

Abkürzungsverzeichnis

A

AADC	Aromatische-L-Aminosäure-Decarboxylase
ABA	Applied Behaviour Analysis
ACA	Arteria cerebri anterior
ACC	Agenesie des Corpus callosum
ACE	Angiotensin-Converting-Enzyme
AChR	Acetylcholinrezeptor
ACI	Arteria carotis interna
ADA	Adenosin-Deaminase
ADC	Apparent Diffusion Coefficient
AdAHA	Adult Assisting Hand Assessment Stroke
ADEM	Akute disseminierte Enzephalomyelitis
ADH	Antidiuretisches Hormon
ADHD	Aufmerksamkeits-Defizit-Hyperaktivitäts-Störung (Attention Deficit Hyperaktive Disorder)
ADI-R	Autism Diagnostic Interview – Revised
ADOS-2	Autism Diagnostic Observation Schedule
ADR	Akute dystone Reaktion
AED	Antiepileptikum (Anti-epileptic drug; Begriff durch „ASM“ abgelöst)
a-EEG	Amplituden-integriertes EEG
AEP	Akustisch evozierte Potenziale
AFP	Alpha-Fetoprotein
AHA	Assisting Hand Assessment
AHT	Abusive Head Trauma
AIDP	Akute inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie
AIE	Autoimmunenzephalitis
AION	Anteriore ischämische Optikusneuropathie
ALAT	Alanin-Aminotransferase
ALD	Adrenoleukodystrophie
ALL	Akute lymphatische Leukämie
ALT	Alanin-Aminotransferase
ALTE	Akutes lebensbedrohliches Ereignis (Apparent Life-Threatening Event)
AMAN	Akute motorische axonale Neuropathie
AMC	Arthrogryposis multiplex congenita
AMKL	Akute Megakaryoblasten Leukämie

AML	Akute myeloische Leukämie
AMPS	Assessment of Motor and Process Skills
ANA	Anti-nukleäre Antikörper
AN-cPACNS	Vaskulitis der kleinen Gefäße, Angiografie-negativ
ANE	Akute nekrotisierende Enzephalitis
ASMAN	Akute sensomotorische Neuropathie
AP	Alkalische Phosphatase
APP-cPACNS	Progrediente cPACNS
APC	Aktiviertes Protein C
AP-cPACNS	Vaskulitis der mittleren – großen Gefäße, Angiografie-positiv
APNP-cPACNS	Nicht-progrediente cPACNS
AQP-4	Aquaporin-4
Ara-C	Arabinosylcytosin
Array-CGH	Array-Comparative Genomic Hybridization
ARSA	Arylsulfatase A
ASAT	Asparat-Aminotransferase
ASD	Spektrum autistischer Erkrankungen (Autism Spectrum Disorders)
ASM	Anfallssupprimierendes Medikament
ASS	Autismus-Spektrum-Störungen
ATP	Adenosintriphosphat
AT/RT	Atypischer teratoider/rhabdoider Tumor
AUG	Ausscheidungsurografie
AVM	Arteriovenöse Malformation
AVPU	Alert/Verbal Response/Response to Pain/Unresponsive
AWMF	Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V.
AWSTR	Aktiver Wortschatztest für 3- bis 5-jährige Kinder – Revision
AZA	Azathioprin oder Azetazolamid
B	
BBX	Barbexaclon
BCNU	Bis-Chloronitrosoharnstoff (Carmustin)
BDD	Bodily Distress Disorder
BECTS	Benigne Epilepsie des Kindesalters mit zentro-temporalen Spikes

BESS	Balance Error Scoring System	CCHS	Congenital Central Hypoventilation Syndrome
BFMF	Bimanual Fine Motor Function Scale	CCNU	Chloroethylcyclohexylnitrosoharnstoff (Lomustin)
BFNC	Benigne familiäre Neugeborenenkrämpfe (Benign Familial Neonatal Convulsions)	cCT	kranielles Computertomogramm
BGA	Blutgasanalyse	cCT-Angio	Kranielle computertomografische Angiografie
BGB	Bürgerliches Gesetzbuch	CCTKM	Kranielles Computertomogramm mit Kontrastmittel
BH ₄	Tetrahydrobiopterin	CDG	Kongenitale Störung der Glykolisierung (Congenital Disorders of Glycolisation)
β-HCG	Humanes Chorion-Gonadotropin	CEOP	Epilepsie des Kindesalters mit okzipitalen Paroxysmen (Childhood Epilepsy with Occipital Paroxysms)
BMD	Muskeldystrophie Typ Becker	CFC	Kardio-fazio-kutanes Syndrom (Cardio-facio-cutaneous Syndrome)
BMEI	Benigne myoklonische Epilepsie des Kleinkindalters (Benign Myoclonic Epilepsy of Infancy)	CFEOM	Congenital Fibrosis of Extraocular Muscles
BNS	Blitz-Nick-Salaam-Anfälle	CH	Chorea Huntington
BODS	Bogenhausener Dysphagie Score	CHALICE	Children's Head Injury Algorithm for Prediction of Clinically Important Events
BODYD	Bogenhausener Dysarthrie Skalen	CHARGE-Assoziation	Kolombom, Herzerkrankung, Atresie der Choane, Retardierte Entwicklung, Genitale Hypoplasie, Ohr (Ear)-Anomalitäten
BONT/A	Botulinumtoxin Typ A	CHAT	Checklist for Autism in Toddlers
BPLS	Benigner peripherer Lagerungsschwindel	M-CHAT	Modified Checklist for Autism in Toddlers
BPNH	Bilaterale periventrikuläre noduläre Heterotopie	CIC	Sterile intermittierende Katheterisierung (Clean Intermittent Catheterization)
BPPV	Benign Paroxysmal Positional Vertigo (Benigner peripherer paroxysmaler Lagerungsschwindel)	CIDP	Chronische inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathien
BPV	Benigne paroxysmale Vertigo	CIS	Clinically Isolated Syndrome
Br	Brom	CK	Kreatinkinase
BRIEF	Behavior Rating Inventory of Executive Function (Verhaltensinventar zur Beurteilung exekutiver Funktionen)	CLB	Clobazam
BRUE	Brief Resolved Unexplained Event	CLN/NCL	Neuronale Ceroid-Lipofuszinose
BRV	Brivaracetam	CNL2	Neuronale Ceroid-Lipofuszinose Typ 2
btpO ₂	Brain Tissue O ₂ Partial Pressure	CLZ	Clonazepam
BZ	Blutzucker	CM	Chiari-Malformation
C		CMA	Motorische Summenaktionspotential
CACT	Carnitin-Acylcarnitin-Translokase	CMAS	Childhood Myositis Assessment Scale
CADDS	Contiguos ABCD1-DXS1357A-Deletionssyndrom	CMC	Children with Medical Complexity
CAE	Absencen-Epilepsie des Kindesalters (Childhood Absence Epilepsy)	CMD	Kraniomandibuläre Dysfunktion
CAPS	Cryopyrin-assoziierte periodische Syndrome	CMM	Zystomanometrie
CARS	Childhood Autism Rating Scale	cMRT	Kranielle Magnetresonanztomografie
CATCH	Canadian Assessment of Tomography for Childhood Head Injury	CMS	Kongenitale myasthene Syndrome
CBA	Cell-Based Assays	CMT	Charcot-Marie-Tooth Disease
CBCL	Child Behavior Checklist 6-18	CMV	Zytomegalie-Virus
CBD	Cannabidiol	CNV	Copy Number Variation
CBF	Zerebraler Blutfluss	CO	Kohlenmonoxid
CBIT	Comprehensive Behavioral Intervention for Tics		
CBP	CREB Binding Protein		
CBZ	Carbamazepin		

