

1	Frühkindliches Wachstum	1
1.1	Intrauterines Wachstum	1
	<i>Ekkehard Schleußner</i>	
1.1.1	Regulation des intrauterinen Wachstums	1
1.1.2	Fetales Wachstum bei Mehrlingsschwangerschaften	3
1.1.3	Das Konzept der intrauterinen Prägung (perinatale Programmierung)	5
1.2	Neonatales Wachstum	6
	<i>Axel Hübler</i>	
1.3	Somatische Klassifikation	7
	<i>Manfred Voigt, Volker Bries</i>	
1.3.1	Körpermaße der Neugeborenen	8
2	Notfallversorgung im Kreißsaal und Transport erkrankter Früh- und Reifgeborener	19
2.1	Perinatale Besonderheiten der kardiorespiratorischen Funktion	19
	<i>Stefan Avenarius</i>	
2.2	Einfluss von maternalen Medikamenten in Spätschwangerschaft und unter der Geburt auf das Neugeborene	21
	<i>Stefan Avenarius</i>	
2.3	Grundsätze der Erstversorgung und der Neugeborenenreanimation	23
	<i>Stefan Avenarius</i>	
2.3.1	A – Airway	24
2.3.2	B – Breathing	24
2.3.3	C – Circulation	28
2.3.4	D – Drugs	28
2.4	Ausgewählte Notfallsituationen	31
	<i>Hans-Jörg Bittrich</i>	
2.4.1	Störungen der Spontanatmung und Beatmung	31
2.4.2	Blutverlust und Schock	32
2.4.3	Fehlbildungen mit besonderen Anforderungen an die Erstversorgung	34
2.4.4	Hydrops congenitus universalis (fetalis)	38
2.4.5	Erstversorgung des unreifen Frühgeborenen	39
2.5	Transport erkrankter Früh- und Neugeborener	41
	<i>Stefan Avenarius</i>	
2.5.1	Durchführung des Transports	41
3	Hypoxie und Asphyxie	46
	<i>Mario Rüdiger</i>	
3.1	Einleitung	46
3.1.1	Definitionen	46
3.1.2	Pathogenese der Asphyxie	46
3.1.3	Die hypoxisch-ischämische Enzephalopathie	47
3.1.4	Auswirkungen der Asphyxie auf andere Organsysteme	47
3.2	Inzidenz, Prognose und Langzeitoutcome	48
3.2.1	Inzidenz	48
3.2.2	Prognose	48
3.2.3	Diagnosestellung einer Asphyxie bzw. hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie	48

3.3	Therapeutische Interventionen	51	3.3.3	Hypothermiebehandlung	52
3.3.1	Allgemeine Überlegungen	51	3.3.4	Supportive Therapie	53
3.3.2	Präventive bzw. frühzeitige Interventionen	51			

4 Geburtstraumatische Schädigungen 56

Gerhard Jarch, Serban-Dan Costa

4.1	Verletzungen des Schädels und der intrakraniellen Strukturen	56	4.4	Verletzungen innerer Organe	64
			4.4.1	Leberverletzungen	64
			4.4.2	Milzverletzungen	64
4.2	Schädigungen der Wirbelsäule und des Rückenmarks	57	4.4.3	Nebennierenverletzungen	65
4.2.1	KISS-Syndrom	59	4.5	Verletzungen des Extremitätenskeletts	65
			4.5.1	Klavikulafrakturen	65
4.3	Läsionen peripherer Nerven	59	4.5.2	Frakturen der Armknochen und Schulter	66
4.3.1	N. abducens	59	4.5.3	Frakturen des Femurs und der Tibia	66
4.3.2	N. facialis	59	4.5.4	Andere Frakturen – Gesichtsknochen, Rippen	66
4.3.3	N. laryngeus recurrens	60			
4.3.4	N. phrenicus	60	4.6	Hautverletzungen	67
4.3.5	Plexus brachialis	62			
4.3.6	N. radialis	64	4.7	Muskelverletzungen	67
4.3.7	Lumbosakraler Plexus	64			
4.3.8	N. peroneus	64			

5 Kinder mit besonderen Risiken 70

5.1	Frühgeborene	70	5.3	Mehrlinge	78
	<i>Egbert Herting</i>			<i>Michael Zemlin</i>	
5.1.1	Definition	70	5.3.1	Epidemiologie	78
5.1.2	Häufigkeit	71	5.3.2	Zygotie, Eihäute und Plazentaverhältnisse	78
5.1.3	Ätiologie	71	5.3.3	Pränatale Komplikationen	80
5.1.4	Besonderheiten der Adaptation	72	5.3.4	Geburtskomplikationen/Erstversorgung	80
5.1.5	Typische Komplikationen der Frühgeborenenperiode	72	5.3.5	Typische neonatale Erkrankungen/ Komplikationen von Mehrlingen	80
5.1.6	Besondere chronische Probleme/Risiken der Frühgeburtlichkeit	74	5.3.6	Besondere chronische Probleme/Risiken	81
5.1.7	Nachsorge	76	5.4	Geschlechtsunterschiede	81
				<i>Axel Hübler</i>	
5.2	Intrauterin wachstumsretardierte Kinder	76	5.4.1	Zentralnervensystem	81
	<i>Axel Hübler</i>		5.4.2	Atmungssystem	82
5.2.1	Reifgeborene mit intrauteriner Wachstumsretardierung	76	5.4.3	Herz-Kreislauf-System	82
5.2.2	Frühgeborene mit intrauteriner Wachstumsrestriktion	77	5.4.4	Infektionen	82
			5.4.5	Retinopathia prematurorum	82
			5.4.6	Gastrointestinale Erkrankungen	82
			5.4.7	Hyperbilirubinämie	82
			5.4.8	Somatisches Wachstum	82

