

NEUROPÄDIATRIE

in Klinik und Praxis

Herausgeber: F. Aksu, Datteln

Wissenschaftlicher Beirat: H. Bode, Ulm · C. G. Bönnemann, Philadelphia · U. Brandl, Jena · H.-J. Christen, Hannover · G. F. Hoffmann, Heidelberg · D. Karch, Maulbronn · A. Kohlschütter, Hamburg · R. Korinthenberg, Freiburg · E. Mayatepek, Heidelberg · P. Meinecke, Hamburg · B. Neubauer, Gießen · Barbara Plecko, Graz · B. Schmitt, Zürich · N. Sörensen, Würzburg · M. Spranger, Bremen · Maja Steinlin, Bern · Sylvia Stöckler-Ipsiroglu, Wien · Ingrid Tuxhorn, Bielefeld · D. Uhlenbrock, Dortmund · S. Unkelbach, Volkach/Main · T. Voit, Essen · B. Wilken, Göttingen · B. Zernikow, Datteln · Petra Zwirner, Datteln · Assistent des Herausgebers: M. Blankenburg, Datteln

Jahresinhaltsverzeichnis

Volume Contents

Neuropädiatrie, 1. Jg.(2002)

Vol. 1 (2002), No. 1-3

► **Original- und
Übersichtsarbeiten,
Kasuistiken**
Original- and
Review Articles
Case reports

Heft 1 / Number 1

Editorial

Editorial

F. Aksu

5

Kreatin als Neuroprotektivum:
Kreatinsupplementierung schützt das
zentrale respiratorische Netzwerk
Creatine supplementation protects the
central respiratory network under
anoxic conditions

B. Wilken

6

Aktuelle medikamentöse
Behandlungsstrategien im Kindes- und
Jugendalter

Current strategies of therapy in
children with epilepsy

U. Brandl

12

Levetiracetam bei Kindern mit
therapierefraktären Epilepsien: Eine
Literaturübersicht

Levetiracetam for the treatment of
refractory epilepsy in children: a
systematic review of efficacy and
tolerability

F. Aksu

21

Vagusnervstimulation bei Kindern zur
Therapie pharmakoresistenter
Epilepsien

Vagus nerve stimulation in therapy
resistant childhood epilepsy

B. Kruse, I. Tuxhorn, F. Behne,

H. W. Pannek

25

Ketogene Diät in der Behandlung
therapieresistenter Epilepsien im
Kindesalter

Ketogenic diet for the treatment of
refractory epilepsy

J. Klepper, B. Leiendecker

29

Episodische Ataxie Typ 2, fokale
Epilepsie und Migräne ohne Aura:
verschiedene Manifestationsformen
eines vererbten Calcium-Kanal-
Defektes?

Focal epilepsy, episodic ataxia type 2
and common migraine: different
manifestations of an inherited calcium
channel defect?

M. Holtmann, M. Tokarzowski,
J. Opp, E. Korn-Merker

34

Heft 2 / Number 2

Editorial

Editorial

F. Aksu

49

Relevanz toxischer Metaboliten in der Neuropathogenese der Glutaryl-CoA-Dehydrogenase-Defizienz
 Relevance of toxic metabolites in the neuropathogenesis of glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency
 S. Kölker 50

Allgemeine klinische und paraklinische Hinweise auf angeborene Stoffwechselstörungen
 General clinical and paraclinical findings pointing to inborn errors of metabolism
 E. Mayatepek 55

Diagnostik und Therapie angeborener Stoffwechselkrankheiten
 Diagnosis and therapy of inborn errors of metabolism
 V. Prietsch, G. F. Hoffmann 62

Risiken der neuen Aut-idem-Regelung für die Behandlung mit Antiepileptika
 Risks of the new "aut idem" regulations for the treatment with antiepileptic drugs
 G. Krämer, H. Schneble, P. Wolf 70

Benigne frühkindliche Partialepilepsie nach Watanabe – zu selten diagnostiziert?
 Benign partial epilepsy in infancy type Watanabe – too rarely diagnosed?
 A. Gerber, M. Langner, H.-J. Christen 81

