

Freie Vorträge Motorik

V01

Studie zur Lebensqualität bei Patienten mit Muskeldystrophie Duchenne

Geers B.¹, Elsenbruch S.², Schmid J.², Schara U.¹

¹Universitätsklinikum Essen, Pädiatrische Neurologie, Essen, Germany, ²Universitätsklinikum Essen, Institut für Medizinische Psychologie und Verhaltensimmunbiologie, Essen, Germany

Fragestellung: Fortschritte im Bereich der symptomatischen Therapie haben den klinischen Status und die Lebensdauer der Patienten mit Muskeldystrophie Duchenne (DMD) verbessert. Über die Lebensqualität dieser Patienten liegen jedoch nur wenige Daten vor.

Methodik: 36 Patienten mit Muskeldystrophie Duchenne (Alter von 10-24 Jahren) füllten entweder den DISABKIDS - Fragebogen (18 Patienten im Alter 10-16 Jahre) oder den SF36 (18 Patienten im Alter 16-24 Jahre) aus. Zur Erfassung von Depressivität wurde bei der Gruppe der jüngeren Patienten (bis 16 Jahre) der DIKJ (Depressionsinventar für Kinder und Jugendliche) verwendet. Ab einem Alter von 16 Jahren wurde der BDI (Beck- Depressions- Inventar) genutzt. Die Scores der Patienten wurden mit publizierten Normwerten verglichen. Der klinische Status wurde mit den Vignos Skalen erhoben.

Ergebnis: In der Gruppe der älteren Patienten war die körperliche Lebensqualität signifikant niedriger im Vergleich zu publizierten Normwerten ($p < .001$). Interessanterweise waren die psychischen Aspekte der Lebensqualität in unserer Untersuchung unbeeinflusst. Bei unseren jüngeren Patienten beobachteten wir auch im Vergleich zu Normdaten von Kindern mit anderen chronischen Erkrankungen eine signifikant schlechtere körperliche Lebensqualität. Die sozialen und emotionalen Aspekte der Lebensqualität waren bei den jüngeren Patienten jedoch ebenfalls signifikant beeinträchtigt ($p < .001$). Klinisch relevante Symptome einer Depression wurden weder bei den jüngeren noch bei den älteren Patienten gemessen.

Schlussfolgerung: Bei dem typischen progredienten Verlauf bei DMD ist bei wachsender körperlicher Beeinträchtigung auch eine Zunahme der psychischen/ emotionalen Beeinträchtigung zu erwarten. Erste Ergebnisse unserer Untersuchung können diese Hypothese jedoch nicht unterstützen. Während die Krankheit voranschreitet scheint mit zunehmenden Maß der körperlichen Einschränkung nur noch die körperliche Lebensqualität bei den älteren Patienten negativ beeinflusst zu werden. Möglicherweise liegt dies an einsetzenden Coping- Mechanismen.

V02

Zerebralparesen: Prädiktoren der psychosozialen Adaptation

Kohleis K.¹, Storck M.¹, Bode H.²

¹Ostfalia Hochschule für angewandte Wissenschaften, Fakultät Soziale Arbeit/ Lehrstuhl Entwicklungspsychologie, Wolfenbüttel, Germany, ²Universitätsklinikum Ulm, Sozialpädiatrisches Zentrum und Kinderneurologie, Ulm, Germany

Fragestellung: Zerebrale Bewegungsstörungen mit prä-/perinataler Genese sind ein signifikantes Risiko für die psychosoziale Entwicklung. Wir untersuchen exemplarisch für die Infantilen Zerebralparesen (ICP) die Interaktion von ätiopathogenetischen, klinischen und psychosozialen Prädiktoren auf den psychopathologischen Befund.

Methode: Literaturreview; Metaanalyse.

Ergebnisse: Die Studien belegen ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung psychischer Störungen bei Kindern und Jugendlichen mit ICP. Die Prävalenzraten liegen im Vergleich zu gesunden Gleichaltrigen 2 bis 5fach höher (McDermott et al., 1996; Rutter et al., 1970; Parkes et al., 2008). Die Störungen manifestieren sich weitgehend unabhängig vom motorisch-funktionellen Status früh im Entwicklungsverlauf und persistieren mit variabler klinischer Symptomatik bis in das Jugendalter. Einzelne Arbeiten zeigen spezifische Wechselwirkungen zwischen neurologischen, kognitiven sowie psychosozialen Einflussfaktoren. Wir integrieren diese Befunde im Rahmen eines bio-psycho-sozialen Modells und begründen einen spezifischen Einfluss der zugrundeliegenden Ätiopathogenese.

Schlussfolgerung: Die frühzeitige Diagnose und Therapie von komorbiden psychischen Störungen sollte ein wichtiger Bestandteil der klinischen Routineversorgung von Kindern mit ICP sein.

