen lassen sich nach Lokalisation, Symptomen und nach dem Vorliegen oder Fehlen komplizierender Faktoren einteilen. Bei einer *Zystitis* sind Infektion und Entzündungsreaktion auf

die Blase begrenzt; bei einer *Pyelonephritis* ist das Nierenparenchym betroffen. *Zystitis* und *Pyelonephritis* verursachen in der Regel klinische Symptome. Von einer *asymptomatischen Bakteriurie* wird gesprochen, wenn bei mikrobiologischem Nachweis einer Harntraktbesiedlung keinerlei Symptome und keine Leukozyturie bestehen.

Grundsätzlich gelten Harnwegsinfektionen bei neurogener Blasenfunktionsstörung als „kompliziert“ [140].

### 8.2 Diagnose

Die Diagnose und Bewertung einer Harnwegsinfektion wird anhand dreier Kriterien getroffen (■ **Tab. 8**):

1. Vorhandensein klinischer Symptome, die sehr uncharakteristisch sein können,
2. Hinweise für eine Entzündungsreaktion im Urin (Leukozyturie),
3. Bakteriennachweis in der Urinkultur.

#### 8.2.1 Höhenlokalisierung der Harnwegsinfektion

Eine sichere Differenzierung zwischen *Zystitis* und *Pyelonephritis* ist nicht immer möglich. Für die Praxis hat sich die gemeinsame Beurteilung von Leukozytenzahl und CRP zusammen mit der klinischen Symptomatik bewährt (■ **Tab. 9**)

### 8.3 Therapie

Neben der Beseitigung von Beschwerden und Krankheitssymptomen ist das Hauptziel die Vermeidung von Nierenparenchymschäden und von einer Urosepsis.

**Tab. 11** Antibakterielle Therapie bei Zystitis

Chemotherapeutikum (Beispiele)	Tagesdosis	Applikation
Oral-Cephalosporin		
Gruppe 1, z. B. Cefaclor	50(–100) mg/kgKG	p.o. in 2–3 ED p.o. in 2 ED
Gruppe 2, z. B. Cefuroximaxetil	20(–30) mg/kgKG	p.o. in 1 ED
Gruppe 3, z. B. Cefitibuten	9 mg/kgKG	p.o. in 2 ED
Gruppe 3, z. B. Cefpodoximproxetil	8(–10) mg/kgKG	p.o. in 1–2 ED
Gruppe 3, z. B. Cefixim	8(–12) mg/kgKG	
Trimethoprim <i>oder</i>	5–6 mg/kgKG	p.o. in 2 ED
Trimethoprim/Sulfamethoxazol	5–6 mg/kgKG (TMP-Anteil)	p.o. in 2 ED
Amoxicillin/Clavulansäure	37,5(–75) mg/kgKG (Amoxicillin-Anteil)	p.o. in 3 ED
Nitrofurantoin	3–5 mg/kgKG	p.o. in 2 ED

**Tab. 12** Antibakterielle Prophylaxe und Medikation

Substanz	Einmalige Tagesdosis in mg/kgKG	Anwendungsbeschränkung bei jungen Säuglingen
Nitrofurantoin	1	<7. Lebenswoche
Trimethoprim	1 (–2)	<3. Lebensmonat
<i>bei Unverträglichkeit und in den ersten Lebenswochen:</i>		
Oralcephalosporine in reduzierter Dosis (ca. 1/5 der therapeutischen Dosis) z. B.:		
Cefaclor	10	Keine
Cefixim	2	Früh- und Neugeborene <sup>a</sup>
Ceftibuten	2	<4. Lebensmonat <sup>a</sup>
Cefuroximaxetil	5	<4. Lebensmonat <sup>a</sup>

<sup>a</sup>Keine ausreichenden Erfahrungen.

### 8.3.1 Antibakterielle Therapie bei Pyelonephritis

Entscheidend ist die rasche Einleitung einer wirksamen antibakteriellen Behandlung. Jede Verzögerung erhöht das Risiko segmentaler Nierennarben.

Oft ist initial eine parenterale Therapie ratsam, um rasch hohe Plasma- und Parenchymkonzentrationen des Antibiotikums zu gewährleisten. Nach Ansprechen der Therapie und Kenntnis des Resistogramms kann frühzeitig auf eine resistenzgerechte, gezielte orale Behandlung umgestellt werden.

*Neugeborene und junge Säuglinge* in den ersten 4–6 Lebensmonaten bedürfen bei fieberhaften Harnwegsinfektionen grundsätzlich einer sofortigen, parenteralen antibakteriellen Therapie unter stationären Bedingungen. *Bei unkomplizierter Pyelonephritis jenseits des Säuglingsalters* kann die antibakterielle Behandlung mit einem Oral-Cephalosporin der Gruppe 3 ambulant erfolgen, sofern eine gute Compliance zu erwarten und die ärztliche Überwachung der Therapie gewährleistet ist (■ Tab. 10).

### 8.3.2 Antibakterielle Therapie bei Zystitis

*Zystitiden* bedürfen zur raschen Symptombeseitigung einer antibakteriellen Therapie, die hohe Antibiotikaspiegel im Urin garantiert. Mit steigenden Resistenzraten von *E. coli* gegen Trimethoprim (TMP) und verwandte Substanzen rückt TMP als Mittel der ersten Wahl zunehmend in den Hintergrund. In Regionen mit hohen Resistenzquoten von *E. coli* gegen TMP ist eine kalkulierte Therapie mit einem Oral-Cephalosporin oder Amoxicillin/Clavulansäure zu bevorzugen. Prinzipiell sollten bei der kalkulierten Therapie einer Zystitis zur Vermeidung weiterer Resistenzentwicklungen Reserveantibiotika vermieden werden (■ Tab. 11).

Die empfohlene Therapiedauer liegt bei 3(–5) Tagen (Evidenzgrad I). Kürzere Therapiezeiten gehen im Kindesalter mit einem höheren Rezidivrisiko einher.

