

Ertan Mayatepek (Hrsg.)

# Repetitorium Facharztprüfung Kinder- und Jugendmedizin



ELSEVIER

Urban & Fischer

# Inhaltsverzeichnis

<b>1</b>	<b>Anamnese, Untersuchung und Arbeitstechniken</b>		
	Ertan Mayatepek, Thomas Fischbach, Hans Martin Bosse . . . . .	1	
1.1	Anamnese . . . . .	1	
1.2	Untersuchung . . . . .	2	
1.2.1	Spezielle Untersuchungstechniken . . . . .	2	
1.3	Arbeitstechniken . . . . .	4	
1.3.1	Lumbalpunktion . . . . .	4	
1.3.2	Uringewinnung . . . . .	4	
<b>2</b>	<b>Vorsorgeuntersuchungen</b>		
	Hans Martin Bosse, Thomas Fischbach, Ertan Mayatepek . . . . .	7	
2.1	Hintergrund . . . . .	8	
2.2	Ziele der Vorsorgeuntersuchungen. . . . .	8	
2.3	Besonderheiten bei der klinischen Untersuchung bei Vorsorgeuntersuchungen . . . . .	8	
2.4	Spezielle Screeninguntersuchungen. . . . .	8	
2.4.1	Erweitertes Neugeborenencreening. . . . .	8	
2.4.2	Hörscreening . . . . .	13	
2.4.3	Sehscreening . . . . .	13	
2.4.4	Screening auf Gallengangsfehlbildungen . . . . .	13	
2.4.5	Sonografiescreening der Säuglingshüfte . . . . .	13	
2.4.6	Pulsoxymetrie-Screening. . . . .	14	
2.5	Interaktionsbeobachtung . . . . .	15	
2.5.1	Prävention des plötzlichen Kindstodes (U2–U5) . . . . .	15	
2.5.2	Vitamin-K-Mangel-Blutungen. . . . .	15	
2.5.3	Rachitisprophylaxe (U2–U6) . . . . .	15	
2.5.4	Kariesprophylaxe und Mundhygiene (U2–U6) . . . . .	15	
2.5.5	Ernährung . . . . .	15	
2.5.6	Exzessives Schreien in den ersten 3 Monaten . . . . .	16	
2.6	Besonderheiten der einzelnen Vorsorgeuntersuchungen . . . . .	16	
2.6.1	U1 (unmittelbar nach der Entbindung). . . . .	16	
2.6.2	U2 (3.–10. Lebensstag) . . . . .	17	
2.6.3	U3 (4.–5. Lebenswoche) . . . . .	18	
2.6.4	U4 (3.–4. Lebensmonat) . . . . .	18	
2.6.5	U5 (6.–7. Lebensmonat) . . . . .	19	
2.6.6	U6 (10.–12. Lebensmonat) . . . . .	20	
2.6.7	U7 (21.–24. Lebensmonat) . . . . .	20	
2.6.8	U7a (34.–36. Lebensmonat) . . . . .	21	
2.6.9	U8 (46.–48. Lebensmonat) . . . . .	22	
2.6.10	U9 (60.–64. Lebensmonat) . . . . .	22	
2.6.11	U10 (7. Geburtstag bis 1 Tag vor 9. Geburtstag) . . . . .	23	
2.6.12	U11 (9. Geburtstag bis 1 Tag vor dem 11. Geburtstag) . . . . .	24	
2.6.13	J1 (12. Geburtstag bis 1 Tag vor 15. Geburtstag) . . . . .	25	
2.6.14	J2 (16. Geburtstag bis 1 Tag vor 18. Geburtstag) . . . . .	26	
<b>3</b>	<b>Ernährung</b>		
	Frank Jochum, Hanna Petersen . . . . .	27	
3.1	Empfehlungen für die Nährstoffzufuhr. . . . .	27	
3.1.1	Flüssigkeitszufuhr. . . . .	27	
3.1.2	Energiezufuhr. . . . .	27	
3.1.3	Nährstoffzufuhr . . . . .	27	
3.2	Infusionstherapie . . . . .	28	
3.2.1	(Teil)parenterale Ernährung . . . . .	28	
3.3	Besondere klinische Situationen . . . . .	29	
3.3.1	Dehydratation . . . . .	29	
3.3.2	Volumenmangelschock. . . . .	30	
3.3.3	Hyperkaliämie . . . . .	30	
3.3.4	Hyponatriämie . . . . .	31	
3.3.5	Hypernatriämie . . . . .	31	
3.3.6	Hypokaliämie . . . . .	31	
3.3.7	Hypokalzämie . . . . .	32	

<b>4</b>	<b>Genetik in der Pädiatrie</b>		
	Johannes Zschocke . . . . .	33	
4.1	<b>Genetisch verursachte</b>		
	<b>Dysmorphiesyndrome</b> . . . . .	33	
4.1.1	Chromosomale		
	Dysmorphiesyndrome . . . . .	33	
4.1.2	Dysmorphiesyndrome aufgrund von		
	epigenetischen Störungen . . . . .	36	
4.1.3	Monogene Dysmorphiesyndrome . . .	37	
<b>5</b>	<b>Neonatologie</b>		
	Thomas Höhn . . . . .	39	
5.1	<b>Definitionen</b> . . . . .	41	
5.1.1	Strategie der antenatalen		
	Steroidgabe . . . . .	41	
5.2	<b>Postnatale Adaptation</b> . . . . .	41	
5.2.1	Pulmonale Adaptation . . . . .	41	
5.2.2	Kardiovaskuläre Adaptation . . . . .	42	
5.3	<b>Spezifische Anamnese mit</b>		
	<b>neonatologisch relevanter</b>		
	<b>Fragestellung</b> . . . . .	42	
5.3.1	Geburtsanamnese . . . . .	42	
5.4	<b>Untersuchung des Früh- und</b>		
	<b>Reifgeborenen</b> . . . . .	42	
5.4.1	Kopf und Hals . . . . .	43	
5.4.2	Thorax . . . . .	43	
5.4.3	Abdomen . . . . .	43	
5.4.4	Rücken . . . . .	43	
5.4.5	Extremitäten . . . . .	43	
5.4.6	Neurologie . . . . .	44	
5.4.7	Haut . . . . .	44	
5.4.8	Dysmorphiezeichen . . . . .	44	
5.4.9	Reifezeichen . . . . .	44	
5.5	<b>Erstversorgung und Reanimation</b>		
	<b>des Früh- und Reifgeborenen</b> . . . . .	44	
5.5.1	Atemwege . . . . .	44	
5.5.2	Beatmung . . . . .	44	
5.5.3	Kardiokompression . . . . .	45	
5.5.4	Drugs . . . . .	45	
5.5.5	Endotracheale Intubation . . . . .	45	
5.5.6	Sauerstoff . . . . .	46	
5.5.7	Volumenexpansion . . . . .	46	
5.5.8	Kongenitale Zwerchfellhernie . . . . .	46	
5.5.9	Ösophagusatresie . . . . .	47	
5.5.10	Gastroschisis und Omphalozele . . . . .	47	
5.5.11	Spina bifida . . . . .	47	
5.5.12	Pierre-Robin-Sequenz . . . . .	47	
5.5.13	Hydrops fetalis . . . . .	48	
5.5.14	Perinatale Asphyxie . . . . .	48	
5.6	<b>Unreifeassoziierte Erkrankungen</b>		
	<b>multikausaler Ätiologie mit</b>		
	<b>besonderer Bedeutung von Perfusion</b>		
	<b>und Sauerstoffpartialdruck</b> . . . . .	48	
5.6.1	Retinopathie des Frühgeborenen . . .	48	
5.6.2	Nekrotisierende Enterokolitis		
	(NEC) . . . . .	49	
5.7	<b>Erkrankungen des Neugeborenen</b>		
	<b>als Folgezustand von mütterlicher</b>		
	<b>Erkrankung, Infektion,</b>		
	<b>Antikörperbildung oder</b>		
	<b>Substanzabusus der Mutter</b> . . . . .	50	
5.7.1	Plazentainsuffizienz . . . . .	50	
5.7.2	Intrauterine Infektionen . . . . .	50	
5.7.3	Amnioninfektionssyndrom . . . . .	51	
5.7.4	Morbus haemolyticus neonatorum . . .	51	
5.7.5	Rhesus-Inkompatibilität . . . . .	51	
5.7.6	ABO-Inkompatibilität . . . . .	52	
5.7.7	Substanzabusus während der		
	Schwangerschaft . . . . .	52	
5.8	<b>Infektionen des Neugeborenen</b> . . . . .	53	
5.8.1	Perinatal erworbene Infektionen . . . . .	53	
5.8.2	Nosokomiale Infektionen . . . . .	53	
5.9	<b>Erkrankungen des ZNS</b> . . . . .	54	
5.9.1	Hypoxisch-ischämische		
	Enzephalopathie (HIE) . . . . .	54	
5.9.2	Intraventrikuläre Hämorrhagie . . . . .	54	
5.9.3	Periventrikuläre Leukomalazie . . . . .	55	
5.9.4	Krampfanfälle des Früh- und		
	Neugeborenen . . . . .	56	
5.10	<b>Funktionelle Störungen des Herzens</b>		
	<b>in der Neonatalperiode</b> . . . . .	56	
5.10.1	Persistierende pulmonale		
	Hypertension des Neugeborenen . . .	56	
5.10.2	Persistierender Ductus arteriosus . . .	58	
5.11	<b>Erkrankungen der Lunge</b> . . . . .	59	
5.11.1	Zwerchfellhernie . . . . .	59	
5.11.2	Atemnotsyndrom . . . . .	59	
5.11.3	Bronchopulmonale Dysplasie . . . . .	60	

5.11.4	Mekoniumaspiration . . . . .	61	6.5.2	Schockformen und Therapieoptionen . . . . .	76
5.11.5	Pneumonie . . . . .	62	6.5.3	Sepsis und SIRS . . . . .	78
5.11.6	Transiente Tachypnoe des Neugeborenen . . . . .	62	6.5.4	Multiorganversagen . . . . .	79
5.12	<b>Metabolische Störungen des Früh- und Reifgeborenen . . . . .</b>	63	6.6	<b>Management des Nierenversagens . . . . .</b>	81
5.12.1	Hyperbilirubinämie . . . . .	63	6.6.1	Flüssigkeitsregime und medikamentöse Therapie . . . . .	81
5.12.2	Hypoglykämie . . . . .	64	6.6.2	Nierenersatzverfahren auf der Intensivstation . . . . .	81
<b>6</b>	<b>Notfälle und Intensivmedizin</b>		6.7	<b>Management des Leberversagens . . . . .</b>	81
	Thomas Höhn . . . . .	65	6.8	<b>ZNS-Erkrankungen . . . . .</b>	82
6.1	<b>Spezielle Arbeitstechniken . . . . .</b>	66	6.8.1	Meningitis und Enzephalitis . . . . .	82
6.1.1	Zentralvenöse Katheterisierung . . . . .	66	6.8.2	Hirndruckmonitoring und -therapie . . . . .	82
6.1.2	Intraossärer Zugang . . . . .	66	6.9	<b>Akutes Abdomen . . . . .</b>	83
6.1.3	Arterieller Zugang . . . . .	67	6.10	<b>Akute Leiste, akutes Skrotum . . . . .</b>	84
6.1.4	Pleurapunktion und Pleuradrainage . . . . .	67	6.11	<b>Vergiftungen und Unfälle . . . . .</b>	84
6.1.5	Perikardpunktion und Perikarddrainage . . . . .	68	6.11.1	Vergiftungen . . . . .	84
6.2	<b>Kardiopulmonale Reanimation . . . . .</b>	68	6.11.2	Unfälle . . . . .	86
6.2.1	Atemwege . . . . .	68	6.11.3	Präventionsstrategien . . . . .	90
6.2.2	Beatmung . . . . .	69	<b>7</b>	<b>Stoffwechselerkrankungen</b>	
6.2.3	Kardiokompression . . . . .	70		Ertan Mayatepek . . . . .	91
6.2.4	Medikamente . . . . .	70	7.1	<b>Allgemeine klinische und paraklinische Hinweise auf angeborene Stoffwechselerkrankungen . . . . .</b>	92
6.2.5	Rhythmusstörungen . . . . .	71	7.1.1	Familienanamnese . . . . .	92
6.2.6	Nach der Reanimation . . . . .	71	7.1.2	Manifestationsalter und prädisponierende Faktoren . . . . .	92
6.3	<b>Management des zentralen respiratorischen Versagens . . . . .</b>	72	7.1.3	Auffälligkeiten in der Routinediagnostik . . . . .	93
6.3.1	Zentrale Atemdysregulation . . . . .	72	7.2	<b>Der Stoffwechselnotfall . . . . .</b>	93
6.3.2	Intrakranielle Druckerhöhung . . . . .	72	7.3	<b>Neugeborenencreening . . . . .</b>	94
6.3.3	Koma . . . . .	73	7.4	<b>Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels . . . . .</b>	95
6.3.4	Status epilepticus . . . . .	73	7.4.1	Glukosestoffwechsel . . . . .	95
6.4	<b>Management des peripheren respiratorischen Versagens . . . . .</b>	73	7.4.2	Hypoglykämien . . . . .	95
6.4.1	Nichtinvasive Beatmung . . . . .	73	7.4.3	Kongenitaler Hyperinsulinismus . . . . .	97
6.4.2	Intubation . . . . .	73	7.4.4	Störungen des Galaktosestoffwechsels . . . . .	98
6.4.3	Tracheostoma . . . . .	74	7.4.5	Störungen des Fruktosestoffwechsels . . . . .	99
6.4.4	Beatmungsformen . . . . .	74	7.4.6	Glykogenosen . . . . .	100
6.4.5	Beatmungsstrategien . . . . .	74			
6.4.6	Spezifika bei ALI/ARDS . . . . .	74			
6.5	<b>Management des Herz- / Kreislaufversagens . . . . .</b>	75			
6.5.1	Monitoring der Herz- / Kreislauffunktion . . . . .	75			