6	Neonatale Überwachung und interventionelle Techniken	86
6.1	Klinische Untersuchung	86
	<i>Christian Poets, Anette Poets</i>	
6.1.1	Untersuchungsablauf	86
6.1.2	Kopf	88
6.1.3	Augen	88
6.1.4	Nase und Mund	88
6.1.5	Rumpf	89
6.1.6	Herz und Lunge	89
6.1.7	Abdomen und Genitale	89
6.1.8	Extremitäten	89
6.2	Noninvasives Monitoring	90
	<i>Christian Poets</i>	
6.2.1	Elektrokardiografie und Überwachung der Herzfrequenz	90
6.2.2	Überwachung der Atmung	90
6.2.3	Transkutane Überwachung des Sauerstoffpartialdrucks	91
6.2.4	Pulsoximetrie	92
6.2.5	Transkutane Überwachung des Kohlendioxidpartialdrucks	95
6.2.6	Überwachung des endexpiratorischen CO ₂ -Partialdrucks	96
6.2.7	Fehlalarme	97
6.2.8	Alarmeinstellungen	98
6.3	Bildgebende Diagnostik	98
	<i>Hans-Joachim Mentzel</i>	
6.3.1	Röntgenuntersuchungen	99
6.3.2	Fluoroskopie	104
6.3.3	Sonografie	107
6.3.4	Computertomografie	108
6.3.5	Magnetresonanztomografie	111
6.3.6	Fazit	114
6.4	Spezielle interventionelle Techniken	114
	<i>Dirk Olbertz</i>	
6.4.1	Kardiopulmonale Reanimation, Maskenbeatmung und Intubation	114
6.4.2	Gefäßzugänge	118
6.4.3	Punktionen von Körperhöhlen und Organen	125
7	Wärmehaushalt	131
	<i>Mathias Nelle, Stephan Arenz</i>	
7.1	Postnatale Regulation der Thermogenese	131
7.1.1	Wärmeproduktion	131
7.1.2	Wärmeverlust	132
7.1.3	Thermoregulation	132
7.2	Wärmeverluste und Überwärmung	133
7.2.1	Hypothermie	133
7.2.2	Hyperthermie	134
7.3	Wärmepflege	134
7.3.1	Temperaturmessung	134
7.3.2	Erstversorgung	135
7.3.3	Transport	135
7.3.4	Frühgeborene und hypotrophe Neugeborene	135
7.3.5	Pflege des Neugeborenen im Inkubator	135
7.3.6	Pflege des Neugeborenen unter einer offenen Pflegeeinheit mit radiativer Wärmelampe	137
8	Wasserhaushalt, Säure-Basen-Gleichgewicht und Elektrolytimbalancen	139
	<i>Natalie Bachmaier, Christoph Fusch</i>	
8.1	Wasserhaushalt	139
8.1.1	Einleitung	139
8.1.2	Wasserbilanz des Früh- und Neugeborenen	139
8.1.3	Monitoring des Flüssigkeitshaushalts	140
8.1.4	Flüssigkeitsbedarf	140
8.1.5	Exzessive Volumenexpansion	141
8.2	Störungen im Säure-Basen-Gleichgewicht	141
8.2.1	Einleitung	141
8.2.2	Überwachung des Säure-Basen-Gleichgewichts	142
8.2.3	Säure-Basen-Ungleichgewicht	142
8.3	Elektrolytimbalancen	143
8.3.1	Einleitung	143
8.3.2	Natriumhomöostase	143
8.3.3	Kaliumhomöostase	145
8.3.4	Kalziumhaushalt	146
8.3.5	Magnesiumhaushalt	146