V03

CPchild - Ein Index zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Menschen mit Behinderung - erste Ergebnisse in einer deutschen Kohorte

Brix O.¹, Jung N.², Beyerlein A.³, Bernius P.⁴, Pereira B.², Schroeder A.S.¹, Kluger G.⁵, Weir S.⁶, von Kries R.³, Narayanan U.⁶, Mall V.², Berweck S.⁵

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, Ludwig-Maximilians-Universität München, Klinik für Neuropädiatrie und Sozialpädiatrie, München, Germany, ²Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinik II: Neuropädiatrie und Muskelerkrankungen, Freiburg, Germany, ³Ludwig-Maximilians-Universität München, Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin, München, Germany, ⁴Schön Klinik Harlaching, Klinik für Kinderorthopädie, München, Germany, ⁵Schön Klinik Vogtareuth, Klinik für Neuropädiatrie und neurologische Rehabilitation, Vogtareuth, Germany, ⁶The Hospital for Sick Children, Division of Orthopedic Surgery, Toronto, Canada

Fragestellung: Ist das in Kanada entwickelte Instrument „CP Child“ für die Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen in Deutschland mit schwerer CP (GMFCS 3-5) geeignet.

Methodik: Der Fragebogen und das Manual wurden übersetzt, rückübersetzt, finalisiert und an einer Gruppe von n=62 Kindern validiert. Hierzu wurden persönlich oder schriftlich die Eltern von Kindern mit Cerebralparese, Schweregrad GMFCS 3-5, betreut in Spezialambulanzen in München und Freiburg kontaktiert. Der Fragebogen besteht aus 37 items, verteilt auf 6 Dimensionen: ADL, Transfer und Mobilität, Wohlbefinden und Gefühle, Kommunikation und soziale Interaktion, Gesundheit, Lebensqualität allgemein. Zu beurteilen waren für jedes item der Schwierigkeitsgrad und das Ausmass an erforderlicher Hilfestellung.

Ergebnis: Aus den Fragebögen wurden die scores auf item- und Dimensionsebene berechnet sowie der Gesamtscore. Die Ergebnisse werden dargestellt in Bezug auf: Reliabilität, augenscheinliche Validität und Konstruktvalidität des Instruments.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse bestätigen die deutsche Übersetzung des "CP Child" als valides und reliables Instrument. Es liegt damit für schwer betroffene Kinder und Jugendliche ein Instrument zur Messung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität in der Beurteilung durch deren Eltern vor.

V04

Constraint-induced movement therapy (CIMT) versus bimanuelle Therapie bei Kindern mit armbetonter Hemiparese - Wirksamkeitsvergleich und Einflussfaktoren

Deppe W., Thümmler K., Fleischer J., Berger C., Meyer S.
Neurologisches Rehabilitationszentrum für Kinder und Jugendliche Klinik Bavaria, Kreischa, Germany

Fragestellung: Die gute Wirksamkeit der CIMT bei Kindern mit unilateraler CP wurde in mehreren Studien belegt. Jedoch ist unklar, ob die Wirksamkeit auf der Restriktion des nicht betroffenen Arms oder der hohen Therapieintensität beruht (nicht vergleichbare Kontrollgruppen). Wir haben daher die Wirksamkeit unseres kindgerechten, interdisziplinären kid-CIMT-Programms mit einer gleich intensiven bimanuellen Therapie (BT) verglichen und Einflussfaktoren auf den Therapieerfolg untersucht.

Methode: Prospektive kontrollierte Interventionsstudie.

- 45 Kinder von 3 bis 12 J.
- Nach Testung randomisierte Zuteilung zu CIMT oder BT.
- **CIMT** (n=25): tgl. 4 h Einzeltherapie über 3 Wo. In Wo. 4 bimanuelles Training von Alltagsaktivitäten.

- **BT** (n=20): 4 h tgl. über 4 Wo. Einzeltherapie mit Betonung von bimanuellen Spiel- und Alltagsaktivitäten.

Untersuchungen und Assessments:

- Lateralität der kortikalen Handrepräsentation mittels TMS
- Melbourne Assessment of Unilateral Upper Limb Function (MA)
- Assisting Hand Assessment (AHA)

Ergebnisse: Bei **isolierten Bewegungen** des paretischen Arms (MA) zeigt sich eine Überlegenheit der CIMT über die BT: **+6,6 vs. +2,3 %-Punkte** ($p < 0,02$).

Für bimanuelle **alltagsbezogene Aktivitäten** (AHA) findet sich jedoch keine klare Überlegenheit der CIMT: **+6,2 vs. +4,6 %-Punkte** (n.s.).

Beim **Schweregrad** zeigt sich bzgl. des AHA eine negative Korrelation ($r = -.50$, $p < 0,02$), d.h. Kinder mit ausgeprägten Handfunktionsstörungen profitieren stärker von der Therapie, v.a. in der CIMT-Gruppe: 50% Pat. < Median vs. 50% Pat. > Median der AHA-Ausgangswerte: + 9,1 vs. + 4,1 %.

Keinen Einfluss zeigen **Alter** und **Lateralität** der kortikalen Handkontrolle.

Zusammenfassung: Nur für isolierte Funktionen des paretischen Arms erbringt die CIMT signifikant bessere Ergebnisse, nicht jedoch für die Integration der hemiparetischen Hand in bimanuelle Alltagsaktivitäten. Allerdings scheinen Kinder mit ausgeprägten Handfunktionsstörungen besonders von der CIMT zu profitieren. Wir folgern, dass die Therapie bei hemiparetischen Kindern noch stärker individuell angepasst werden muss.