7.5	Störungen des Eiweißstoffwechsels . . . . .	102	8.3.2	Hyperthyreosen . . . . .	138
7.5.1	Aminoazidopathien . . . . .	102	8.3.3	Schilddrüsenvergrößerung (Struma) . .	139
7.5.2	Störungen des Harnstoffzyklus . . . . .	107	8.4	<b>Knochenstoffwechsel . . . . .</b>	140
7.5.3	Organoazidopathien. . . . .	110	8.4.1	Hypoparathyreoidismus . . . . .	140
7.6	Mitochondriale Erkrankungen. . . . .	112	8.4.2	Hyperparathyreoidismus . . . . .	142
7.7	Störungen des Transports und der Oxidation von Fettsäuren . . . . .	113	8.4.3	Rachitis . . . . .	143
7.8	Lysosomale Stoffwechselerkrankungen . . . . .	115	8.4.4	Hypophosphatasie . . . . .	146
7.8.1	Mukopolysaccharidosen . . . . .	115	8.5	<b>Erkrankungen der Nebennieren . . .</b>	146
7.8.2	Oligosaccharidosen . . . . .	116	8.5.1	Adrenogenitales Syndrom (AGS). . . . .	146
7.8.3	Sphingolipidosen . . . . .	116	8.5.2	Unterfunktion der Nebennierenrinde . . . . .	148
7.8.4	Mukolipidosen . . . . .	118	8.5.3	Überfunktion der Nebennierenrinde . . . . .	149
7.9	Peroxisomale Stoffwechselerkrankungen . . . . .	118	8.6	<b>Störungen der Pubertät und der Geschlechtsentwicklung . . . . .</b>	150
7.9.1	Peroxisomenbiogenesedefekte (Entwicklungsstörungen von Peroxisomen) . . . . .	118	8.6.1	Vorzeitige Pubertätsentwicklung. . . . .	151
7.9.2	Isolierte Defekte peroxisomaler Stoffwechselwege . . . . .	119	8.6.2	Verzögerte Pubertätsentwicklung . . .	154
7.10	Kongenitale Glykosylierungsstörungen (CDG) . . . . .	119	8.6.3	Varianten der Geschlechtsentwicklung (DSD) . . . . .	155
7.11	Störungen der Sterolsynthese . . . . .	120	8.6.4	Maldescensus testis . . . . .	157
7.12	Störungen des Harnsäurestoffwechsels . . . . .	120	<b>9</b>	<b>Diabetologie</b>	
7.13	Störungen des Lipoproteinstoffwechsels . . . . .	121		Thomas Meissner . . . . .	159
7.13.1	Primäre Hyperlipoproteinämien. . . . .	121	9.1	<b>Definition und Pathogenese des Diabetes mellitus . . . . .</b>	159
7.13.2	Primäre Hypolipoproteinämien . . . . .	122	9.1.1	Typ-1-Diabetes. . . . .	159
<b>8</b>	<b>Endokrinologie</b>		9.1.2	Typ-2-Diabetes. . . . .	160
	Markus Bettendorf . . . . .	125	9.1.3	Andere spezifische Diabetestypen. . .	160
8.1	Störungen des Hypothalamus-Hypophysen-Systems . . . . .	126	9.2	<b>Klinik und Therapie der Diabeteserkrankungen . . . . .</b>	160
8.1.1	Diabetes insipidus . . . . .	126	9.2.1	Typ-1-Diabetes. . . . .	161
8.1.2	Inadäquate ADH-Sekretion (SIADH; Schwartz-Bartter-Syndrom). . . . .	127	9.2.2	Typ-2-Diabetes bei Jugendlichen . . .	168
8.1.3	Zerebraler Salzverlust (CSW). . . . .	128	9.2.3	Weitere Diabetesformen. . . . .	168
8.2	Störungen des Wachstums . . . . .	128	<b>10</b>	<b>Infektiologie</b>	
8.2.1	Kleinwuchs . . . . .	128		Markus Knuf . . . . .	169
8.2.2	Hochwuchs . . . . .	132	10.1	<b>Allgemeine Infektiologie. . . . .</b>	171
8.3	Erkrankungen der Schilddrüse . . . . .	135	10.1.1	Diagnostik von Infektionskrankheiten. . . . .	171
8.3.1	Hypothyreosen . . . . .	135	10.1.2	Nosokomiale Infektionen . . . . .	176
			10.1.3	Prävention von Infektionskrankheiten inkl. Impfungen . . . . .	176
			10.2	<b>Klinische infektiöse Krankheitsbilder . . . . .</b>	179

10.2.1	Exantheme . . . . .	179	10.3.15	Enteroviren . . . . .	221
10.2.2	Fieber unbekannter Ursache . . . . .	179	10.3.16	Frühsommer-Meningoenzephalitis (FSME) . . . . .	222
10.2.3	Gastroenteritis . . . . .	182	10.3.17	Gelbfieber . . . . .	223
10.2.4	Harnwegsinfektionen . . . . .	183	10.3.18	Giardiasis . . . . .	223
10.2.5	Haut- und Weichteilinfektionen . . . . .	185	10.3.19	Gonokokken-Infektion . . . . .	223
10.2.6	Epididymitis / Orchitis . . . . .	187	10.3.20	<i>Haemophilus-influenza</i> -Infektion . . . . .	224
10.2.7	Infektionen bei immunsupprimierten Kindern und Jugendlichen . . . . .	187	10.3.21	Hand-Fuß-Mund-Krankheit . . . . .	224
10.2.8	Infektionen durch grampositive und gramnegative Bakterien und multiresistente Erreger . . . . .	188	10.3.22	Hepatitis A, B, C, D und E . . . . .	225
10.2.9	ZNS-Infektionen: Enzephalitis, Meningitis, Meningoenzephalitis . . . . .	188	10.3.23	Herpes-simplex-Virus 1 und 2 . . . . .	226
10.2.10	Atemwegsinfektionen . . . . .	192	10.3.24	Humanes Herpesvirus Typ 6 (HHV6) und Typ 7 (HHV7) . . . . .	227
10.2.11	Invasive Pilzinfektionen . . . . .	200	10.3.25	HIV / AIDS . . . . .	228
10.2.12	Infektionen nach Stichverletzungen . . . . .	202	10.3.26	Humane Papillomavirus- Infektionen . . . . .	230
10.2.13	Knochen- und Gelenkinfektionen . . . . .	202	10.3.27	Influenza und Parainfluenza . . . . .	230
10.2.14	Fetale und konnatale Infektionen: „TORCH“ . . . . .	203	10.3.28	Katzenkratzkrankheit (Bartonellose) . . . . .	231
10.2.15	Lymphadenitis (Lymphknotenvergrößerung) . . . . .	204	10.3.29	<i>Kingella-kingae</i> -Infektionen . . . . .	231
10.2.16	Neonatale Infektionen . . . . .	206	10.3.30	Keuchhusten (Pertussis) . . . . .	232
10.2.17	Nosokomiale Sepsis . . . . .	207	10.3.31	Kopfläule (Pedikulose) . . . . .	233
10.2.18	Ophthalmologische Infektionen . . . . .	208	10.3.32	Kryptosporidiose . . . . .	233
10.2.19	Sepsis (jenseits der neonatalen Sepsis) . . . . .	210	10.3.33	Legionellen . . . . .	233
10.2.20	Toxic-Shock-Syndrom . . . . .	210	10.3.34	Leishmaniose . . . . .	234
10.3	<b>Spezifische Erreger und Infektionskrankheiten</b> . . . . .	211	10.3.35	Listeriose . . . . .	235
10.3.1	Adenovirus-Infektionen . . . . .	211	10.3.36	Lyme-Borreliose . . . . .	235
10.3.2	Amöbenruhr . . . . .	212	10.3.37	Malaria . . . . .	237
10.3.3	Anaerobe Infektionen . . . . .	212	10.3.38	Masern . . . . .	238
10.3.4	Arboviren . . . . .	213	10.3.39	Meningokokken-Infektionen . . . . .	239
10.3.5	Botulismus . . . . .	213	10.3.40	Mumps . . . . .	240
10.3.6	<i>Campylobacter</i> -Infektionen . . . . .	215	10.3.41	Infektionen durch Mykoplasmen . . . . .	240
10.3.7	Candidiasis und andere Pilzkrankungen . . . . .	216	10.3.42	Infektionen durch nichttuberkulöse Mykobakterien (NTM) . . . . .	241
10.3.8	Chlamydien . . . . .	216	10.3.43	Noroviren . . . . .	241
10.3.9	Cholera . . . . .	217	10.3.44	Parvoviren . . . . .	242
10.3.10	<i>Clostridium difficile</i> . . . . .	218	10.3.45	Pneumokokken-Infektionen . . . . .	242
10.3.11	Zytomegalievirus (CMV) . . . . .	218	10.3.46	<i>Pneumocystis</i> -Pneumonie . . . . .	243
10.3.12	Dermatophytosen . . . . .	220	10.3.47	Polioviren . . . . .	243
10.3.13	Diphtherie . . . . .	220	10.3.48	Molluscum-contagiosum-Viren (Dellwarzen) . . . . .	244
10.3.14	EBV-Infektionen . . . . .	221	10.3.49	Respiratory Syncytial Virus (RSV) . . . . .	244
			10.3.50	Rotaviren . . . . .	245
			10.3.51	Röteln . . . . .	245
			10.3.52	Salmonellen . . . . .	246



10.3.53	Schistosomiasis	246	12.1.2	Infektionsassoziierte Arthritiden	273
10.3.54	Shigellen	247	12.2	Rheumatische Erkrankungen der Haut, der Bindegewebe und der Blutgefäße	274
10.3.55	Skabies	247			274
10.3.56	Staphylokokken-Infektionen	248	12.2.1	Kollagenosen	274
10.3.57	Streptokokken-Infektionen	248	12.2.2	Vaskulitiden	277
10.3.58	Syphilis	249	12.3	Idiopathische Myositiden	280
10.3.59	Tetanus	250	12.4	Andere rheumatische Erkrankungen	281
10.3.60	Tollwut	250			
10.3.61	Toxocarisis	251			
10.3.62	Toxoplasmose	251			
10.3.63	Tuberkulose	252	<b>13</b>	<b>Allergologie</b>	
10.3.64	Typhus und Paratyphus	253		Volker Stephan	283
10.3.65	Varizellen (Windpocken)	253	13.1	Immunologische Grundlagen	283
10.3.66	Wurmerkrankungen	255			
10.3.67	Yersiniose	255	13.1.1	IgE-vermittelte Typ-I-Allergien	283
			13.2	Atopische Erkrankungen: Genetik, Umweltfaktoren und Prävalenzen	285
<b>11</b>	<b>Immunologie</b>		13.3	Diagnostische Verfahren	286
	Tim Niehues, Gregor Dückers	257	13.4	Krankheitsbilder	286
11.1	Immunologische Diagnostik	257	13.4.1	Nahrungsmittelallergien	286
11.2	Immundefekterkrankungen	258	13.4.2	Atopische Dermatitis	287
11.2.1	Primäre und sekundäre Immundefekte	258	13.4.3	Allergische Rhinokonjunktivitis	289
11.2.2	Schwerer kombinierter Immundefekt (SCID)	259	13.4.4	Asthma bronchiale	290
11.2.3	X-chromosomale Agammaglobulinämie (Bruton-Syndrom)	259	13.4.5	Insektengiftallergie	290
11.2.4	Common Variable Immunodeficiency (CVID)	260	13.4.6	Medikamentenallergie	290
11.2.5	Selektiver Mangel bestimmter Immunglobulin-Isotypen	261	13.4.7	Urtikaria	291
11.2.6	Immundefektsyndrome	261	13.5	Therapie	291
11.2.7	Defekte der Sauerstoffradikalproduktion: septische Granulomatose (CGD)	264	13.5.1	Karenzmaßnahmen	291
11.2.8	Komplementdefekte	264	13.5.2	Spezifische Immuntherapie	291
11.2.9	Hereditäres Angioödem (HAE, C1-Esterase-Inhibitor-Defekt)	265	13.5.3	Medikamentöse Therapie	292
11.2.10	Autoinflammatorische Erkrankungen	265	13.6	Prävention	294
			<b>14</b>	<b>Pneumologie</b>	
<b>12</b>	<b>Rheumatische Erkrankungen</b>			Volker Stephan	295
	Gregor Dückers, Tim Niehues	267	14.1	Diagnostische Techniken	295
12.1	Arthritiden	270	14.2	Fehlbildung von Trachea und Bronchien	298
12.1.1	Juvenile idiopathische Arthritis (JIA)	270	14.2.1	Tracheomalazie	298
			14.3	Fehlbildungen der Lunge	298
			14.3.1	Kongenitales lobäres Emphysem	298
			14.3.2	Lungensequestration	299
			14.4	Obstruktive Atemwegserkrankungen	299

14.4.1	Obstruktive Bronchitis . . . . .	299	15.3.15	Truncus arteriosus communis . . . . .	335
14.4.2	Chronischer Husten . . . . .	300	15.3.16	Herzfehler mit (funktionell) univentrikulärem Herzen . . . . .	336
14.4.3	Asthma bronchiale . . . . .	301	15.4	Erworbene Herzerkrankungen . . . . .	338
14.5	Aspiration von Fremdkörpern . . . . .	307	15.4.1	Kawasaki-Syndrom . . . . .	338
14.6	Erkrankungen der Pleura (Pleuritis und Empyem) . . . . .	308	15.4.2	Rheumatisches Fieber . . . . .	338
14.7	Genetische Krankheiten mit pulmonaler Manifestation . . . . .	308	15.4.3	Infektiöse Endokarditis und Endokarditisprophylaxe . . . . .	339
14.7.1	Mukoviszidose . . . . .	308	15.4.4	Perikarditis . . . . .	341
14.7.2	Primäre ziliäre Dysfunktion . . . . .	312	15.4.5	Myokarditis . . . . .	342
14.8	Bronchiektasen . . . . .	313	15.5	Kardiomyopathien . . . . .	343
14.9	Primäre Erkrankungen des Lungenparenchyms . . . . .	314	15.6	Herzrhythmusstörungen im Kindes- und Jugendalter . . . . .	345
<b>15</b>	<b>Kardiologie</b>		15.6.1	Tachykarde Herzrhythmusstörungen . . . . .	345
	Birgit C. Donner . . . . .	315	15.6.2	Bradykarde Herzrhythmusstörungen . . . . .	349
15.1	Grundlagen . . . . .	316	15.7	Kardiale Manifestation und Therapieprinzipien ausgewählter Krankheitsbilder und klinischer Situationen . . . . .	350
15.1.1	Perinatale Kreislaufumstellungsprozesse . . . . .	316	15.7.1	Kardiale Manifestation des Marfan-Syndroms . . . . .	350
15.2	Abklärung von Herz-Kreislauf-Erkrankungen . . . . .	316	15.7.2	Medikamentöse Therapie der chronischen Herzinsuffizienz im Kindesalter . . . . .	351
15.3	Angeborene Herzerkrankungen . . . . .	322	15.7.3	Herztransplantation im Kindes- und Jugendalter . . . . .	352
15.3.1	Pulmonalstenose . . . . .	322	<b>16</b>	<b>Gastroenterologie und Hepatology</b>	
15.3.2	Aortenstenosen im Kindesalter . . . . .	322		Burkhard Rodeck . . . . .	353
15.3.3	Aortenisthmusstenose . . . . .	323	16.1	Erkrankungen der Speiseröhre . . . . .	354
15.3.4	Aortenklappeninsuffizienz . . . . .	324	16.1.1	Gastroösophageale Refluxerkrankung/ Refluxösophagitis . . . . .	354
15.3.5	Fehlbildung der Trikuspidalklappe: Ebstein-Anomalie . . . . .	325	16.1.2	Eosinophile Ösophagitis . . . . .	355
15.3.6	Anomalien der Mitralklappe: Stenose, Insuffizienz und Prolaps . . . . .	326	16.1.3	Fremdkörperingestion . . . . .	356
15.3.7	Vorhofseptumdefekt (Atriumseptumdefekt, ASD) . . . . .	327	16.1.4	Verätzungsösophagitis . . . . .	357
15.3.8	Ventrikelseptumdefekt (VSD) . . . . .	328	16.1.5	Achalasie . . . . .	357
15.3.9	Atrioventrikulärer Septumdefekt (AVSD) . . . . .	330	16.2	Erkrankungen des Magens . . . . .	358
15.3.10	Persistierender Ductus arteriosus (PDA) . . . . .	331	16.2.1	Gastritis ( <i>Helicobacter-pylori</i> -Infektion) . . . . .	358
15.3.11	Partielle und totale Lungenvenenfehlmündung . . . . .	332	16.2.2	Peptisches Ulkus (Ulcus ventriculi/Ulcus duodeni) . . . . .	359
15.3.12	Fallot-Tetralogie . . . . .	333			
15.3.13	Transposition der großen Gefäße . . . . .	334			
15.3.14	Double Outlet Right Ventricle (DORV) . . . . .	335			