Die Differenzierung zwischen einer symptomatischen und einer asymptomatischen Harnwegsinfektion (Leukozyturie und Bakteriurie ohne erkennbare klinische Symptome) kann aufgrund der Sensibilitätsstörungen bei Meningomyelozele schwierig sein. Im Zweifels-

fall sollte daher im Falle einer Leukozyturie und signifikanten Bakteriurie immer vom Vorliegen einer Zystitis ausgegangen werden.

### 8.3.3 Asymptomatische Bakteriurie

Asymptomatische Bakteriurien werden im Allgemeinen durch Keime niedriger Virulenz verursacht. Sie bedürfen nicht zwingend einer antibakteriellen Therapie (Evidenzgrad I).

## 8.4 Antibakterielle Prophylaxe

Bei erhöhtem Risiko für eine Pyelonephritis hat sich in der Praxis die Durchführung einer antibakteriellen Infektionsprophylaxe bewährt. Ihr Ziel ist in erster Linie die Verhinderung pyelonephritischer Parenchymnarben durch aufsteigende Harnwegsinfektionen. Eine der Hauptindikationen stellt der vesikorenale Reflux dar. Während die Wirksamkeit der antibakteriellen Infektionsprophylaxe im Erwachsenenalter gut belegt ist, liegen für das Säuglings- und Kindesalter nur wenige ausreichend evidente Daten vor. Ihr Nutzen muss im Individualfall gegen die mit ihr verbundenen Nachteile (Resistenzentwicklung, Nebenwirkungen) abgewogen werden.

Für Kinder mit neurogener Blasenfunktion ist die Frage der Effektivität einer antibakteriellen Infektionsprophylaxe bis heute nicht abschließend zu beantworten [141]. Während verschiedene Studien einen positiven Einfluss auf die Infektionshäufigkeit zeigten [142, 143], fanden einige Arbeitsgruppen keine Überlegenheit gegenüber Placebo [144, 145, 146].

Die Medikation wird in der Regel einmal täglich abends (nach der letzten Miktation, unmittelbar vor dem Zubettgehen) verabreicht. Die tägliche Menge beträgt 1/4–1/5 der üblichen therapeutischen Tagesdosis. Nitrofurantoin und Trimethoprim gelten heute als Mittel der ersten Wahl zur Infektionsprophylaxe im Kindesalter (■ Tab. 12).

### 8.4.1 Supportive Maßnahmen zur Infektionsprophylaxe

**8.4.1.1 Methenaminmandelat und Methenaminhippurat.** Methenaminmandelat und Methenaminhippurat sind

lediglich in saurem Urinmilieu optimal wirksam. Beide werden im sauren Urin (pH=5–6) in Formaldehyd umgewandelt, das bereits in Konzentrationen von 20 µg/ml ausreichend bakterizid ist. Zur Harnansäuerung können supportiv Ammoniumchlorid [147] oder hohe Dosen von Ascorbinsäure (Vitamin C) verwendet werden [148, 149]; eine regelmäßige Überprüfung des Urin-pH durch Teststreifen ist erforderlich.

**8.4.1.2 „Ansäuern“ des Urins.** Bei der Prophylaxe von HWI werden mehrere Argumente für harnansäuernde Maßnahmen herangezogen [150]. Die Erniedrigung des Urin-pH wirkt bakteriostatisch, insbesondere auf gramnegative Erreger. Ungünstige Voraussetzungen für das Bakterienwachstum im Urin sind extreme pH-Werte (<5,5 und >7,5), hohe Urinkonzentration und schwache organische Säuren. Eine Reihe antibakterieller Substanzen entfalten ihr Wirkungsoptimum bei pH-Werten zwischen 5 und 6 (darunter z. B. Aminopenicilline, Nitrofurantoin, Trimethoprim). In ausgewählten Situationen kann es daher sinnvoll sein, die Behandlung durch urinsäuernde Maßnahmen zu optimieren. *L-Methionin (Acimethin®, L-Methionin-GRY®)* ist die einzige essentielle Aminosäure, die Schwefel enthält. Bei ihrem Abbau zu Schwefelwasserstoff und Schwefelsäure werden H-Ionen frei, die zur Ansäuerung des Urins führen. Fünfstück et al. konnten unter L-Methionin eine pH-unabhängige Verminderung der bakteriellen Adhärenzfähigkeit am Uroepithel nachweisen [151].

**8.4.1.3 Cranberry.** Als Hausmittel wird Preiselbeersaft aus *Vaccinium macrocarpon*, einer in den USA und Kanada gewonnenen Cranberry-Art, seit Jahrhunderten eingesetzt und erlebt derzeit eine regelrechte Renaissance bei der Prophylaxe von HWI. Der Effekt von Cranberry beruht wohl in erster Linie auf der Adhärenzhemmung uropathogener *E. coli* am Uroepithel [152]. Im Erwachsenenalter ließ sich ein gewisser protektiver Effekt von Cranberry-Saftzubereitungen auf die Rezidivrate symptomatischer HWI nachweisen [153, 154]; für das Kindesalter stehen entsprechende Studienergebnisse aus [155]. Es fehlen noch randomisierte, place-

bokontrollierte Studien, die auch den Wirkungsvergleich zur konventionellen antibakteriellen Prophylaxe mit einbeziehen. Da die Wirksamkeit an die regelmäßige Einnahme großer Mengen von Saftzubereitungen gebunden ist (wegen der hohen Azidität ist reiner Natursaft kaum genießbar), werden an die Compliance der Patienten relativ hohe Anforderungen gestellt, sofern nicht Konzentrate in Kapsel-form verwendet werden.

Rezidivierende Harnwegsinfektionen sollten in jedem Fall zur (vorzeitigen) *videourodynamische* Kontrolle im infektfreien Intervall veranlassen, damit ggf. gezielt das Management der neurogenen Blasenfunktionsstörung umgestellt werden kann (■ **Infobox 1**).

