

NEUROPÄDIATRIE

in Klinik und Praxis

Herausgeber: F. Aksu, Datteln

Official Journal of the Academy of Education of the Society for Neuropediatrics (Gesellschaft für Neuropädiatrie)

Wissenschaftlicher Beirat: H. Bode, Ulm · E. Boltshauser, Zürich · C. G. Bönnemann, Philadelphia · U. Brandl, Jena · H.-J. Christen, Hannover · S. Friedrichsdorf, Minneapolis/St. Paul · Jutta Gärtner, Göttingen · F. Heinen, München · G. F. Hoffmann, Heidelberg · C. Hübner, Berlin · D. Karch, Maulbronn · A. Kohlschütter, Hamburg · R. Korinthenberg, Freiburg · E. Mayatepek, Düsseldorf · P. Meinecke, Hamburg · B. Neubauer, Gießen · C. Panteliadis, Thessaloniki · Barbara Plecko, Graz · B. Schmitt, Zürich · N. Sörensen, Würzburg · M. Spranger, Bremen · Maja Steinlin, Bern · Sylvia Stöckler-Ipsiroglu, Vancouver · V. Straub, Newcastle upon Tyne · Ute Thyen, Lübeck · Ingrid Tuxhorn, Bielefeld · D. Uhlenbrock, Dortmund · S. Unkelbach, Volkach/Main · T. Voit, Essen · B. Wilken, Kassel · B. Zernikow, Datteln · Petra Zwirner, Datteln

Redaktion: F. Aksu (verantwortlich) · M. Blankenburg, Datteln · S. Friedrichsdorf, Minneapolis/St. Paul · Angela M. Kaindl, Berlin

Internet: www.neuropaediatric-online.com, www.zbmed.de, www.medbioworld.com/country/Germany.html, www.index-medicus.com
www.freemedicaljournals.com, www.neuropaediatric.com

This journal is listed in Index Medicus, National Library of Medicine: <http://locatorplus.gov>

Jahresinhaltsverzeichnis

Volume Contents

Neuropädiatrie, 4. Jg.(2005), Nr. 1-4

Vol. 4 (2005), No. 1-4

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

Heft 1 / Number 1

Editorial
Editorial

Palliativmedizin in der Neuropädiatrie
Palliative care in paediatric neurology

S. Friedrichsdorf

4

Originalien/Übersichten
Original/Review articles

Die palliative Versorgung von Kindern
mit neurologischen Erkrankungen
Palliative care for children in paediatric
neurology

S. Friedrichsdorf

6

Symptomkontrolle in der
Lebensendphase von Kindern mit
neurologischen Erkrankungen
Management of distressing symptoms
during the end-of-life period of
children with neurological disorders

S. Friedrichsdorf, J.J. Collins

12

Sterbende Kinder und ihre Eltern
versorgen – Hilft uns das Wissen um

die kindlichen Vorstellungen vom Tode
weiter?

Caring for the dying child and his
parents: is it helpful to know the
children's death concepts?

B. Zernikow

22

Kasuistiken
Case reports

Palliativmedizinische Aspekte in der
pädiatrischen Neurologie:
Multidisziplinäre Versorgung eines
Kindes mit anaplastischem Astrozytom
Palliative care in paediatric neurology –
multidisciplinary palliative care of a
child with malignant astrocytoma

B. Zernikow, D. van Üün, M. Peters,
R. Sträter

27

Heft 2 / Number 2

Editorial Editorial

Neuropädiatrie in Klinik und Praxis:
Neue Redaktionsmitglieder stellen sich
vor

F. Aksu 40

Lysosomale Speicherkrankheiten – ein
Update

Lysosomal storage disorders – an
update

M. Beck 42

Originalien/Übersichten Original/Review articles

Klinische Manifestation des Morbus
Fabry bei Kindern

Clinical manifestation of Fabry disease
in children

C. Whybra, M. Ries, C. Kampmann 44

Intermediäre Verlaufsformen der
Sphingomyelinase-Defizienz – Morbus
Niemann-Pick Typen A und B

Intermediate forms of
sphingomyelinase deficiency (Niemann-
Pick Disease Type A and B)

E. Mengel 50

Morbus Tay-Sachs – Klinische
Variabilität und neue Therapie-Ansätze
Tay-Sachs disease – Clinical variability
and novel therapeutic options

L. Arash 54

Enzymersatz-Therapie bei Patienten mit
Mukopolysaccharidose Typ I

Enzyme replacement therapy in patients
with Mucopolysaccharidosis Type I

M. Bajbouj 58

Kasuistiken Case reports

Kasuistische Illustration einer
Mukopolysaccharidose Typ VII (Morbus
Sly)

