

Inhaltsverzeichnis

1	Epidemiologie	19
1.1	Normalität und Prognose	20
	<i>G. Jorch</i>	
1.1.1	Methodische Randbedingungen für gesundheitsrelevante Ergebnisdaten	20
1.1.2	Perzentilen für den Kopfumfang	20
1.1.3	Wohnortbezogene Mortalität	21
1.2	Mortalität und zerebrale Komplikationen während der Erstbehandlung	24
	<i>R. Böttger</i>	
1.2.1	Klinikmortalität nach Reifeklassen	24
1.2.2	Zerebrale Komplikationen während der Erstbehandlung	26
1.3	Neurologisches Outcome nach Entlassung	28
	<i>R. Hentschel</i>	
1.3.1	Prädiktiver Wert früher neurologischer Befunde für das Langzeit-Outcome	28
1.3.2	Frühe Interventionsmöglichkeiten	31
1.3.3	Assoziation des neurologischen Outcomes mit Störungen anderer Organsysteme	34
1.3.4	Nachuntersuchungsmethoden	35
1.3.5	Langzeit-Nachuntersuchungen	40
2	Normale neurologische Entwicklung	47
2.1	Entwicklung des Zentralnervensystems ..	48
	<i>C. Fusch</i>	
2.1.1	Übersicht	48
2.1.2	Entwicklungsabschnitte	50
2.1.3	Zeitverlauf einzelner postnatal anhaltender Prozesse	53
2.2	Motorik	53
	<i>G. Jorch</i>	
2.2.1	Pränatale fetale Bewegungsmuster (ca. 20.–40. SSW)	53
2.2.2	Postnatale Bewegungsmuster beim Frühgeborenen (ca. bis zum errechneten Geburtstermin)	54
2.2.3	Postnatale Bewegungsmuster beim (reifen) Neugeborenen und jungen Säugling (bis ca. 3 Monate)	56
2.2.4	Motorik nach dem 1. Trimenon bis zum Ende des 2. Lebensjahres	56
2.3	Elektroenzephalografie	56
	<i>G. Jorch</i>	
2.3.1	20.–30. Schwangerschaftswoche	57
2.3.2	30.–42. Schwangerschaftswoche	59
2.3.3	1.–24. Monat	59
2.4	Wahrnehmung	60
	<i>A. Hübler</i>	
2.4.1	Sensorische Systeme beim Fetus und Neugeborenen	60
2.4.2	Frühe Wechselbeziehungen zwischen Mutter und Kind	61
2.4.3	Berührung als direkter Kontakt mit der Umwelt	64
2.4.4	Schmecken und Riechen	65
2.4.5	Wahrnehmung von Geräuschen und Licht ...	67
2.4.6	Neonatologische Intensivstation als Umgebung des Risikoneugeborenen	68
2.5	Schlafzyklus und -entwicklung	70
	<i>U. Beyer</i>	
3	Untersuchungsmethoden	77
3.1	Pränatal und sub partu	78
3.1.1	Sonografie	78
	<i>C. Gerloff</i>	
3.1.2	Invasive pränatale Diagnostik	84
	<i>L. Welger</i>	
3.1.3	Intrauterine Überwachung	87
	<i>A. Redlich</i>	
3.1.4	Fetale Magnetoenzephalografie	91
	<i>U. Schneider</i>	
3.1.5	Fetale Magnetresonanztomografie	93
	<i>B. Ertl-Wagner, I. K. Koerte</i>	
3.2	Postnatal	96
3.2.1	Neurologische Untersuchung und neurologische Leitsymptome	96
	<i>G. Jorch</i>	
3.2.2	Entwicklungsdiagnostik	107
	<i>J. Heindorf</i>	

3.2.3	General-Movements-Analyse 110 <i>K.-S. Kang, M. Hadders-Algra</i>	3.2.7	Polysomnografie 121 <i>U. Beyer</i>