Heft 3 / Number 3

NF1-Mutationen in Schwannzellen führen zur Neurofibrom-Entstehung. Ein kombinierter genetischer und zellbiologischer Ansatz zur Erforschung der Tumorentstehung bei Neurofibromatose Typ 1
 NF1 mutations in Schwann cells result in neurofibroma formation. A combined genetic and cellular approach to investigate tumorigenesis in neurofibromatosis type 1
 T. Rosenbaum 93

Differenzialdiagnose des Zehenganges
 The differential diagnosis of toe-walking in children
 R. Korinthenberg 98

Differenzialdiagnose der chronischen Ataxien
 The differential diagnosis of heritable ataxias
 B. Wilken 104

Antikonvulsiva und Neurotoxizität
 Neurotoxicity of antiepileptic drugs
 P. Bittigau, C. Ikonomidou 110

Fieberkrämpfe – Update
 Febrile seizures – an update
 B. Püst 116

Rupturierte Omphalocele als Leitsymptom bei einem Kind mit Beckwith-Wiedemann-Syndrom
 Omphalocele as primary symptom of Beckwith-Wiedemann syndrome
 A. Schulenburg, J. Engert, F. Aksu 122

Mitteilungen Communications

Hefte / Volume 1, 2, 3

Forschung/Research 37, 83, 125
 Personalia/Personal data 38, 84, 125
 Industrie/Industry 38, 84, 125
 Kongresse/
 Congress announcements 41, 85, 126

Autoren / Author index

Aksu, F. 5, 49, 21, 122
 Behne, F. 25
 Bittigau, P. 110
 Brandl, U. 12
 Christen, H.-J. 81
 Engert, J. 122
 Gerber, A. 81
 Hoffmann, G.F. 62
 Holtmann, M. 34
 Ikonomidou, C. 110
 Klepper, J. 29
 Kölker, S. 50
 Korinthenberg, R. 98
 Korn-Merker, E. 34
 Krämer, G. 70
 Kruse, B. 25
 Langner, M. 81
 Leiendecker, B. 29
 Mayatepek, E. 55
 Opp, J. 34
 Pannek, H.W. 25
 Prietsch, V. 62
 Püst, B. 116
 Rosenbaum, T. 93
 Schneble, H. 70
 Schulenburg, A. 122

Tokarzweski, M. 34
 Tuxhorn, I. 25
 Wilken, B. 6, 104
 Wolf, P. 70

Sachwortverzeichnis

ALTE 81
 Aminoazidopathien 62
 Ammoniak 62
 Antiepileptika 12, 21, 70, 110
 Antiepileptika, Neurotoxizität 110
 Apoptose 110
 Ataxia teleangiectatica 106
 Ataxien, episodisch 34, 107
 Ataxien, chronisch 104
 Ataxien, spinocerebellär 106
 Aut idem 70
 Beckwith-Wiedemann-Syndrom 122
 Benigne Partialepilepsie 81
 CACNA1A 34
 Calcium-Kanal-Defekt 34
 CDG 62
 Channelopathy 81
 Charcot-Marie-Tooth-Syndrom 100
 Chronische Ataxien 104
 CSWS 14
 Continuous spikes and sharp waves during slow sleep 14
 Epilepsien 12, 21, 25, 29, 110
 Benigne Partialepilepsie 81
 CSWS 14
 Fokale Epilepsie 12, 21, 34
 Grand mal, frühkindlich 16
 Idiopathisch-generalisiert 13
 Idiopathisch-fokal 13
 Kryptogen-fokal 14
 Rolando 13
 Severe Myoclonic bei Stoffwechselerkrankungen 18
 Symptomatisch-fokal 14
 Watanabe-Erkrankung 81
 West-Syndrom 16
 Epileptische Anfälle 12, 21, 25, 29, 110
 Epilepsiesyndrome 12, 21, 25, 29
 Epilepsitherapie 12, 21, 25, 29
 Antiepileptika 12, 21
 Ketogene Diät 29
 Levetiracetam 21