Mucopolysaccharidosis Type VII (Sly
disease): A case report

E. Miebach 62

Heft 3 / Number 3

Originalien/Übersichten Original/Review articles

Genetische Grundlagen und Diagnostik
hereditärer Erkrankungen

Genetic basics and testing in
neuropædiatric disorders

H. Omran 76

Ernährungsmedizinische Therapie bei
Kindern mit Kopfschmerzen – Ein
randomisierter Vergleich

A randomised clinical trial of different
dietetic approaches in children with
headaches

R. Pothmann, S. von Frankenberg,
R. Lüttke, W. Thoiss, C. Hoicke,
G. Bollig 86

Ketogene Diät – eine Therapieoption für
pharmakoresistente Epilepsien
Ketogenic diet: Treatment for
pharmacoresistent epilepsies

F.A.M. Baumeister, E. Riemann 92

Medikamente und Supplemente bei
ketogener Diät im Kindesalter

Medication and supplements in the
ketogenic diet

B. Leiendecker, J. Klepper 98

Heft 4 / Number 4

Habilitation Habilitation

Leukodystrophien im Kindesalter:

Ergebnisse der Protonen-
Magnetresonanz-Spektroskopie
MR Spectroscopy in pediatric white
matter disease

K. Brockmann 122

Originalien/Übersichten Original/Review articles

Störung der Zelladhäsion und Apoptose
bei einer neuen Variante der
neuronalen Ceroid-Lipofuszinose, CLN9
Impaired Cell Adhesion and Apoptosis
in a Novel CLN9 Batten Disease Variant

A. Schulz, S. Dhar, S. Rylova, G. Dbaibo,
J. Alroy, C. Hagel, I. Artacho,
A. Kohlschütter, S. Lin,
R.M. Boustany 128

Kopfschmerzen bei Kindern und
Jugendlichen – ein Update
Headaches in children and adolescents
– an update

F. Ebinger 136

Schlafstörungen bei neuropädiatrischen
Patienten: III. Algorithmus zur
Differenzialdiagnostik der
Tagesmüdigkeit im Kindesalter
Neuropædiatric patients with sleep
disturbances: III. An algorithm for the
differential diagnosis of daytime
sleepiness in childhood

B. Schlüter, T. Erler, B. Hoch, E. Paditz,
T. Schäfer, S. Scholle 148

► Mitteilungen Communications

Hefte / Volume 1, 2, 3, 4

Verbände / Societies 32, 66

Verschiedenes / Miscellaneous 33, 115

Kongresse / Congress
announcements 34, 72, 116, 156

Forschung / Research 66, 68, 71, 116, 151

Industrie / Industry 69, 70, 115, 152, 155

Buchbesprechung / Book review 69

Personalia / Personal data 152

Leserforum/ Readers Forum 154

► Autoren / Author index

Aksu, F. 40

Alroy, J. 128

Arash, L. 54

Artacho, I. 128

Bajbouj, M. 58

Baumeister, F. A. M. 92

Beck, M. 42

Blankenburg, M. 41

Bollig, G. 86

Boustany, R. M. 128

Brockmann, K. 122

Collins, J. J. 12

Dbaibo, G. 128

Dhar, S. 128

Ebinger, F. 136

Frankenberg, S. von 86

Friedrichsdorf, S. 4, 6, 12, 40

Hagel, C. 128

Hoicke, C. 86

Kaindl, A. M. 40

Kampmann, C. 44

Klepper, J. 98

Kohlschütter, A. 128

Leiendecker, B. 98

Lin, S. 128

Lüttke, R. 86

Mengel, E. 50

Miebach, E. 62

Omran, H.	76	Magnetresonanz-Spektroskopie,	122	Apoptosis,	
Peters, M.	27	<i>Leukodystrophie</i>		<i>neuronal ceroid lipofuscinosis</i>	128
Pothmann, R.	86	Medikamente, <i>ketogene Diät</i>	98	β -Glucuronidase, <i>Mucopolysaccharidosis VII</i>	62
Riemann, E.	92	Migräne	86, 136	Cell adhesion, <i>neuronal ceroid lipofuscinosis</i>	128
Ries, M.	44	Morbus Fabry	44	Daytime sleepiness, <i>sleep disturbance</i>	146
Rylova, S.	128	Morbus Hurler	58	Death concepts, <i>children</i>	22
Schlüter, B.	146	Morbus Niemann-Pick		Demyelination, <i>leukodystrophy</i>	122
Schulz, A.	128	- <i>Diagnostik</i>	50	diet, <i>headache</i>	86
Sträter, R.	27	- <i>Sphingomyelinase-Defizienz</i>	50	Dying	22, 27
Thoiss, W.	86	- <i>intermediäre Verlaufsformen</i>	50	Enzyme replacement therapy	
Üün, D. van	27	- <i>Punktmutation Q292K</i>	50	- <i>Morbus Fabry</i>	44
Whybra, C.	44	- <i>SMPD1-Gen</i>	50	- <i>MPS Typ I</i>	58
Zernikow, B.	22, 27	Morbus Scheie	58	Epilepsy	