<b>16.3</b>	<b>Erkrankungen des Dünndarms . . . . .</b>	<b>360</b>	<b>17</b>	<b>Hämatologie</b>	
16.3.1	Pathophysiologie der Diarrhö . . . . .	360		Lothar Schweigerer . . . . .	389
16.3.2	Gastrointestinale Infektionen . . . . .	360	<b>17.1</b>	<b>Krankheiten des hämatopoetischen Systems. . . . .</b>	<b>389</b>
16.3.3	Disaccharidasemangel . . . . .	362	17.1.1	Krankheiten unreifer Zellen des hämatopoetischen Systems . . . . .	389
16.3.4	Nahrungsmittelallergie . . . . .	363	17.1.2	Krankheiten reifer Zellen des hämatopoetischen Systems . . . . .	392
16.3.5	Zöliakie . . . . .	363	17.1.3	Krankheiten der humoralen Gerinnung . . . . .	405
16.3.6	Bakterielle Übersiedelung. . . . .	365	<b>18</b>	<b>Onkologie</b>	
16.3.7	Intestinales Organversagen . . . . .	365		Lothar Schweigerer, Carl Friedrich Classen . . . . .	409
16.3.8	Eiweißverlierende Enteropathie. . . . .	365	<b>18.1</b>	<b>Allgemeine Onkologie. . . . .</b>	<b>409</b>
16.3.9	Morbus Hirschsprung, chronische intestinale Pseudoobstruktion. . . . .	366	<b>18.2</b>	<b>Spezielle Onkologie . . . . .</b>	<b>413</b>
16.3.10	Invagination. . . . .	366	18.2.1	Leukämien, myelodysplastisches Syndrom, Lymphome und Histiozytosen . . . . .	413
<b>16.4</b>	<b>Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen (CED) . . . . .</b>	<b>367</b>	18.2.2	Solide Tumoren . . . . .	421
16.4.1	Morbus Crohn . . . . .	367	<b>19</b>	<b>Pädiatrische Nephrologie</b>	
16.4.2	Colitis ulcerosa. . . . .	369		Franz Schaefer . . . . .	431
16.4.3	Nicht klassifizierbare Kolitis . . . . .	370	<b>19.1</b>	<b>Nieren- und Harnwegsfehlbildungen . . . . .</b>	<b>432</b>
16.4.4	Extraintestinale Manifestationen/ Komplikationen chronisch-entzündlicher Darmerkrankungen . . . . .	370	19.1.1	Nierenfehlbildungen. . . . .	432
<b>16.5</b>	<b>Dickdarmerkrankungen. . . . .</b>	<b>370</b>	19.1.2	Harnwegsfehlbildungen . . . . .	433
16.5.1	Obstipation . . . . .	370	<b>19.2</b>	<b>Glomerulopathien. . . . .</b>	<b>437</b>
16.5.2	Intestinale Polypen. . . . .	371	19.2.1	Nephritische Syndrome. . . . .	439
<b>16.6</b>	<b>Funktionelle Bauchschmerzen. . . . .</b>	<b>372</b>	19.2.2	Nephrotische Syndrome . . . . .	441
<b>16.7</b>	<b>Lebererkrankungen. . . . .</b>	<b>373</b>	19.2.3	Andere Glomerulopathien . . . . .	443
16.7.1	Neonatale Cholestase . . . . .	373	<b>19.3</b>	<b>Tubulointerstitielle Erkrankungen. . . . .</b>	<b>443</b>
16.7.2	Gallengangsatresie. . . . .	374	19.3.1	Tubulointerstitielle Nephritis. . . . .	443
16.7.3	Familiäre intrahepatische Cholestasesyndrome . . . . .	375	19.3.2	Steinerkrankungen und Nephrokalzinose . . . . .	444
16.7.4	Stoffwechselerkrankungen der Leber. . . . .	375	<b>19.4</b>	<b>Tubulopathien. . . . .</b>	<b>445</b>
16.7.5	Entzündliche Lebererkrankungen . . . . .	379	19.4.1	Diabetes insipidus renalis . . . . .	446
16.7.6	Portale Hypertension . . . . .	380	19.4.2	Hypophosphatämische Rachitis . . . . .	446
16.7.7	Fulminantes Leberversagen . . . . .	382	19.4.3	Komplexe Tubulopathien . . . . .	447
16.7.8	Lebertransplantation (LTx) . . . . .	385	<b>19.5</b>	<b>Systemerkrankungen mit Nierenbeteiligung . . . . .</b>	<b>447</b>
<b>16.8</b>	<b>Gallenwegserkrankungen . . . . .</b>	<b>385</b>	19.5.1	Purpura Schönlein-Henoch . . . . .	447
16.8.1	Cholelithiasis . . . . .	385	19.5.2	Lupus erythematodes . . . . .	447
16.8.2	Sklerosierende Cholangitis . . . . .	386			
16.8.3	Caroli-Krankheit/-Syndrom/ Duktalplattenmalformation. . . . .	386			
<b>16.9</b>	<b>Pankreaserkrankungen . . . . .</b>	<b>387</b>			
16.9.1	Pankreatitis . . . . .	387			

19.5.3	Hämolytisch-urämisches Syndrom . . . . .	447	20.12	Entzündliche Entmarkungserkrankungen . . . . .	493
19.6	Renale Hypertonie . . . . .	449	20.13	Vaskuläre ZNS-Erkrankungen . . . . .	496
19.7	Akutes Nierenversagen (ANV) . . . . .	450	20.14	Tumoren des zentralen Nervensystems . . . . .	498
19.8	Chronische Niereninsuffizienz (CNI) . . . . .	452	20.15	Kopfschmerzen . . . . .	501
19.9	Nierenersatztherapie . . . . .	454	20.16	Schwindel . . . . .	504
19.9.1	Indikationsstellung . . . . .	454	20.17	Psychosomatische neurologische Erkrankungen . . . . .	505
19.9.2	Nierentransplantation (NTx) . . . . .	454			
19.9.3	Behandlungsergebnisse . . . . .	455			
<b>20</b>	<b>Neuropädiatrie</b>		<b>21</b>	<b>Erkrankungen des Bewegungsapparats</b>	
	Markus Blankenburg, Fuat Aksu . . . . .	457		Thomas Wirth . . . . .	507
20.1	Neurologische Untersuchung . . . . .	458	21.1	Hüftgelenk . . . . .	507
20.1.1	Neurologische Untersuchung des Neugeborenen und Säuglings . . . . .	458	21.1.1	Angeborene Hüftdysplasie, Coxa vara congenita . . . . .	507
20.1.2	Neurologische Untersuchung des Klein- und Schulkindes . . . . .	460	21.1.2	Morbus Perthes . . . . .	508
20.2	Angeborene Fehlbildungen des zentralen Nervensystems . . . . .	460	21.1.3	Epiphyseolysis capitis femoris . . . . .	510
20.2.1	Fehlbildungen des ZNS . . . . .	461	21.2	Muskuloskeletale Systemerkrankungen . . . . .	510
20.3	Neurokutane Syndrome . . . . .	463	21.2.1	Osteogenesis imperfecta . . . . .	510
20.3.1	Neurofibromatose Typ 1 (Morbus Recklinghausen) . . . . .	463	21.2.2	Skelettdysplasien . . . . .	511
20.3.2	Tuberöse-Sklerose-Komplex . . . . .	464	<b>22</b>	<b>Erkrankungen der Haut</b>	
20.4	Entwicklungsstörungen . . . . .	465		Henning Hamm, Marion Wobser . . . . .	513
20.5	Zerebralparesen . . . . .	466	22.1	Infantile Hämangiome . . . . .	513
20.6	Neurodegenerative Erkrankungen . . . . .	469	22.2	Ekzeme . . . . .	515
20.6.1	Krankheitsbilder . . . . .	469	22.2.1	Atopisches Ekzem . . . . .	515
20.7	Epilepsien . . . . .	471	22.2.2	Seborrhoisches Säuglingsekzem . . . . .	517
20.8	Fieberkrämpfe . . . . .	479	22.3	Psoriasis . . . . .	517
20.9	Nichtepileptische paroxysmale Funktionsstörungen . . . . .	482	22.4	Akne . . . . .	519
			22.4.1	Acne neonatorum . . . . .	519
20.10	Schädel-Hirn-Traumata . . . . .	482	22.4.2	Acne vulgaris . . . . .	519
20.11	Neuromuskuläre Erkrankungen . . . . .	484	<b>23</b>	<b>Psychische, psychosomatische und Verhaltensstörungen</b>	
20.11.1	Spinale Muskelatrophien . . . . .	484		Ulrike M.E. Schulze, Jörg M. Fegert . . . . .	521
20.11.2	Erkrankungen der peripheren Nerven . . . . .	486	23.1	Affektive Psychosen (F3) . . . . .	521
20.11.3	Erkrankungen der neuromuskulären Endplatte . . . . .	488	23.1.1	Depressive Störungen . . . . .	521
20.11.4	Angeborene Myopathien . . . . .	489	23.1.2	Selbstverletzendes Verhalten . . . . .	522
20.11.5	Erworbene und sekundäre Myopathien . . . . .	493	23.1.3	Suizidalität . . . . .	523
			23.2	Angststörungen . . . . .	524
			23.3	Traumatisierung im Kindes- und Jugendalter . . . . .	524

23.3.1	Traumafolgestörungen: mögliche Symptome im Kindesalter . . . . .	525	23.10	Schlafstörungen: Diagnostik und Therapie . . . . .	530
23.3.2	Traumafolgestörungen im Jugendalter: Anpassungsstörungen und posttraumatische Belastungsstörungen (F43) . . . . .	525	<b>24</b>	<b>Sozialpädiatrie</b>	
23.4	Dissoziative Störungen (F44) . . . . .	526		<b>Knut Brockmann</b> . . . . .	531
23.5	Somatoforme Störungen (F45) . . . . .	526	24.1	Prävention und Früherkennung von Krankheiten . . . . .	531
23.6	Essstörungen (F50) . . . . .	526	24.2	Kindeswohlgefährdung: Vernachlässigung, Misshandlung, sexueller Missbrauch . . . . .	532
23.7	Umschriebene Entwicklungsstörungen schulischer Fertigkeiten (F81) . . . . .	527	24.2.1	Schütteltrauma . . . . .	535
23.8	Tiefgreifende Entwicklungsstörungen (F84) . . . . .	527	24.2.2	Sexueller Kindesmissbrauch . . . . .	535
23.9	Aufmerksamkeit, Impulsivität und aggressives Verhalten . . . . .	528	24.2.3	Vernachlässigung . . . . .	536
23.9.1	Einfache Aktivitäts- und Aufmerksamkeitsstörung (F90.0) . . . . .	528	24.2.4	Münchhausen-by-proxy-Syndrom . . . . .	537
23.9.2	Störungen des Sozialverhaltens: dissoziales Verhalten und Aggression im Kontext . . . . .	529	24.3	Sozialpädiatrische Versorgungssysteme . . . . .	537
				<b>Register</b> . . . . .	539

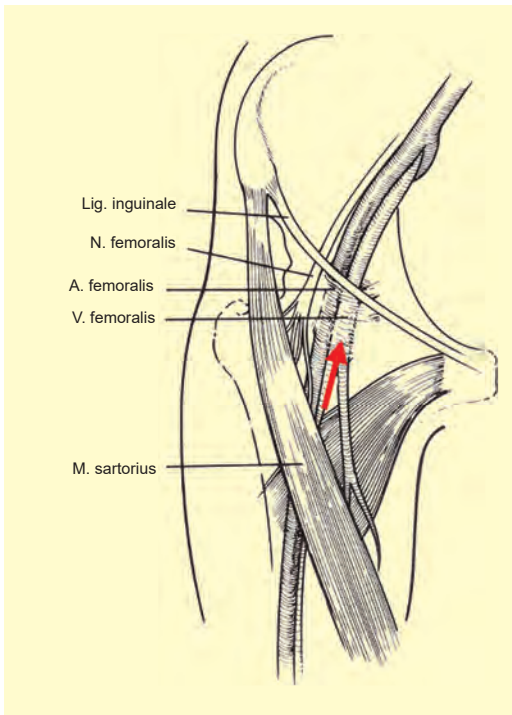


Abb. 6.2 Punktionsstelle der V. femoralis (Pfeil) [L141/R232]

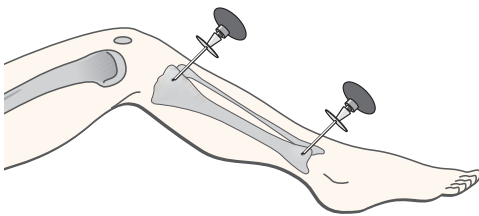


Abb. 6.3 Punktionsstellen für einen intraossären Zugang [L141]

### 6.1.3 Arterieller Zugang

Arterielle Zugänge eignen sich vor allem für ein engmaschiges Monitoring von Blutgasen, Elektrolyten oder Glukose, aber auch zur kontinuierlichen Blutdruckmessung bei hämodynamisch instabilen Patienten. Verschiedene Gefäße sind zur Punktion geeignet: A. radialis, A. ulnaris, A. femoralis, A. tibialis posterior und A. temporalis. Von der Kanülierung der A. brachialis wird aus Gründen der hohen Komplikationsrate abgeraten. Zweierlei Techniken bei der Anlage des Katheters sind beschrieben:

- die **direkte Punktion** wie beim Legen eines venösen Zugangs, wobei nach erfolgreicher Punktion eine Braunüle in das Gefäßlumen vorgeschoben wird, oder alternativ, vor allem beim Früh- und Reifgeborenen angebracht,
- die **Technik des Transfixierens**. Dabei wird das Gefäß eher großzügig punktiert, anschließend die Nadel entfernt und die eigentliche Braunüle zurückgezogen, bis Blut frei fließt. Genau in diesem Moment wird vorsichtig die Braunüle wieder vorgeschoben, bis sie vollständig im Gefäß liegt.