V05

Qualitative und quantitative motorische Leistung bei Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern

Schaefer C.¹, Latal B.¹, Valsangiacomo E.R.², Klaver P.³, Huber R.⁴, von Rhein M.^{1,5}

¹Kinderspital Zürich, *Entwicklungspädiatrie, Zürich, Switzerland*, ²Kinderspital Zürich, *Kardiologie, Zürich, Switzerland*, ³Kinderspital Zürich, *MR-Zentrum, Zürich, Switzerland*, ⁴Kinderspital Zürich, *Schlafzentrum, Zürich, Switzerland*, ⁵Zentrum für Kinder-und Jugendmedizin, *Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz, Neuropädiatrie, Mainz, Germany*

Hintergrund: Kinder mit angeborenem Herzfehler und Operation an der Herz-Lungenmaschine (HLM) können entwicklungsneurologische Defizite zeigen. Die motorische Entwicklung in der Adoleszenz ist bisher nur wenig untersucht worden.

Ziel: Beurteilung der motorischen Funktion und Qualität der Bewegungen bei Adoleszenten nach Operation an der HLM.

Methodik: Prospektive Kohortenstudie mit 53 Adoleszenten (\bar{x} 13,7 Jahre, 11,4-16,9 J.), die zwischen 1995-1998 am Universitätskinderspital Zürich wegen angeborener Herzfehler an der HLM operiert wurden (mittleres Alter: 1.4 ± 1.4 Jahre). Patienten mit chromosomalen Auffälligkeiten, genetischen Syndromen und neurologischen Komorbiditäten wurden ausgeschlossen. 41 Kinder (Alter und Geschlecht gematched) wurden als Kontrollen rekrutiert. Die entwicklungsneurologische Testung umfasste eine standardisierte neurologische Untersuchung und die Zürcher Neuromotorik (ZNM) mit Beurteilung der qualitativen und quantitativen Leistungen.

Ergebnisse: Im Vergleich zu den Kontrollen zeigen die operierten Kinder schlechtere rein motorische ($p=0,02$), adaptive fein- ($p < 0,001$) und grobmotorische Leistungen ($p < 0,001$), sowie mehr kontralaterale Mitbewegungen ($p=0,01$). Patienten mit neurologischen Auffälligkeiten zeigten mehr kontralaterale Mitbewegungen ($p=0,02$). Patienten mit zyanotischen und azyanotischen Herzfehlern unterschieden sich nicht bezüglich der motorischen Entwicklung.

Schlussfolgerung: Die Studie zeigt, dass Kinder nach korrekativer Herzoperation unabhängig von der Schwere des Herzfehlers in der Adoleszenz motorische Defizite aufweisen, die mit neurologischen Auffälligkeiten korrelieren. Mitbewegungen erwiesen sich als sensibler Marker für neurologische und motorische Beeinträchtigungen.

Freie Vorträge Epilepsie

V06

PCDH19 Defekte bei Mädchen mit frühkindlicher myoklonischer Epilepsie mit und ohne Autismus

Neubauer B.A., Pöhler V., Garkisch S., Hahn A.

Universitätsklinikum Giessen und Marburg, Abteilung Neuropädiatrie, Sozialpädiatrie u. Epileptologie, Giessen, Germany

„Epilepsy and mental retardation limited to females“ (EFMR, OMIM 300088) wurde bei einer Großfamilie bereits 1971 beschrieben. Der Erbgang war einzigartig und bis dahin nicht bekannt. Kürzlich konnten Defekte im Protocadherin 19 Gen (*PCDH19*) als ursächlich identifiziert werden. Das Gen befindet sich auf dem X Chromosom und ist für Zellverbindungen verantwortlich. In der Folge wurde immer deutlicher, dass viele der betroffenen Mädchen die klinisch gestellte Diagnose eines „Dravet Syndroms“ trugen. Inzwischen kann man zeigen, dass *PCDH19* Defekte bei Mädchen, nach den bekannten *SCN1A* Defekten, die zweit häufigste Ursache für ein Dravet S. darstellen. Etwa 20 % der *SCN1A* „negativen“ Mädchen sind betroffen. Als vorläufige diagnostische Kriterien gelten:

1. Beginn der Anfälle im Alter zwischen 6 und 36 Monaten.
2. Generalisiert tonisch-klonische Anfälle, klonische Anfälle, myoklonische Anfälle, Absencen und Hemi-Grand mal sowie Partialanfälle.
3. Entwicklungsregression bei etwa 50% der Mädchen.
4. Psychiatrische Komorbidität bis zum Autismus möglich (aber nicht obligat).

Ein Teil der Betroffenen sind intelligenzgemindert, insgesamt ist die Langzeitprognose aber günstiger als beim Dravet-Syndrom. Auch bei diesem Gen werden häufig Neumutationen beobachtet. Ob auch Personen mit mentaler Retardierung bzw. Autismus ohne Epilepsie betroffen sein können ist derzeit Gegenstand weiterer Untersuchungen. Wir präsentieren die Ergebnisse von ca. 120 Mädchen mit klinischem V.a. Dravet Syndrom und negativem *SCN1A* Befund.