► Sachwortverzeichnis

Angiokeratoma corporis diffusum, <i>Lysosomale Speicherkrankheit</i>	44	Mukopolysaccharidose Typ 1	58	Food intolerances, <i>headache</i>	86
Apoptose, <i>neuronal Ceroid-Lipofuszinose</i>	128	Mukopolysaccharidose VII	62	GLUT1-deficiency syndrome	98
β -Glukuronidase, <i>Mucopolysaccharidose VII</i>	62	- <i>Enzyersatztherapie</i>	58	Headache	86, 136
Ceroid-Lipofuszinosen, <i>neuronal</i>	128	- <i>Morbus Scheie</i>	58	Hurler disease	58
Demyelinisierung, <i>Leukodystrophie</i>	122	- <i>Morbus Hurler</i>	58	Hydrops fetalis	62
Diät, <i>Kopfschmerzen</i>	86	- <i>α-Iduronidase</i>	58	Hypomyelination, <i>leukodystrophy</i>	122
Enzyersatztherapie		Nahrungsmittelunverträglichkeiten, <i>Kopfschmerzen</i>	86	Ketogenic diet	92, 98
- <i>Morbus Fabry</i>	44	Neuropädiatrie		Ketosis	98
- <i>MPS Typ I</i>	58	- <i>Gendiagnostik</i>	76	Leukodystrophy, <i>magnetic resonance spectroscopy</i>	122
Epilepsien, <i>pharmakoresistente</i>	92	- <i>Genetik</i>	76	Life-limiting condition	
GLUT1-Defekt	98	Palliativmedizin, <i>pädiatrische</i>	6, 12, 22, 27	- <i>pain controll</i>	6, 27
Hereditäre Erkrankungen, <i>genetische Grundlagen/Diagnose</i>	76	Pharmakoresistenz, <i>Epilepsie</i>	92	- <i>symptom management</i>	6, 12
Hydrops fetalis	62	Pyruvat-Dehydrogenase-Mangel	98	Lysosomal storage disorder	42, 44, 50, 54
Hypomyelinisierung, <i>Leukodystrophie</i>	122	Schlafstörungen, <i>Kinder</i>	146	Magnetic resonance spectroscopy, <i>leukodystrophy</i>	122
Ketogene Diät	92, 98	Spannungskopfschmerzen	86	Medications, <i>ketogenic diet</i>	98
Kopfschmerzen	86, 136	Sterben, <i>kindliche Vorstellungen</i>	22	Migraine	86, 136
- <i>ernährungsmedizinische Therapie</i>	86	Supplemente, <i>ketogene Diät</i>	98	Mucopolysaccharidosis Type 1	58
- <i>Update</i>	136	Tagesmüdigkeit, <i>Schlafstörungen</i>	146	- <i>Enzyme replacement therapy</i>	58
Lebensendphase, <i>Symptomkontrolle</i>	12, 27	Therapieresistenz, <i>Epilepsie</i>	92	- <i>Hurler disease</i>	58
Lebenslimitierende (neurologische) Erkrankungen		Todesvorstellungen, <i>Kinder</i>	22	- <i>Scheie disease</i>	58
- <i>Schmerzkontrolle</i>	6, 27	Zelladhäsion, <i>neuronal Ceroid-Lipofuszinose</i>	128	- <i>α-Iduronidase</i>	58
- <i>Symptomkontrolle</i>	6, 12			Mucopolysaccharidosis	62
Leukodystrophien, <i>Protonen-Magnetresonanz-Spektroskopie</i>	122			Neuronal ceroid lipofuscinosis	128
Lysosomale Speicherkrankheiten	42, 44, 50, 54			Neuropaediatrics	
				- <i>Gene test</i>	76
				- <i>Genetics</i>	76
				Niemann-Pick disease	
				- <i>sphingomyelinase-deficiency</i>	50
				- <i>intermediate phenotype</i>	50

► Key word index

- <i>point mutation Q292K</i>	50
- <i>SMPD1gene</i>	50
- <i>diagnostic criteria</i>	50
Palliative care, <i>paediatric</i>	6, 12, 22, 27
Pharmacoresistance, <i>epilepsy</i>	92
Pyruvate-dehydrogenase deficiency	98
Scheie disease	58
Seizures	98
- <i>pharmacoresistent</i>	92
- <i>intractible epilepsy</i>	98
- <i>Glut 1 deficiency</i>	
- <i>pyruvate-dehydrogenase deficiency</i>	98
- <i>ketogenic diet</i>	92, 98
Sleep disturbances in children	146
Sly disease	62
Supplements, <i>ketogenic diet</i>	98
Tay-Sachs	54
- <i>animal model</i>	54
- <i>substrate deprivation</i>	54
<i>GM -Gangliosidosis</i>	54
Terminal care, <i>symptom management</i>	12, 27
White matter disorder, <i>leukodystrophy</i>	122