

Inhalt

Aus der Gesellschaft für Neuropädiatrie

- Peter-Emil-Becker Preis geht an Entdecker des Barth-Syndroms
- Positionspapier pädiatrischer Fachgesellschaften zur Pneumokokkenimpfung bei Kindern

Aus den Ländern

- Kongressbericht von der 30. Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie

Wissenschaft und Medizin

- Stellenwert neuerer Antiepileptika unter dem Aspekt kognitiver Nebenwirkungen

Veranstaltungen

Webtipps

Personalia

Editorial

Liebe Mitglieder,
das zweite Mitteilungsblatt der Gesellschaft für Neuropädiatrie erreicht Sie nach einem erfolgreichen Jahreskongress im Frühling in Bern. Dieser Kongress war in vieler Hinsicht ein „First“ – die Mitglieder haben eine neue Satzung verabschiedet. Die Fortbildungsakademie hatte ihren „kick off“ wie man so schön sagt. In diesem Blatt resümiert und reflektiert Maja Steinlin noch einmal die Tagung.

Ferner haben wir einige Mitglieder gebeten zu relevanten neuropädiatrischen Themen etwas zu schreiben. Um Sie über Termine und Neuigkeiten aus der Neuropädiatrie auf dem Laufenden zu halten, haben wir einige interessante Internetadressen und Veranstaltungen für Sie zusammengestellt.

Der neu gewählte Vorstand trifft sich zur weiteren Arbeit im Rahmen der nächsten Statuskonferenz am 12.6.2004 und 13.6.2004 am Ammersee.

Das Protokoll der Mitgliederversammlung von Bern wird im nächsten Mitteilungsblatt abgedruckt werden.

Für Fragen bezüglich der Mitgliedschaft, der Homepage, des neuropädiatrischen Schwerpunktes – dies betrifft vor allem unsere deutschen Mitglieder – der nächsten Jahrestagung und anderem steht ihnen das Sekretariat der GNP in der Person von Frau Roski (ros@mara.de) gern zur Verfügung.

Der Vorstand wünscht Ihnen einen guten und beruflich erfolgreichen Sommer.

Mit Gruß,

Ihre

Ingrid Tuxhorn
Schriftführerin GNP

Eine Bitte an Sie:

Um den Austausch innerhalb der Gesellschaft weiterhin zu stärken, möchten wir möglichst vollständig die E-Mailadressen der Mitglieder erfassen. Bitte teilen Sie ihre aktuelle E-Mailadresse Frau Kathie Roski (ros@mara.de) in der Geschäftsstelle der GNP mit.

Vielen Dank!

Peter-Emil-Becker Preis geht an Entdecker des Barth-Syndroms

Ein wichtiges Highlight der Jahrestagung in Bern war die Verleihung des Peter-Emil-Becker-Preises. Die Auszeichnung ging in diesem Jahr an Professor Peter G. Barth M.D., Ph.D. aus Amsterdam. Die Gesellschaft für Neuropädiatrie honorierte damit das Lebenswerk des holländischen Pädiaters und Neurologen.

In seinem Vortrag „X-linked cardioskeletal myopathy and neutropenia: a new type of mitochondrial disorder“ ging der Preisträger vor allem auf die Bedeutung des gestörten mitochondrialen Stoffwechsels für die ausschließlich bei Jungen auftretende Krankheit ein. Denn das Barth-Syndrom steht in klarem Gegensatz zu anderen mitochondrialen Syndromen – vor allem wegen der zyklisch auftretenden Neutropenie und der Wachstumsstörungen in früher Kindheit. Hinzu kommt, dass bei einigen Jungen, die Symptome aufweisen, die mitochondrialen Funktionen nicht nachweislich gestört sind.

Professor Barth hat das nach ihm benannte Krankheitsbild im Jahre 1983 klinisch beschrieben. Es wird X-chromosomal rezessiv vererbt und geht mit verringerter Zahl neutrophiler Granulozyten, vermindertem Wachstum und Schwäche von Herz- und Skelettmuskulatur einher. Bereits 1996 gelang es, das verursachende Gen und auch die codierten Proteine zu indentifizieren: so genannte Tafazzine. Professor Barth hat während seiner Zeit am Universitätsklinikum Amsterdam mehrere vom Barth-Syndrom betroffene Jungen behandelt, die aus einer weit verzweigten holländischen Familie stammen.