3.2.4	Dopplersonografische Untersuchung des zerebralen Blutflusses 112 <i>E. Robel-Tillig</i>	3.2.8	Magnetresonanztomografie 123 <i>B. Ertl-Wagner, I. K. Koerte</i>
3.2.5	Nahinfrarotspektroskopie 114 <i>B. Urlsberger</i>	3.2.9	Liquor 128 <i>G. Jorch</i>
3.2.6	Konventionelles und amplitudenintegriertes Elektroenzephalogramm bei Früh- und Reifgeborenen 116 <i>R. Trollmann</i>	3.2.10	Muskelsonografie 128 <i>J. Kirschner</i>
		3.2.11	Schädelsonografie 131 <i>A. Stein</i>
4	Schwangerschaftsspezifische Erkrankungen 147		
4.1	Pathophysiologie der maternofeto-plazentaren Einheit 148 <i>E. Schleußner</i>	4.2.3	Erkrankungen ausgewählter Organe und Organsysteme 155 <i>E. Schleußner</i>
4.1.1	Chronische Plazentainsuffizienz 148	4.3	Kindliche Risikokonstellationen 157
4.1.2	Akute Plazentainsuffizienz 149	4.3.1	Intrauterine Wachstumsretardierung 157 <i>A. Hübler</i>
4.2	Erkrankungen der Schwangeren 149	4.3.2	Frühgeborene 159 <i>A. Hübler</i>
4.2.1	Hypertensive Schwangerschaftserkrankungen 150 <i>E. Schleußner</i>	4.3.3	Übertragene Neugeborene 162 <i>K. Dawczynski</i>
4.2.2	Diabetes mellitus 151 <i>T. Groten</i>	4.3.4	Mehrlinge 164 <i>K. Dawczynski</i>
5	Fehlbildungen 175 <i>M. Zenker (mit einem Beitrag über Gefäßmalformationen von S. Stephan)</i>		
5.1	Einleitung 176	5.3.1	Chromosomenanomalien 204
5.2	Fehlbildungen und kongenitale Anomalien des zentralen Nervensystems 176	5.3.2	Okulozerebrale Fehlbildungssyndrome 206
5.2.1	Neuralrohrdefekte (Dysrhaphien) 176	5.3.3	Syndrome mit Polydaktylie und zerebralen Fehlbildungen 207
5.2.2	Anomalien der prosenzephalen Septierung und Mittellinienfehlbildungen 180	5.3.4	Stoffwechselerkrankungen mit angeborenen Fehlbildungen des Nervensystems 209
5.2.3	Fehlbildungen der hinteren Schädelgrube ... 183	5.4	Teratogene Störungen 210
5.2.4	Störungen der neuronalen Migration und des kortikalen Aufbaus 185	5.4.1	Alkohol: Alkoholembryopathie/fetales Alkoholsyndrom 210
5.2.5	Dysgenese von Hirnnervenkernen 189	5.4.2	Nikotin und Kokain 210
5.2.6	Anomalien mit abnormen Liquorräumen ... 190	5.4.3	Antiepileptika 211
5.2.7	Anomalien von Schädelvolumen und Schädelform 192	5.4.4	Vitamin-K-Antagonisten (Cumarinderivate) . 211
5.2.8	Gefäßmalformationen 198 <i>S. Stephan</i>	5.4.5	Retinoide: Retinoid-Embryopathie 211
5.2.9	Intrakranielle Zysten 203	5.4.6	Ionisierende Strahlung 211
5.3	Komplexe Syndrome mit Fehlbildungen des Nervensystems 204	5.4.7	Maternaler Diabetes: diabetische Embryopathie 211
		5.4.8	Maternale Phenylketonurie 212

6	Neuromuskuläre Erkrankungen	217
	<i>J. Kirschner (mit einem Beitrag über kongenitale Läsionen peripherer Nerven von G. Jorch)</i>	
6.1	Klinik der neuromuskulären Erkrankungen	218