9	Ernährung	148
9.1	Physiologische Grundlagen	148
	<i>Christoph Fusch</i>	
9.1.1	Intrauterines Wachstum	148
9.1.2	Postnatale Adaptation	148
9.1.3	Orale Ernährung	149
9.1.4	Postnatales Wachstum	149
9.2	Bedarfsschätzungen für Energie, Nährstoffe und Flüssigkeit	150
	<i>Christoph Fusch</i>	
9.2.1	Energie, Nährstoffe und Wasser	152
9.3	Ernährung des gesunden Reifgeborenen	153
	<i>Christoph Fusch</i>	
9.4	Ernährung von Risikokindern	155
	<i>Nadja Haiden, Arnold Pollak</i>	
9.4.1	Orale Ernährung des Frühgeborenen	155
9.4.2	Parenterale Ernährung	159
10	Respiratorische Erkrankungen	163
10.1	Respiratorische Adaptation des Neugeborenen	163
	<i>Helmut Hummler</i>	
10.1.1	Fetale Oxygenierung	163
10.1.2	Fetale Zirkulation	163
10.1.3	Übergang von der mit Fruchtwasser gefüllten in eine mit Atemgas gefüllte Lunge	163
10.1.4	Faktoren, die die Adaptation beeinträchtigen können	165
10.1.5	Klinische Manifestation einer beeinträchtigten Adaptation	165
10.1.6	Zusammenfassung	166
10.2	Idiopathisches Atemnotsyndrom	166
	<i>Ludwig Gortner</i>	
10.2.1	Epidemiologie	166
10.2.2	Pathogenese und Pathophysiologie	166
10.2.3	Konsequenzen und Komplikationen	166
10.2.4	Genetische Risikofaktoren	167
10.2.5	Klinische Zeichen des Atemnotsyndroms	168
10.2.6	Diagnostik	168
10.2.7	Therapie des Atemnotsyndroms	168
10.2.8	Supportive Pflege von Frühgeborenen mit Atemnotsyndrom	172
10.2.9	Prognose des Atemnotsyndroms	172
10.3	Genetisch bedingte Formen von Surfactant-Fehlfunktionen	172
	<i>Andreas Schulze</i>	
10.3.1	Physiologie und Pathophysiologie	172
10.3.2	SP-A-Funktionsdefekt	172
10.3.3	SP-B-Mangel	173
10.3.4	SP-C-Mangel	173
10.3.5	ABCA3-Mangel	173
10.3.6	GM-CSF-Signaltransduktionsdefekte	173
10.3.7	Diagnostik bei Verdacht auf genetisch bedingte Surfactant-Fehlfunktionen	174
10.3.8	Therapie und Beratung bei schweren genetisch bedingten Surfactant-Fehlfunktionen	174
10.4	Bronchopulmonale Dysplasie	175
	<i>Mario Rüdiger</i>	
10.4.1	Einleitung	175
10.4.2	Definition	175
10.4.3	Ätiologie und Pathogenese	176
10.4.4	Inzidenz	176
10.4.5	Langzeitoutcome der Kinder mit bronchopulmonaler Dysplasie	177
10.4.6	Prävention und Therapie	177
10.5	Atemregulation beim Neugeborenen	181
	<i>Christian Poets, Tanja Karen</i>	
10.5.1	Pathogenese von Störungen der Atemregulation	181
10.5.2	Therapie der Apnoen, Bradykardien und Hypoxien bei Frühgeborenen	182
10.6	Atemwegsobstruktionen	184
	<i>Christian Poets, Pablo Brockmann</i>	
10.6.1	Choanalatresie	184
10.6.2	Kraniofaziale Dysmorphiesyndrome	185
10.6.3	Makroglossie	186
10.6.4	Atresie von Larynx oder Trachea	186
10.6.5	Larynxspalten	186
10.6.6	Laryngotracheale Hämangiome	186
10.6.7	Laryngomalazie	186
10.6.8	Stimmbandparesen	187
10.6.9	Subglottische Stenosen	187
10.6.10	Trachealkompressionen	188

10.7 Pulmonale Erkrankungen	188	10.8.2 Einschränkung der Alveolaroberfläche durch solide Strukturen	205
10.7.1 Unilaterale Lungenagenesie	188	10.8.3 Sekundäre Lungenhypoplasien	207
<i>Helmut Hummler</i>		10.8.4 Kongenitale Zwerchfelldefekte	207
10.7.2 Lungenhypoplasie	189	10.8.5 Komplexe Fehlbildungen mit Einschränkung von Atmung und/oder Lungenfunktion	210
<i>Helmut Hummler</i>			
10.7.3 Kongenitale Lymphangiektasie	189	10.9 Störungen der Atemmotorik	211
<i>Helmut Hummler</i>		<i>Roland Hentschel</i>	
10.7.4 Kongenitale zystisch-adenomatoide Malformation der Lunge	190	10.9.1 Zwerchfellparese	211
<i>Helmut Hummler</i>		10.9.2 Zentrale Störungen und komplexe neurologische Erkrankungen	212
10.7.5 Lungensequestration	192	10.9.3 Muskelerkrankungen	212
<i>Helmut Hummler</i>			
10.7.6 Kongenitales lobäres Emphysem	193	10.10 Atemunterstützende Verfahren und Beatmungstherapie	213
<i>Helmut Hummler</i>		<i>Roland Hentschel</i>	
10.7.7 Mekoniumaspiration	195	10.10.1 Lagerung	213
<i>Andreas Schulze</i>		10.10.2 Maschinelle Verfahren	213
10.7.8 Neonatale Pneumonien	197	10.10.3 Nicht invasive nasale Beatmung	215
<i>Andreas Schulze</i>		10.10.4 Endotracheale Intubation und Überdruckbeatmung	215
10.7.9 Flüssigkeitslunge	201	10.10.5 Beatmungsformen des intubierten Patienten	216
<i>Andreas Schulze</i>			
10.8 Extrapulmonal bedingte Einschränkung der Alveolaroberfläche	202		
<i>Roland Hentschel</i>			
10.8.1 Pleurale Raumforderungen	202		
11 Erkrankungen des Herz-Kreislauf-Systems	226		
11.1 Postnatale Anpassung des Herz-Kreislauf-Systems	226	11.3.5 Entzündliche Herzerkrankungen	258
<i>Eva Robel-Tillig</i>		<i>Ingo Dähnert</i>	
11.2 Richtwerte für Herzfrequenz und Blutdruck	227	11.4 Blutdruck- und Kreislaufstörungen bei Frühgeborenen	260
<i>Eva Robel-Tillig</i>		<i>Claudia Roll</i>	
11.3 Kardiovaskuläre Erkrankungen in der Neonatalperiode	228	11.4.1 Blutdruck bei Frühgeborenen	260
11.3.1 Störungen der Herz-Kreislauf-Adaptation	228	11.4.2 Definition der (therapiebedürftigen) Hypotension	260
<i>Eva Robel-Tillig</i>		11.4.3 Blutdruck und Perfusion	261
11.3.2 Angeborene Herzfehler	233	11.4.4 Hypotension und zerebrale Morbidität	261
<i>Ingo Dähnert</i>		11.4.5 Therapie der Hypotension	261
11.3.3 Kardiomyopathien	250	11.5 Kreislauftherapie	262
<i>Ingo Dähnert</i>		<i>Christoph Bühner, Claudia Roll</i>	
11.3.4 Herzrhythmusstörungen	253	11.5.1 Septischer Schock	263
<i>Ingo Dähnert</i>			
12 Erkrankungen des Blutes	269		
12.1 Entwicklung des hämatopoietischen Systems	269	12.1.2 Blutbildung in der Leber (hepatische Periode)	269
<i>Axel Franz</i>		12.1.3 Blutbildung im Knochenmark (medulläre Periode)	270
12.1.1 Blutbildung im Dottersack (mesoblastische oder megaloblastische Periode)	269		