## 9 Patientcompliance im Verlauf

### 9.1 Voraussetzungen für eine optimale Patientcompliance

- Regelmäßige Überwachung:
  - Vorsorgeorientierte, durch Einbestellungen geregelte Vorstellungstermine,
  - ggf. häusliche Adaptierung notwendiger Maßnahmen durch mobile Krankenpflege.
- Ausbildung: Der ärztliche Therapieansatz besteht darin „mit dem Patienten gemeinsam die ihm gemäße Therapie zu erarbeiten, damit er mit seiner Krankheit leben lernt“ [156]. Dies ist durch eine verständliche, theoretische und praktische Aus- und Fortbildung der Betroffenen und deren Familien zu urologischen Fragestellungen zu gewährleisten [157], die prinzipiell sozialrechtlich abgesichert ist [158] und durch Selbsthilfvereinigungen sichergestellt wird:
  - in curricularen Eltern-Kind-Seminaren,
  - durch frühzeitige, stufenweise Ausbildung der Betroffenen und deren Eltern mit dem Ziel, individuelle Versorgungselemente den betroffenen Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen zu vermitteln,
  - durch systematische Anleitung von Pflegepersonen und Pflegediens-

#### Infobox 1: Mögliche unterstützende Maßnahmen zur Infektionsprophylaxe

- bei Verschlechterung der Detrusordruckwerte ggf. antimuskarinerge Therapie bzw. Dosiserhöhung der Antimuskarinika,
- bei hohen Restharmmengen Beginn eines intermittierenden Katheterismus,
- Katheterisierungstechnik überprüfen,
- bei bereits erfolgtem CIC ggf. Katheterismusfrequenz erhöhen,
- Optimierung der Stuhleerung, Verhinderung einer Obstipation.

ten in Einrichtungen (Kindergärten, Schulen, Internaten, Heimen).

- Diagnostik:
  - Erlernen einer Minimaldiagnostik (z. B. Urinuntersuchung mit Teststreifen),
  - Schulung in der Beurteilung auffälliger Symptome und dem Erkennen von Frühhinweisen möglicher Komplikationen wie Urintrübung, Uringeruch, Fieber, Änderung des Miktionsmodus usw.
  - Vermittlung der Kenntnis von Indikationen zu wichtigen Untersuchungen wie Blasendruckmessung, Sonographie und Nierenfunktionsuntersuchungen.
- Therapie:
  - Maßnahmen zur Vermeidung von Harnwegsinfektionen,
  - Beherrschen des CIC,
  - Schulung im Umgang mit Medikamenten (Wirkung, Nebenwirkungen, Maßnahmen bei Nebenwirkungen).

### 9.2 Compliance bei unterschiedlichen Formen der Versorgung

Die Compliance ist bei eingehend ausgebildeten Patienten, Eltern und Betreuern gut, während Betroffene mit eingeschränkter Krankheitseinsicht einer hohen Gefährdung ausgesetzt sind.

Mögliche Ursachen der Gefährdung sind:

- Eine *neurologische Beeinträchtigung* kann die Ausführung notwendiger Maßnahmen so erschweren, dass sie nicht oder nicht sorgfältig ausgeführt werden können.
- Eine *mentale Beeinträchtigung* wird zu einem gesundheitlichen Risiko, wenn

die Betroffenen auf sich selbst angewiesen sind. Notwendige Maßnahmen müssen in diesen Fällen durch betreuende Personen erbracht werden.

- **Aktive Verweigerung** wesentlicher Versorgungsmerkmale wegen Desinteresse, mangelnder Übersicht und Einsicht, Fehleinschätzung, Ängsten, Antriebsstörungen, oder Schein selbstständigkeit.
- **Fehleinschätzung** geeigneter Maßnahmen wegen *inadäquater Ansprüche* an Kontinenz (z. B. Wunsch nach kontinenter Harnableitung) ohne ausreichende Gewähr der Ausführung hiermit verbundener notwendiger Maßnahmen.
- **Fehlende oder unzureichende rechtzeitige Lösung** des Patienten aus der Bindung der Eltern.
- **Vernachlässigung der Versorgung** bei Erschöpfung oder eingeschränkter Kompetenz der betreuenden Personen.
- **Subjektives Desinteresse**, mangelhaftes Problembewusstsein.
- **Ärztliche Minimalversorgung** bei wenig qualifizierter Diagnostik und Therapie.

### 9.3 Compliance und Lebensalter

Sind Eltern und Patienten lediglich Weisungsempfänger ärztlicher Maßnahmen, zeigen sie häufig eine schlechtere Compliance.

Im *Kindesalter* wird die urologische Versorgung (meist) durch die Eltern gewährleistet. Die Compliance der Eltern hängt wesentlich von deren Ausbildung, Motivation und sozialer Herkunft ab [159]. Häufig besteht eine Zurückhaltung gegenüber einer Medikation und alternativen, auch zeitaufwendigen Interventionen (z. B. CIC) werden einer medikamentösen Dauerbehandlung vorgezogen. Überforderungen der handelnden Personen sind wegen der Vielfalt notwendiger Maßnahmen nicht selten.

Im *Jugendalter* wird die Übertragung der Verantwortung an die Betroffenen selbst erforderlich, was nicht selten mit Konflikt und Blockade verbunden ist. Während der (pubertären) Entwicklungsphase können Wunsch nach Selbstbestimmung und mangelnde Einsichtsfähigkeit

in notwendige Maßnahmen eine Ursache irreversibler urologischer Komplikationen sein.

Aufgrund verbesserter Einsichtsfähigkeit (oft durch negative Erfahrungen) und emotionaler Stabilisierung nimmt die Compliance bei *Erwachsenen* wieder zu. Jedoch kann nur etwa 1/3 der Erwachsenen in vollem Umfang die gesundheitliche Eigenverantwortung übernehmen. Viele Erwachsene müssen relativ lange, wenn nicht auf Dauer, Fremdbetreuung in Anspruch nehmen [160].