### 6.1.4 Pleurapunktion und Pleuradrainage

Eine Entlastung des Pleuraraums kann erforderlich sein, weil sich dort entweder Luft oder Flüssigkeit angesammelt hat. In Abhängigkeit von der Dynamik der Ansammlung und der Frage nach diagnostischer vs. therapeutischer Punktion muss die Entscheidung für eine Einmalpunktion oder eine Dauerdrainage fallen. Die Lokalisation der Punktionsstelle wird davon beeinflusst, ob Luft oder Flüssigkeit drainiert werden soll. Da die Mehrzahl der Patienten auf einer pädiatrischen Intensivstation primär in Rückenlage versorgt wird, sollte bei der Drainage von Luft das Ende der Drainage im anterioren Bereich des Thorax liegen. Umgekehrt ist es sinnvoll, im Falle der Drainage von Flüssigkeit die Öffnungen des Katheters in dem der Unterlage des Körpers zugewandten Teil des Thorax zu positionieren, in diesem Fall also in den posterioren Thoraxanteilen (> Abb. 6.4).

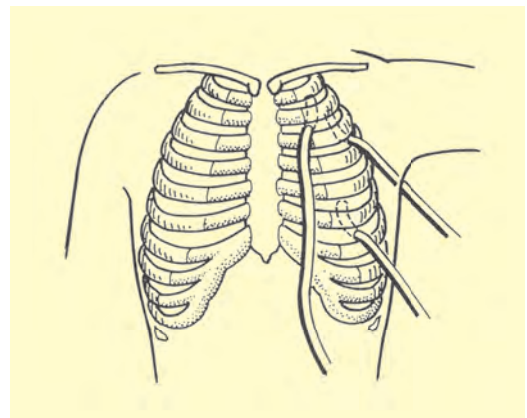


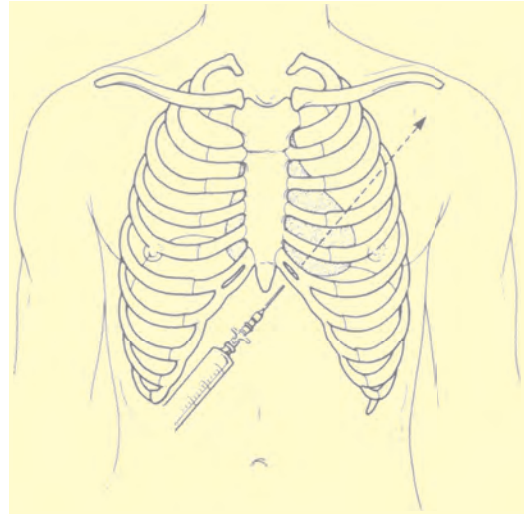
Abb. 6.4 Punktionsstellen für eine Pleuradrainage [L141/R232]

Eine Einmalpunktion kann mit einem Butterfly oder einer Spritze mit aufgesetzter Nadel durchgeführt werden. Für die Dauerdrainage eignen sich großlumige Drainagen mit einem Trokar zum Einführen oder sog. Pigtail-Katheter, die per Seldinger-Technik eingeführt werden und sich nach Ziehen des Führungsdrachts aufrollen, wie mit dem englischen Begriff anschaulich beschrieben.

### 6.1.5 Perikardpunktion und Perikarddrainage

Die Punktion des Perikards kann im Falle einer Tamponade eine lebensrettende Maßnahme sein; deshalb sollte allen in der Intensivmedizin Tätigen die Prozedur zumindest theoretisch bekannt sein. Der primär wichtige Schritt ist, an die Möglichkeit einer Tamponade zu denken. Dies kann neben bekannten Erkrankungen des Herzens (Perikarditis, Myokarditis) auch bei perforierenden zentralen Kathetern vorkommen. Die entscheidende diagnostische Maßnahme ist die Sonografie: Auch für sonografisch weniger erfahrene Untersucher ist eine Perikardtampnade auf den ersten Blick gut zu erkennen.

Die Technik der Akutentlastung ist sehr einfach und schnell durchzuführen: Mit einer Nadel und aufgesetzter Spritze wird zwischen dem Processus (Proc.) xiphoideus und dem unteren linken Rippenbogen in Richtung der linken Schulter des Patienten eingestochen und die Nadel unter vorsichtiger Aspiration vorgeschoben, bis Erguss bzw. Blut aspirierbar ist (➤ Abb. 6.5). Für die Dauerdrainage gilt die gleiche Lokalisation; hierzu kann entweder eine konventionelle Braunüle oder ein Arterienkatheter mit Seldinger-Technik verwendet werden.



**Abb. 6.5** Punktionsstelle für eine Perikarddrainage (a.-p.) [L141/R232]

Auch bei der Reanimation im Kindesalter gilt das ABCD-Prinzip: Atemwege, Beatmung, Kardiokompression, Medikamente. Vor allem im Säuglings- und Kleinkindesalter sind die zur Reanimation führenden Ursachen überwiegend respiratorischer Natur. Mit zunehmendem Alter spielen kardiovaskuläre Erkrankungen eine wichtigere Rolle.

#### Ursachen:

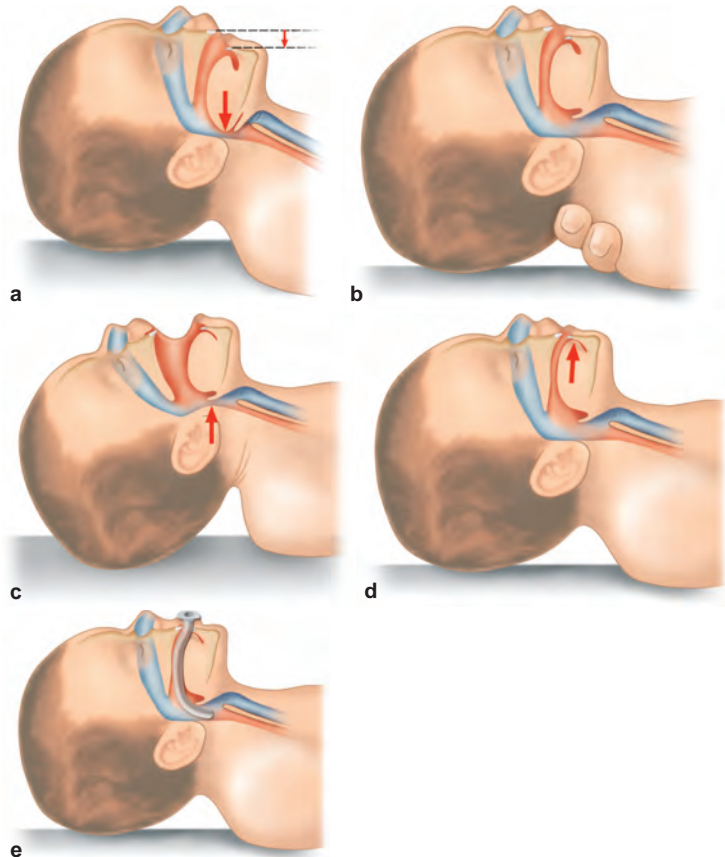
- Atemwegsinfektionen
- Bronchospasmus
- Fremdkörperaspiration
- Angeborene Herzfehler
- Rhythmusstörungen
- Krampfanfälle
- Gastroenteritis
- Sepsis
- Ertrinkungsunfall
- Trauma
- Verbrennung

## 6.2 Kardiopulmonale Reanimation

Die Ursachen, die bei Kindern zur Reanimation führen, sind vielfältig und überwiegend respiratorisch bedingt. Erst sekundär führen die resultierende Azidose und Hypoxämie der Kardiomyozyten zu einer elektrischen und mechanischen Dysfunktion dieser Zellen.

### 6.2.1 Atemwege

Bei der Erstbeurteilung der spontanen Atemexkursion sollte festgestellt werden, ob die Atmung erschwert oder durch eine Obstruktion behindert ist. Im Einzelfall kann Absaugen die Atemwege freimachen, in anderen Fällen (vor allem bei schnarchender Atmung) kann das Anheben bzw. Ziehen des Unterkiefers nach vorn die Obstruktion beseitigen (➤ Abb. 6.6). Sauer-

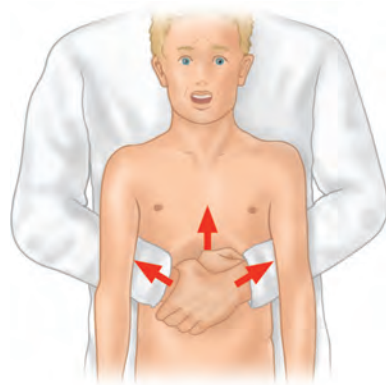


**Abb. 6.6** Effekte von Überstrecken und Zurückfallen der Weichteile und Prävention durch adäquate Lagerung und Nach-vorn-Ziehen des Unterkiefers

- Obstruktion der Atemwege durch Zurückfallen der Zunge
- Stabilisierung der Atemwege durch mechanische Stützung im Nacken
- Obstruktion der Atemwege durch übertriebenes Überstrecken
- Effekt des Vorziehens von Unterkiefer und Zunge
- Stabilisierung der Atemwege mittels Guedel-Tubus [L238]

stoff kann dann bei Bedarf über eine Nasenbrille verabreicht werden.

Beim nicht atmenden Patienten jenseits des 1. Lebensjahrs wird bei Verdacht auf eine Fremdkörperaspiration im Rahmen der Erstversorgung das Heimlich-Manöver empfohlen. Dabei wird das Abdomen des Patienten von hinten umfasst und fest komprimiert (➤ Abb. 6.7). Falls erforderlich, kann dieses Manöver mehrfach wiederholt werden. Bei Patienten < 1 Jahr werden bei Verdacht auf eine Atemwegsobstruktion durch einen Fremdkörper vier Schläge mit der flachen Hand auf den Rücken (➤ Abb. 6.8) empfohlen, ggf. gefolgt von Kardiokompression.



**Abb. 6.7** Heimlich-Manöver mit Umfassen des Patienten von hinten und Kompression des oberen Abdomens in Richtung Ösophagus [L238]

## 6.2.2 Beatmung

Reicht die Anteposition des Unterkiefers nicht aus, um eine effektive Belüftung zu ermöglichen, kann die Beatmung zunächst mit Beutel und Maske sichergestellt

werden. Diese Methode der Lungenbelüftung kann über einen längeren Zeitraum effektiv beibehalten werden – jedenfalls so lange, bis jemand mit Erfah-





**Abb. 6.8** Schlag auf den Rücken zur Entfernung von Fremdkörpern aus der Trachea [L238]

rung in der Intubation von Kindern zur Verfügung steht oder die auslösende Problematik nicht mehr besteht. Angestrebter Erfolgsparameter der Beatmung ist eine gerade sichtbare Thoraxexkursion. Die Frequenz der Beatmung variiert mit dem Alter des Patienten und sollte zwischen 20/min beim Säugling und 12/min beim Adoleszenten liegen (Normwerte der Atemfrequenz im Kindesalter (> Tab. 6.1).

Für die prähospitalen Versorgung durch Laien oder auch medizinisches Personal ohne entsprechende Notfallausrüstung wird die Mund-zu-Mund- oder die Mund-zu-Nase-Beatmung empfohlen. Von einer Mund-zu-Mund- und -Nase-Beatmung, wie früher empfohlen, ist man aufgrund der häufig nicht zu erreichenden Dichtigkeit des Systems wieder abgekommen. Unabhängig von den verwendeten Hilfsmitteln ist für den Erfolg der Beatmung entscheidend, dass die Lunge des Patienten tatsächlich ausreichend belüftet wird.

**Tab. 6.1** Normwerte der Atemfrequenz im Kindesalter

Alter	Atemfrequenz/min
< 1 Jahr	24–38
1–3 Jahre	22–30
4–6 Jahre	20–24
6–9 Jahre	18–24
10–14 Jahre	16–22
15–18 Jahre	14–20

Physiologischerweise nehmen Atemfrequenzen vom Säuglingsalter bis in die Adoleszenz ab. Entsprechend sollten auch die Beatmungsfrequenzen an das Alter des Patienten adaptiert werden.

### 6.2.3 Kardiokompression

Eine Kardiokompression ist beim Kind wie auch beim Neugeborenen indiziert, wenn die Herzfrequenz trotz adäquater Beatmung nicht höher liegt als 60/min. Dabei soll die Tiefe der Kompressionen so gewählt werden, dass sie zu einem palpablen Puls in der Peripherie führen. Orientierend kann man davon ausgehen, dass hierzu die Kompressionstiefe bei etwa einem Drittel des a.-p. Thoraxdurchmessers liegen sollte. Die Rate von Kompression zu Ventilation war in der Vergangenheit immer wieder Gegenstand der Diskussion. Grund hierfür war eine unterschiedliche Zielsetzung: Während im Kleinkindes- und Kindesalter die Etablierung einer ausreichenden Lungenbelüftung bei der Reanimation im Vordergrund stand, lag bei Adoleszenten und Erwachsenen die Betonung auf der Kontinuität der Perfusion. Ungeachtet dieser Tatsache empfehlen die Reanimationsrichtlinien in ihrer aktuellen Version jenseits des Neugeborenenalters eine Kompressions-Ventilations-Rate von 15 : 2 bei zwei Helfern.