Monotherapie	12	<i>NF1</i> -Mutationen	93	Metabolische Dekompensation	62
Pharmakoresistenz	12, 21, 25, 29	Neurometabolische Erkrankungen	50, 55, 62, 102	Notfallbehandlung	67
Polytherapie	12	Neuroprotektion	6	Notfallmedikamente	68
Syndromorientierte Therapierefraktär	12, 21, 25, 29	Notfallbehandlung, <i>Stoffwechsel</i>	67	Organoazidopathien	62
Vagusnervstimulation	25	Notfallmedikamente, <i>Stoffwechsel</i>	68	Prädisponierende Faktoren	56
Episodische Ataxien	34, 107	Omphalocele	122	Purin-Stoffwechsel	62
Exzitoxizität	53	Organoazidopathien	62	Pyrimidin-Stoffwechsel	62
Fettsäureoxidationsstörungen	62	Partialepilepsie, <i>frühkindlich</i>	81	Pyruvat-Metabolismus	62
Fieberkrämpfe	120	Pharmakoresistenz bei Epilepsie	12, 21, 25, 29	Spezialdiagnostik, <i>metabolisch</i>	65
Fokale Anfälle	12, 21, 34	Strategien	18	Urinfarbe	58
Fokale Epilepsie	12, 21, 34	Pharmakotherapie, <i>Antiepileptika</i>	70	Uringeruch	57
Friedreich-Ataxie	105	Polyneuropathie	98	Tethered-cord-Syndrom	98
Gang, <i>Entwicklung</i>	98	Purin-Stoffwechsel	62	Tumorentstehung, <i>Neurofibromatose</i>	93
Gang, <i>Untersuchung</i>	98	Pyrimidin-Stoffwechsel	62	Vagusnervstimulation	25
Generika, <i>Antiepileptika</i>	70	Pyruvat-Dehydrogenase-Mangel	29	Vulnerabilität, <i>Hirn</i>	113
Grand mal, <i>frühkindlich</i>	16	Pyruvat-Metabolismus	62	Watanabe-Syndrom	81
GLUT1-Defekt	29	Reaktive Sauerstoffspezies	53	West-Syndrom	16
Glutaryl-CoA-Dehydrogenase-Defizienz	53	Schwanzzellen, <i>Neurofibromatose</i>	93	Zehengang	98
Glykolierungsdefekte	62	Severe Myoclonic Epilepsy	16	Zentrales respiratorisches Netzwerk	6
Heredoataxien	98	Spinalparalyse, <i>spastische</i>	98	Zerebellum	104
Hirnentwicklung	110	Spinozerebelläre Ataxien	106	Zerebelläre Fehlbildungen	104
Hyperurikämie	60	Spitzfuß	98	Zerebralparese	98
Hypocholesterinämie	59	Stickstoffmonoxid	53	Zubereitungsformen, <i>Antiepileptika</i>	70
Hypoglykämie	62	Stoffwechselstörungen	55,62		
Hypoglykorrhachie	60	Akute Manifestation	62	▶ Key word index	
Hypourikämie	60	Aminoazidopathien	62	ALTE	81
Hypoxie	6	Angeborene	55,62	Aminoacidopathies	62
Ionenkanalerkrankung	34, 81	Basisdiagnostik, <i>metabolisch</i>	62	Ammonia	62
Ketogene Diät	29	CDG	62	Antiepileptic drugs	12, 21, 70, 110
Kreatin	6	Diagnostik, <i>metabolisch</i>	62,65	Antiepileptic drugs, <i>dosage forms</i>	79
Kreatinin, <i>erniedrigtes</i>	60	Diagnostik, <i>enzymatisch</i>	67	Antiepileptic drugs, <i>neurotoxicity</i>	110
Körpergeruch	57	Diagnostik, <i>molekulargenetisch</i>	67	Apoptosis	110
Laktatazidose	62	Epilepsie	18	Ataxia	34, 104, 106, 107
Levetiracetam	21	Extrakorporale Entgiftung	69	"aut idem"	70
Louis-Bar-Syndrom	106	Familienanamnese	55	Beckwith-Wiedemann syndrome	122
Makroglossie	122	Fettsäureoxidationsstörungen	62	Benign partial epilepsy, <i>in infancy</i>	81
Makrozytäre Anämie	59	Funktionstest	66	Brain, <i>development</i>	110
Metabolische Dekompensation	62	GLUT1-Defekt	29	CACNA1A	34
Migräne	34	Glutaryl-CoA-Dehydrogenase-Defizienz	53	Calcium channel defect	34
Mitochondriale Erkrankungen	55, 62, 107	Glykolierungsdefekte	62	CDG	62
Muskeldystrophie	98	Harnstoffzyklusdefekte	62	Central respiratory network	6
Neurodegeneration	110	Hyperurikämie	60	Cerebellum	104
Neurofibrom	93	Hypocholesterinämie	59	Cerebellar structural abnormalities	104
Neurofibromatose	93	Hypoglykämie	62	Cerebral palsy	98
Neugeborenenhypoglykämie	55, 62, 122	Hypoglykorrhachie	60	Channelopathy	81
Neurotrophine	112	Hypourikämie	60	Continuous spikes and Sharp waves during slow Sleep	14
<i>NF1</i>	93	Kreatinin, <i>erniedrigtes</i>	60	Creatine	6
		Körpergeruch	57	CSWS	14
		Laktatazidose	62		
		Makrozytäre Anämie	59		
		Manifestationsalter	56		