### Korrespondenzadresse

**PD Dr. R. Stein**

Urologische Klinik und Poliklinik, Klinikum der Johannes Gutenberg Universität Langenbeck-Straße 1, 55131 Mainz  
Stein@urologie.klinik.uni-mainz.de

**Interessenkonflikt.** Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

### Literatur

1. McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM (1981) Prognostic value urodynamic testing in myelodysplastic patients. *J Urol* 126: 205–209
2. Bauer SB, Hallett M, Khoshbin S et al. (1984) Predictive value of urodynamic evaluation in newborns with myelodysplasia. *JAMA* 252: 650–652
3. Galloway NT, Mekras JA, Helms M, Webster GD (1991) An objective score to predict upper tract deterioration in myelodysplasia. *J Urol* 145: 535–537
4. Lais A, Kasabian NG, Dyro FM et al. (1993) The neurosurgical implications of continuous neurourological surveillance of children with myelodysplasia. *J Urol* 150: 1879–1883
5. Bauer S (2000) Clean intermittent catheterization of infants with myelodysplasia – the argument for early assessment and treatment of infants with spina bifida. *Dialog Ped Urol* 23: 2–3
6. Reiner I, Jones M, Donnell S, Rickwood AM (1992) Incidence of normal micturition in myelomeningocele patients. *Arch Dis Child* 67: 640–641
7. Sillen U, Hansson E, Hermansson G et al. (1996) Development of the urodynamic pattern in infants with myelomeningocele. *Br J Urol* 78: 596–601
8. Dator DP, Hatchett L, Dyro FM et al. (1992) Urodynamic dysfunction in walking myelodysplastic children. *J Urol* 148: 362–365
9. Tarcan T, Bauer S, Olmedo E et al. (2001) Long-term followup of newborns with myelodysplasia and normal urodynamic findings: Is followup necessary? *J Urol* 165: 564–567
10. Ghoniem GM, Roach MB, Lewis VH, Harmon EP (1990) The value of leak pressure and bladder compliance in the urodynamic evaluation of meningo-myelocele patients. *J Urol* 144: 1440–1442
11. Beetz R, Bokenkamp A, Brandis M et al. (2001) Diagnosis of congenital dilatation of the urinary tract. Consensus Group of the Pediatric Nephrology Working Society in cooperation with the Pediatric Urology Working Group of the German Society of Urology and with the Pediatric Urology Working Society in the Germany Society of Pediatric Surgery. *Urologe A* 40: 495–509

12. Dinkel E, Ertel M, Dittrich M et al. (1985) Kidney size in childhood. Sonographical growth charts for kidney length and volume. *Pediatr Radiol* 15: 38–43
13. Lebowitz RL, Olbing H, Parkkulainen KV et al. (1985) International system of radiographic grading of vesicoureteric reflux. *International Reflux Study in Children. Pediatr Radiol* 15: 105–109
14. Höfner K (2004) Messung des Leak Point Pressure. In: Palmtag H, Goebel M, Heidler H (eds) *Urodynamik*. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 105–110
15. Madersbacher H, Stöhrer M, Schönberger B (2004) Urodynamik bei neurogener Blasenfunktionsstörung. In: Palmtag H, Goebel M, Heidler H (eds) *Urodynamik*. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 217–236
16. Decter RM, Harpster L (1992) Pitfalls in determination of leak point pressure. *J Urol* 148: 588–591
17. Thon WF, Denil J, Stief CG, Jonas U (1994) Urologische Langzeitbetreuung von Patienten mit Meningomyelozele. *Akt Urol* 25: 55–76
18. Schultz-Lampel D, Schönberger B (2004) Urodynamik bei Blasenfunktionsstörungen des Kindes. In: Palmtag H, Goebel M, Heidler H (eds) *Urodynamik*. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 189–206
19. Landau EH, Churchill BM, Jayanthi VR et al. (1994) The sensitivity of pressure specific bladder volume versus total bladder capacity as a measure of bladder storage dysfunction. *J Urol* 152: 1578–1581
20. Norgaard JP, Gool JD van, Hjalmas K et al. (1998) Standardization and definitions in lower urinary tract dysfunction in children. *International Children's Continence Society. Br J Urol* 81(Suppl 3): 1–16
21. Neveus T, Gontard A von, Hoebeke P et al. (2006) The standardization of terminology of lower urinary tract function in children and adolescents: Report from the Standardisation Committee of the International Children's Continence Society. *J Urol* 176: 314–324
22. Yeung CK (1998) Continuous real-time ambulatory urodynamic monitoring in infants and young children using infrared telemetry. *Br J Urol* 81(Suppl 3): 76–80
23. Gordon I, Piepsz A, Colarinha P et al. (2000) Empfehlungen zur Durchführung der Nierenfunktionsszintigraphie mit und ohne Furosemidbelastung. Leitlinie übernommen vom Pediatric Committee der European Association of Nuclear Medicine (EANM) (2000). *Nuklearmediziner* 4: 297–309
24. Schwartz G, Brion L, Spitzer A (1987) The use of plasma creatinine concentration for estimating glomerular filtration rate in infants, children, and adolescents. *Pediatr Clin North Am* 34: 571–590
25. Adolescents NHBPEWGoHCiCa (1996) Update on the 1987 Task Force Report on high blood pressure in children and adolescents: A working group report from the National High Blood Pressure Education Program. *Pediatrics* 98: 649–658
26. Goessl C, Knispel HH, Fiedler U et al. (1998) Urodynamic effects of oral oxybutynin chloride in children with myelomeningocele and detrusor hyperreflexia. *Urology* 51: 94–98
27. Haferkamp A, Staehler G, Gerner HJ, Dorsam J (2000) Dosage escalation of intravesical oxybutynin in the treatment of neurogenic bladder patients. *Spinal Cord* 38: 250–254
28. Ferrara P, D'Aleo CM, Tarquini E et al. (2001) Side-effects of oral or intravesical oxybutynin chloride in children with spina bifida. *BJU Int* 87: 674–678
29. Connor JP, Betrus G, Fleming P et al. (1994) Early cystometrograms can predict the response to intravesical instillation of oxybutynin chloride in myelomeningocele patients. *J Urol* 151: 1045–1047
30. Kaplinsky R, Greenfield S, Wan J, Fera M (1996) Expanded followup of intravesical oxybutynin chloride use in children with neurogenic bladder. *J Urol* 156: 753–756
31. Oka T, Nakano K, Kirimoto T, Matsuura N (2001) Effects of antimuscarinic drugs on both urinary frequency and cognitive impairment in conscious, non-restrained rats. *Jpn J Pharmacol* 87: 27–33