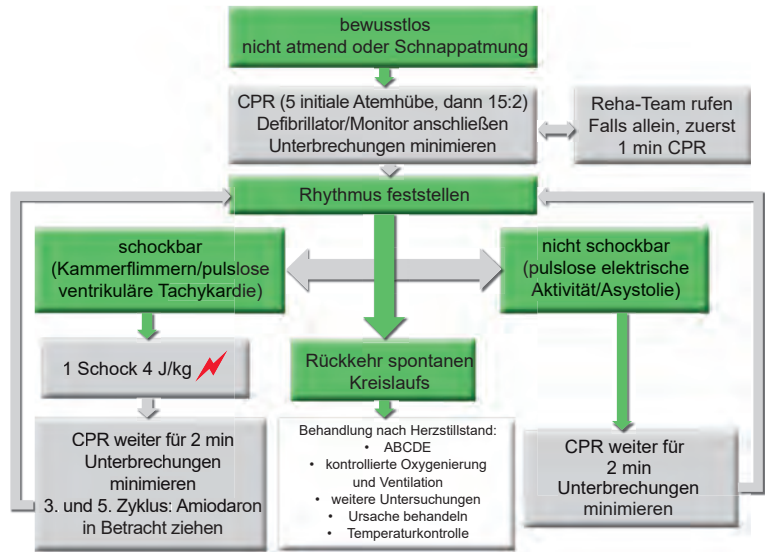
Eine Indikation zur Kardiokompression (und zur Ventilation) besteht bei einer Herzfrequenz von < 60/min. Altersunabhängig (mit Ausnahme des Neugeborenen) wird hierbei eine Kompressions-Ventilations-Rate von 15 : 2 eingesetzt, die unabhängig von der Qualifikation der Ersthelfer ist.

### 6.2.4 Medikamente

**Adrenalin** (engl. epinephrine) ist das primäre Medikament in der Reanimation. Es wird sowohl bei Asystolie als auch bei einer Bradykardie eingesetzt. Die Dosierung ist von der Applikationsart abhängig (0,01–0,03 mg/kg KG intravenös bzw. 0,1 mg/kg KG intratracheal) und kann alle 3–5 min wiederholt werden.

**Natriumbikarbonat** spielt nur noch eine untergeordnete Rolle in der Reanimation, bei länger andauernder Kardiokompression mit zu erwartender Kom-





**Abb. 6.9** Reanimationsalgorithmus mit der Differenzierung schockbarer vs. nicht schockbarer Rhythmus [V786]

promittierung des Kreislaufs kann es vorzugsweise nach Vorliegen arterieller Blutgaswerte entsprechend dem Basendefizit dosiert werden.

Die empfohlene Dosierung von Adrenalin im Rahmen der Reanimation beträgt 0,01–0,03 mg/kg KG bei intravenöser Anwendung bzw. 0,1 mg/kg KG bei trachealer Anwendung.

## 6.2.5 Rhythmusstörungen

### Supraventrikuläre Tachykardie

Die häufigste Form von Herzrhythmusstörung im 1. Lebensjahr ist die supraventrikuläre Tachykardie. Sie äußert sich beim Säugling mit Herzfrequenzen von > 220/min und beim Kind von > 180/min. Ist das Kind bei Präsentation klinisch kompensiert, kann versucht werden, die Rhythmusstörung mit Adenosin medikamentös zu therapieren (0,1 mg/kg KG im Bolus, ggf. mit doppelter Dosis wiederholen). Andernfalls ist eine zeitnahe Kardioversion erforderlich.

### Ventrikuläre Tachykardie

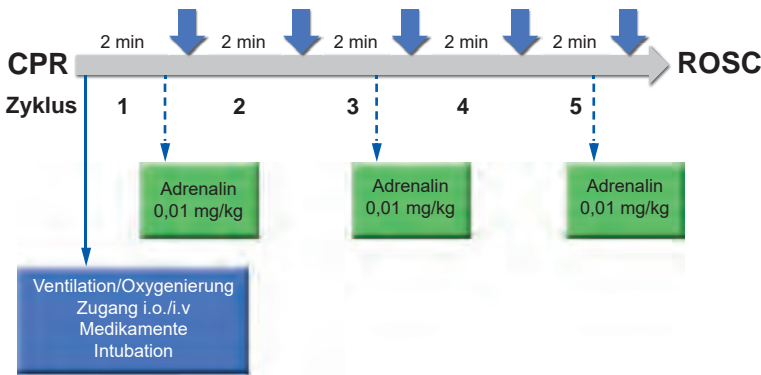
Häufig bei strukturellen Vitien, aber auch nach Hypoxämie, Azidose, Elektrolytimbalancen oder Vergiftungen. Hier wird grundlegend zwischen schock-

baren Rhythmusstörungen (Kammerflimmern und pulslose ventrikuläre Tachykardie) und nicht schockbaren Rhythmusstörungen (pulslose elektrische Aktivität und Asystolie) unterschieden. Entsprechend erfolgt zuerst die Differenzierung (> Abb. 6.9), anschließend der jeweilige Algorithmus (> Abb. 6.10 bzw. > Abb. 6.11).

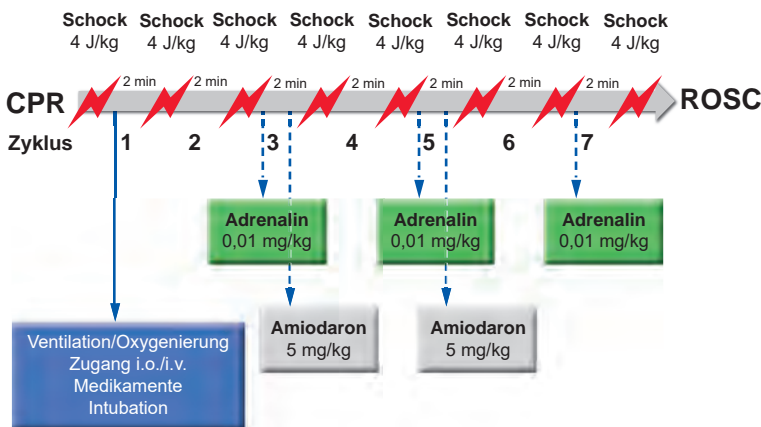
## 6.2.6 Nach der Reanimation

So zeitnah wie in der Reanimationssituation möglich muss das Gespräch mit den Eltern gesucht werden. Sobald klar ist, was zur ursprünglichen Reanimation Anlass gegeben hat, soll den Eltern die Pathophysiologie so weit erklärt werden, dass ihnen verständlich ist, ob sich eine ähnliche Situation wiederholen kann oder nicht. Was eine Einschätzung der neurologischen Prognose nach erfolgreicher Reanimation betrifft, so sollte erhebliche Zurückhaltung hinsichtlich detaillierter Schilderungen möglicher Outcome-Szenarien geübt werden. Oft ist in dieser Situation eine realistische Einschätzung gar nicht möglich und auch für Eltern alles andere als hilfreich.

War die Reanimation nicht erfolgreich, soll den Eltern ausreichend Zeit für ein würdevolles Abschiednehmen gegeben werden. Eine Obduktion sollte möglichst immer angestrebt werden. Dieses Ansinnen in der Situation des Todes anzusprechen, verlangt ein



**Abb. 6.10** Vorgehen bei nicht schockbarem Rhythmus [V786]



**Abb. 6.11** Vorgehen bei schockbarem Rhythmus [V786]

gewisses Einfühlungsvermögen. Zusätzlich kann es sehr hilfreich sein, den Eltern im Abstand von Wochen bzw. Monaten ein weiteres Gespräch anzubieten.

## 6.3 Management des zentralen respiratorischen Versagens

### 6.3.1 Zentrale Atemdysregulation

In diesen Fällen handelt es sich in aller Regel um eine gestörte Triggerung einer regelmäßigen Atemtätigkeit; sie kann sowohl medikamentös bedingt sein als auch z. B. im Rahmen eines Undine-Syndroms (zentrales Hypoventilationssyndrom) auftreten. Therapeutisch wird entweder transient oder permanent der Gasaustausch der Lunge extern getriggert, dies kann sowohl invasiv als auch nichtinvasiv gesche-

hen. Tatsächlich sind die nichtinvasiven Verfahren eher für die transienten Störungen geeignet, beim Undine-Syndrom ist prinzipiell auch eine Maskenbeatmung möglich, aber mit einer physiologischen orofazialen Entwicklung erfahrungsgemäß nur bedingt vereinbar. Letztendlich bestimmt bei diesem Krankheitsbild die Häufigkeit der Alanin-Repeats und damit der Ausprägungsgrad der klinischen Symptomatik inkl. der Dauer einer erforderlichen Atemunterstützung das Prozedere.

### 6.3.2 Intrakranielle Druckerhöhung

Eine intrakranielle Druckerhöhung ist die gemeinsame Endstrecke verschiedener pathophysiologischer Vorgänge und kann nach Schädel-Hirn-Trauma, intrakraniellen Blutungen, Sinusvenenthrombosen oder Meningiomen auftreten. In Abhängigkeit vom

**15.7 Kardiale Manifestation und Therapieprinzipien ausgewählter Krankheitsbilder und klinischer Situationen** . . . . . 350

15.7.1 Kardiale Manifestation des Marfan-Syndroms . . . . . 350

15.7.2 Medikamentöse Therapie der chronischen Herzinsuffizienz im Kindesalter . . . . . 351

15.7.3 Herztransplantation im Kindes- und Jugendalter . . . . . 352

## 15.1 Grundlagen

Die Inzidenz angeborener Herzfehler bei Neugeborenen liegt bei etwa 1 %. Damit gehören sie zu den häufigsten angeborenen Fehlbildungen. Das Spektrum angeborener Herzfehler reicht von einfachen Fehlbildungen (z. B. Septumdefekte, milde Klappenstenosen) bis hin zu komplexen Herzfehlern (z. B. Klappenatriesien, hypoplastische Ventrikel, Transpositionsstellung der großen Arterien; > Tab. 15.1).

**Tab. 15.1** Mit Herzfehlern assoziierte genetische Syndrome (Auswahl)

Syndrom	Herzfehler
Trisomie 21	AVSD, VSD, TOF
Trisomie 13	ASD, VSD, PDA,
Trisomie 18	Klappenfehlbildungen, VSD
Turner-Syndrom	Aortenisthmusstenose, Aortenstenose, CM
Noonan-Syndrom	Pulmonalklappenstenose, hypertrophe CM
Mikrodeletion 22q11.2 (DiGeorge-Syndrom)	Konotrunkale Fehlbildungen
CHARGE-Syndrom	Konotrunkale Fehlbildungen
Williams-Beuren-Syndrom (7q11.23-Deletion)	Periphere Pulmonalstenosen, supraaortale Aortenstenose, Aortenisthmusstenose
Alagille-Syndrom	Pulmonalklappenstenose, Stenosen der Pulmonalarterienäste, TOF
Tuberöse Sklerose	Rhabdomyome
VACTERL-Assoziation	VSD
Goldenhar-Syndrom	Konotrunkale Fehlbildungen
Holt-Oram-Syndrom	ASD, VSD
Marfan-Syndrom	Dilatation der Aortenwurzel → Aneurysma, Aortenklappen Insuffizienz, Mitralklappenprolaps mit Insuffizienz

### 15.1.1 Perinatale Kreislaufumstellungsprozesse

In der **fetalen Zirkulation** erfolgt die Sauerstoff- und Nährstoffzufuhr über die Plazenta. Der Ductus venosus, das Foramen ovale und der Ductus arteriosus sind für die Hämodynamik des fetalen Kreislaufs wichtig (> Abb. 15.1). Blut von der Plazenta fließt über die Umbilikalvene und den **Ductus venosus** zum rechten Vorhof, über das **Foramen ovale** in den linken Vorhof (Rechts-Links-Shunt), den linken Ventrikel und in die Körperhauptschlagader zur präferenziellen Versorgung des Gehirns. Systemvenöses (sauerstoff- und nährstoffarmes) Blut fließt über rechten Vorhof, rechten Ventrikel und überwiegend über den **Ductus arteriosus** in die Aorta descendens (Rechts-Links Shunt) und zurück in die Plazenta über die Umbilikalarterien.

## 15.2 Abklärung von Herz-Kreislauf-Erkrankungen

### Anamnese

In der **Anamnese** werden Fragen zu Schwangerschaft, Perinatalzeit und Familienanamnese sowie gezielt nach kardialen Belastungszeichen gestellt und in der klinischen Untersuchung objektiviert.

Zu den allgemeinen **klinischen Herzinsuffizienzzeichen** zählen u. a. Tachykardie, Tachypnoe, Dyspnoe, gehäufte Infekte der unteren Luftwege, vermehrtes Schwitzen sowie Blässe und eine schlechte Mikrozirkulation. Beim Neugeborenen und Säugling ist vor allem auf das Vorliegen von Lidödemen bzw. Ödemen im Bereich des Os sacrum, unzureichendes Trinkverhalten (reduzierte Gesamteinfuhr, rasche Erschöpfung, Schwitzen beim Trinken) und eine unzureichende Gewichtsentwicklung (Perzentilenknick)

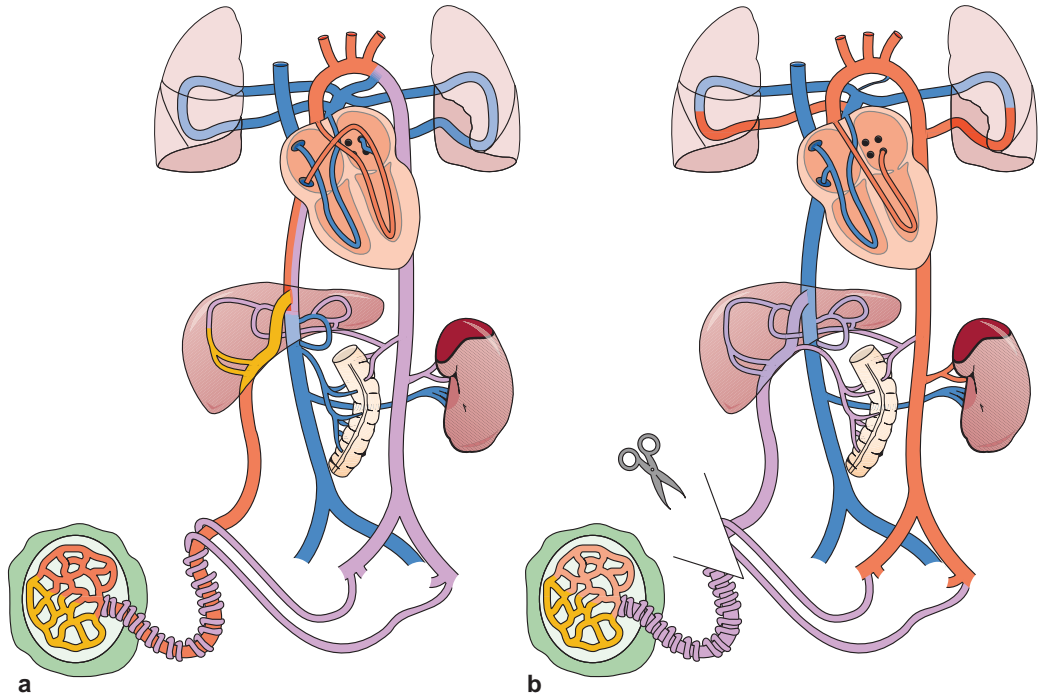


Abb. 15.1 Fetaler Kreislauf (a) und postnatale Umstellung (b) [L141]

zu achten. Im Kindes- und Jugendalter gehören zu den klinischen Zeichen prätibiale und Fußrückenödeme, ein persistierender, insbesondere nächtlicher Husten, Orthopnoe, im Sitzen gestaute Halsvenen sowie eine reduzierte körperliche Leistungsfähigkeit.