Mit seinen wissenschaftlichen Arbeiten hat Professor Barth auch maßgeblich zur Erforschung der pontocerebellären Hypoplasie, peroxisomaler Störungen, verschiedener neuromuskulärer Störungen und zahlreicher weiterer neurologischer Schäden bei Kindern beigetragen. Barth ist Gründungsmitglied der Dutch Society of Child Neurologists. Seit 1998 besteht außerdem die Barth Syndrome Foundation. Ziel des Zusammenschlusses von Wissenschaftlern und betroffenen Familien ist es, durch Aufklärung und verbesserte Behandlung eine Aussicht auf Heilung der betroffenen Jungen zu erlangen.

Nach Fernando Tome 1998, Hugo Moser 1999, Bengt Hagberg 2000, Folker Hanefeld 2001, Jean Aicardi 2002 und Joseph Volpe 2003 zeichnete die GNP in diesem Jahr einen holländischen Wissenschaftler aus. Der Preis ist nach dem deutschen Humangenetiker Peter Emil-Becker benannt. Dieser hat sich vor allem durch seine wegweisenden Ergebnisse in der Erforschung der Muskeldystrophie einen Namen gemacht. Den mit 5.000 Euro dotierten Preis stiftet die Thieme Verlagsgruppe Stuttgart.

Positionspapier pädiatrischer Fachgesellschaften zur Pneumokokkenimpfung bei Kindern

Nach Angaben der Weltgesundheitsorganisation (WHO) gehören Pneumokokkeninfektionen zu den schwersten Erkrankungen beim Menschen. Insbesondere invasive Pneumokokkeninfektionen mit Beteiligung des zentralen Nervensystems weisen eine hohe Mortalitäts- und Morbiditätsquote mit neuropädiatrischen Residualzuständen auf.

Derzeit sind zwei Pneumokokkenimpfstoffe in Deutschland verfügbar: ein 23-valenter Pneumokokken-Polysaccharid-Impfstoff und ein 7-valenter Konjugat-Impfstoff, für den in einigen europäischen Ländern – beispielsweise Österreich und Spanien – bereits eine allgemeine Impfempfehlung besteht. In den USA verringerte ein nationales Pneumokokken-Impfprogramm mit dem 7-valenten Pneumokokken-Konjugatimpfstoff die Zahl der invasiven Erkrankungen deutlich. So zeigte die Kaiser Permanente Studie für Kinder in den ersten beiden Lebensjahren einen Rückgang um 69 Prozent.

Unter Federführung des Nationalen Referenzzentrums für Streptokokken (NRZ) in Aachen fand im vergangenen Jahr das erste interdisziplinäre Konsensus-Meeting zur Pneumokokkenimpfung bei Kindern statt. Das Treffen in Frankfurt am Main verlief in Anlehnung an eine ähnliche Initiative des NRZ, in der ein interdisziplinäres Positionspapier zur Pneumokokkenimpfung bei Erwachsenen erstellt wurde. Im März 2004 fand bereits das dritte Treffen statt. Im Rahmen dieser Meetings erarbeiten die Teilnehmer eine Stellenwertbestimmung von Pneumokokkenimpfstoffen bei Kindern in Deutschland und erstellen darüber ein Konsensus-Papier. Alle im Bereich der Pädiatrie tätigen Fachgesellschaften sollen das Papier tragen. Die abschließende Version des Positionspapiers wird den beteiligten Fachgesellschaften zur Stellungnahme und Unterzeichnung vorgelegt. Im Anschluss daran ist eine entsprechende Veröffentlichung geplant.