32. Todorova A, Vonderheid-Guth B, Dimpfel W (2001) Effects of tolterodine, trospium chloride, and oxybutynin on the central nervous system. *J Clin Pharmacol* 41: 636–644
33. Perrigot M, Delauche-Cavallier MC, Amarengo G et al. (1996) Effect of intravenous alfuzosin on urethral pressure in patients with neurogenic bladder dysfunction. DORALI Study Group. *Neurourol Urodyn* 15: 119–131
34. Austin PF, Homsy YL, Masel JL et al. (1999) alpha-Adrenergic blockade in children with neuropathic and nonneuropathic voiding dysfunction. *J Urol* 162: 1064–1067
35. Donohoe JM, Combs AJ, Glassberg KI (2005) Primary bladder neck dysfunction in children and adolescents II: Results of treatment with alpha-adrenergic antagonists. *J Urol* 173: 212–216
36. Park JM, McGuire EJ, Koo HP et al. (2001) External urethral sphincter dilation for the management of high risk myelomeningocele: 15-year experience. *J Urol* 165: 2383–2388
37. Bloom DA, Knechtel JM, McGuire EJ (1990) Urethral dilation improves bladder compliance in children with myelomeningocele and high leak point pressures. *J Urol* 144: 430–444
38. Shochat SJ, Perlmutter AD (1972) Myelodysplasia with severe neonatal hydronephrosis: The value of urethral dilatation. *J Urol* 107: 146–148
39. Schulte-Baukloh H, Michael T, Schobert J et al. (2002) Efficacy of botulinum-a toxin in children with detrusor hyperreflexia due to myelomeningocele: preliminary results. *Urology* 59: 325–328
40. Riccabona M, Koen M, Schindler M et al. (2004) Botulinum-A toxin injection into the detrusor: A safe alternative in the treatment of children with myelomeningocele with detrusor hyperreflexia. *J Urol* 171: 845–848
41. Marte A, Vessella A, Cautiero P et al. (2005) Efficacy of toxin-A Botulinum for treating intractable bladder hyperactivity in children affected by neuropathic bladder secondary to myelomeningocele: an alternative to enterocystoplasty. *Minerva Pediatr* 57: 35–40
42. Stöhrer M, Sauerwein D (2001) Der intermittierende Katheterismus bei neurogener Blasenfunktionsstörung. *Urologe B* 41: 354–368
43. Kopp C, Greenfield SP (1993) Effects of neurogenic bladder dysfunction in utero seen in neonates with myelodysplasia. *Br J Urol* 71: 739–742
44. Gool JD van, Dik P, Jong TP de (2001) Bladder-sphincter dysfunction in myelomeningocele. *Eur J Pediatr* 160: 414–420
45. Baskin LS, Kogan BA, Benard F (1990) Treatment of infants with neurogenic bladder dysfunction using anticholinergic drugs and intermittent catheterisation. *Br J Urol* 66: 532–534
46. Kaefer M, Pabby A, Kelly M et al. (1999) Improved bladder function after prophylactic treatment of the high risk neurogenic bladder in newborns with myelomeningocele. *J Urol* 162: 1068–1071
47. Wu HY, Baskin LS, Kogan BA (1997) Neurogenic bladder dysfunction due to myelomeningocele: Neonatal versus childhood treatment. *J Urol* 157: 2295–2297
48. Edelstein RA, Bauer SB, Kelly MD et al. (1995) The long-term urological response of neonates with myelodysplasia treated proactively with intermittent catheterization and anticholinergic therapy. *J Urol* 154: 1500–1504
49. McDonald CM, Scavone T (2000) Clean intermittent catheterization of infants with myelodysplasia, initiation of clean intermittent catheterization in infants with myelodysplasia. *Dialog Ped Urol* 23: 4–6
50. Teichman JM, Scherz HC, Kim KD et al. (1994) An alternative approach to myelodysplasia management: Aggressive observation and prompt intervention. *J Urol* 152: 807–811
51. Kasabian NG, Bauer SB, Dyro FM et al. (1992) The prophylactic value of clean intermittent catheterization and anticholinergic medication in newborns and infants with myelodysplasia at risk of developing urinary tract deterioration. *Am J Dis Child* 146: 840–843
52. Kaufman AM, Ritchey ML, Roberts AC et al. (1996) Decreased bladder compliance in patients with myelomeningocele treated with radiological observation. *J Urol* 156: 2031–2033
53. Sidi AA, Dykstra DD, Gonzalez R (1986) The value of urodynamic testing in the management of neonates with myelodysplasia: a prospective study. *J Urol* 135: 90–93
54. Schlager TA, Clark M, Anderson S (2001) Effect of a single-use sterile catheter for each void on the frequency of bacteriuria in children with neurogenic bladder on intermittent catheterization for bladder emptying. *Pediatrics* 108: 71
55. Hudson E, Murahata RI (2005) The 'no-touch' method of intermittent urinary catheter insertion: Can it reduce the risk of bacteria entering the bladder? *Spinal Cord* 43: 611–614
56. McLaughlin JF, Murray M, Van Zandt K, Carr M (1996) Clean intermittent catheterization. *Dev Med Child Neurol* 38: 446–454
57. Borzyskowski M, Cox A, Edwards M, Owen A (2004) Neuropathic bladder and intermittent catheterization: Social and psychological impact on families. *Dev Med Child Neurol* 46: 160–167
58. Edwards M, Borzyskowski M, Cox A, Badcock J (2004) Neuropathic bladder and intermittent catheterization: Social and psychological impact on children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 46: 168–177
59. Lindehall B, Abrahamsson K, Hjalmas K et al. (2004) Complications of clean intermittent catheterization in boys and young males with neurogenic bladder dysfunction. *J Urol* 172: 1686–1688
60. Campbell JB, Moore KN, Voaklander DC, Mix LW (2004) Complications associated with clean intermittent catheterization in children with spina bifida. *J Urol* 171: 2420–2422