12.1.4	Quantitative Aspekte der fetalen Hämatoopoese	270	12.5	Plasmatische Gerinnungsstörungen	289
				Michael Zemlin	
12.2	Erythropoiese	270	12.5.1	Angeborene Gerinnungsstörungen	289
	Axel Franz		12.5.2	Erworbene Störungen der plasmatischen Gerinnung	290
12.2.1	Allgemeines	270	12.5.3	Diagnostisches Vorgehen beim Neugeborenen mit Blutung	292
12.2.2	Richtwerte für hämatologische Größen	272	12.6	Angeborene Leukämien	293
12.2.3	Polyglobulie	273		James Beck	
12.2.4	Anämie	275	12.6.1	Akute lymphatische Leukämie	294
12.3	Erkrankungen des leukozytären Systems ..	282	12.6.2	Akute myeloische Leukämie	294
	Michael Zemlin		12.7	Hämotherapie	295
12.3.1	Einteilung	282		Thomas Brune, H. Garritsen	
12.3.2	Diagnostik	284	12.7.1	Einleitung	295
12.3.3	Therapie	285	12.7.2	Gesetzliches Umfeld	295
12.4	Erkrankungen des thrombozytären Systems	285	12.7.3	Besonderheiten der perinatalen Transfusionstherapie	297
	Michael Zemlin		12.7.4	Durchführung der Transfusion	298
12.4.1	Klinik	286	12.7.5	Notfalldepot	299
12.4.2	Diagnostik	286	12.7.6	Notfalltransfusionen	299
12.4.3	Thrombozytenfunktionsstörungen	286	12.7.7	Verwandtenspende bei Neugeborenen	300
12.4.4	Neonatale Thrombozytose	286	12.8	Morbus haemolyticus neonatorum	300
12.4.5	Neonatale Thrombozytopenie	287		Thomas Brune, Gerhard Jorch	
12.4.6	Therapie	288	12.8.1	Rhesusinkompatibilität	301
			12.8.2	ABO-Inkompatibilität	303
13	Erkrankungen der Leber	308			
13.1	Bilirubinstoffwechsel und Hyperbilirubinämie	308	13.3.5	Neonatale Hämochromatose	328
	Axel Hübler		13.3.6	Endokrine Erkrankungen	329
13.1.1	Bilirubinstoffwechsel	308	13.3.7	Idiopathische neonatale Hepatitis	329
13.1.2	Hyperbilirubinämie	309	13.3.8	Chromosomale Erkrankungen	329
13.2	Differenzialdiagnose und allgemeine Therapieprinzipien der neonatalen Cholestase	320	13.3.9	Intoxikationen, Frühgeborenencholestase ..	329
	Burkhard Rodeck		13.3.10	Vaskuläre/Kreislauserkrankungen	329
13.2.1	Einleitung	320	13.3.11	Verschiedenes	329
13.2.2	Definition und Pathophysiologie	320	13.4	Erkrankungen der Gallenwege	330
13.2.3	Leitsymptome	321		Burkhard Rodeck	
13.2.4	Diagnostik	322	13.4.1	Gallengangsatresie	330
13.2.5	Allgemeine Therapieansätze bei cholestatischen Lebererkrankungen	322	13.4.2	Nicht syndromatische Gallenwegshypoplasie	331
13.3	Erkrankungen des Leberparenchyms	324	13.4.3	Choledochuszyste	331
	Burkhard Rodeck		13.4.4	Caroli-Erkrankung, Caroli-Syndrom	331
13.3.1	Infektionen	324	13.4.5	Gallensteine	331
13.3.2	Stoffwechselerkrankungen	324	13.4.6	Spontane Perforation der Gallenwege	332
13.3.3	Familiäre intrahepatische Cholestase	326	13.4.7	Neonatale sklerosierende Cholangitis	332
13.3.4	Alagille-Syndrom	328			