V07

20 Jahre GLUT1-Defekt: wo stehen wir heute?

Klepper J.

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neuropädiatrie, Aschaffenburg, Germany

1991 wurden die ersten zwei Patienten mit Glukosetransporter (GLUT1)-Defekt beschrieben. 2011 sind weltweit über 100 Patienten bekannt und die Erkrankung als eine mit ketogener Diät erfolgreich therapierbare Ursache epileptischer Enzephalopathien im Kindesalter etabliert. Dabei wurden Phänotyp und Genotyp der Erkrankung immer komplexer: Mutationen sind sporadisch, autosomal-dominant oder -rezessiv mit zahlreichen hot-spots im *SLC2A1*-Gen. Die letzten Jahre brachten u. a. die Beschreibung der paroxysmalen belastungsinduzierten Dystonie (PED), die atypischen Absencen und paroxysmale, nicht-epileptische Ereignisse als weitere Manifestationsformen. Es existieren mehrere Tiermodelle des GLUT1-Defektes und verschiedene ketogene Diäten zur Therapie. Mit ersten Patienten im Erwachsenenalter werden zunehmend Langzeitergebnisse verfügbar. Mehrere Selbsthilfegruppen sind weltweit aktiv. Herausforderungen für die Zukunft sind u.a. ein Patientenregister, die Klassifikation der Erkrankung, Genotyp-Phenotyp-Korrelationen und alternative Therapiekonzepte.

V08

Die Rolle nächtlicher Sharp Wave Aktivität für die Lernkonsolidierung im Schlaf

Schilling M., Brandl U.

Universitätsklinikum Jena, Neuropädiatrie, Jena, Germany

Die Rolle des Schlafs für die Konsolidierung neu gelernter Inhalte wurde in den letzten fünf Jahren intensiv untersucht (Spencer et al., *Current Biology* 16, 1001-1005, 2006). Noch immer ist unklar, welche Mechanismen den bei Kindern mit schlafgebundenen Sharp Wave Foci gehäuft beobachteten Lernproblemen zugrunde liegen.

Wir haben in einem kombinierten Lern-Distraktionsexperiment untersucht, ob Lernleistung und Lernkonsolidierung bei 20 Schulkindern mit aktiven nächtlichen Sharp Wave Foci (> 2 Entladungen/10s, kein CSWS) und bekannten Lern- oder Teilleistungsstörungen sich von einer alterssprechenden Kontrollgruppe (EEG normal) unterscheiden. Hierzu wurden Lernaufgaben gestellt, die nach 30 Minuten und nach einem 11-stündigen Intervall abgefragt wurden. Anschließend wurde eine Distraktionsaufgabe mit ähnlichen Inhalten gestellt und eine erneute Abfrage der ursprünglichen Inhalte durchgeführt. Das Intervall lag jeweils einmal tagsüber und einmal über Nacht. Die Aufgaben stammten aus dem VLMT (verbal) und einem für diesen Versuch entwickelten visuellen Assoziationstest. Verglichen wurden die Leistungsdifferenzen zwischen Tag und Nachtphase sowie vor und nach der Distraktionsaufgabe in der Patienten und Kontrollgruppe.

Ergebnisse: Es besteht in beiden Tests ein signifikanter Unterschied in der Lernleistung zwischen Patienten und Kontrollgruppe ($p=0,002-0,008$). Nach der Distraktionsaufgabe fällt die Leistung der Patientengruppe gegenüber den Kontrollkindern deutlich weiter ab. Die Konsolidierung der Lerninhalte ist bei den Kontrollen über Nacht stärker als tagsüber ($p=0,006$), dieser Effekt ist bei den Patienten kaum bis schwach nachweisbar, der Gruppenunterschied ist signifikant ($p=0,043$).

Schlussfolgerung: Die Konsolidierung neu gelernter Inhalte im Schlaf ist bei Kindern mit schlafaktiven Sharp Wave Foci signifikant vermindert. Diese Kinder zeigen jedoch auch verminderte Leistungen in anderen untersuchten Parametern. Die Lernprobleme sind nicht monokausal, die Störungen in der Konsolidierung gelernter Wissens im Schlaf sind jedoch erheblich.

V09

Epilepsiechirurgie bei Pharmakoresistenz in den ersten 4 Lebensjahren

Ramantani G.¹, Bast T.², Strobl K.², Gerstner T.³, Wiegand G.⁴, Schubert S.³, Meyer, H.², Navah, F.³, Korinthenberg R.⁵, Stephani U.⁴, Zentner J.⁶, van Velthoven V.⁶, Schulze-Bonhage A.¹

¹Epilepsy Center, Department of Neurosurgery, University of Freiburg, Freiburg, Germany,

²Epilepsiezentrum Kork, Kehl-Kork, Germany, ³University Children's Hospital, Pediatric Neurology, Heidelberg, Germany, ⁴University Medical Centre Schleswig-Holstein, Department of Neuropediatrics, Kiel, Germany, ⁵University of Freiburg, Division of Neuropediatrics and Muscular Disorders, Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Freiburg, Germany, ⁶University Hospital of Freiburg, Department of Neurosurgery, Freiburg, Germany

Fragestellung: Die Epilepsiechirurgie in der frühen Kindheit stellt inzwischen eine wichtige Therapieoption bei refraktärer struktureller Epilepsie dar. Wir berichten die perioperativen Komplikationen, postoperative Anfallssituation und Entwicklungsverläufe von Kindern, welche in den ersten 4 Lebensjahren im Epilepsiezentrum Freiburg operativ behandelt wurden.