61. Wyndaele JJ, Maes D (1990) Clean intermittent self-catheterization: a 12-year followup. *J Urol* 143: 906–908
62. Thirumavalavan VS, Ransley PG (1992) Epididymitis in children and adolescents on clean intermittent catheterisation. *Eur Urol* 22: 53–56
63. Kaye MC, Levin HS, Montague DK, Pontes JE (1992) Squamous cell carcinoma of the bladder in a patient on intermittent self-catheterization. *Cleve Clin J Med* 59: 645–646
64. Reisman EM, Preminger GM (1989) Bladder perforation secondary to clean intermittent catheterization. *J Urol* 142: 1316–1317
65. Solomon MH, Koff SA, Diokno AC (1980) Bladder calculi complicating intermittent catheterization. *J Urol* 124: 140–141
66. Schlager TA, Dilks S, Trudell J et al. (1995) Bacteriuria in children with neurogenic bladder treated with intermittent catheterization: natural history. *J Pediatr* 126: 490–496
67. Ottolini MC, Shaer CM, Rushton HG et al. (1995) Relationship of asymptomatic bacteriuria and renal scarring in children with neuropathic bladders who are practicing clean intermittent catheterization. *J Pediatr* 127: 368–372
68. Gonzalez R, Schimke CM (2002) Strategies in urological reconstruction in myelomeningocele. *Curr Opin Urol* 12: 485–490
69. Adams MC, Joseph DB (2002) Urinary tract reconstruction in children. In: Walsh PC, Retik A, Vaughan ED Jr, Wein AJ (eds) *Campbell's Urology*, 8th edn. Saunders, Philadelphia, pp 2508–2563
70. Rawashdeh YF, Jorgensen TM, Olsen LH, Djurhuus JC (2004) The outcome of detrusor myotomy in children with neurogenic bladder dysfunction. *J Urol* 171: 2654–2656
71. MacNeily AE, Afshar K, Coleman GU, Johnson HW (2003) Autoaugmentation by detrusor myotomy: Its lack of effectiveness in the management of congenital neuropathic bladder. *J Urol* 170: 1643–1646
72. Etker S (1996) Eckstein's Ureterocystoplasty: Notes. In: Williams DJ, Etker S (eds) *Contemporary issues in pediatric urology in memoriam Herbert B Eckstein*. Pediatric Cerrahi Dergisi, Istanbul, pp 213–215
73. Bellinger MF (1993) Ureterocystoplasty: A unique method for vesical augmentation in children. *J Urol* 149: 811–813
74. Stein R, Beetz R, Thurhoff JW (2004) Children and youths with neurogenic disturbances of bladder function. Bladder augmentation, substitution and the diversion of urine. *Urologe A* 43: 414–420
75. Woodhouse CR (1992) Reconstruction of the lower urinary tract for neurogenic bladder: lessons from the adolescent age group. *Br J Urol* 69: 589–593
76. Gonzalez R, Sidi AA (1985) Preoperative prediction of continence after enterocystoplasty or undiversion in children with neurogenic bladder. *J Urol* 134: 705–707
77. Herschorn S, Hewitt RJ (1998) Patient perspective of long-term outcome of augmentation cystoplasty for neurogenic bladder. *Urology* 52: 672–678
78. Rink RC, Hollensbe D, Adams MC (1995) Complications of bladder augmentation in children and comparison of gastrointestinal segments. *AUA Update series XIV*: 122–128
79. Pope JC, Keating MA, Casale AJ, Rink RC (1998) Augmenting the augmented bladder: Treatment of the contractile bowel segment. *J Urol* 160: 854–857
80. Bauer SB, Hendren WH, Kozakewich H et al. (1992) Perforation of the augmented bladder. *J Urol* 148: 699–703
81. Blyth B, Ewalt DH, Duckett JW, Snyder HM 3rd (1992) Lithogenic properties of enterocystoplasty. *J Urol* 148: 575–579
82. Palmer LS, Franco I, Kogan SJ et al. (1993) Urolithiasis in children following augmentation cystoplasty. *J Urol* 150: 726–729
83. Kronner KM, Casale AJ, Cain MP et al. (1998) Bladder calculi in the pediatric augmented bladder. *J Urol* 160: 1096–1103
84. Mitrofanoff P (1980) [Trans-appendicular continent cystostomy in the management of the neurogenic bladder]. *Chir Pediatr* 21: 297–305
85. Mevorach RA, Hulbert WC, Merguerian PA, Rabowitz R (1992) Perforation and intravesical erosion of a ventriculoperitoneal shunt in a child with an augmentation cystoplasty. *J Urol* 147: 433–434
86. Couillard DR, Vapnek JM, Rentzepis MJ, Stone AR (1993) Fatal perforation of augmentation cystoplasty in an adult. *Urology* 42: 585–588
87. Matthews GJ, Churchill BA, McLorie GA, Khoury AE (1996) Ventriculoperitoneal shunt infection after augmentation cystoplasty. *J Urol* 155: 686–688
88. Yerkes EB, Rink RC, Cain MP et al. (2001) Shunt infection and malfunction after augmentation cystoplasty. *J Urol* 165: 2262–2264
89. Husmann OA, Cain MP (2001) Fecal and urinary continence after ileal cecal cystoplasty for the neurogenic bladder. *J Urol* 165: 922–925
90. Hunt GM, Poulton A (1995) Open spina bifida: A complete cohort reviewed 25 years after closure. *Dev Med Child Neurol* 37: 19–29
91. Stein R, Fisch M, Stockle M et al. (1996) Colonic conduit in children: Protection of the upper urinary tract 16 years later? *J Urol* 156: 1146–1150
92. Shapiro SR, Lebowitz R, Coldny AH (1975) Fate of 90 children with ileal conduit urinary diversion a decade later: Analysis of complication, pyelography, renal function and bacteriology. *J Urol* 114: 289–295
93. Schwarz GR, Jeffs RD (1975) Ileal conduit urinary diversion in children: Computer analysis of followup from 2 to 16 years. *J Urol* 114: 285
94. Middleton AW, Hendren WH (1976) Ileal conduit in children at the Massachusetts General Hospital from 1955 to 1970. *J Urol* 115: 591