A Akut – Notfall – Intensiv

Herausgebende: Lucia Gerstl, Moritz Tacke und Matthias Kieslich

A 1a	Akute Gangstörung – Ataxie	29
A 1b	Akute Gangstörung – Guillain-Barré-Syndrom (GBS)	32
A 2	Akute dystone Reaktion	35
A 3	Hirndruck	38
A 4a	Akute Hirnnervenstörung – Fazialisparese: peripher – zentral	43
A 4b	Akute Hirnnervenstörung – Akute Augenbewegungsstörung	46
A 4c	Akute Hirnnervenstörung – Visusstörung	50
A 4d	Akute Hirnnervenstörung – Hör- und Gleichgewichtsstörungen	56
A 5	Akuter Kopfschmerz	62
A 6	(Akute) Funktionelle neurologische Störungen	65
A 7a	Bewusstseinsstörung – Intoxikationen	69
A 7b	Bewusstseinsstörung – Koma	71
A 7c	Bewusstseinsstörung – Irreversibler Hirnfunktionsausfall – Hirntod	78
A 8a	Epileptischer Anfall – Fieberassoziierter epileptischer Anfall	88
A 8b	Epileptischer Anfall – Status epilepticus	91
A 9	Meningitis – Enzephalitis	95
A 10	Neurometabolische Entgleisung	100
A 11a	Neurovaskulärer Notfall – Ischämischer Schlaganfall – Pediatric Stroke	108
A 11b	Neurovaskulärer Notfall – Hämorrhagischer Schlaganfall	114
A 11c	Neurovaskulärer Notfall – Zerebrale Venen- und Sinusthrombose	116
A 12a	Trauma – Schädel-Hirn-Trauma	118
A 12b	Trauma – Akute Nervenläsion	129

A 1a Akute Gangstörung – Ataxie

Juliane Spiegler und Katharina Vill

Definition/Diagnosekriterien

- Die Ataxie ist ein Oberbegriff für die gestörte Koordination von Bewegungen. Häufig liegt der akuten Ataxie eine zerebelläre Störung zugrunde, klinisch finden sich dann oft – zusätzlich zur Gangataxie mit breitbasigem Gangbild – Fehler im Bereich der Zielgenauigkeit und Kraftdosierung von Extremitätenbewegungen (Dysmetrie), eine Ungenauigkeit und Unregelmäßigkeit von repetitiven Bewegungen (Dysdiadochokinese), ein Intentionstremor, eine gestörte Koordination der Zunge mit Dysarthrie und der Augenbewegungen mit Nystagmus oder Opsoklonus.
- Eine akute zerebelläre Ataxie entwickelt sich meist innerhalb weniger Stunden bis ca. 3 Tage.
- Neben der akuten zerebellären Ataxie werden bei den erworbenen Formen noch die akute vestibuläre Ataxie, die sensorische Ataxie, die akute epileptische Pseudoataxie und die psychogene Ataxie unterschieden.

Epidemiologie

- Aufgrund der sehr unterschiedlichen Ätiologie sind Daten zu Inzidenz und Prävalenz der akuten Ataxie im Kindesalter nicht bekannt, sie nimmt aber mit zunehmendem Alter eher ab.

Ätiologie

- Die Ätiologie der akuten Ataxie ist sehr variabel. Häufigste Ursachen ► Tab. A 1a.1.
- Subakut auftretende Ataxien werden bei ZNS-Tumoren (insb. Medulloblastom, Astrozytom, Ependymome) und bei chronischen Intoxikationen (Antikonvulsiva wie Phenytoin, Carbamazepin, Barbiturate; Chemotherapeutika wie 5-Fluorouracil, Cytosin-Arabinosid; Schwermetalle wie Blei, Thallium, Quecksilber) und bei einzelnen Hypovitaminosen beobachtet und hier nicht genauer behandelt, entsprechende Diagnosen müssen aber differenzialdiagnostisch in Betracht gezogen werden.
- Zudem gibt es ein breites Spektrum von genetischen Erkrankungen, die primär mit einer zerebellären oder sensorischen Störung einhergehen können, die eine ataktische Bewegungsstörung im Rahmen von neurodegenerativen oder neurometabolischen Prozessen verursachen können, oder die mit einer kognitiv bedingten Koordinationsstörung einhergehen können. Auf dieses Erkrankungsspektrum wird in diesem Kapitel ebenfalls nicht näher eingegangen, es muss aber insbesondere bei subakutem Beginn differenzialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden.