Methodik: Die Daten der 1999-2009 im Alter von < 48 Monaten bei pharmakoresistenter Epilepsie operierten Kinder wurden retrospektiv analysiert, vorausgesetzt dass eine sorgfältige Dokumentation der Ätiologie und Anfallsfrequenz, des Entwicklungsstandes, der Zweiteingriffen und operativen Komplikationen sowie des Outcomes vorlag.

Ergebnisse: 29 Kinder wurden eingeschlossen, wobei das Alter zur Resektion 5-48 Monate betrug. 12 Kinder sind mit Spasmen aufgefallen. Ätiologisch lag in 22 Fällen eine fokale kortikale Dysplasie, in drei eine perinatale hypoxisch-ischämische Läsion, in drei ein Tumor und in einem Fall eine postinfektiöse Schädigung vor. Die Eingriffe bestanden in 12 funktionellen Hemispherotomien, 11 Multilobektomien, 8 Lobektomien und 5 fokalen Resektionen. In 5 Fällen wurde ein Zweiteingriff durchgeführt, in einem Fall erfolgten drei Resektionen. 19 Kinder (65%) sind bislang anfallsfrei geblieben (Engel I), wobei 4 (14%) eine Reduktion der Anfallsfrequenz zeigen (Engel II or III) und 6 (21%) keine Besserung der Anfallssituation aufweisen. Als postoperative Komplikation entwickelte

sich insbesondere nach Hemispherotomie ein Liquoraufstau mit Ableitungsbedarf. Es zeigte sich keine Mortalität. Das Entwicklungspotential der Kinder blieb in der Regel unbeeinträchtigt, wobei in manchen Fällen eine positive Tendenz festzustellen war.

Schlussfolgerung: Durch die Epilepsiechirurgie, einschließlich Zweiteingriffen, bei struktureller Epilepsie in der frühen Kindheit wird in der Regel die erzielte Linderung der Anfallssituation ohne Gefährdung des Entwicklungspotentials erreicht. Chirurgische Frühkomplikationen sind selten, wobei Spätfolgen am ehesten bei Hemispherotomien zu erwarten sind.

V10

Rezidiveingriffe und in Kauf genommene wiederholte Eingriffe bei Kindern mit pharmakoresistenten Epilepsien

Winkler P.A.¹, Kudernatsch M.¹, Pieper T.², Keßler-Uberti S.², Staudt M.², Holthausen H.²

¹Schön Klinik Vogtareuth, Klinik für Neurochirurgie und Epilepsiechirurgie, Vogtareuth, Germany,

²Schön Klinik Vogtareuth, Klinik für Neuropädiatrie, Neurorehabilitation und Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche, Vogtareuth, Germany

Fragestellung: Persistieren von pharmakoresistenten Anfällen nach Epilepsiechirurgie entspricht Therapieversagen. Das Ziel der vorliegenden Studie war eine detaillierte Analyse der Reoperationen bei Kindern mit vorgeplanter Re-Resektion und Reoperation nach Therapieversagen.

Methodik: Von 311 zwischen 1. September 1998 und 30. November 2010 epilepsiechirurgisch operierten Kindern wurden n = 34 (etwa 11%) einer oder mehreren Reoperationen unterzogen. Ätiologie: Corticale Entwicklungsstörung: n = 23; Tumor: n = 4; Infarktion/Gliose: n = 3; Sturge-Weber-Syndrom: n = 1. Fibertracking-gesteuerte Resektion und funktionelle Neuronavigation wurden in die Epilepsiechirurgie implementiert. Callosotomien, vertikal parasagittale Hemisphärotomien, subtotale Hemisphärektomien, multilobäre, frontale, temporale und parietale Resektionen wurden durchgeführt.

Ergebnis: Vier Kinder wurden einer als zweiten Schritt nach multilobärer Resektion vorgeplanten Hemispherotomie unterzogen, 9 wiederholt nach persistierenden Anfällen operiert, 21 erhielten korrektive Prozeduren im Gefolge einer ersten und zweiten Operation. In 4 Fällen wurde ein dritter mikrochirurgischer Eingriff vorgenommen. Folgende Ergebnisse wurden erzielt: Engel I = "seizure free" n = 15, Engel II = "almost seizure free" = >50% seizure reduction n = 5, Engel III = "worthwhile improvement" = >50% seizure reduction n = 7, Engel IV = "no worthwhile improvement" n = 3. Die Nachbeobachtungszeit betrug 45±3 months (4,6 - 112).