6.2	Diagnostik der neuromuskulären Erkrankungen	219
6.2.1	Kreatinkinase im Serum	219
6.2.2	Zerebrale Bildgebung	219
6.2.3	Bildgebung der Muskulatur	219
6.2.4	Elektromyografie und Neurografie	220
6.2.5	Molekulargenetische Untersuchungen	220
6.2.6	Muskelbiopsie	220
6.3	Spinale Muskelatrophie	220
6.3.1	Klinisches Bild	220
6.3.2	Diagnostik	221
6.3.3	Verlauf und Therapie	221
6.4	Myotone Dystrophie	221
6.4.1	Klinisches Bild	221
6.4.2	Diagnostik	222
6.4.3	Verlauf und Therapie	222
6.5	Kongenitale Myopathien	222
6.5.1	Klinisches Bild	222
6.5.2	Diagnostik	223
6.5.3	Verlauf und Therapie	223
6.6	Kongenitale Muskeldystrophien	223
6.6.1	Klinisches Bild	223
6.6.2	Diagnostik	223
6.6.3	Verlauf und Therapie	223
6.7	Metabolische Myopathien	224
6.7.1	Klinisches Bild	224
6.7.2	Diagnostik	224
6.7.3	Verlauf und Therapie	225
6.8	Myasthene Störungen	225
6.8.1	Klinisches Bild	225
6.8.2	Diagnostik	225
6.8.3	Verlauf und Therapie	226
6.9	Periphere Neuropathien	226
6.9.1	Klinisches Bild	226
6.9.2	Diagnostik	226
6.9.3	Verlauf und Therapie	226
6.10	Kongenitale Läsionen peripherer Nerven	226
	<i>G. Jorch</i>	
6.10.1	N. abducens	226
6.10.2	N. facialis	227
6.10.3	N. laryngeus recurrens	227
6.10.4	N. phrenicus	227
6.10.5	Plexus brachialis	228
6.10.6	N. radialis	230
6.10.7	Lumbosakraler Plexus	230
6.10.8	N. peroneus	231
7	Zerebralparesen	233
	<i>V. Mall, N. Jung</i>	
7.1	Einführung	234
7.2	Definition	234
7.3	Ätiologie	234
7.4	Epidemiologie	235
7.5	Klassifikation	235
7.6	Diagnostik	238
7.7	Therapie	238
7.7.1	Botulinumtoxin	239
7.7.2	Intrathekales Baclofen	239
7.7.3	Orale antispastische Medikation	240
7.7.4	Physiotherapie	240
7.7.5	Orthesenversorgung	242
7.7.6	Operative Therapie	242
7.7.7	Ausblick	244
7.8	Komorbiditäten	244
7.8.1	Prävention der Hüftluxation	244

8	Neurometabolische und -degenerative Erkrankungen	249
8.1	Neurodegenerative und komplexe neurometabolische Erkrankungen	250
	<i>F. Rutsch</i>	
8.1.1	Krankheiten des mitochondrialen Energiemetabolismus	250
8.1.2	Peroxisomale Erkrankungen	253
8.1.3	Lysosomale Speicherkrankheiten mit neurologischer Manifestation im Säuglingsalter	256
8.1.4	Störungen der Proteinglykosylierung	261
8.1.5	Neurotransmitterdefekte	262
8.1.6	Vitaminresponsive Erkrankungen und Cofaktormangelerkrankungen	267
8.1.7	Molybdän-Cofaktormangel	271
8.2	Neurometabolische Erkrankungen	272
	<i>K. Ziegenhorn</i>	
8.2.1	Störungen der Aminosäuren und des Aminosäuretransports	272
8.2.2	Defekte des Kohlenhydratstoffwechsels	277
8.2.3	Endokrine Erkrankungen	278
9	Postnatale Insulte	283
9.1	Reifgeborene	284
9.1.1	Perinatale Asphyxie	284
	<i>U. Felderhoff-Müser</i>	