14	Erkrankungen des Gastrointestinaltrakts	335
14.1	Postnatale Anpassung	335
	<i>Ulla Lieser</i>	
14.2	Gastrointestinale Notfallsituationen	336
14.2.1	Atresien und Stenosen	336
	<i>Felicitas Eckoldt-Wolke</i>	
14.2.2	Perforationen	342
	<i>Ulla Lieser</i>	
14.2.3	Nekrotisierende Enterokolitis	343
	<i>Hugo Segerer</i>	
14.3	Gastrointestinale Erkrankungen	348
	<i>Ulla Lieser</i>	
14.3.1	Einleitung	348
14.3.2	Erkrankungen der Zunge	348
14.3.3	Schluckstörungen	348
14.3.4	Erbrechen	348
14.3.5	Gastroösophagealer Reflux	349
14.3.6	Gastrointestinale Blutungen	350
14.3.7	Neonatale Appendizitis	351
14.3.8	Stuhltleerungsstörungen	351
14.3.9	Kurzdarmsyndrom	353
14.4	Erkrankungen des Pankreas	353
	<i>Ulla Lieser</i>	
14.5	Erkrankungen des Nabels und der Bauchwand	355
	<i>Felicitas Eckoldt-Wolke</i>	
14.5.1	Diagnostik	355
14.5.2	Klinik	355
14.5.3	Operation	356
14.5.4	Nachbehandlung	357
14.5.5	Komplikationen	357
14.5.6	Outcome	357
14.6	Mekoniumileus, Mekoniumperitonitis und distale intestinale Obstruktion	358
	<i>Felicitas Eckoldt-Wolke</i>	
14.6.1	Definition	358
14.6.2	Epidemiologie	358
14.6.3	Pathologie	358
14.6.4	Krankheitsbild	358
14.6.5	Diagnostik	359
14.6.6	Therapie	359
14.6.7	Komplikationen	361
14.6.8	Besonderheiten	362
14.6.9	Prognose	362
15	Erkrankungen von Niere und ableitenden Harnwegen	365
	<i>Ulrike John, Jörg Dötsch</i>	
15.1	Physiologische Entwicklung von Niere und ableitenden Harnwegen und deren Steuerung	365
15.2	Renale Funktionsdiagnostik	366
15.2.1	Blutchemische Parameter und Nierenfunktion	366
15.2.2	Urinuntersuchung	367
15.2.3	Urinanalyse	368
15.3	Fehlbildungen von Nieren und Harnwegen	369
15.3.1	Zystische Nierenerkrankung	369
15.3.2	Ureterabgangsstenose und Hydronephrose	371
15.3.3	Posteriore Urethralklappen	372
15.3.4	Vesikoureteraler Reflux	373
15.3.5	Komplexe Fehlbildungssyndrome mit Beteiligung von Niere und ableitenden Harnwegen	374
15.4	Tubulo- und Glomerulopathien	375
15.4.1	Tubulopathien	375
15.4.2	Kongenitales nephrotisches Syndrom	378
15.5	Harnwegsinfektion	379
15.5.1	Grundlagen Ätiologie und Pathogenese	379
15.5.2	Klinik	380
15.5.3	Diagnostik	380
15.5.4	Therapie	381
15.6	Nierenvenenthrombose	382
15.6.1	Pathogenese	382
15.6.2	Klinik und Diagnose	383
15.6.3	Therapie und Prognose	383
15.7	Niereninsuffizienz und Nierenersatztherapie	383
15.7.1	Akute Niereninsuffizienz	383
15.7.2	Chronische Niereninsuffizienz	386