Tab. A 1a.1: Mögliche Ätiologie der akuten Ataxie

Akute Ataxie	Mögliche Ursache
Infektiös/immunvermittelt	akute postinfektiöse Ataxie akute Zerebellitis ADEM MS
Intoxikation	z. B. Alkohol, Antikonvulsiva, Neuroleptika
Paraneoplastisch	OMS
Traumatisch	postkontusionelle Ataxie traumatische Vertebralisdissektion
Vaskulär	ischämischer Schlaganfall hämorrhagischer Schlaganfall

ADEM = Akute Disseminierte Enzephalomyelitis; MS = Multiple Sklerose; OMS = Opsoklonus-Myoklonus-Syndrom

Klinische Präsentation/Symptome/Befunde

- Zerebelläre Symptome sind typischerweise:
 - Breitbasiger Gang
 - Asynergie, Dysmetrie
 - Nystagmus
 - Dysarthrie
 - Tremor
- Die klinische Untersuchung sollte zusätzlich auf Hinweise für extrazerebelläre Symptome achten (z. B. Muskelschwäche, Polyneuropathie, Pyramidenbahnzeichen).
- Bewusstseinsstörungen sind nicht typisch für eine akute zerebelläre Ataxie und könnten auf eine Intoxikation, eine akute Zerebellitis mit Ödem des Kleinhirns, eine Hirndrucksteigerung oder eine akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM) (► Kap. H 2) hinweisen.
- Eine zusätzliche ausgeprägte Irritabilität ist ebenfalls untypisch für eine akute zerebelläre Ataxie und könnte zusammen mit einem Opsoklonus (rasche, konjugierte, chaotische, multidirektionale und unwillkürliche Augenbewegungen) verdächtig für ein paraneoplastisches Opsoklonus-Myoklonus-Syndrom (OMS) (► Kap. H 8) sein.
- Die Augen sollten sorgfältig untersucht werden. Während ein Nystagmus zerebellär verursacht sein kann, deutet eine gestörte Pupillomotorik z. B. auf Intoxikationen hin und zusätzliche Störungen der Innervation der Augenmuskeln z. B. auf ein Miller-Fisher-Syndrom.
- Da eine Ataxie auch durch sensible Störungen verursacht werden kann, sollte auf entsprechende Befunde geachtet werden:
 - Lage- und Vibrationsempfinden ↓
 - Areflexie
 - Verschlechterung im Romberg-Versuch bei Augenschluss
- Mit dem Kopf-Impuls-Test kann die Funktion des N. vestibularis bereits bei Kindern ab ca. 3 Jahren überprüft werden.

Red Flags

- Auf Hirndrucksymptome achten!

Diagnostik

Die Diagnostik sollte anhand von Arbeitshypothesen geleitet sein und kann u. A. beinhalten:

- Schädel-MRT (immer bei Bewusstseinsstörungen, fokale neurologischen Symptomen, asymmetrischer Ataxie, inkl. Kontrastmittel bei vermuteter infektiöser oder inflammatorischer Ätiologie)
- Labor (Blutbild, Elektrolyte, Leberfunktionsparameter, Ammoniak, Laktat, Säure-Basen-Status, Urin/Serum für Drogenscreening, ggf. Stoffwechselscreening); bei subakuter Ataxie ggf. zusätzlich Bestimmung von Vitamin B₁₂ und AFP.
- EEG (bei bekannter Epilepsie, V. a. epileptische Pseudataxie, V. a. Intoxikation [z. B. Betaüberlagerung bei Benzodiazepinen])
- Liquorpunktion (bei V. a. infektiöse/inflammatorische Genese, GLUT1-Defekt, Stoffwechselstörung)
- Ultraschall inklusive Doppler der hirnversorgenden Gefäße
- Klinische Neurophysiologie (bei V. a. sensorische Ataxie oder axonale Schädigung)

Therapie/Management

- Abhängig von der Ätiologie

Differenzialdiagnosen

- Erste Episode einer periodischen Ataxie
- Erste Episode einer intermittierenden/paroxysmalen Ataxie durch angeborene Stoffwechselstörungen (Ahornsirup-Erkrankung, Pyruvat-Dehydrogenase-Mangel, Harnstoffzyklusstörungen) oder GLUT1-Defekt (► Kap. K 4d)
- Erste Episode einer akuten vestibulären Ataxie durch vestibuläre Migräne oder benignen paroxysmalen Schwindel (► Kap. F 3)
- Akute einseitige vestibuläre Dysfunktion durch Neuritis vestibularis, Labyrinthitis, vestibuläres Trauma

- Akute sensorische Ataxie im Rahmen eines Guillain-Barré-Syndroms (► Kap. A 1b), Miller-Fisher-Syndroms
- Tumoren, Nebenwirkung von Chemotherapeutika, Schwermetalle (s. Ätiologie)
- Genetische Erkrankungen (s. Ätiologie)
- Ataxie im Rahmen einer Glutenunverträglichkeit (selten, subakut auftretend)

Prognose/(Langzeit-)Verlauf

- Abhängig von der Ätiologie

Komplikationen

- Bei raumfordernden Prozessen cave: Komplikationen der diagnostischen Lumbalpunktion

Mögliche Elternfragen und Antworten

- | | |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none"> • F: Kann die Symptomatik einer akuten Ataxie durch Training verbessert oder verkürzt werden? | <p>A: Eine bewusste Steuerung ist nicht möglich, da das Kleinhirn unbewusst arbeitet.</p> |
|---|---|

Weiterführende Literatur

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Garone G, Reale A, Vanacore N et al. Acute ataxia in paediatric emergency departments: a multicentre Italian study. Archives of Disease in Childhood. 2019;104(8):768–774. | <ul style="list-style-type: none"> • Poretti A, Benson JE, Huisman TAGM et al. Acute Ataxia in Children: Approach to Clinical Presentation and Role of Additional Investigations. Neuropediatrics. 2013;44(03):127–141. |
|--|--|

A 1b Akute Gangstörung – Guillain-Barré-Syndrom (GBS)

Wolfgang Müller-Felber und Janbernd Kirschner

Definition/Diagnosekriterien

- Akut auftretende immunogene entzündliche Neuropathie mit überwiegender Beteiligung des motorischen Systems.

Klassifikation

- Nach Verlauf:
 - Akute Form der entzündlichen Polyneuropathie: Guillain-Barré-Syndrom (GBS)
 - Chronische Form der entzündlichen demyelinisierenden Polyneuropathie: chronische demyelinisierende Polyneuropathie (CIDP)
- Nach Pathomechanismus:
 - Überwiegend demyelinisierende Formen
 - Axonale Formen
- Nach überwiegend betroffenen Fasertypen:
 - Akute motorische Neuropathien
 - Akute sensorische Neuropathien
- Sonderformen mit
 - Hirnnervenbeteiligung und Ataxie (Miller-Fisher-Syndrom)
 - Polyradikulomyeloneuritis mit zusätzlicher Beteiligung des Myelons

Epidemiologie

- Häufigste Ursache einer schlaffen Lähmung im Kindesalter
- Jährliche Inzidenz zwischen 0,3 und 1,4/100.000 Kindern und Jugendlichen

Ätiologie/Pathophysiologie

- Autoimmune Neuropathie, häufig durch Kreuzreaktion von Nervengewebe (meist Myelin) mit bakteriellen oder viralen Antigenen nach 2–3 Wochen vorangehendem Infekt (oft Gastroenteritis) oder (selten) nach Impfung (u. a. COVID-19).^[1]
- Häufige Erreger: Zytomegalieviren, EBV-Viren und *Mycoplasma pneumoniae*