9.1.2	Perinatale Infarkte	290
	<i>C. Roll</i>	
9.1.3	Intrakranielle Blutungen des Reifgeborenen	296
	<i>C. Roll</i>	
9.1.4	Battered Child	298
	<i>U. Felderhoff-Müser</i>	
9.2	Frühgeborene	299
	<i>U. Felderhoff-Müser</i>	
9.2.1	Intrazerebrale Blutungen	300
9.2.2	Posthämorrhagische ventrikuläre Dilatation und Hydrozephalus	302
9.2.3	Erkrankungen der weißen und grauen Substanz	305
10	Fetoinfantile Infektionen des Zentralnervensystems	313
	<i>M. Häusler</i>	
10.1	Grundlagen	314
10.2	Fetale und konnatale Infektionen – TORCH	315
10.2.1	Toxoplasmose	316
10.2.2	Parvovirus B19	317
10.2.3	Varizella-Zoster-Virus	318
10.2.4	Humanes Immundefizienz-Virus	319
10.2.5	Röteln-Virus	319
10.2.6	Zytomegalie-Virus	320
10.2.7	Herpes-simplex-Virus	322
10.2.8	Lues – Treponema pallidum	323
10.3	Neonatale bakterielle Meningitiden	324
10.3.1	Grundlagen	324
10.3.2	Diagnose	325
10.3.3	Therapie	325
10.3.4	Komplikationen	326
10.4	Neonatale Pilzinfektionen des Zentralnervensystems	326
10.4.1	Grundlagen	326
10.4.2	Klinik	326
10.4.3	Diagnose	327
10.4.4	Therapie	327
10.4.5	Prognose	327
10.5	Weitere konnatale und neonatale Infektionen des Zentralnervensystems ..	327
10.6	Meningitiden des Säuglingsalters	328
10.6.1	Klassische bakterielle Meningitiden	328
10.6.2	Tuberkulöse Meningitis	331

11 Neoplasien des Nervensystems und Phakomatosen	335
<i>J. F. Beck</i>	
11.1 Neoplasien des Nervensystems	336
11.1.1 Neuroblastom	336
11.1.2 Neoplasien des Zentralnervensystems	337
11.1.3 Retinoblastom	338
11.2 Mit Phakomatosen assoziierte Neoplasien des Nervensystems	339
11.2.1 Neurofibromatose	339
11.2.2 Tuberöse Sklerose	339
11.2.3 Retinozerebelläre Angiomatose	340
11.2.4 Ataxia teleangiectatica	340
12 Zerebrale Anfälle	343
<i>C. Roll, G. Jorch</i>	
12.1 Pathophysiologie und Epidemiologie	345
12.2 Nachweisdiagnostik	345
12.2.1 Klinische Symptome	345
12.2.2 Elektroenzephalografie	347
12.3 Ätiologie	348
12.3.1 Asphyxie mit hypoxisch-ischämischer Enzephalopathie	348
12.3.2 Zerebrale Infarkte und Blutungen	348
12.3.3 Zerebrale Fehlbildungen	350
12.3.4 Infektionen	350
12.3.5 Metabolische Ursachen	351
12.3.6 Ionenkanalerkrankungen	352
12.3.7 Neonatale epileptische Syndrome	352
12.3.8 Neonataler Drogenentzug	352
12.4 Spezifische ätiologische Diagnostik	352
12.4.1 Basisdiagnostik	352
12.4.2 Zerebrale Bildgebung	353
12.4.3 Liquordiagnostik	353
12.4.4 Stoffwechselfdiagnostik	353
12.4.5 Pyridoxinresponsive Krampfanfälle	354
12.4.6 Genetische Untersuchungen	354
12.5 Therapie	354
12.5.1 Kausale Therapie	354
12.5.2 Antiepileptische Therapie	355
12.5.3 Adjuvante Therapie	357
12.6 Prognose	358
Sachverzeichnis	361