16	Fetopathia diabetica, Hypo- und Hyperglykämien	391
16.1	Fetopathia diabetica	391
	<i>Axel Hübler</i>	
16.1.1	Einleitung	391
16.1.2	Mechanismen der intrauterinen Schädigung	391
16.1.3	Neonatale Morbidität und Versorgung des Kindes nach der Geburt	393
16.1.4	Prognose der betroffenen Kinder	396
16.2	Hypoglykämien	396
	<i>Thomas Erler</i>	
16.2.1	Physiologische Voraussetzungen	396
16.2.2	Inzidenz	397
16.2.3	Praktisches Vorgehen – Therapie	397
16.3	Hyperglykämien	399
	<i>Thomas Erler</i>	
16.3.1	Definition	399
16.3.2	Symptomatik	399
16.3.3	Einteilung	399
16.3.4	Therapie	399
16.3.5	Prognose	399
17	Endokrinologische Störungen	403
	<i>Klaus Mohnike</i>	
17.1	Hypo- und Hyperkalzämie	403
17.1.1	Diagnostik und Behandlung der Hypokalzämie	404
17.2	Kongenitaler Hyperinsulinismus und Diabetes mellitus	404
17.3	Hohes Thyreotropin und/oder vermindertes Thyroxin	406
17.4	17-OH-Progesteronerhöhung, Hyponatriämie und Hyperkaliämie	407
17.5	Indifferentes Genitale	408
18	Metabolische Erkrankungen	411
	<i>Simone Pötzsch, Rainer Rossi, Thorsten Marquardt</i>	
18.1	Neugeborenencreening	411
18.1.1	Allgemeines	411
18.1.2	Screeningkriterien	411
18.1.3	Organisation und Durchführung des Neugeborenencreenings	412
18.1.4	Tandemmassenspektrometrie	413
18.1.5	Zielkrankheiten des Neugeborenencreenings in Deutschland	414
18.1.6	Maßnahmen bei positivem Screeningbefund	414
18.1.7	Nichtzielkrankheiten des erweiterten Neugeborenencreenings	414
18.2	Symptome angeborener Stoffwechselerkrankungen	416
18.2.1	Klinische Symptome	417
18.2.2	Biochemische Leitsymptome	420
18.3	Allgemeines diagnostisches Vorgehen	423
18.3.1	Basisdiagnostik	423
18.3.2	Stoffwechseldiagnostik	423
18.3.3	Postmortale Diagnostik	423
18.4	Therapie der Stoffwechselkrise	425
18.4.1	Allgemeine Therapie	425
18.4.2	Spezielle Therapie	426
18.5	Angeborene metabolische Erkrankungen	427
18.5.1	Harnstoffzyklusdefekte	427
18.5.2	Störungen des Aminosäurestoffwechsels	429
18.5.3	Organoazidopathien	434
18.5.4	Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels	438
18.5.5	Fettsäureoxidationsstörungen und Störungen des Carnitinstoffwechsels	440
18.5.6	Störungen der Zellorganellenfunktion	442
18.5.7	Weitere Erkrankungen	442

19 Erkrankungen des Zentralnervensystems 452

19.1 Entwicklung des Zentralnervensystems ... 452 <i>Christoph Fusch</i>	19.6.1 Periventrikuläre Leukomalazie 490
19.1.1 Neurulation 452	19.6.2 Hirnblutung des Frühgeborenen 491
19.1.2 Bildung des Vorderhirns 452	19.6.3 Posthämorrhagischer Hydrozephalus 493
19.1.3 Neuronale Proliferation und Migration 453	19.7 Neuromuskuläre Erkrankungen 494 <i>Gerhard Jorch</i>
19.1.4 Neuronale Organisation des Kortex 454	19.7.1 Zerebralparese 494
19.1.5 Bildung von Gyri und Sulci 454	19.7.2 Spinale Paresen 495
19.1.6 Myelinisierung 454	19.7.3 Spinale Muskelatrophie 495
19.2 Neurologische Untersuchungstechniken beim Neugeborenen 455	19.7.4 Läsionen peripherer Nerven 496
19.2.1 Klinische Untersuchung 455 <i>Gerhard Jorch</i>	19.7.5 Myasthenie 496
19.2.2 Liquorparameter 460 <i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>	19.7.6 Myogene Paresen 497
19.2.3 Technisch-apparative Methoden 461 <i>Katrin Klebermass-Schrehof, Hans-Joachim Mentzel, Arnold Pollak, Eva Robel-Tillig, Claudia Roll</i>	19.7.7 Arthrogryposis multiplex congenita 498
19.3 Fehlbildungen des Zentralnervensystems .. 476 <i>Christoph Fusch</i>	19.8 Tumoren des Zentralnervensystems 499 <i>Christoph Fusch</i>
19.3.1 Myelomeningozele 481	19.8.1 Inzidenz 499
19.3.2 Hydrozephalus 481	19.8.2 Lokalisation 499
19.3.3 Vena-Galen-Malformation 482	19.8.3 Pränatale Diagnose 499
19.4 Zerebrale Infektionen 482 <i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>	19.8.4 Klinisches Bild 499
19.4.1 Bakterielle Meningitis 482	19.8.5 Diagnostik 499
19.4.2 Virale Infektionen 484	19.8.6 Behandlung 499
19.4.3 Pilzinfektionen 484	19.8.7 Prognose 499
19.4.4 Komplikationen 484	19.9 Zerebrale Anfälle 500 <i>Katrin Klebermass-Schrehof, Arnold Pollak</i>
19.5 Perinatale Hirnschädigungen bei Reifgeborenen 485 <i>Claudia Roll</i>	19.9.1 Einleitung 500
19.5.1 Perinatale Asphyxie 485	19.9.2 Pathophysiologische Grundlagen 500
19.5.2 Zerebrale ischämische Infarkte 485	19.9.3 Altersabhängige Besonderheiten 500
19.5.3 Intrakranielle Blutungen 487	19.9.4 Auswirkungen von Anfällen auf das sich entwickelnde Gehirn 501
19.6 Perinatale Hirnschädigungen bei Frühgeborenen 490 <i>Eva Robel-Tillig</i>	19.9.5 Klinik 501
	19.9.6 Korrelation klinischer Anfallstypen mit EEG- Auffälligkeiten 502
	19.9.7 Ätiologie von zerebralen Anfällen 503
	19.9.8 Nicht epileptische Anfälle des Neugeborenen 505
	19.9.9 EEG-Veränderungen bei zerebralen Anfällen des Neugeborenen 505
	19.9.10 Prognose 505
	19.9.11 Behandlung zerebraler Anfälle beim Neugeborenen 507