Klinische Präsentation/Symptome/Befunde

- Initial Missempfindungen und rasch von distal nach proximal aufsteigende Paresen. Insbesondere bei kleinen Kindern steht häufig die Gangunsicherheit ganz im Vordergrund.^[2] Hier bereitet die Unterscheidung zwischen Schwäche und Ataxie oft Schwierigkeiten.
- Im Verlauf treten bei 79 % zum Teil sehr ausgeprägte neuropathische Schmerzen auf. Ca. 60 % können nicht mehr frei laufen. 24 % haben zusätzlich eine erhebliche Schwäche der Arme. Autonome Störungen (kardiale Reizleitungsstörungen, arterielle Hypotonie/Hypertonie, Blasen-Mastdarm-Störungen) finden sich bei der Hälfte der Kinder.^[3]

Red Flags

- Blasen-Mastdarm-Störungen sind zwar im Rahmen des GBS möglich, sollten aber auch an die Möglichkeit einer Schädigung des Myelons denken lassen.
- Ein sehr asymmetrischer Befund spricht eher für eine akute schlaaffe Myelitis (AFM).
- Fieber zu Beginn der Paresen findet sich eher bei einer erregerbedingten Ursache.

Diagnostik

- Die Diagnose basiert auf:
 - Klinischem Bild
 - Neurophysiologischen Befunden mit Nachweis einer Neuropathie
 - Liquor mit Eiweißerhöhung bei normaler Zellzahl („dissociation cyto-albuminique“)^[4]
- Liquorpunktion und Neurophysiologie müssen in den ersten 7–10 Tagen nach Symptombeginn allerdings noch nicht richtungsweisend sein und müssen bei weiterhin bestehendem Verdacht auf ein GBS gegebenenfalls wiederholt werden.
- Bei Verdacht auf ein Miller-Fisher-Syndrom sollten GQ1b-Antikörper untersucht werden. Bei den übrigen Formen hingegen tragen Gangliosid-Antikörper nicht zur Diagnose bei.

Differenzialdiagnose

- Schädigungen des Myelons (ischämisch, entzündlich, Raumforderung) können ebenfalls zu einer (anfangs schlaffen) Tetraparese führen.
- Elektrolytstörungen (insbesondere Hypokaliämie)
- Akute Myopathien (Rhabdomyolyse, Myositis, periodische Lähmung)
- Andere Ursachen einer Neuropathie (toxisch, erregerbedingt, metabolisch wie Porphyrie, Meningeose).
- Neuromuskuläre Übertragungsstörungen (Myasthenia gravis, myasthene Syndrome, Botulismus)

Therapie/Management

Ursächlich

- Bei schweren, noch progredienten Verläufen sollte eine Behandlung mit intravenösen Immunglobulinen (**IVIG**; Gesamtdosis 2 g/kg KG verteilt über 2–5 Tage) oder eine Plasmaaustauschbehandlung durchgeführt werden. Die Plasmaaustauschbehandlung weist gegenüber der leichter handhabbaren IVIG-Therapie keine bessere Wirksamkeit auf.
- Die Behandlung mit **Kortikosteroiden** ist bei der akuten Verlaufsform nicht indiziert, sie ist aber eine Therapieoption bei der CIDP.
- Der Stellenwert von Immunsuppressiva (**Azathioprin**, **Mycophenolatmofetil** u.a.) bei der CIDP ist noch nicht abschließend geklärt. Die Entscheidung muss auf individueller Basis getroffen werden.
- Bei schlechtem/fehlendem Therapieansprechen macht eventuell eine Wiederholung der IVIG- bzw. Plasma-

austauschbehandlung nach 4 Wochen Sinn. Für eine Kombinationstherapie aus IVIG und Plasmapherese gibt es keine gesicherten Daten.

Supportiv

- Schwer betroffene Kinder mit (der Gefahr) einer respiratorischen Insuffizienz oder kardialen Problemen müssen intensivmedizinisch überwacht und behandelt werden.
- Die oft massiven Schmerzen erfordern meist eine analgetische Therapie (Antiepileptika wie **Carbamazepin** oder **Gabapentin/Pregabalin**). Opiate sollten wegen der autonomen Effekte (Blasen-Mastdarm-Störung) zurückhaltend verwendet werden.
- Bei schweren Reizleitungsstörungen in seltenen Fällen Schrittmachertherapie
- Krankengymnastik

Prognose/(Langzeit-)Verlauf

- Insgesamt ist die Langzeitprognose im Kindesalter recht günstig. Fast alle Kinder erlangen innerhalb eines Jahres die Gehfähigkeit wieder.^[5] Allerdings geben 2/3 der Kinder auch langfristig leichtere Symptome wie bleibende Sensibilitätseinschränkungen und Unsicherheit beim Gehen in Dunkelheit an.
- Bei weniger als 5 % kommt es innerhalb von ca. 4 Wochen nach erfolgreicher Therapie zu einem Rebound, welcher allerdings in der Regel auf eine erneute immunmodulatorische Therapie anspricht.^[3]

Komplikationen

- Hauptproblem sind respiratorische Komplikationen (bei 15–25 % der Kinder ist eine mechanische Beatmung notwendig) und schwere autonome Komplikationen (Blutdruckinstabilität, Reizleitungsstörungen).
- Mit entscheidend für das Outcome ist die rechtzeitige intensivmedizinische Überwachung und Therapie.
- Die Letalität liegt deutlich unter 5 %.

Mögliche Elternfragen und Antworten

- F: Wird mein Kind wieder laufen können?
A: In aller Regel ja.
- F: Sollten Impfungen in Zukunft vermieden werden?
A: Es gibt leider keine klaren Daten speziell zum GBS. Allerdings legen Erfahrungen bei anderen Autoimmunerkrankungen nahe, dass das Risiko der Impfung geringer ist als das Risiko durch die Erkrankungen, gegen die geimpft wird.
- F: Wird mein Kind bei der nächsten Infektion wieder an einem GBS erkranken?
A: Insgesamt ist das Rezidivrisiko mit 2–5 % sehr niedrig.^[5]

Register und Selbsthilfe

<https://gbs-selbsthilfe.org/>
<https://www.dgm.org>

(Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke e. V. [DGM])

Literatur

- 1 Principi N, Esposito S. Vaccine-preventable diseases, vaccines and Guillain-Barre' syndrome. Vaccine. 2019;37(37):5544–5550.
- 2 Roodbol J, de Wit MC, Walgaard C et al. Recognizing Guillain-Barre syndrome in preschool children. Neurology. 2011;76(9):807–810.
- 3 Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J. Clinical presentation and course of childhood Guillain-Barre syndrome: a prospective multicentre study. Neuropediatrics. 2007;38(1):10–17.
- 4 Korinthenberg R. S3-Leitlinie Diagnose und Therapie des Guillain-Barre Syndroms im Kindes- und Jugendalter. AWMF Leitlinie 2019. https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/022-008l_S3_Guillain-Barre_Syndrom_2019-03.pdf
- 5 Roodbol J, de Wit MC, Aarsen FK et al. Long-term outcome of Guillain-Barre syndrome in children. J Peripher Nerv Syst. 2014;19(2):121–126.