Schlussfolgerung: Individualisierte Reoperationen können sehr sicher und effektiv gestaltet werden und eine weitere Chance für Anfallskontrolle und Anfallsfreiheit in selektionierten Fällen darstellen. Die Klärung der ätiopathogenetischen Mechanismen des mikrochirurgischen Versagens stimuliert Epileptologen und Epilepsiechirurgen zur besseren Selektionierung und Optimierung der Focusresektionen. Weitere Studien über den natürlichen Verlauf der Rezidive, über die Ursachen des Therapieversagens, und über die Langzeitergebnisse nach Reoperationen sind erforderlich. Die präliminären Ergebnisse sind sehr ermutigend.

Freie Vorträge Varia

V11

Isolierte Optikusneuritis- Risikofaktor für die Entwicklung einer pädiatrischen Multiplen Sklerose

Heußinger N., Trollmann R.

Universitätskinderklinik Erlangen, Neuropädiatrie, Erlangen, Germany

Hintergrund: Die isolierte Optikusneuritis (ON) ist eine seltene Erkrankung des Kindes- und Jugendalters, für die ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung einer pädiatrischen Multiplen Sklerose (MS) angenommen wird.

Hierzu liegen keine kontrollierten epidemiologischen Studien vor.

Ziel der retrospektiven Datenanalyse war es, den klinischen Verlauf nach isolierter ON im Verlauf zu evaluieren.

Methode: 34 Patienten (Alter 4-16 Jahre, Erfassungszeitraum 2000-2010) mit isolierter ON wurden in die retrospektive Datenanalyse eingeschlossen; es wurden VEP, cMRT sowie Liquordiagnostik analysiert. Nach Ausschluss einer infektiösen Genese erhielten alle Patienten eine standardisierte Steroidstoßtherapie (20mg/kgKG, max.1g/d). Das Follow-up betrug im Median 4 (1-10) Jahre.

Ergebnisse: Die unilaterale ON kam am häufigsten vor (n=18, 52,9%), gefolgt von der rezidivierenden (n=10, 29,4%) und der bilateralen ON (n=6, 17,6%). 9/34 Patienten (26,5%) entwickelten im Mittel 4 Jahre nach ON eine MS; 5/18 (27,7%) mit unilateraler und 4/10 (40%) mit rezidivierender ON. Die initiale cMRT zeigte bei 15/34 (44,1%) Demyelinisierungsherde, 18/34 (52,9%) wiesen oligoklonale Banden (OCB) i. L. auf und 24/34 (70,6%) der Patienten zeigten pathologisch verlängerte VEP. 8/9 (88,8%) der MS-Patienten hatten eine initial auffällige cMRT und positive OCB, 7/9 (77,7%) zeigten auffällige VEP. Die Sensitivität [SE], Spezifität [SP] und Treffsicherheit [TR] der initialen cMRT in Bezug auf eine spätere MS betrug 89%, 76%, 79%. Für die OCB betrug die SE 89%, SP 60%, TR 68%.

Schlussfolgerung: Die isolierte ON ist ein Risikofaktor für die Entwicklung einer pädiatrischen MS. Patienten mit initial auffälliger cMRT sollten in eine regelmäßige Nachsorge eingeschlossen werden.

V12

Sonographie des N. optikus bei Kindern und Jugendlichen mit Kopfschmerzen

Gebhardt B.¹, Büchel A.²

¹Medizinisches Versorgungszentrum Gelnhausen, Gelnhausen, Germany, ²Main Kinzig Kliniken, Kinder- und Jugendmedizin, Gelnhausen, Germany

Die sonographische Messung des N. optikus Durchmessers stellt ein anerkanntes Verfahren zur Abklärung intrakranieller Druckerhöhungen dar. Kimberly et al. (Acad Emerg Med 2008) und andere zeigten, dass ein Durchmesser > 5mm des N. optikus mit einem intrakraniellen Druck > 20 cm H₂O korreliert. Kopfschmerzen stellen ein häufiges Problem in der Praxis und bezüglich intrakranieller Prozesse eine Anforderung an das diagnostische Vorgehen dar.

Patienten und Methoden: 185 Patienten mit dem Symptom Kopfschmerzen aber auch weiteren Symptomen wurden mittels Sonographie des N. optikus (Hitachi Linearschallkopf 10 MHz) mit 2 Messungen pro Auge untersucht. Die Patienten waren 2 bis 22 Jahren alt (Median 12). In Anlehnung an Kimberley et al. wurde eine weitere Abklärung mittels Bildgebung und Liquordruckmessung (LDM) bei einer Weite > 5mm empfohlen.

Ergebnisse: Bei 41 Patienten wurde ein Optikusdurchmesser > 5mm festgestellt. Bei 5 Patienten fand sich eine Stauungspapille, davon eine Drusenpapille. Bei allen Patienten erfolgte eine carnielle Bildgebung. Bei einem Patient fand sich ein infratentorieller Tumor, bei einem ein Subduralhämatom, bei einem eine Mastoiditis. Bei 5 Patienten wurde die LDM verweigert. Bei 33 Patienten erfolgte eine LDM (11- 46 cm H₂O; Median 26), bei 29 Patienten > 20 cm H₂O, bei 4 darunter(11; 14; 16; 18 cmH₂O), davon waren 2 (16; 18 cmH₂O) nach der Punktion beschwerdefrei und der Optikusbefund normalisierte sich. Bei 23 Patienten fanden sich keine Liquorpathologie, bei 5 Patienten eine seröse Meningitis ohne Erregernachweis, 1 x Enteroviren, 1 x Norovieren, 2 x Borellien. Bei 1 Patient eine ungeklärte Schrankenstörung.