20 Schmerzen 515

Axel Hübler

20.1 Entwicklung der Schmerzwahrnehmung .. 515	20.3 Konzepte zur Schmerzbehandlung 519
20.1.1 Schmerzreaktionen 515	20.3.1 Nicht medikamentöse Ansätze zur Schmerzreduktion 519
20.1.2 Schmerzgedächtnis 516	20.3.2 Medikamentöse Schmerztherapie 520
20.2 Klinische Schmerzbeurteilung 516	

21	Immunologie und Infektiologie	527
21.1	Entwicklung des Immunsystems	527
	<i>Michael Zemlin</i>	
21.1.1	Maternale Leihimmunität	527
21.1.2	Entwicklung der angeborenen Immunabwehr	529
21.1.3	Entwicklung der adaptiven Immunabwehr	531
21.1.4	Zusammenfassung	532
21.2	Infektionsdiagnostik beim Neugeborenen	533
	<i>Angelika Berger, Arnold Pollak</i>	
21.2.1	Mikrobiologische Untersuchungen	533
21.2.2	Klinische Infektionsparameter	533
21.2.3	Laborchemische Infektionsparameter	533
21.3	Pränatale Infektionen	536
21.3.1	Virale und bakterielle Infektionen	536
	<i>Hans Proquitté</i>	
21.3.2	Toxoplasmose	548
	<i>Michael Hayde, Arnold Pollak</i>	
21.4	Perinatal erworbene Infektionen	550
	<i>Christoph Bühner</i>	
21.4.1	Early-Onset-Infektion	550
21.4.2	Late-Onset-Infektion	551
21.5	Nosokomiale Infektionen	552
	<i>Christoph Bühner</i>	
21.5.1	Vorkommen	552
21.5.2	Erregerspektrum	553
21.5.3	Klinisches Bild	553
21.5.4	Therapie	553
21.5.5	Prophylaxe	553
22	Erkrankungen der Augen	560
22.1	Wachstum und normale Entwicklung der Augen zur Geburt	560
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.2	Abnormale visuelle Entwicklung und Entwicklungsstörungen des äußeren Auges	560
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.3	Erkrankungen im Lid-Tränenweg-Orbita-Bereich	561
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.3.1	Erkrankungen der Lider	561
22.3.2	Erkrankungen der Tränenwege	562
22.3.3	Erkrankungen der Orbita	563
22.4	Erkrankungen im Bindehautbereich	564
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.4.1	Infektiöse Bindehauterkrankungen	564
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.5	Angeborenes Glaukom	564
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.6	Erkrankungen der Hornhaut und der Iris	565
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.7	Erkrankungen im Linsen-, Glaskörper- und Netzhautbereich	565
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.7.1	Leukorie	565
22.7.2	Katarakt	565
22.7.3	Retinoblastom	566
22.7.4	Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper	566
22.8	Retinopathia praematurorum	567
	<i>Axel Hübler, Jens Dawczynski</i>	
22.8.1	Pathogenese	567
22.8.2	Prophylaxe	568
22.8.3	Diagnostik und Klassifikation	569
22.8.4	Behandlung	570
22.9	Erkrankungen der äußeren Augenmuskeln	570
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.9.1	Schielen	570
22.9.2	Nystagmus	571

23	Erkrankungen der Haut und der Knochen	573
23.1	Erkrankungen der Haut	573
23.1.1	Anpassung der Haut <i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>	573
23.1.2	Transiente Probleme <i>Christoph Bühner</i>	574
23.1.3	Neonatal manifeste Genodermatosen <i>Christoph Bühner</i>	574
23.1.4	Kongenitale naevoide Fehlbildungen <i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>	579
23.1.5	Verschiedene neonatale Dermatosen <i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>	581
23.2	Erkrankungen der Knochen	582
23.2.1	Angeborene Knochenerkrankungen <i>Klaus Mohnike</i>	582
23.2.2	Osteopenia praematurorum <i>Egbert Herting</i>	583
23.2.3	Orthopädische Erkrankungen des Neugeborenen <i>André Sachse</i>	586
24	Onkologische Erkrankungen beim Neugeborenen	596
	<i>James Beck</i>	
24.1	Solide Tumoren	596
24.2	Neuroblastom	597
24.3	Nierentumoren	598
24.4	Keimzelltumoren	598
24.5	Retinoblastom	599
24.6	Tumoren des Zentralnervensystems	599
24.7	Sarkome	599
25	Komplexe Fehlbildungen	601
	<i>Dietmar Müller</i>	
25.1	Einleitung	601
25.2	Terminologie und Definition	601
25.3	Bedeutung der Minoranomalien	602
25.4	Durch Chromosomenaberration bedingte Syndrome	605
25.4.1	Allgemeines	605
25.4.2	Durch numerische Chromosomenaberrationen bedingte Syndrome	606
25.4.3	Durch strukturelle Chromosomenaberrationen bedingte Syndrome	609
25.4.4	Mikrodeletionssyndrome	610
25.5	Skelettdysplasien	612
25.5.1	Pränatale Diagnostik	612
25.5.2	Postmortale oder postnatale Diagnostik	612
25.5.3	Skelettdysplasien durch Mutationen am Fibroblast Growth Factor Receptor Typ 3 (FGFR3)	613
25.6	Sequenzen	617
25.6.1	Vaskulär-disruptive Sequenzen und Fehlbildungssyndrome	617
25.6.2	Amniogene Fehlbildungen (Amnionbandsyndrom, Amnionruptursequenz)	619
25.6.3	Oligohydramnionsequenz (Potter-Sequenz)	620
25.6.4	Prune-Belly-Sequenz (Prune-Belly-Syndrom)	621
25.6.5	Hypomobilitätssequenz (fetale Akinesie/Hypokinesiesequenz)	621
25.7	Fehlbildungsassoziationen	622
25.7.1	VATER- bzw. VACTERL-Assoziation	622
25.7.2	MURCS-Assoziation	624
25.7.3	PHACE-Assoziation	625
25.7.4	CHARGE-Assoziation (CHARGE-Syndrom)	625