U Atlas

*Herausgebende: Ingo Borggräfe, Florian Heinen, Lucia Gerstl und
Thomas Liebig*

U 1	Atlas – EEG	975
U 2	Atlas – Bildgebung	1037

U 1 Atlas – EEG

Ingo Borggräfe

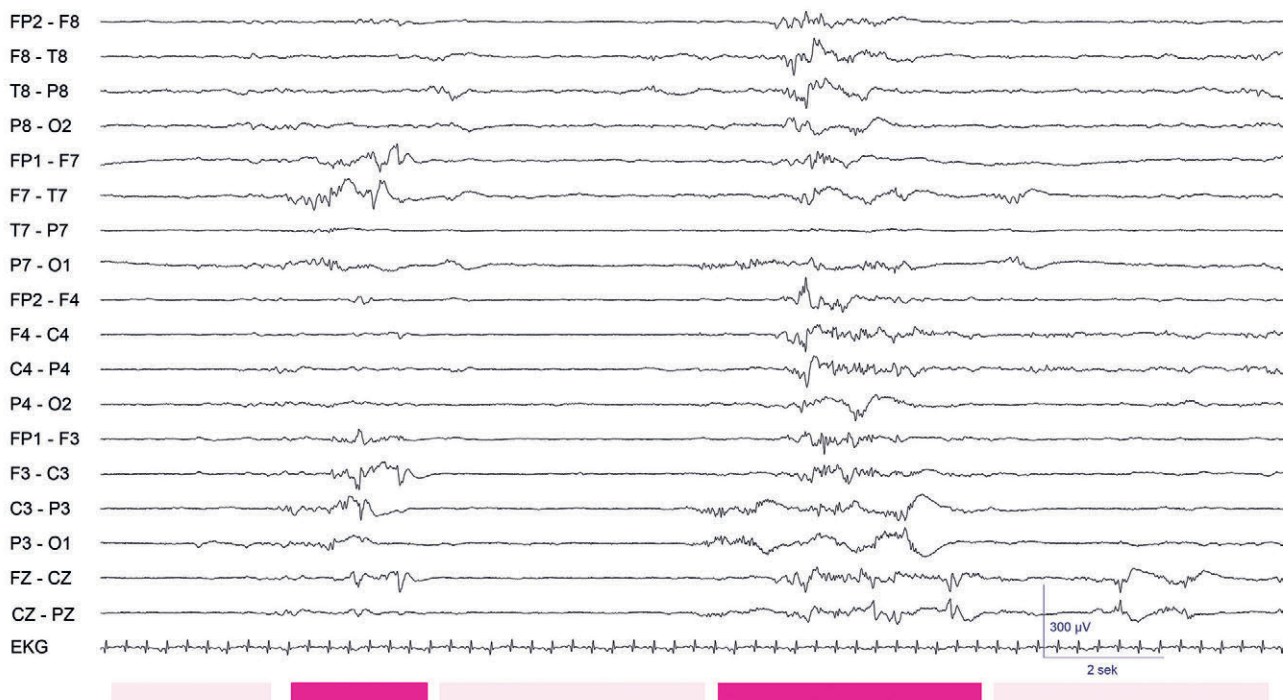
Einleitung

Im Folgenden wird eine Auswahl von neuropädiatrisch relevanten EEG-Kurven dargestellt. Einige Beispiele wiederholen sich (z.B. werden 3 Hz SWK sowohl bei der allgemeinen Klassifikation, im Aktivierungsteil sowie im

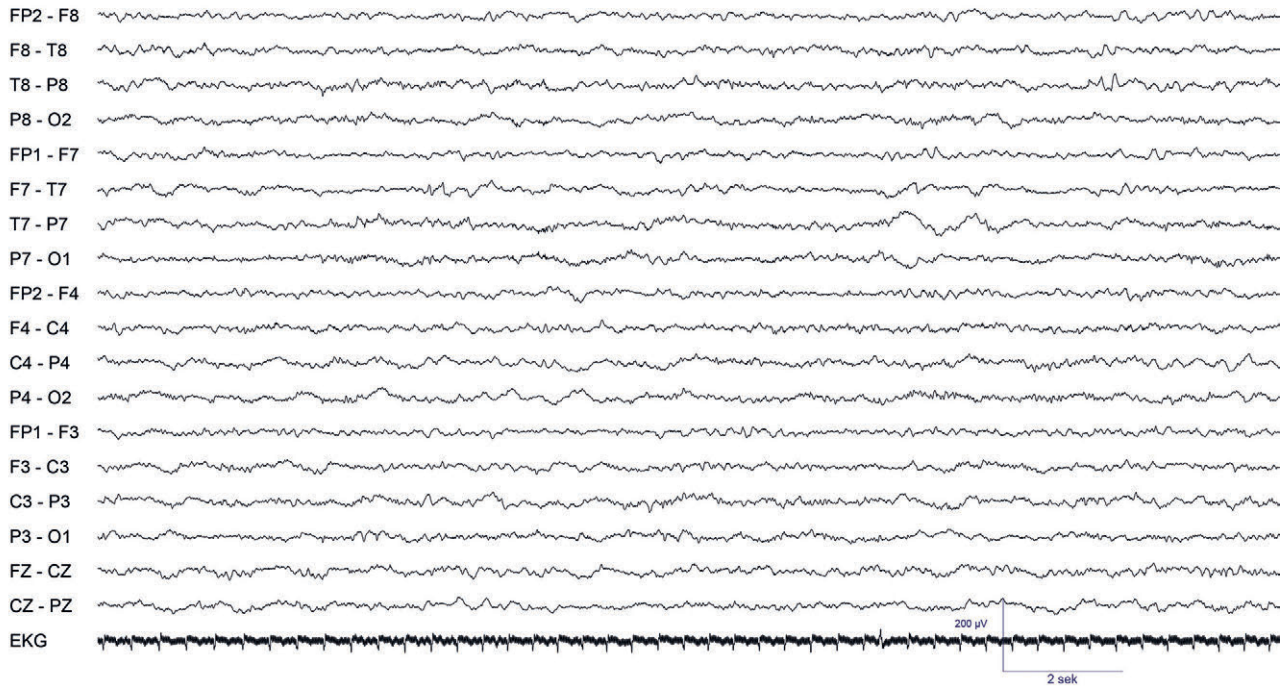
speziellen Syndromteil gezeigt). Diese Redundanz ist gewünscht, um zu viele Verweise zu verhindern. Siehe auch ergänzend ► Kap. T 2a für weitere Informationen zum EEG.