Development, <i>brain</i>	110	Hypoglycemia	62, 122	Migraine	34
Dosage forms, <i>antiepileptic drugs</i>	70	Hypoxia	6	Muscular dystrophy	98
Emergency treatment, <i>inborn errors of metabolism</i>	62	Infantile epilepsies	81	Neurofibroma	93
Epilepsy	12, 21, 25, 29, 110	Inborn errors of metabolism	55, 62	Neurometabolic disorders	50, 55, 62, 102
Epilepsy, <i>drug resistance</i>	12, 21, 25, 29, 32	Age at presentation	56	NF1	93
Epilepsy, <i>first-line treatments</i>	12	Aminoacidopathies	62	<i>NF1</i> mutations	93
Epilepsy, <i>intractable</i>	32	Ammonia	62	Nitric oxide	50
Epilepsy, <i>therapy</i>	12, 21, 25, 29	Body odor	57	Omphalocele	122
Epilepsy, <i>therapy resistant</i>	12, 21, 25, 29, 32	Emergency treatment	67	Organic acidurias	62
Epilepsy syndromes	12, 21, 25, 29	Epilepsy	18	Permissive environment,	
Epileptic seizures	12, 21, 25, 29, 110	Fatty acid oxidation defects	62	<i>Neurofibromatosis</i>	93
Episodic ataxia type 2	34, 107	Family history	55	<i>Pes equines</i>	98
Excitotoxicity	53	Hyperuricemia	60	Pharmacotherapy, <i>epilepsy</i>	12, 21
Fatty acid oxidation defects	62	Hypocholesterolemia	59	Polyneuropathy	98
Febrile seizures	120	Hypoglycemia	62, 122	Reactive oxygen species	53
Focal epilepsy	12, 21, 34	Hypoglycorrachia	60	Schwann cell, <i>neurofibromatosis</i>	93
Focal seizures	12, 21, 34	Hypouricemia	60	Seizures	12, 21, 25, 29, 110
Generic drugs, <i>antiepileptic</i>	70	Lactic acidosis	62	Severe myoclonic epilepsy	16
Genetic disorders	104	Low creatinine	60	Spastic paraplegia	98
GLUT1	29	Macrocytic anemia	59	Tethered cord syndrome	98
Glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency	53	Metabolic decompensation	62	Toe-walking	98
Heritable ataxia	98	Organic acidurias	62	Urea cycle disorders	62
		Precipitating factors	56	Vagus nerve stimulation	25
		Urine color	58	Watanabe syndrome	81
		Ketogenic diet	29	West syndrome	16
		Ketosis	29		
		Levetiracetam	21		
		Macroglossia	122		
		Metabolic decompensation	62		