Ziel des Positionspapieres ist es, die Umsetzung der Impfempfehlungen der Ständigen Impfkommision (STIKO) zu fördern. Nach den aktuellen Empfehlungen der STIKO besteht eine Impfempfehlung für Kinder, die zu bestimmten Risikogruppen gehören. Dazu zählen unter anderem auch Frühgeborene – früher als vollendete 37. Schwangerschaftswoche – sowie Kinder mit chronischen Krankheiten, wie etwa Stoffwechselkrankheiten oder „Liquorfistel“. In dieser Gruppe sind auch chronisch neuropädiatrische Erkrankungen, wie beispielsweise Kinder mit Zerebralparese und chronischen Epilepsien zusammenzufassen. Wünschenswert wäre es, mittels dieser Impfung eine ähnliche Reduktion von Pneumokokkenmeningitiden zu erreichen, wie es durch die Einführung der Hämophilus infl. B-Impfung gelungen ist.

PD Dr. Matthias Kieslich

Kongressbericht von der 30. Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie

Der Frühling und die regnerischen, kalten Tage sind vorbei. Es bleibt uns die Erinnerung an unsere 30. Jahrestagung in Bern, welche leider ebenfalls von recht kühlem und nassen Wetter geprägt war. Wir freuten uns, dass 520 interessierte Teilnehmer den Weg in die Schweiz und nach Bern gefunden hatten.

Die Tagung wurde durch die Verleihung des Jungforscherpreises an Dr. Katja Grohmann eröffnet und die Preisträgerin gab uns einen eindrucklichen Überblick über ihre Arbeit zur Erforschung von Molekularbiologie und Klinik der SMARD 1 Erkrankung. Es folgte eine interessante Sitzung über den Schlaf, bei der uns unter anderem Professor Jan Born aus Lübeck über neueste Erkenntnisse des Lernens im Schlaf aufklärte. Der Tag schloss mit drei Parallelsitzungen, in denen 30 freie Mitteilungen aus allen Gebieten der Neuropädiatrie mit regem Interesse und Diskussion vorgetragen wurden. Am Abend fand das traditionelle gemütliche Zusammentreffen in der Industrieausstellung bei kulinarischen und musikalischen Schweizer Spezialitäten statt.

Der Höhepunkt des Freitags war sicherlich die Verleihung des Peter-Emil-Becker-Preises an Professor Peter Barth. Daneben wurde in den beiden Hauptsitzungen betreffend Cerebellum und Schlaganfall ein eindruckliches Update in verschiedenen Gebieten dieser großen Themen geboten. Die Stunde vor dem Lunch war der Posterführung gewidmet. Nach einer langen, inhaltlich reichen Mitgliederversammlung nahmen die anwesenden Mitglieder die neue Satzung mit großer Mehrheit an. Wir hoffen, dass vor allem durch die neue Zusammensetzung und Arbeitsverteilung des Vorstandes die Arbeit unserer Gesellschaft verbessert und erleichtert werden kann. Als Präsidentin unserer Gesellschaft werde ich mich ganz speziell dafür einsetzen. Nach getaner Arbeit durften wir uns alle beim Gesellschaftsabend erholen.

Der erste Teil des Samstagmorgen war den Neuropathien mit einem eindrucklichen Grundlagenreferat von Professor Ueli Suter, gefolgt von mehr klinischen Beiträgen der anderen Referenten, gewidmet. Die folgende rege Pro- und Kontra-Diskussion durch Professor Dietz Rating und Professor Ulrich Stephani betreffend Spiegel- und Laborkontrollen von Antiepileptika wird wohl den meisten Anwesenden noch lange in Erinnerung bleiben.

Von Samstagmorgen bis zum Sonntagmittag fand unsere erste Akademie der Fortbildung statt. Sämtliche Module waren rege besucht, das Echo auf diese Art der Fortbildung sehr gut. Die Kommission der Akademie der Fortbildung wird unter der Leitung von Professor Florian Heinen nun die Organisation der nächsten Jahre mit Schwung in Angriff nehmen.

Diesen kurzen Rückblick auf unsere Tagung möchte ich nicht beenden, ohne auch die uns unterstützende Industrie, welche uns mit ihren Ausstellungen sowie auch drei interessanten Satellitensymposien mit den Themen der Spastizitätsbehandlung der kindlichen Epilepsie und der Aufmerksamkeitsdefizit-Syndrome unterstützt hat.