Diskussion: Die Ergebnisse zeigen, dass die sonographische Messung der Weite des N. optikus ein sensibles und einfaches Verfahren zur Erkennung intrakranieller Druckerhöhungen darstellt. Bei Kindern und Jugendlichen mit Kopfschmerzen zeigte sie sich als zuverlässiges Tool zur Separation von intrakraniellen Prozessen gegenüber den häufigen Problemen des Spannungskopfschmerzes und der Migräne. Weiter Daten der Patienten werden dargestellt.

V13

TENS-Therapie bei Spannungskopfschmerzen - wenig hilft viel?!

Bernhard M.K.¹, Himpel M.¹, Syrbe S.¹, Mirjam L.², Merckenschlager A.¹

¹Universitätskinderklinik, Neuropädiatrische Abteilung, Leipzig, Germany, ²von Hauersche Kinderklinik, München, Germany

Hintergrund: Transkutane elektrische Nervenstimulation (TENS) stellt eine nicht-medikamentöse Therapiealternative bei Kopfschmerzen im Kindes- und Jugendalter dar.

Methode: Kinder und Jugendliche mit Spannungskopfschmerzen wurden vor, während und nach TENS-Therapie untersucht und evaluiert. Zusätzlich erhielten alle Patienten nach Therapieende einen Fragebogen, in dem die TENS-Therapie subjektiv bewertet werden sollte.

Ergebnisse: 95 Patienten (31 % männlich, 69 % weiblich) zwischen 7-18 Jahren (Median 13 Jahre) wurden mit Nova-TENS-Geräten behandelt (Stimulation mit 85 Hz, Impulsbreite 180 ms, mittlere Stromstärke 12 mA). 35 % der Patienten berichteten Nebenwirkungen (v.a. Kopfschmerzzunahme, lokale Rötung, Juckreiz und lokale Schmerzen), die bei zwei Patienten zum Therapieabbruch führten. Die Kopfschmerzhäufigkeit vor Therapie betrug 10x/Monat, nach Therapie 4,75x/Monat ($p < 0,001$). Eine objektive Besserung trat bei 63 % der Patienten ein (83 % bei episodischen Spannungskopfschmerzen, 28 % bei chronischen Spannungskopfschmerzen), eine subjektive Beschwerdebesserung bei 69 %. Statt einer empfohlenen Anwendungshäufigkeit von 90x/Monat lag die subjektiv angegebene durchschnittliche Häufigkeit bei 30x/Monat, die Geräte zeichneten jedoch nur 11,8 Anwendungen je Monat auf (Median 8,0). Die monatliche Anwendungshäufigkeit korrelierte nicht mit der Beschwerdereduktion ($p=0,103$) und dem Rezidivrisiko nach Therapie ($p=0,46$), jedoch gab es eine schwache Korrelation zwischen Gesamtanwendungszeitraum und Reduktion der Kopfschmerzhäufigkeit ($R=0,35$ bei $p=0,006$). Die Compliance war altersunabhängig. Nebenwirkungen hatten keinen Einfluss auf den subjektiven Therapieerfolg ($p=0,378$).

Diskussion: Mit 63-69 % Besserung der Kopfschmerzen ist TENS eine erfolgreiche Therapieform (insbesondere des episodischen Spannungskopfschmerzes im Vergleich zum chronischen Spannungskopfschmerz). Die Erfolgsrate korreliert nicht mit der Anwendungshäufigkeit. Anstelle vorgegebener Therapieschemata erscheint damit ein auf die individuellen Bedürfnisse der Patienten angepasstes Konzept sinnvoll.

V14

Neurokognitive Defizite bei Kindern nach Herztransplantation im Säuglingsalter

Hahn A.¹, Logeswaran T.², Behnke-Hall K.², Bauer J.², Neubauer B.A.¹

¹Universitätskinderklinik, Neuropädiatrie, Gießen, Germany, ²Kinderherzzentrum, Gießen, Germany

Die Herztransplantation (HTx) ist die Behandlungsmethode der Wahl bei Säuglingen und Kleinkindern im Stadium der terminalen Herzinsuffizienz. Ziel unserer Studie war, zu untersuchen, in welchem Ausmaß in den ersten beiden Lebensjahren herztransplantierte Kinder neurologische oder kognitive Defizite aufweisen, und welche Faktoren hierzu möglicherweise beitragen.