Neonatales EEG

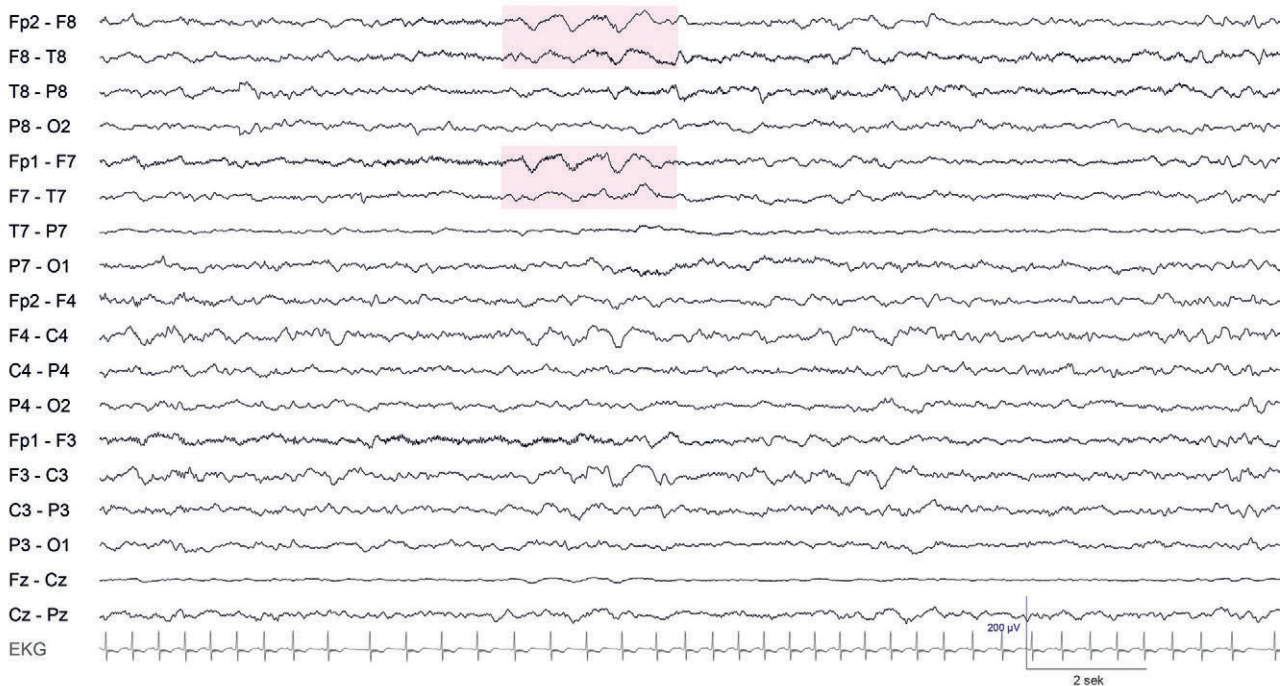
Neonatales Mehrkanal-EEG



Frühgeborenes 34. + 4 SSW, Quiet sleep: Diskontinuierliches EEG eines Frühgeborenen mit abwechselnd niedriger (■) und hoher (■) Amplitude. Interburstintervalle mit dem Gestationsalter entsprechender Länge und Amplitude < 20 µV: Tracé discontinue. Alter: 3. Lebenstag. EEG-Klassifikation: normales EEG.



Reifgeborenes 39. SSW, wach: EEG eines Reifgeborenen mit im Wachzustand und aktivem Schlaf vorherrschender Aktivité Moyenne. Dabei handelt es sich um kontinuierliche, niedrigamplitudige Aktivitäten mit verschiedenen, wechselnden Frequenzen. Alter: 4. Lebensstag. EEG-Klassifikation: normales EEG.



Reifgeborenes 40. SSW, wach, Anterior Slow Delta (ASD): Neben der vorherrschenden Aktivité Moyenne im Wachzustand hier Auftreten von anterioren Deltawellen (■, „Anterior Slow Delta“). Alter: 3. Lebensstag. EEG-Klassifikation: normales EEG.

U 2 Atlas – Bildgebung

Ingo Borggräfe, Marco Paolini und Johanna Wagner

Einleitung

Nachfolgend findet sich eine Zusammenfassung wichtiger und häufiger MRT-Befunde von kinderneurologischen Krankheitsbildern, die einer ersten Mustererkennung dienen sollen. Diese Bildgebungs-Übersicht ist nicht als Komplettkompodium kinderneuroradiologischer Befunde gedacht, da der in diesem Buch verfügbare Rahmen begrenzt ist. Dies kann dazu führen, dass die Leser einzelne Krankheitsbilder ggf. als unter- bzw. überrepräsentiert empfinden könnten. Ferner wurde auf ausführliche klinische Beschreibungen bewusst verzichtet, um den Fokus auf die Bildgebung zu legen.

Für einige Krankheitsbilder mag die Mustererkennung sogar im Zuge der rapiden Fortschritte der genetischen Diagnostik in den Hintergrund treten (z. B. Formen von Leukodystrophien und angeborenen Fehlbildungen). Ferner sind nicht alle Krankheitsbilder, die hier im Atlas gezeigt werden, auch im Haupttext beschrieben. Insgesamt zielt die Erstellung des Atlas darauf ab, häufig und wichtige Krankheitsbilder darzustellen. Klinisch/pathologisch relevante Befunde wurden aus didaktischen Gründen jeweils noch einmal in Magenta eingefärbt dargestellt.