95. Duckett JW Jr (1974) Cutaneous vesicostomy in childhood. The Blocksom technique. *Urol Clin North Am* 1: 485–495
96. Borjeson MC, Lagergren J (1990) Life conditions of adolescents with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol* 32: 698–706
97. Peeker R, Damber JE, Hjalmas K et al. (1997) The urological fate of young adults with myelomeningocele: A three decade follow-up study. *Eur Urol* 32: 213–217
98. Light JK, Pietro T (1986) Alteration in detrusor behavior and the effect on renal function following insertion of the artificial urinary sphincter. *J Urol* 136: 632–635
99. Kassouf W, Capolicchio G, Berardinucci G, Corcos J (2001) Collagen injection for treatment of urinary incontinence in children. *J Urol* 165: 1666–1668
100. Gonzalez R, Sheldon CA (1982) Artificial sphincters in children with neurogenic bladders: long-term results. *J Urol* 128: 1270–1272
101. Grein U, Schreiter F (1990) Le sphincter artificiel chez l'enfant. *J Urol* 2: 93
102. Kryger JV, Spencer Barthold J, Fleming P, Gonzalez R (1999) The outcome of artificial urinary sphincter placement after a mean 15-year follow-up in a paediatric population. *BJU Int* 83: 1026–1031
103. Kryger JV, Gonzalez R, Barthold JS (2000) Surgical management of urinary incontinence in children with neurogenic sphincteric incompetence. *J Urol* 163: 256–263
104. Herndon CD, Rink RC, Shaw MB et al. (2004) Experience with non-cycled artificial urinary sphincters. *BJU Int* 93: 1049–1052
105. Dik P, Van Gool JD, De Jong TP (1999) Urinary continence and erectile function after bladder neck sling suspension in male patients with spinal dysraphism. *BJU Int* 83: 971–975
106. Kropp KA, Angwafo FF (1986) Urethral lengthening and reimplantation for neurogenic incontinence in children. *J Urol* 135: 533–536
107. Nill TG, Peller PA, Kropp KA (1990) Management of urinary incontinence by bladder tube urethral lengthening and submucosal reimplantation. *J Urol* 144: 559–563
108. Kropp KA (1999) Bladder neck reconstruction in children. *Urol Clin North Am* 26: 661–672
109. Waters PR, Chehade NC, Kropp KA (1997) Urethral lengthening and reimplantation: Incidence and management of catheterization problems. *J Urol* 158: 1053–1056
110. Snodgrass W (1997) A simplified Kropp procedure for incontinence. *J Urol* 158: 1049–1052
111. Salle JL, Fraga JC de, Amarante A et al. (1994) Urethral lengthening with anterior bladder wall flap for urinary incontinence: a new approach. *J Urol* 152: 803–806
112. Salle JL, McLorie GA, Bagli DJ, Khoury AE (1997) Urethral lengthening with anterior bladder wall flap (Pippi Salle procedure): Modifications and extended indications of the technique. *J Urol* 158: 585–590
113. Mouriquand PD, Sheard R, Phillips N et al. (1995) The Kropp-onlay procedure (Pippi Salle procedure): A simplification of the technique of urethral lengthening. Preliminary results in eight patients. *Br J Urol* 75: 656–662
114. Rink RC, Adams MC, Keating MA (1994) The flip-flap technique to lengthen the urethra (Salle procedure) for treatment of neurogenic urinary incontinence. *J Urol* 152: 799–802
115. Cass AS, Luxenberg M, Johnson CF, Gleich P (1985) Incidence of urinary tract complications with myelomeningocele. *Urology* 25: 374–378
116. Klose AG, Sackett CK, Mesrobian HG (1990) Management of children with myelodysplasia: urological alternatives. *J Urol* 144: 1446–1449
117. Flood HD, Ritchey ML, Bloom DA et al. (1994) Outcome of reflux in children with myelodysplasia managed by bladder pressure monitoring. *J Urol* 152: 1574–1577
118. Lindehall B, Claesson I, Hjalmas K, Jodal U (1991) Effect of clean intermittent catheterisation on radiological appearance of the upper urinary tract in children with myelomeningocele. *Br J Urol* 67: 415–419
119. Hefti F (Hrsg) (1997) *Kinderorthopädie in der Praxis*. Springer, Berlin Heidelberg New York
120. Samuelsson L, Skoog M (1988) Ambulation in patients with myelomeningocele: A multivariate statistical analysis. *J Pediatr Orthop* 8: 569–575
121. Greene WB (1998) Treatment of hip and knee problems in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am* 80: 1068–1082
122. Eseverri JL, Botey J, Cozzo M et al. (1999) Prevalence of allergy to latex in the pediatric population. *Allergol Immunopathol (Madr)* 27: 133–140
123. Rendeli C, Nucera E, Ausili E et al. (2005) Latex sensitization and allergy in children with myelomeningocele. *Childs Nerv Syst* 22: 28–32
124. Palmieri A, Battistini E, Cama A et al. (1998) High prevalence of sensitization to inhalant allergens in patients with myelomeningocele allergic to latex products. *Eur J Pediatr Surg* 8(Suppl 1): 67–68
125. Shah S, Cawley M, Gleeson R et al. (1998) Latex allergy and latex sensitization in children and adolescents with meningomyelocele. *J Allergy Clin Immunol* 101: 741–746
126. Pittman T, Kiburz J, Gabriel K et al. (1995) Latex allergy in children with spina bifida. *Pediatr Neurosurg* 22: 96–100
127. Yassin MS, Sanyurah S, Lierl MB et al. (1992) Evaluation of latex allergy in patients with meningomyelocele. *Ann Allergy* 69: 207–211
128. Kurup VP, Kelly KJ, Resnick A et al. (1992) Characterization of latex antigen and demonstration of latex-specific antibodies by enzyme-linked immunosorbent assay in patients with latex hypersensitivity. *Allergy Proc* 13: 329–334