Im Zeitraum von 1988-99 wurden 59 Kinder im Alter von 0-24 Monaten in unserer Institution herztransplantiert. 17 (29%) verstarben und 2 konnten nicht mehr kontaktiert werden. 38 der 40 verbleibenden Kinder wurden 10 Jahre oder später nachuntersucht. Das Alter bei Nachuntersuchung betrug im Mittel 13,6 (11-23) Jahre. Es erfolgten eine neurologische Stauserhebung und eine Bestimmung des Intelligenzquotienten mittels Culture Fair Test (CFTR20-R). Als mögliche Risikofaktoren wurden Wartezeit bis zur HTx, Dauer der kardiopulmonalen Bypasszeit, Dauer des hypothermen Kreislaufstillstandes, Notwendigkeit zusätzlicher Operationen mit Einsatz der Herz-Lungen-Maschine, kardiale Dekompensationen vor HTx und relevante Abstoßungsreaktionen erfasst. Der mittlere IQ betrug 86 ± 13 (63-111). 18 Patienten (47%) hatten IQ-Werte im Normbereich (≥ 85). Bei 16 (42%) lag der IQ im Bereich der grenzwertigen Intelligenz (84-70), und bei 4 (11%) im Bereich der mindestens leichten Intelligenzminderung ($\text{IQ} < 70$). 4 Kinder (11%) hatten ein deutliches neurologisches Defizit (Hemi- oder Tetraparese). Eine kardiale Dekompensation war statistisch relevant häufiger ($p=0,03$) in der Gruppe mit einem $\text{IQ} < 85$ (9 von 20 = 45%) als in der mit einem $\text{IQ} \geq 85$ (3 von 18 = 17%). Alle anderen Variablen unterschieden sich nicht signifikant zwischen den beiden Gruppen.

Die Studie konnte zeigen, dass Kinder, die im Säuglingsalter herztransplantiert werden müssen, in einem hohen Maße neurokognitive Defizite aufweisen. Eine kardiale Dekompensation vor HTx scheint ein wichtiger Risikofaktor für das Entstehen einer kognitiven Funktionseinschränkung zu sein.

V15

MR-Morphometrie bei Jugendlichen mit angeborenen Herzfehlern

von Rhein M.^{1,2}, Buchmann A.³, Knirsch W.⁴, Klaver P.⁵, Latal B.¹

¹Kinderspital Zürich, Entwicklungspädiatrie, Zürich, Switzerland, ²Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz, Neuropädiatrie, Mainz, Germany, ³Kinderspital Zürich, Schlafzentrum, Zürich, Switzerland, ⁴Kinderspital Zürich, Kardiologie, Zürich, Switzerland, ⁵Kinderspital Zürich, MR-Zentrum, Zürich, Switzerland

Hintergrund: Bei Neugeborenen mit angeborenen Herzfehlern (aHF) kommen zerebrale MRT-Auffälligkeiten i.S. einer verzögerten Hirnreifung und akute Hirnläsionen vor. Bislang liegt noch keine morphometrische Beschreibung der Hirnstrukturen bei jugendlichen Patienten vor.

Ziel der Studie: Morphometrische Messung der Hirnstrukturen mit besonderem Fokus auf der Verteilung von Substanzdefekten bei Jugendlichen mit aHF nach OP an der Herz-Lungenmaschine (HLM).

Methoden: MR-Bildgebungsstudie an 53 Jugendlichen (Alter: \bar{x} 13.6 y) nach HLM-OP mit im median 0.8 Jahren (44% male, 50% cyanotic CHD) und 32 Geschlechts- und Alters-gematchte Kontrollen. Morphometrische Analysen mit SPM8 and Freesurfer Software. Ausschluss von Patienten mit chromosomalen Auffälligkeiten und Syndromen.

Ergebnisse: Anatomische Läsionen fanden wir bei 11 Patienten (21%): v.a. milde Läsione der weissen Substanz (n=6), Zeichen eines abgelaufenen Infarkts (n=2) und Befunde im Zusammenhang mit anderen Ätiologien (n=3; diese wurden von den weiteren Analysen ausgeschlossen). Signifikante Volumenverluste zeigte sich bei den Patienten im Hinblick auf die weisse (379 vs. 433 ml, p=0.004) und die kortikale graue Substanz (532 vs. 563 ml, p=0.02) sowie für die tiefe graue Substanz (Thalami: 13.7 vs. 14.4 ml; p=0.03), wichtige Verbindungsstrukturen (corpus callosum: 2.7 vs. 3.1 ml; p=0.001) und das Zerebellum: 136 vs. 146 ml; p=0.002). Die verschiedenen Volumina unterschieden sich auch nach Ausschluss der Patienten mit sichtbaren Läsionen noch signifikant. Der Mangel an kortikaler grauer Substanz ging vor allem auf die reduzierte kortikale Oberfläche zurück (1855 vs. 1994 cm²; p=0.005), während sich die kortikale Dicke nicht unterschied.

Schlussfolgerung: Bei Jugendlichen mit aHF ist ein erniedrigtes Hirnvolumen festzustellen, die v.a. auf eine Verminderung der weissen Substanz und der kortikalen Oberfläche zurückgeht. Diese morphometrischen Auffälligkeiten könnten Spätfolge der angenommenen verzögerten intrauterinen Hirnentwicklung oder perioperativer Hirnschädigungen sein.