### Körperliche Untersuchung

- Dokumentation der Entwicklung des Körperlängenwachstums, des Gewichts und des BMI gemäß Perzentilenkurven
- Hautkolorit und Hautturgor
- Atemfrequenz und Atemmuster
- Inspektion des Thorax
- Palpation und Auskultation
- Blutdruckmessung
- Herzauskultation

**Herztöne im Kindesalter:** Häufig findet sich eine **physiologische Spaltung des zweiten Herztons** in der Inspiration (Pulmonalklappenschluss nach Aortenklappenschluss). Pathologisch ist eine atemunabhängige, fixierte Spaltung des zweiten Herz-

tons (Pulmonalklappenschluss deutlich später als Aortenklappenschluss) bei Volumenbelastung des rechten Ventrikels durch den Shunt eines Vorhoffseptumdefekts oder einer höhergradigen Pulmonalstenose. Eine enge Spaltung des zweiten Herztons findet sich bei pulmonaler Hypertonie (früher, lauter Schluss der Pulmonalklappe) oder höhergradiger Aortenstenose (verspäteter Schluss der Aortenklappe).

- **Herzgeräusche:** Die Charakterisierung erfolgt nach folgenden Kriterien:
  - Lautstärke (6 Grade)
  - Frequenz (nieder-, mittel-, hochfrequent)
  - Klangcharakter (gießend, rau, schabend, rumplend, musikalisch)
  - Zeitliches Auftreten im Herzzyklus (früh-, mittel-, spätsystolisch bzw. diastolisch)
- Lokalisation des Punctum maximum und Fortleitung

**Organische Herzgeräusche** haben ein strukturelles Korrelat (Stenose, Insuffizienz, Shunt). **Akzidentelle Herzgeräusche** finden sich häufig bei gesunden Kindern. Sie sind niederfrequent, von weichem Klangcharakter und oft lageabhängig. **Funktionelle Herz-**

**geräusche** sind Strömungsgeräusche, die durch ein gesteigertes Herzminutenvolumen bei Fieber, Anämie oder Hyperthyreose auftreten. Beim harmlosen „Nonnensausen“ handelt es sich um ein kontinuierliches venöses Strömungsgeräusch meist supraklavikulär rechts, das mit Kopfwendung verschwindet.

## Kinderkardiologische Leitsymptome

### Herzgeräusche

Herzgeräusche, die in ersten Lebensstunden auskultiert werden können, weisen auf Stenosen der Aorten- oder Pulmonalklappe, Insuffizienzen der Mitralklappe oder Trikuspidalklappe oder Shuntvitien (kleiner Ventrikelseptumdefekt, Ductus arteriosus) hin. Bei großen Ventrikelseptumdefekten (VSDs) oder sehr großem persistierendem Ductus arteriosus tritt der Abfall des pulmonalarteriellen Widerstands verzögert ein, sodass oft erst nach einigen Tagen bis Wochen ein Systolikum auskultiert werden kann. Das Fehlen eines Herzgeräuschs schließt einen Herzfehler nicht aus. Herzgeräusche, die im Rahmen einer Routineuntersuchung bei einem ansonsten gesunden Klein- oder Schulkind erstmals auffallen, sind häufig akzidentell und damit harmlos. Bei Fieber und Anämie treten oft funktionelle Herzgeräusche auf.

### Zyanose

Eine Zyanose ist ein Warnsignal und muss weiter abgeklärt werden. Wichtige anamnestische Fragen betreffen:

- den Zeitpunkt (unmittelbar nach Geburt, im Verlauf von Tagen),
- die Dauer des Auftretens,
- die Lokalisation (periphere Zyanose: Akren, zentrale Zyanose: Lippen, Schleimhäute, generalisiert),
- die Zunahme der Zyanose unter körperlicher Belastung (z. B. Trinken, Weinen).
- Zyanotische Anfälle:
  - zyanotische Affektkrämpfe (nach starkem Weinen, Anhalten der Atmung und Zyanose)
  - zyanotische Anfälle bei Fallot-Tetralogie (generalisierte Zyanose mit vertiefter Atmung)

### CAVE

Eine Polyglobulie kann eine Zyanose vortäuschen, eine Anämie die Symptome abmildern.

### Thoraxschmerzen

Diese sind ein häufiger Vorstellungsgrund von Schulkindern und Jugendlichen. Folgende anamnestische Fragen helfen, die Symptomatik einzuordnen:

- Charakter der Schmerzen (drückend, stechend, zusammen mit schnellem / unregelmäßigem Herzschlag)
- Dauer der Schmerzen
- Abhängigkeit der Schmerzen von der Atmung
- Ausstrahlen der Schmerzen (linke Schulter / Arm)
- Auftreten in Abhängigkeit körperlicher Aktivität

### PRAXISTIPP

Zu den häufigen nichtkardialen Ursachen für Thoraxschmerzen im Kindes- und Jugendalter gehören Erkrankungen muskuloskelettaler Genese, Costochondritis, Traumata, Infekte der Bronchien, Lunge und Pleura mit Husten sowie psychogene Ursachen (Ausschlussdiagnose). Anamnestische Angaben sind zumeist stechende, atemabhängige Schmerzen unabhängig von körperlicher Aktivität.

Seltene kardiale, aber potenziell gefährliche Ursachen umfassen eine Myokarditis, Kardiomyopathien, Koronararterienanomalien (angeboren, erworben nach Kawasaki-Syndrom), Koronarischämien bei Aortenstenose oder schwerer pulmonaler Hypertension und Herzrhythmusstörungen. Anamnestische Warnsignale sind drückende Schmerzen, verstärkt durch körperliche Aktivität und unabhängig von der Atmung (Ausnahme Perikarditis) in Zusammenhang mit Palpitationen sowie abrupt einsetzendes und endendes Herzrasen.

### Arterielle Hypertonie

Bei mindestens dreimalig ambulant bestimmten erhöhten Blutdruckwerten  $> 90$ . Perzentile oder  $> 130/85$  mmHg ist eine 24-h-Blutdruckmessung indiziert. Basierend auf den Perzentilenwerten der Mittelwerte der 24-h-Blutdruckmessung oder dreier Einzelmessungen wird die Diagnose gestellt. Die derzeitige Definition der Hypertonie für Kinder und Jugendliche ist  $\gg$  Tab. 15.2 zu entnehmen.

Die weitere Hypertonieabklärung umfasst Anamnese, körperliche Untersuchung (ein kraniokaudaler Blutdruckgradient weist auf eine Stenose, typischerweise im Aortenisthmus, hin) und eine Basisdiagnostik (Labordiagnostik im Blut und Urin, Funduskopie,

**Tab. 15.2** Definition von Hypertonie

Normaler Blutdruck	< 90. Perzentile
Hochnormaler Blutdruck	90.–94. Perzentile
Hypertonie 1°	95.–99. Perzentile + 5 mmHg
Hypertonie 2°	> 99. Perzentile + 5 mmHg

Abdomensonografie mit Dopplersonografie der Nierenarteriengefäße und Echokardiografie). Die Echokardiografie erfasst zum einen insbesondere eine Aortenisthmusstenose als Ursache einer arteriellen Hypertonie und quantifiziert das Ausmaß einer ventrikulären Hypertrophie als Folge einer länger bestehenden Hypertonie (Endorganschaden). In Abhängigkeit von den Befunden der Basisdiagnostik sind weitere Abklärungen indiziert. Bei einer sekundären Hypertonie wird zuerst die Ursache behandelt. Bei einer medikamentösen antihypertensiven Therapie richtet sich die Wahl des Präparats nach der zugrunde liegenden Erkrankung.

Verminderte körperliche Belastbarkeit, Stridor und Schluckbeschwerden

Erste Verdachtsmomente einer möglichen verminderten körperlichen Leistungsfähigkeit treten in der Anamnese beim Vergleich mit Gleichaltrigen auf. Ein (belastungsabhängiger) Stridor kann auf eine Trachealkompression durch einen Gefäßring hinweisen. Schluckbeschwerden können u. a. auch durch eine Ösophaguskompression durch eine A. lusoria verursacht werden.

EKG-Besonderheiten im Kindesalter

Aufgrund der höheren Herzfrequenz im Kindesalter werden die EKGs meist mit einer Papiergeschwindigkeit von 50 mm/s abgeleitet. Die Analyse des EKG folgt der gleichen Systematik wie im Erwachsenenalter. Im Folgenden werden nur einige spezifisch pädiatrische Aspekte genauer beschrieben.

- **Altersabhängige Herzfrequenz:** > Tab. 15.3
- **Altersabhängiger Lagetyp (Vektor des QRS Komplexes):** Bei Neugeborenen und jungen Säuglingen liegt aufgrund des muskelkräftigen rechten Ventrikels ein Rechtstyp (QRS-Vektor > 90°) vor. Etwa ab dem 3.–4. Lebensjahr entspricht die Herzachse dann einem Steiltyp / Indifferenztyp (30–90°).

**Tab. 15.3** Richtwerte für normale Herzfrequenzen

Neugeborenes	90–180/min
Säuglinge	80–170/min
Klein- und Vorschulkinder (1.–5. Lj.)	70–140/min
Schulkinder (6.–16. Lj.)	60–130/min
Jugendliche und junge Erwachsene (> 16. Lj.)	60–100/min

### CAVE

Ein überdrehter Linkstyp im Neugeborenenalter ist pathologisch und tritt bei atrioventrikulären Septumdefekten und Trikuspidalatresien auf (anderer Verlauf des Reizleitungssystems).

- **Depolarisation und Repolarisation:** Die **PQ-Zeit** wird mit dem Alter länger und verkürzt sich bei höheren Herzfrequenzen. Die **QRS-Dauer** verlängert sich ebenfalls mit dem Alter (Säuglinge < 70 ms, Kleinkinder < 90 ms, Schulkinder < 100 ms). Die **frequenzkorrigierte QT-Dauer** wird meist nach der Bazett-Formel in Ableitung II berechnet. Die **ST-Strecke** verläuft normalerweise isoelektrisch; im Jugendalter können Hebungen und Senkungen von 1 mm in den Extremitätenableitungen und 2 mm in den Brustwandableitungen noch physiologisch sein. Als frühe Repolarisation in der Adoleszenz wird eine ST-Strecken-Hebung ausgehend vom J-Punkt von maximal 2 mm in den Brustwandableitungen (meist V<sub>2</sub>–V<sub>4</sub>) bezeichnet und gilt als Normvariante. Die **T-Welle** ist in der ersten Lebenswoche in allen **Brustwandableitungen** positiv. Nach der Neugeborenenperiode sind die T-Wellen nur linkspräkordial positiv. Mit zunehmendem Alter werden die T-Wellen in allen Brustwandableitungen wieder positiv. In den **Extremitätenableitungen** ist die T-Welle meist mit dem QRS-Komplex konkordant.

### CAVE

Eine **positive T-Welle** in V<sub>1</sub> nach dem 1. Lebensmonat ist ein Hinweis für eine rechtsventrikuläre Belastung.

- **Hypertrophiezeichen im EKG im Kindes- und Jugendalter:** Der Nachweis einer atrialen oder ventrikulären Hypertrophie im EKG ist oft der Auslöser für eine weitere kardiologische Abklärung.



- **Atriale Hypertrophie:** Eine P-Wellen-Amplitude > 3 mm weist auf eine rechtsatriale Hypertrophie hin. Eine P-Wellen-Verlängerung (> 100 ms bei Kindern nach dem 1. Lebensjahr, > 80 ms bei Säuglingen) spricht für eine linksatriale Hypertrophie.
- **Ventrikuläre Hypertrophie:** Hinweise sind Veränderungen der QRS-Achse, der QRS-Amplituden, des R/S-Verhältnisses in den Brustwandableitungen und der Ausrichtung des T-Vektors (konkordant oder diskordant mit dem QRS-Vektor).

Synkopen

Eine Synkope ist ein plötzlich auftretender, reversibler Bewusstseins- und Tonusverlust infolge einer transienten zerebralen Minderperfusion. Die Dauer beträgt Sekunden bis wenige Minuten. Das Bewusstsein wird rasch und vollständig wiedererlangt.