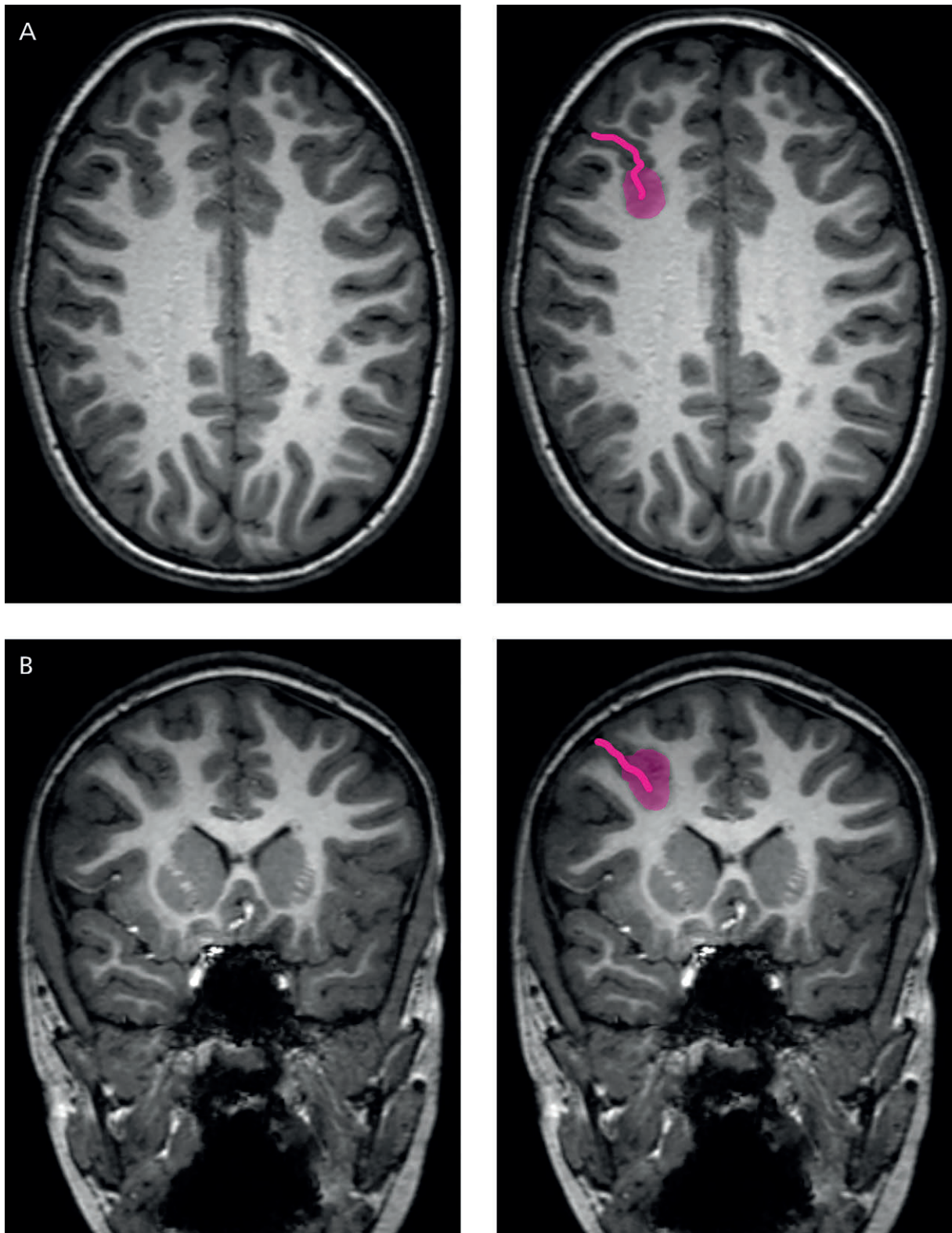
Normale Myelinisierung (supratentoriell)

In der Tabelle sind die Altersgrenzen für die Myelinisierung in T1- und T2- Wichtung aufgelistet. Es handelt sich dabei um definitive Altersgrenzen.

Tab. U 2.1: Altersabhängige Myelinisierung

Alter (Monat)	T1-Wichtung	T2-Wichtung
1	ventro-lateraler Thalamus Crus posterior capsula interna (Spur in der T2) Radiatio optica Corona radiata	
2	Centrum semiovale (parazentral) Crus anterior capsula interna (erstes Myelin)	
3	Crus anterior, Capsula interna	
4	Splenium corporis callosi	
5	okzipitales Marklager – Beginn der Arborisation	
6	Genu corporis callosi	Splenium corporis callosi
7	okzipitales Marklager frontales Marklager – Beginn der Arborisation	Crus posterior capsula interna Centrum semiovale (parazentral) Crus anterior capsula interna (erstes Myelin)
8	temporales Marklager	Genu corporis callosi
11		Crus anterior capsula interna
12		okzipitales Marklager
14		frontales Marklager
18		temporales Marklager
24		subkortikales Marklager

Fehlbildungen



Fokal-kortikale Dysplasie Typ IIa: Frontal rechts asymmetrisch tiefer Sulcus mit umgebendem, nodulär verändertem Kortex und verwaschener Mark-Rinden-Differenzierung (**A** und **B**). Alter: 5 Jahre.

W Neuropharmakotherapie

Herausgebende: Alenca Pecar, Constanze Rémi und Florian Heinen

Medikamente 1227

Medikamente

Alenka Pecar, Ingo Borggräfe, Lucia Gerstl, Matthias Kieslich, Florian Heinen und Constanze Rémi

Einleitung

Das folgende Kapitel behandelt – ohne Anspruch auf Vollständigkeit – gängige, in der Neuropädiatrie eingesetzte und bewährte Medikamente; es betont die neuropädiatrischen Indikationen.

Medikamente, die hier aufgeführt werden, finden Sie auch in den entsprechenden Kapiteln des Buches – magentafarben markiert. Medikamente ohne farbliche Markierung haben ihren Haupteinsatz außerhalb der Neuropädiatrie und können dann nur in entsprechenden anderen Quellen nachgelesen werden.

Dosierungen, Indikationen und Kontraindikationen sowie relevante Nebenwirkungen wurden mit aller Sorgfalt geprüft, entsprechen dem aktuellen Wissensstand und werden hier komprimiert dargestellt. Dennoch können wir dafür keine Haftung übernehmen – wir empfehlen daher, in der jeweiligen Fachinformation individuell für den zu behandelnden Patienten das geeignete Medikament in geeigneter Dosierung selbst zu eruieren; die Verantwortung tragen ausschließlich die jeweils verordnenden Ärztinnen und Ärzte.