Am Sonntag zeigte sich Bern schließlich auch wettermässig von seiner besseren Seite. Der Ausblick in die Schweizeralpen wurde möglich und wir konnten zum Abschluss einen Ballonstart auf dem Dach des Kongressgebäudes durchführen: Unsere farbigen Ballons sind uns allen voraus Richtung Erlangen geflogen. Wir hoffen fest, möglichst viele von Ihnen auch dort bei unserer 31. Jahrestagung wieder zu treffen.

Ich möchte mich bei allen ganz herzlich bedanken, welche durch Ihre Teilnahme und ihr aktives Mitwirken ermöglicht haben, dass wir wiederum drei interessante aber auch gemütliche gemeinsame Tage verbringen durften.

PD Dr. med. Maja Steinlin

Stellenwert neuerer Antiepileptika unter dem Aspekt kognitiver Nebenwirkungen

Kognitive Beeinträchtigungen stellen einen wichtigen Aspekt der möglichen Nebenwirkungen antiepileptischer Substanzen dar. Durch neue antiepileptische Medikamente soll nicht nur ein besseres Wirkungs- sondern auch ein günstigeres Nebenwirkungsprofil besonders im Hinblick auf die Kognition erzielt werden.

Mit Ausnahme von Phenobarbital ist den Vertretern aus der Gruppe der so genannten alten Antiepileptika – Phenobarbital, PB; Valproinsäure, VPA; Carbamazepin, CBZ, und Phenytoin, PHT) lediglich eine relativ milde und gleichwertige kognitive Beeinflussung nachzuweisen. Deren Ausmaß liegt etwa in der Größenordnung von Test- und Retest-Variabilität. Als Nebenwirkungsprofil ist für PHT eine Beeinträchtigung visuomotorischer und Fähigkeiten zur Problemlösung sowie der Aufmerksamkeitsspanne beschrieben. CBZ wird lediglich ein milder negativer Einfluss auf die Aufgabenverrichtung zugeschrieben, während VPA als add-on Therapie kein zusätzlicher Effekt auf Lernaufgaben nachgewiesen wurde. PB zeigte eine selektive Beeinträchtigung des Kurzzeitgedächtnisses und der Konzentration. Mit Ausnahme von Clobazam werden allgemein Benzodiazepine unter anderem wegen potenzieller kognitiver Nebenwirkungen nicht als Dauertherapie zur Behandlung epileptischer Anfälle empfohlen. Mit Einführung neuerer Antiepileptischer Drugs (AEDs) wurde oftmals eine bessere Verträglichkeit der medikamentösen Therapien erzielt.

In Vergleichsstudien zeigt Lamotrigen weniger negative kognitive Auswirkungen als VPA und CBZ. Auch im Vergleich zu anderen neuen AED zeigt LTG nur minimale Effekte auf die Kognition. Oxcarbazepin ist insgesamt besser verträglich als CBZ. Kognitive Fähigkeiten beeinflusst es nachgewiesenermaßen nicht negativer als CBZ selbst. Dies gilt für erwachsenen Probanden und Patienten mit neu diagnostizierter Epilepsie sowohl in Mono- als auch Kombinationstherapien.

Zu Topiramate (TPM) liegen wegen mehrfach berichteter negativer Auswirkungen besonders auf Sprache und Aufmerksamkeit in der jüngeren Literatur mehrere Studien vor. Im Vergleich mit CBZ und VPA ist TPM nicht signifikant schlechter verträglich – eingeschlossen die kognitiven Nebenwirkungen bei mindestens gleichem Effekt auf Anfälle bei Kindern mit neu diagnostizierten Epilepsien. Die Auswertung erfolgte hier allerdings durch Elternbefragung. Exakte psychometrische Testdaten liegen noch nicht vor. Die zugelassene Anwendung von TPM als Monotherapie auch im Kindesalter und in niedriger Dosierung, erzielt eine bessere Verträglichkeit unter anderem bezüglich kognitiver Nebenwirkungen. Letztlich bleibt die Frage nach genauen kognitiven Einschränkungen von TPM aufgrund der aktuellen Datenlage offen.

Für Levetiracetam konnte bislang nur in einzelnen Studien keine Verschlechterung kognitiver Fähigkeiten nachgewiesen werden. Ob es jedoch zu den vereinzelt berichteten Verbesserungen führt, lässt sich bei der spärlichen Datenlage ebenfalls nicht ausreichend belegen.