**Ätiologie** > Tab. 15.4.

**Diagnostik: Anamnese und körperliche Untersuchung** Eine strukturierte Anamnese ist meist der Schlüssel zum Verständnis der Synkopenursache und bestimmt die weitere Diagnostik und Therapie. Die

**Tab. 15.4** Ursachen für Synkopen im Kindes- und Jugendalter

Störungen der autonomen Kontrolle mit orthostatischer Intoleranz				
Reflexsynkopen (neural vermittelte Synkopen)	Neurokardiogene (vasovagale) Synkopen	Emotionale Belastung	Angst Schmerz Ekel Ärger	
		Orthostatische Belastung	Plötzliches Versacken von Blut in untere Extremität	
	Situative Synkopen	Nach Schlucken, Husten, Defäkation, Miktion		
	Karotissinus-Syndrom	Kämmen der Haare		
Synkopen als Folge orthostatischer Hypotension (Auswahl)	Dysautonome Synkope des Jugendlichen (während Belastung, nach Mahlzeit, nach längerer Bettruhe)			
	Hypovolämie (Erbrechen, Durchfall, Blutung, Diuretika)			
	Familiäre Dysautonomien (selten)	z. B. Riley-Day-Syndrom		
Posturales Tachykardiesyndrom	Präsynkope / chronische Symptome			
Kardiale Synkopen				
Synkopen bei strukturellen Herzfehlern / Kardiomyopathien (Auswahl)	Nichtoperierte Herzfehler			
	Korrigierte / palliativ operierte Herzfehler			
	Kardiomyopathien / Myokarditis			
	Pulmonale Hypertension			
	Koronararterienanomalie (angeboren / erworben: Kawasaki-Syndrom)			
Herzrhythmusstörungen als primäre Ursache (Auswahl)	Tachykardien	WPW-Syndrom, wenn schnelle Überleitung auf die Ventrikel		
		Ventrikuläre Tachykardien	Ionenkanalerkrankungen: LQTS (DD: medikamentös induziert; www.qtdrugs.org) Brugada-Syndrom Katecholaminerge polymorphe VT	
	Bradykardien	AV-Block Grad III	angeboren, postoperativ, postinfektiös, genetisch	
		Schrittmacherdysfunktion		



**Tab. 20.6** Topografische Zuordnung der Anfälle anhand der klinischen Symptome

Ursprungsorte der Anfälle	Anfallssymptome
<b>Frontallappen</b>	Atypische Absencen
	Wendebewegungen von Kopf und Augen
	Ganzkörperautomatismen
	Spracharrest
	Perseverationen
<b>Supplementär-motorisch</b>	Tonische Haltungsbewegungen mit Vokalisationen
	Spracharrest
	Fechterstellung
	Urininkontinenz
<b>Parietalhirn</b>	Par- / Dysästhesien
	Bewegungsdrang
	Akustische Halluzinationen
	Spracharrest
	Rechts-Links-Störung
Psychische Veränderungen	
<b>Okzipitallappen</b>	Visuelle Halluzinationen
	Tinnitus
	Orale Automatismen
	Umdämmerung
	Kontraversive Wendebewegungen teilweise mit „Jacksonian march“

ral (➤ Abb. 20.8), seltener aber auch temporal, parietal und okzipital mit Aktivierung im Schlaf. Nur ca. 10% der Kinder mit diesen EEG-Veränderungen zeigen jedoch klinisch Anfälle.

**Therapie** Bei niedriger Anfallsfrequenz ist eine medikamentöse Behandlung nicht unbedingt erforderlich, ansonsten ist Sultiam Mittel der 1. Wahl (➤ Tab. 20.7).

**Verlauf und Prognose** Es sind eingehende neuropsychologische Untersuchungen und bei Anfallshäufung bzw. Therapieresistenz eine bildgebende Diagnostik (cMRT) erforderlich. Die Prognose ist in typischen Fällen sehr günstig. Die Epilepsie heilt bis zur Pubertät oder spätestens bis zu deren Ende aus.

Bei der Rolando-Epilepsie treten die Anfälle typischerweise im Schlaf in Form von motorischer Dysphasie auf, d. h., das Kind kann infolge der Ausfälle im Mund- und Zungenbereich im Anfall und kurz nach dem Anfall nicht sprechen. Die Prognose ist sehr günstig, da die Epilepsie in der Pubertät spontan sistiert. Eine antikonvulsive Dauermedikation ist nur bei gehäuften Anfällen, insbesondere in Kombination mit Grand-Mal-Anfällen, indiziert.

## Epilepsiesyndrome

### Blitz-Nick-Salaam(BNS)-Krämpfe (West-Syndrom)

**Definition und Ätiologie** Sie treten ganz überwiegend zwischen dem 3. und 8. Lebensmonat auf. Die Anfälle (infantile Spasmen) manifestieren sich äußerst selten vor dem 1. und nach dem 18. Lebensmonat.

Das West-Syndrom hat ein sehr breites Spektrum möglicher Ursachen, die infolge moderner genetischer Diagnostik weiter zunehmen.

Ätiologisch sind häufig prä-, peri- und postnatale Hirnschädigungen und der Tuberöse-Sklerose-Komplex, seltener neurometabolische Erkrankungen sowie kortikale und kongenitale Malformationen verantwortlich.

Charakteristisch im Anfallsbild sind blitzartig auftretende **heftige Beugemyoklonien** der Arme und Beine mit Schleudern der Extremitäten nach vorn sowie Nicken des Kopfes und Beugung des Oberkörpers nach vorn, die oft insbesondere in den Morgenstunden in Serien auftreten.

**Diagnose** Diagnostisch wertvoll ist die im EEG nachweisbare Hypsarrhythmie mit irregulären multifokalen „sharp slow waves“ mit häufiger und rascher Generalisierung (➤ Abb. 20.9), die teils in Gruppierungen und teils kontinuierlich auftreten und im Schlaf aktiviert werden können.

**Prognose** Die Prognose hängt von der Ätiologie ab. Sie ist bei der Form mit bekannter Ätiologie sehr ungünstig; die Patienten sind meist schwer retardiert, und die BNS-Epilepsie geht in andere Epilepsien über, z. B. in ein Lennox-Gastaut-Syndrom.

### Lennox-Gastaut-Syndrom (LGS)

Das LGS kann sich aus BNS-Krämpfen entwickeln. Betroffen sind meist **hirngeschädigte Kinder**

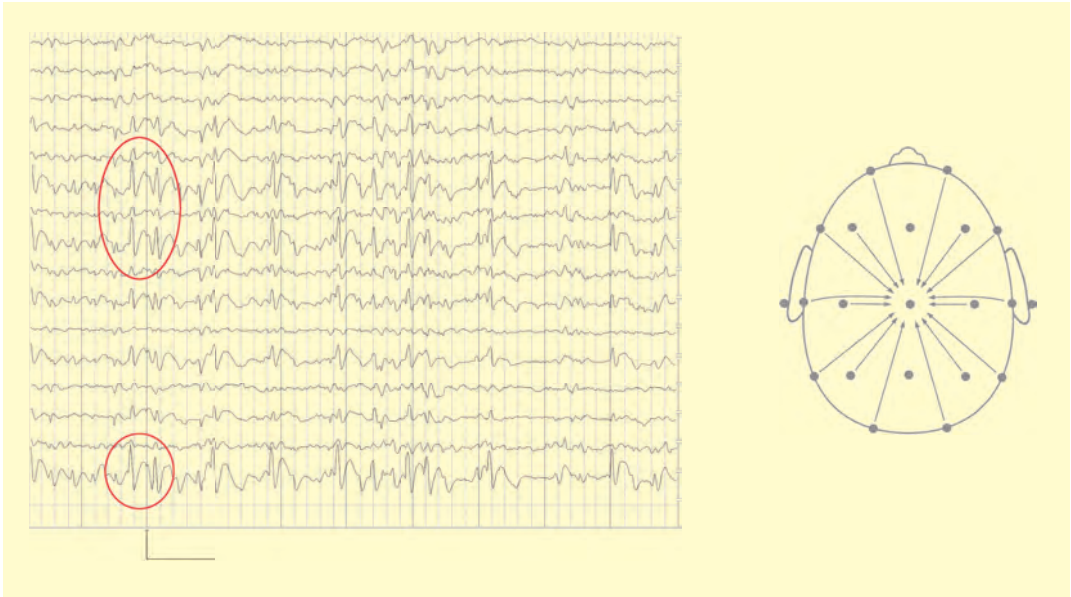
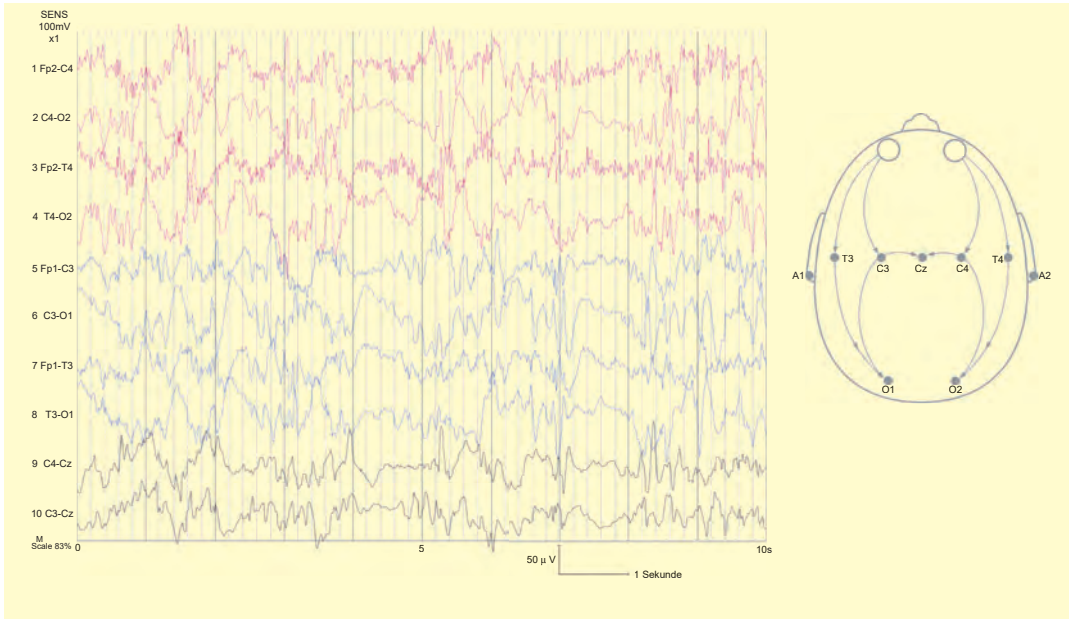


Abb. 20.8 Zentrotemporaler Sharp-Wave-Fokus mit Generalisierung im Schlaf-EEG eines Patienten mit Rolando-Epilepsie [R232]

Tab. 20.7 Antikonvulsive Langzeittherapie bei Kindern mit Epilepsien

Art der Epilepsie	1. Schritt	2. Schritt
<b>Rolando-Epilepsie</b> <b>Panayiotopoulos-Syndrom</b>	Sultiam	Levetiracetam
<b>Landau-Kleffner-Syndrom, Pseudo-Lennox-Syndrom, CSWS</b>	Sultiam Kortikosteroide	Levetiracetam Ethosuximid
<b>Fokale Epilepsien</b> (Ursache strukturell oder unbekannt)	Carbamazepin Oxcarbazepin (ab 6 Jahre)	Levetiracetam Lamotrigin (je nach Konstellation und möglicher Zeit für Eindosierung)
<b>Kindliche Absence-Epilepsie</b>	Ethosuximid	Valproat
<b>Juvenile Absence-Epilepsie</b>	Ethosuximid	M: Lamotrigin J: Valproat
<b>Juvenile myoklonische Epilepsie</b>	M: Levetiracetam J: Valproat	Lamotrigin
<b>Aufwach-Grand-Mal-Epilepsie</b>	M: Lamotrigin J: Valproat	Valproat + Ethosuximid
<b>BNS-Epilepsie (West-Syndrom)</b>	Vitamin B <sub>6</sub> Kortikosteroide nach AWMF Vigabatrin bei TSC	Sultiam
<b>Myoklonisch-astatische Epilepsie</b>	Valproat	Valproat + Lamotrigin oder+ Ethosuximid oder Mesuximid
<b>Dravet-Syndrom</b>	Valproat	Valproat + Clobazam + Stiripentol+ Brom
<b>Lennox-Gastaut-Syndrom</b>	Valproat	Valproat + Rufinamid



**Abb. 20.9** Typische Hypsarrhythmie bei einem Säugling mit West-Syndrom [R232]

zwischen dem 2. und 6. Lebensjahr. Die Anfälle sind charakterisiert durch das Auftreten verschiedener Anfallsformen (tonisch, tonisch-klonisch, tonisch- und myoklonisch-astatisch, fokale Anfälle, Nickenfälle und atypische Absencen), wobei die tonischen Anfälle insbesondere nachts beobachtet werden. Im nächtlichen EEG findet sich eine Zunahme hypersynchroner Aktivität mit Auftreten eines oft kontinuierlichen Spike-Wave-Variant-Musters.

Die Prognose ist sehr ungünstig.

West- und Lennox-Gastaut-Syndrom (LGS) manifestieren sich zumeist auf der Grundlage einer schweren hirnrorganischen Schädigung, z. B. perinatalen Hirnschädigungen, kortikalen Dysplasien, ZNS-Fehlbildungen, neurometabolischen und degenerativen Erkrankungen, tuberöser Hirnsklerose etc. Das West-Syndrom manifestiert sich im Säuglingsalter und das LGS im 2.–6. Lebensjahr, wobei das LGS in ca. 20 % der Fälle aus dem West-Syndrom hervorgeht. Beim West-Syndrom mit ungeklärter Ätiologie sprechen die Patienten schneller und besser auf die Therapie an und haben eine bessere Entwicklungsprognose (30–50 %). Dabei ist neben dem kompletten Sistieren von Anfällen und Hypsarrhythmie die ungestörte interiktale Hintergrundaktivität im EEG ein entscheidender Faktor für die Prognose. Dies betrifft allerdings nur 5–10 % der Kinder mit BNS-Epilepsie. Die restlichen Patienten weisen im Verlauf meist schwere Retardierung der motorischen und mentalen Entwicklung auf.

Die Prognose des LGS ist ebenfalls sehr ungünstig. Die Anfälle sind therapieresistent und mit häufigen epileptischen Stati assoziiert. Es kommt zu einem gravierenden mentalen Abbau, sogar bis zur Demenz.

### Dravet-Syndrom

Die schwere myoklonische Epilepsie des Säuglingsalters (SMEI) beginnt im 1. Lebensjahr mit febrilen Anfällen und / oder GTKA und Halbseitenkrämpfen mit wechselnder Seitenbetonung. Die febrilen Anfälle werden am Anfang nicht selten als Fieberkrämpfe gedeutet. Im Laufe der Zeit kommen Myoklonien, atypische Absencen sowie eine Verschlechterung der motorischen, mentalen und sprachlichen Fähigkeiten hinzu.

### Diagnostik

Die Suche nach Ätiologie und Pathogenese erfordert neben einer gründlichen Eigen- und vor allem Fremdanamnese sowie einer vollständigen internistisch-neurologischen Untersuchung (u. a. mit Untersuchung der Haut mittels Wood-Lampe) vielfach den Einsatz weiterer Untersuchungsverfahren.