129. Nguyen DH, Burns MW, Shapiro GG et al. (1991) Intraoperative cardiovascular collapse secondary to latex allergy. *J Urol* 146: 571–574
130. Lie HR, Lagergren J, Rasmussen F et al. (1991) Bowel and bladder control of children with myelomeningocele: a Nordic study. *Dev Med Child Neurol* 33: 1053–1061
131. Kropp KA, Voeller KK (1981) Cryptorchidism in meningomyelocele. *J Pediatr* 99: 110–113
132. DGU (2001) Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Urologie: Diagnostik und Therapie von Libido- und Erektionsstörungen. AWMF-Leitlinien-Register Nr.043/031 Entwicklungsstufe: 1
133. Cass AS, Bloom BA, Luxenberg M (1986) Sexual function in adults with myelomeningocele. *J Urol* 136: 425–426
134. Woodhouse CR (2001) Prospects for fertility in patients born with genitourinary anomalies. *J Urol* 165: 2354–2360
135. Woodhouse CR (1998) Sexual function in boys born with exstrophy, myelomeningocele, and micropenis. *Urology* 52: 3–11
136. Palmer JS, Kaplan WE, Firlit CF (2000) Erectile dysfunction in patients with spina bifida is a treatable condition. *J Urol* 164: 958–961
137. Löchner-Ernst D, Mandalka B (1997) Fertilitätsprogramm für querschnittgelähmte Männer – Übersicht und Ergebnisse. In: Stöhrer M, Madersbacher H, Palmtag H (Hrsg) *Neurogene Sexualstörung*. Springer, Berlin Heidelberg New York
138. Vylder A de, Driel MF van, Staal AL et al. (2004) Myelomeningocele and female sexuality: an issue? *Eur Urol* 46: 421–426
139. Koletzko B, Pietrzik K (2004) Gesundheitliche Bedeutung der Folsäurezufuhr. *Dtsch Arztebl* 101: 1670–1681
140. Beetz R, Bachmann H, Gatermann S et al. (2007) Urinary tract infections in infants and children – a consensus on diagnostic, therapy and prophylaxis. *Urologia* 46(2): 112–123
141. Galloway A (1997) Prevention of urinary tract infection in patients with spinal cord injury – a microbiological review. *Spinal Cord* 35: 198–204
142. Biering-Sorensen F, Hoiby N, Nordenbo A et al. (1994) Ciprofloxacin as prophylaxis for urinary tract infection: prospective, randomized, cross-over, placebo controlled study in patients with spinal cord lesion. *J Urol* 151: 105–108
143. Johnson HW, Anderson JD, Chambers GK et al. (1994) A short-term study of nitrofurantoin prophylaxis in children managed with clean intermittent catheterization. *Pediatrics* 93: 752–755
144. Kuhlemeier KV, Stover SL, Lloyd LK (1985) Prophylactic antibacterial therapy for preventing urinary tract infections in spinal cord injury patients. *J Urol* 134: 514–517
145. Mohler JL, Cowen DL, Flanigan RC (1987) Suppression and treatment of urinary tract infection in patients with an intermittently catheterized neurogenic bladder. *J Urol* 138: 336–340
146. Morton SC, Shekelle PG, Adams JL et al. (2002) Antimicrobial prophylaxis for urinary tract infection in persons with spinal cord dysfunction. *Arch Phys Med Rehabil* 83: 129–138
147. Hauschild G, Schone D, Wasser S (1968) Follow-up therapy of urinary tract infections with ammonium chloride. *Kinderarztl Prax* 36: 441–446
148. Murphy FJ, Zelman S, Mau W (1965) Ascorbic acid as a urinary acidifying agent. 2. Its adjunctive role in chronic urinary infection. *J Urol* 94: 300–303
149. Nahata MC, Shrimp L, Lampman T, McLeod DC (1977) Effect of ascorbic acid on urine pH in man. *Am J Hosp Pharm* 34: 1234–1237
150. Wall I, Tiselius HG (1990) Long-term acidification of urine in patients treated for infected renal stones. *Urol Int* 45: 336–341
151. Fünfstück R, Straube E, Schildbach O, Tietz U (1997) Reinfektionsprophylaxe durch L-Methionin bei Patienten mit einer rezidivierenden Harnwegsinfektion. *Med Klinik* 92: 574–581
152. Sobota AE (1984) Inhibition of bacterial adherence by cranberry juice: Potential use for the treatment of urinary tract infections. *J Urol* 131: 1013–1016
153. Jepson RG, Mihaljevic L, Craig J (2004) Cranberries for preventing urinary tract infections. *Cochrane Database Syst Rev* 2: CD001321
154. Reid G, Hsieh J, Potter PMed Klinik (2001) Cranberry juice consumption may reduce biofilms on uroepithelial cells: Pilot study in spinal cord injured patients. *Spinal Cord* 39: 26–30
155. Schlager TA, Anderson S, Trudell J, Hendley JO (1999) Effect of cranberry juice on bacteriuria in children with neurogenic bladder receiving intermittent catheterization. *J Pediatr* 135: 698–702
156. Lown B (Hrsg) (2004) *Die verlorene Kunst des Heilens*. Suhrkamp, Stuttgart
157. Erickson DV, Ray LD (2004) Children with chronic continence problems: The challenges for families. *J Wound Ostomy Continence Nurs* 31: 215–222
158. Sozialgesetzbuch (1998) Sozialgesetzbuch IX §§ 29 (Organisation) und 55 (Leistungen zur Teilhabe am Leben in der Gemeinschaft. Hilfen zum Erwerb praktischer Kenntnisse und Fähigkeiten). Sozialgesetzbuch
159. Zickler CF, Richardson V (2004) Achieving continence in children with neurogenic bowel and bladder. *J Pediatr Health Care* 18: 276–283
160. Buran CF, McDaniel AM, Brei TJ (2002) Needs assessment in a spina bifida program: A comparison of the perceptions by adolescents with spina bifida and their parents. *Clin Nurse Spec* 16: 256–262