25.8	Alkoholembryopathie	626	25.9.3	Noonan-Syndrom (OMIM 163 950)	628
25.9	Verschiedene häufige Syndrome	627	25.9.4	Rubinstein-Taybi-Syndrom (OMIM 180 849)	628
25.9.1	Alagille-Syndrom (arteriohepatische Dysplasie) (OMIM 118 450)	627	25.9.5	Kabuki-Syndrom	629
25.9.2	Brachmann-deLange-Syndrom (BdLS) (OMIM 122 470)	627	25.9.6	Mowat-Wilson-Syndrom (OMIM 235 730)	630
			25.9.7	Wiedemann-Beckwith-Syndrom (OMIM 130 650)	630
26	Entwicklungspsychologische Aspekte	634			
	<i>Bernhard Strauß</i>				
26.1	Der „kompetente Säugling“	634	26.4	Entwicklung unterschiedlicher psychologischer Funktionen	636
26.2	Psychobiologische Grundlagen der Entwicklung	635	26.5	Entwicklungspsychopathologie	637
26.3	Grundbedürfnisse des neugeborenen Kindes	635	26.6	Entwicklungsdiagnostik und Behandlung von frühen Entwicklungsstörungen	638
27	Tod eines neugeborenen Kindes	640			
	<i>Andreas Schulze</i>				
27.1	Situationsbeschreibung	640	27.10	Trauerreaktionen bei perinatalem Todesfall	643
27.2	Definition Palliativmedizin	640	27.11	Faktoren, die Unterschiede im Trauerverlauf verursachen können	644
27.3	Historische Entwicklung im Umgang mit perinatalen kindlichen Todesfällen	641	27.12	Tod eines Zwillingsneugeborenen	644
27.4	Einbeziehung der Eltern in Entscheidungen zur Umorientierung des Therapieziels von Besserung und Heilung auf Palliation	641	27.13	Situation von Geschwisterkindern eines verstorbenen Neugeborenen	645
27.5	Ängste der Eltern vor und während der palliativen Behandlung eines Neugeborenen	641	27.14	„Ersatzkind“ nach perinatalem Todesfall	645
27.6	Aushändigung von Gegenständen zur Erinnerung an das Kind	642	27.15	Bewältigungsstrategien der Eltern in existenzieller Krise	645
27.7	Autopsie bei perinatalem Todesfall	642	27.16	Pathologische Trauerreaktionen	646
27.8	Traumatisierung des Selbstwertgefühls der Mutter durch das Erleben der „Unheilbarkeit der Krankheit“ ihres Neugeborenen	643	27.17	Weiterführende Betreuung der Eltern	646
27.9	Zur grundsätzlichen Situation der Eltern bei perinatalem Todesfall	643	27.18	Zusammenfassung	646

28	Pharmakotherapie in der Neugeborenenzeit	648
28.1	Pharmakokinetik und klinisch-pharmakologische Besonderheiten beim Neugeborenen	648
	<i>Helmut Hummler, Julia Carolin Kirchheiner, Angela Seeringer</i>	
28.1.1	Bioverfügbarkeit	648
28.1.2	Verteilung	648
28.1.3	Metabolismus	649
28.1.4	Elimination	650
28.1.5	Zusammenfassung	651
28.2	Praktische Aspekte der Arzneimitteltherapie beim Neugeborenen	651
	<i>Helmut Hummler, Julia Carolin Kirchheiner, Angela Seeringer</i>	
28.2.1	Historie	651
28.2.2	Medikamentöse Verabreichungsformen	651
28.2.3	Techniken zur Verbesserung der Sicherheit der Verabreichung	653
28.2.4	Klinisch relevante, von der Reife des Früh- und Neugeborenen abhängige Faktoren mit Einfluss auf die Wirkung von pharmakologischen Substanzen	653
28.2.5	Zusammenfassung	655
28.3	Medikamentensicherheit und Off-Label-Verwendung	655
	<i>Helmut Hummler, Julia Carolin Kirchheiner, Angela Seeringer</i>	
28.4	Medikamentenverzeichnis	658
	<i>Axel Hübler, Helmut Hummler</i>	

Sachverzeichnis	677
------------------------	------------