## EEG

Das Elektroenzephalogramm (EEG) ist die einzige apparative Untersuchungsmethodik, die in Verbindung mit der vorliegenden Anfallsanamnese die Diagnose einer Epilepsie ermöglicht. Der Nachweis von Spikes, Spike-Wave-Komplexen und Sharp-slow-Wave-Komplexen im EEG ist zunächst als Zeichen einer erhöhten zerebralen Anfallsbereitschaft zu werten und nicht gleichbedeutend mit einer Epilepsie. Sie werden auch bei einem Teil der sog. gesunden Kinder gesehen, ohne dass klinisch jemals Anfälle beobachtet wurden. Die Diagnose einer Epilepsie sollte nur gestellt werden, wenn parallel zu einem Anfallsereignis iktale epileptiforme Aktivität im EEG aufgezeichnet wird. Dafür stehen das Wach- (ggf. mit Hyperventilation und Fotostimulation), Schlaf-, Langzeit-EEG und Video-Doppelbilddaufzeichnungen zur Verfügung. Sie müssen allerdings als Stufendiagnostik durchgeführt werden.

### Weitere diagnostische Verfahren

Die erweiterte Labordiagnostik (u. a. im Liquor) und die bildgebenden Verfahren MRT, PET und SPECT, die Einsichten in die strukturellen und biochemischen Vorgänge des epileptischen Geschehens ermöglichen, sollten nur gezielt veranlasst werden. Sie kommen bei Therapieresistenz sowie bei Stillstand (Knick!) und Rückschritt (Regression!) der motorischen und / oder mentalen Entwicklung in Betracht.

## Differenzialdiagnose

Nach jedem Anfallsereignis muss eine umfassende diagnostische Abklärung zum Nachweis bzw. Ausschluss symptomatischer Ursachen und zur Differenzialdiagnose erfolgen. Dabei ist besonders hervorzuheben, dass zahlreiche andere Erkrankungen mit anfallsartigen Ereignissen mit Bewusstseinsstörungen und / oder motorischen Phänomenen einhergehen können, z. B. Reflex- und kardiale Synkopen, Affektkrämpfe, Pavor nocturnus, psychogene Anfälle, Tics, konfusionelle Migräne, Intoxikationen oder Narkolepsie. Es gibt dabei kein diagnostisches Standardkonzept. Anamnese und klinischer Befund bestimmen die Diagnostik.

Die laborchemische Diagnostik aus Serum (u. a. die Bestimmung der CK- und Prolaktinwerte bei V. a. psychogene Anfälle) muss daher unter Berücksichtigung dieser Differenzialdiagnose durchgeführt werden.

sichtigung dieser Differenzialdiagnose durchgeführt werden.

Die Analyse des Liquor cerebrospinalis sollte nach einem Anfallsereignis nur bei V. a. entzündliche ZNS-Erkrankungen oder neurometabolische Erkrankungen erfolgen.

## Therapie

Die Prinzipien der antikonvulsiven **Akuttherapie** gelten auch für die afebrilen Anfälle und werden in > Kap.20.8 und > Tab. 20.9 ausführlich erläutert.

### Voraussetzungen für Langzeittherapie

Die Grundvoraussetzungen für eine **antikonvulsive Langzeittherapie** sind die Sicherung der Diagnose und die möglichst exakte Klassifikation der Epilepsieform. In der Literatur herrscht nach wie vor keine Einigkeit, wann eine antikonvulsive Dauermedikation indiziert ist. Als wesentliche **Entscheidungsfaktoren** haben sich weitgehend übereinstimmend folgende erwiesen:

- Zwei unprovizierte epileptische Anfälle innerhalb von 12 Monaten
- Erster unprovizierter Anfall mit einem erhöhten Rezidivrisiko von mindestens 60%
- Erster unprovizierter Anfall im Rahmen einer syndromalen Epilepsieerkrankung. (So treten z. B. BNS-Krämpfe, myoklonisch-astatische Anfälle, Absencen, JME etc. nie in Form eines einzelnen Anfalls auf. Hier muss man die Anfallsanamnese vertiefen und unbedingt Langzeit-Video-EEG-Untersuchungen durchführen.)

### Antikonvulsive Langzeittherapie

**Indikationen** Eine antikonvulsive Langzeittherapie sollte grundsätzlich begonnen werden, wenn innerhalb von 12 Monaten mindestens zwei unprovizierte epileptische Anfälle aufgetreten sind. Man sollte aber auch nach dem ersten epileptischen Anfall sorgfältig überprüfen, ob die Indikation zu einer medikamentösen Dauertherapie vorliegt (s. o.).

Vor Einleitung einer Dauertherapie muss unbedingt berücksichtigt werden, dass auch allein die Behandlung der Grunderkrankung und die Vermeidung anfallsprovocierender Faktoren zum Sistieren der An-

**Tab. 20.8** Definition von einfachen und komplizierten (= komplexen) Fieberkrämpfen (FK)

	Einfache FK	Komplexe FK
<b>Häufigkeit</b>	ca. 80 %	ca. 20 %
<b>Risikofaktoren</b>		
• Dauer	kurz (< 15 min)	lang (> 15 min)
• Frequenz	1 Anfall innerhalb von 24 h	> 1 Anfall innerhalb von 24 h
• Ausdehnung	generalisiert	fokal (+ Generalisierung)
<b>Epilepsierisiko</b>	1,5 %	4–6 %

fälle und zumindest zu einer deutlichen Verringerung der Anfallshäufigkeit führen können.

Bei wiederholtem Auftreten von Anfällen (mindestens zwei unprovokierte epileptische Anfälle innerhalb von 12 Monaten) ist in der Regel das Risiko der unterlassenen Therapie größer als das der Nebenwirkungen der Antiepileptika (Verletzungsgefahr im Anfall, Einschränkungen im gesellschaftlichen und beruflichen Leben, Hirnschädigungen durch prolongierte Grand-Mal-Anfälle).

**Therapieplan** Als Richtlinie für die Behandlung gilt im ersten Schritt die Monotherapie (> Tab. 20.8). Die Gabe des Antikonvulsivums wird langsam in 2- bis 5-tägigen Abständen bis zur vorläufigen Enddosierung gesteigert. Danach erfolgt unter Berücksichtigung des Steady-State (des Fließgleichgewichts) die Bestimmung der Konzentration des Antiepileptikums im Serum. Die aktuellen Behandlungsstrategien der Epilepsien bei Kindern sind in > Tab. 20.8 zusammengefasst.

### CAVE

Unter **Valproat-Therapie** kann eine fatale Hepatotoxizität – insbesondere bei Kindern unter 2 Jahren und bei Polytherapie – und unter **Kortikosteroid-Langzeittherapie** eine fatale Kardiomyopathie mit Hypertonie auftreten. Entsprechend den Empfehlungen der European Medicines Agency (EMA) und des Bundesinstituts für Arzneimittel- und Medizinprodukte (BfArM) darf **Valproat wegen der teratogenen Risiken** bei Mädchen im gebärfähigen Alter nur eingesetzt werden, wenn es keine Alternativen gibt.

Auch eine **Behandlung mit Vigabatrin** sollte wegen der irreversiblen Gesichtsfelddefekte erst nach sorgfältiger Nutzen-Risiko-Bewertung in Erwägung gezogen werden.

Nach den bisherigen Studien scheint Vigabatrin in einer Dosis von 100–150 mg/kg KG/d besonders bei Kindern mit tuberöser Sklerose und BNS-Krämpfen wirksam zu sein.

Bei therapieresistenten Epilepsien sollte bereits in der Phase der Behandlung mit Antikonvulsiva der 3. Wahl in Kooperation mit Zentren für Epilepsiechirurgie ein „**epilepsiechirurgischer Eingriff**“ in Betracht gezogen werden. Unter dieser Fragestellung sollte insbesondere die bildgebende kraniale Diagnostik (MRT und evtl. SPECT) entsprechend optimiert werden.

Bei Pharmakoresistenz bestehen auch die Möglichkeiten einer Therapie durch „**Vagusnervstimulation**“ und einer „**ketogenen Diät**“.

### Prognose

Vorrangiges Ziel einer medikamentösen Epilepsie-therapie ist eine **möglichst rasche und andauernde Anfallsfreiheit**, verbunden mit **optimaler Verträglichkeit und hoher Sicherheit**. Dieses Ziel lässt sich etwa bei ca. drei Viertel der Patienten spätestens im zweiten Schritt der Epilepsiebehandlung erreichen.

## 20.8 Fieberkrämpfe

**Definition und Epidemiologie** Fieberkrämpfe sind die **häufigste Manifestationsform zerebraler Krampfanfälle**. 2–5 % aller europäischen und nordamerikanischen Kinder erleiden zumindest einen Fieberkrampf, die meisten in der Mitte des 2. Lebensjahrs. Fieberkrämpfe sind **epileptische Gelegenheitsanfälle**. Sie treten jenseits des 1. Lebensmonats im Rahmen fieberhafter Infektionskrankheiten ohne Beteiligung des ZNS auf. Die Körpertemperatur beträgt dabei mindestens 38 °C.

Ein epileptischer Krampfanfall wird nach ILAE als Fieberkrampf definiert, wenn er

- jenseits des 1. Lebensmonats
- in Verbindung mit einer fieberhaften Erkrankung, jedoch nicht durch ZNS-Infektion
- ohne vorausgegangene Neugeborenenkrämpfe oder afebrile Anfälle und
- ohne Zeichen eines anderen symptomatischen Anfalls auftritt.



Fieberkrämpfe werden als Gelegenheitskrämpfe und nicht als Epilepsie aufgefasst.

**Ätiologie und Pathogenese** Das Fieber verringert die Krampfschwelle, die altersabhängig, individuell unterschiedlich und möglicherweise genetisch determiniert ist.

Fieber, Altersabhängigkeit, genetische Prädisposition sowie prä- und perinatale Störungen des ZNS sind die wichtigsten ätiopathogenetischen Faktoren.

**Einteilung und Symptome** Einfache (unkomplizierte) Fieberkrämpfe sind mit ca. 80 % am häufigsten (> Tab. 20.8).

**Diagnostik** Die Diagnose eines Fieberkrampfanfalls ist in der Regel einfach und schnell durch das Zusammentreffen von anamnestisch eindeutigem **zerebralem Krampfanfall, Fieber** und **fehlenden Zeichen einer ZNS-Infektion** zu stellen. Die Anfälle treten im Rahmen eines Infekts (Luftwegsinfekt, Otitis media, Gastroenteritis, Harnwegsinfekt, Exanthema subitum etc.) auf.

Als routinemäßige **Laborbasisdiagnostik** ist insbesondere bei Säuglingen die Untersuchung von Blutbild, CRP, AP, Elektrolyten, U-Stix und Blutzucker zu empfehlen.

Das EEG hat nach einfachen Fieberkrämpfen keine Bedeutung. Nach komplizierten Fieberkrämpfen sollte es u. a. aus differenzialdiagnostischen Gründen abgeleitet werden.

Eine **cMRT** ist nur bei V. a. (Herpes-)Enzephalitis, insbesondere bei Kindern unter 18 Monaten mit fokalen Anfällen, angezeigt. Die **Schädelsonografie** ist bei komplizierten Fieberkrämpfen generell zu empfehlen, solange es die große Fontanelle zulässt.

Eine **generelle Verordnung von Lumbalpunktionen** nach Fieberkrampf ist nicht obligat und schürt Klinikängste bei Kind und Eltern. Sie ist nur bei V. a. (Herpes-)Meningoenzephalitis oder Sepsis mit grampositiven Kokken sowie bei Säuglingen mit unklarer Fieberursache auch ohne eindeutige meningeale Reizeichen erforderlich. Fokale und prolongierte Krampfanfälle bei Fieber sowie persistierende Schläfrigkeit sollten ebenfalls mittels Lumbalpunktion abgeklärt werden.

Da der Ausschluss einer ZNS-Infektion bei Säuglingen und jungen Kleinkindern selbst für den erfahrenen Pädiater oft klinisch nicht zu sichern ist, ist die Indikation zu einer Lumbalpunktion in dieser Altersgruppe sehr großzügig zu stellen.

Bei positiven meningealen Reizeichen, Petechien (Kokkensepsis?), prolongierten fokalen Anfällen und persistierender Schläfrigkeit (Herpes-Enzephalitis?) ist eine Lumbalpunktion indiziert. Sehr großzügige Indikation besteht bei Säuglingen wegen der unsicheren klinischen Meningitiszeichen. Sofortiges EEG und MRT des Gehirns sind nur in seltenen Ausnahmefällen (unklarer partieller Status epilepticus, V. a. intrakranielle Druckerhöhung oder Raumforderung, Herpes-Enzephalitis) angebracht.

**Therapie Akuttherapie bei Fieberkrampf:** Ungefähr 85–90 % aller Fieberkrämpfe enden nach 3–4 min selbstlimitierend. Dauert ein Fieberkrampf 5 min und länger, ist das unverzügliche Unterbrechen durch rektales Diazepam oder bukkales Midazolam angezeigt (> Tab. 20.9).

Bei **Fortbestehen des febrilen / afebrilen Status epilepticus** erfolgt die weitere Behandlung auf der ITS unter Intubationsbereitschaft:

- **Levetiracetam i. v.:** 20 mg/kg KG über 5 min; anschließend 30 mg/kg KG/d verteilt auf 3 ED
- **Valproat i. v.:** 20–40 mg/kg KG über 3–5 min (max. 6 mg/kg KG/min)
- **Phenytoin i. v.:** 15 mg/kg KG über 20 min (1 mg/kg/min, max. 50 mg/min)

Levetiracetam und Valproat sind wegen des fehlenden sedativ-hypnotischen Effekts und der fehlenden kardialen Nebenwirkungen dem Phenobarbital und Phenytoin vorzuziehen.

Bei **Versagen der o. a. Therapien** sollten unter Beatmungsbereitschaft auf der ITS folgende Therapien in Betracht gezogen werden:

- **Midazolam-Dauerinfusion:** Bolus 0,2–0,5 mg/kg KG, danach 0,3–1,8 mg/kg KG/h
- **Thiopental-Dauerinfusion:** Bolus 5 mg/kg KG, danach 3–5 mg/kg KG/h
- **Propofol-Dauerinfusion:** Bolus 1–2 mg/kg KG, danach 1–4 mg/kg KG/h

Die Dosierungen dieser Präparate sollten u. a. EEG-gesteuert erfolgen (Ziel bei Midazolam Anfallskontrolle und bei Thiopental sowie Propofol das Burst-Suppression-Muster). Während der o. g. gesamten