Als Mono- und add-on Therapie bei fokalen Anfällen zugelassen, sind keine gravierenden Nebenwirkungen für Gabapentin bekannt. Auch bezüglich kognitiver Effekte sind in verschiedenen Studien an erwachsenen Probanden und Patienten besonders im Vergleich zu CBZ keine signifikanten Unterschiede nachgewiesen worden.

Mit Ausnahme von PB und hochdosiertem TPM besteht ein insgesamt günstiges Profil bezüglich kognitiver Einbußen der anderen alten und neuen AED. Trotz der bekannten Nebenwirkungen bleibt PB besonders durch sein breites Wirkungsspektrum im Säuglingsalter eine unverzichtbare Substanz. Zurückhaltung ist bei prophylaktischem Einsatz bei Fieberkrämpfen und in Kombination mit anderen AED bei älteren Kindern und Jugendlichen geboten. Die neuere Substanz TPM kann in hohen Dosierungen bei einigen Patienten kognitive Beeinträchtigungen verursachen. Dennoch ist es in der Monotherapie auch im Kindesalter zugelassen und wirkt unbestritten sowohl bei fokalen als auch generalisierten Anfällen. Ferner hat TPM eine deutlich bessere Verträglichkeit bei langsamerer Eindosierung und als Monotherapie. All dies macht die Substanz ebenfalls zu einem in der pädiatrischen Epileptologie wichtigen Medikament. Aufgrund der insgesamt guten Verträglichkeit, gerade auch im Hinblick auf kognitive Nebenwirkungen, kann zu einem breiten Einsatz der neuen Antiepileptika besonders im Kindesalter ermutigt werden.

Dr. Bernd Kruse, Abteilung Neuropädiatrie Gießen

Aktuelle Termine

32. Internationaler und interdisziplinärer Herbst-Seminar-Kongress für Sozialpädiatrie
22. bis 27. August 2004 in Brixen (Südtirol)
Internet: www.daer.de

33rd Annual Meeting of the Child Neurology Society
13. bis 16. Oktober 2004 in Ottawa, Ontario, Canada
Internet: www.childneurologysociety.org/

Neuroscience 2004
23. bis 27. Oktober 2004, San Diego, USA
Internet: <http://web.sfn.org/>

Interessante Websites

www.best-med-link.de
Ein Internetportal für den Gesundheitsbereich. Die systematisch aufgebaute Seite enthält keine eigenen Beiträge, sondern ist ein Linklexikon. Darin sind zahlreiche Internetadressen zu verschiedenen Themen zusammengestellt. Die Informationen sind sowohl für Experten als auch interessierte Nicht-Fachleute geeignet.

www.evidence.de
Das medizinische Wissensnetzwerk der Universität Witten/Herdecke. Ziel ist es, in Zeiten ständig wachsender Mengen an Information, aktuelles und evidenzbasiertes medizinisches Wissen für Mediziner und Nicht-Mediziner verfügbar zu machen.

www.neuroscript.com
Lexikon für Ärzte, die im Bereich Neurowissenschaften arbeiten. Die Macher legen dabei Wert auf Aktualität und Praxisnähe. Sie zeigen übliche Diagnose- und Therapiemöglichkeiten und hinterfragen diese anhand von Literatur.

Personalia

Für das laufende Jahr bis zum Kongress 2004 sind die Ämter im Vorstand GNP wie folgt verteilt:

- 1. Vorsitzende (Präsidentin)**
PD Dr. Maja Steinlin (Bern)
- 2. Vorsitzender (Vizepräsident)**
Prof. Dr. Florian Heinen (München)

Tagungspräsident 2005
Prof. Dr. Dieter Wenzel (Erlangen)

Schriftführerin
Dr. Ingrid Tuxhorn (Bielefeld)

Schatzmeister
Prof. Dr. Bernd Neubauer (Gießen)

Vertreter niedergelassener Neuropädiater
Dr. Harald Tegtmeier (Lindau)

Weitere Vorstandsmitglieder
Prof. Dr. Ingeborg Krägeloh-Mann (Tübingen)
Prof. Dr. Barbara Plecko (Graz)