Acetazolamid (AZA)

Dosierung

- Epilepsie: 8–30 mg/kg/d p. o. (FI)
- Episodische Ataxie Typ II: 5–10 mg/kg/d p. o. (Off-Label)
- Idiopathische bzw. sekundäre intrakranielle Hypertension (Off-Label):
 - Säuglinge: Initialdosis: 8 mg/kg/d in 3 ED p. o., Steigerung auf maximal 100 mg/kg/d p. o.
 - Kinder: Beginn mit 25 mg/kg/d p. o., Steigerung um 25 mg/kg/d (max. 100 mg/kg/d p. o. oder 2 g/d p. o.)
 - Adoleszente: Beginn mit 25 mg/kg/d p. o., Steigerung um 25 mg/kg/d p. o. (max. 100 mg/kg/d p. o. oder 2 g/d p. o.)
- Zentrale Atemstörungen mit begleitender Hypoxämie: 7,5–10 mg/kg/d p. o. (*Cave*: Stoffwechselerkrankung) (Off-Label)

Neuropädiatrische Indikationen

- Reduktion der Liquorproduktion bei erhöhtem Hirndruck (inklusive posthämorrhagische Ventrikelvergrößerung und idiopathische intrakranielle Hypertension)
- Alternativtherapie fokaler, generalisierter oder Abscenen-Epilepsie

- Episodische Ataxie Typ II
- Zentrale Atemstörungen mit begleitenden Hypoxämien

Wirkweise

- Carboanhydrase-Hemmer

Kontraindikationen

- Hypokaliämie, Hyponatriämie

Nebenwirkungen und Interaktionen

- Metabolische Azidose
- Vermehrter Harndrang
- Hautrötung
- Parästhesien
- Hyperkalziurie/Nephrolithiasis
- In Verbindung mit NSAR nephrotoxisch
- Erhöhung des Carbamazepin-Spiegels
- (Selten) Stevens-Johnson-Syndrom

Kommentar

- Vorsicht bei längerer Gabe
- Regelmäßige Kontrolle des Säure-Basen-Haushalts sowie der Elektrolyte

Acetylsalicylsäure (ASS)

Dosierung

- Schlaganfall:
 - Sekundärprophylaxe: 1–3 mg/kg/d p. o.
 - als Therapiebeginn: 3–5 mg/kg/d p. o.

- Nach 3–6 Monaten NMH-Therapie nach klinischer Akutphase, in stabiler Situation: 3–5 mg/kg/d p. o. (bei Neugeborenen fehlen Daten zu Dosierung und Verträglichkeit von ASS)

- Spannungskopfschmerz-Akuttherapie: 10–15 mg/kg ED p.o./i.v.
- Migräne-Akuttherapie: 10–15 mg/kg ED p.o./i.v.
- Migräne-Prophylaxe (sehr selten): 2–3 mg/kg/d p.o.
- Fieber bei Kawasaki-Syndrom: 50 mg/kg/d p.o. oder 80–100 mg/kg/d in 4 ED p.o. für 48–72 h, danach 3–5 mg/kg/d p.o.; Therapieende nach 6–8 Wochen

Neuropädiatrische Indikationen

- Schlaganfall-Therapie, -Sekundärprophylaxe
- Spannungskopfschmerz
- Migräne-Akuttherapie
- Migräne-Prophylaxe (sehr selten)
- Fieber bei Kawasaki-Syndrom

Wirkweise

- Thrombozytenaggregationshemmung durch Hemmung der Cyclooxygenase mit konsekutiver Syntheseminderung von Thromboxan A₂ und Prostacyclin

Kontraindikationen

- Schwere Leber- oder Niereninsuffizienz
- Kinder und Jugendliche mit fieberhaften Erkrankungen

Nebenwirkungen und Interaktionen

- Sehr selten bei niedriger Dosis
- Übelkeit, Sodbrennen, Erbrechen
- Bronchokonstriktion
- Schleimhautreizungen, Blutungen im Magen-Darm-Trakt und Magenulzera
- Schubauslösung bei chronisch entzündlichen Darm-erkrankungen
- Bei Kindern (und Jugendlichen) mit fieberhaften Erkrankungen Reye-Syndrom möglich (historisch)

Kommentar

- Erhöht (eventuell?) das Risiko für ein Reye-Syndrom (< 12 Jahre)
- Sollte deshalb während gleichzeitiger akuter febriler Erkrankungen nicht eingenommen werden (insbesondere bei Varicella und Influenza)
- Optionales Monitoring der Antikoagulation: PFA-100

Aciclovir

Dosierung

- HSV1- oder -2-Enzephalitis: 45 mg/kg/d in 3 ED i.v. (bei neonataler Infektion 60 mg/kg in 3 ED i.v.) über 21 d
- Vor 12. LJ als Infusion
- Bei bestätigter HSV-Enzephalitis oder bei Immunsuppression Dosisverdopplung und Behandlung über 14 d (Neugeborene 21 d)

Neuropädiatrische Indikationen

- Bei nachgewiesener oder bei V.a. Herpes-simplex- oder Varicella-Zoster-Enzephalitis
- Herpes zoster
- Fazialisparese bei Varicella-Zoster-Virus

Wirkweise

- Antimetabolit, Hemmung der viralen DNA-Polymerase
- Wird durch virale Thymidinkinase phosphoryliert und anschließend durch die zelluläre Kinase zu Aciclo-GTP weiterphosphoryliert

- Wird statt GTP nun Aciclo-GTP durch die DNA-Polymerase zur DNA-Replikation verwendet und eingebaut, so kann kein weiteres Desoxynucleotid-Triphosphat (dNTP) angeknüpft werden, da Aciclo-GTP keine 3'-OH-Gruppe besitzt und es kommt zum Abbruch der DNA-Synthese

Kontraindikationen

- Keine

Nebenwirkungen und Interaktionen

- Dosisreduktion bei Niereninsuffizienz wegen Risiko einer toxischen Enzephalopathie

Zulassungsstatus

- Variiert nach Präparat (siehe jeweilige FI)

Kommentar

- Infusion über 60 min, bei schneller Injektion erhöhte Gefahr der Nierenschädigung, auf gute Hydratation achten

ACTH

(Tetracosactid)

Dosierung

- Depot ACTH (Tetracosactide): 40–60 IE i.m. für 2 Wochen, jeweils alle 2 Tage + 2 Wochen schrittweise Beendigung über Prednisolon per os

Neuropädiatrische Indikationen

- West-Syndrom, Epileptische Enzephalopathien

Wirkweise

- Kontrolliert als glandotropes Hormon Synthese und Ausschüttung der Kortikosteroide