

**Kinder mit Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen,
ihre Entwicklung und ihre Eltern**

Analyse von Patienten der Universitätskinderklinik Gießen aus den Jahren 1973 - 1993.
Therapie im Wandel der Jahre. Persönlichkeitsanalytische Betrachtung der Eltern

Inauguraldissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
des Fachbereichs Medizin
der Justus-Liebig-Universität Gießen

vorgelegt von
Anja Irmela Bottler
aus München

Giessen 2005

Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin,
Abteilung Neuropädiatrie und Sozialpädiatrie
des Universitätsklinikums Gießen

1. Gutachter: Prof. Dr. Gerhard Neuhäuser
2. Gutachter: Prof. Dr. Christian Reimer

Tag der Disputation: 13. Juni 2005

INHALTSVERZEICHNIS

Abkürzungsverzeichnis

1	Einleitung	1
1.1	Krankheitsbild und Verlauf des West-Syndroms	1
1.1.1	Klassifikation	2
1.1.2	Inzidenz	4
1.1.3	Ätiologie	4
1.1.4	Pathogenese	6
1.1.5	Klinisches Bild	7
1.1.6	Differentialdiagnose	8
1.1.7	Assoziierte Erkrankungen	9
1.2	Charakteristika des West-Syndroms im EEG	10
1.3	Therapie des West-Syndroms	11
1.3.1	Klassische Antiepileptika	11
1.3.2	Therapie mit ACTH	12
1.3.3	Chirurgische Therapie	14
1.4	Prognose des West-Syndroms	14
1.5	Die Rolle der Eltern	16
1.5.1	Die Eltern-Kind-Beziehung	16
1.5.2	Eltern behinderter Kinder	16
2	Fragestellung	17
3	Material und Methode	18
3.1	Untersuchungsdesign	18
3.2	Einschlußkriterien	18
3.3	Untersuchung und Elternbefragung	19
3.3.1	Anschreiben und Fragebogen	19
3.3.2	Elternbefragung	19
3.3.3	Neurologische und körperliche Untersuchung der Kinder	20
3.3.4	EEG	22
3.4	Verwendete Instrumentarien	22
3.4.1	Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder	22

3.4.2	Kaufman-Test	24
3.4.3	Giessen-Test	24
3.4.4	Familien-Diagnostisches Test-System	26
3.5	Datenverarbeitung und Statistik	27
4	Ergebnisse	29
4.1	Beschreibung des Patientenkollektivs	29
4.1.1	Umfang des Patientenkollektivs	29
4.1.2	Alter und Geschlecht	29
4.1.3	Analyse der obstetrischen Daten der Kinder	30
4.1.4.	Familienanamnese für Krampfanfälle und ethnische Herkunft	34
4.2	Krampfanfälle und Hypsarrhythmie	35
4.2.1	Beginn der Krampfanfälle und Hypsarrhythmien	35
4.2.2	Von der Hypsarrhythmie betroffene Hemisphären	37
4.2.3	Ätiologie der Hypsarrhythmie	38
4.2.4	Unterschiede zwischen Kindern mit symptomatischer und cryptogener/idiopathischer Hypsarrhythmie	40
4.3	Therapie des Krampfleidens	43
4.3.1	Zeitraum zwischen Krankheits- und Therapiebeginn	43
4.3.2	Alter bei Therapiebeginn	44
4.3.3	Initialtherapie der Krampfanfälle	45
4.3.4	Therapie mit ACTH	46
4.3.5	Charakteristika von Kindern mit und ohne ACTH-Therapie	47
4.4	Kennzeichen der ACTH-Therapie	49
4.4.1	Alter bei Beginn der ACTH-Behandlung	49
4.4.2	Dauer der ACTH-Behandlung	50
4.4.3	Tages- und Gesamtdosis	50
4.4.4	Nebenwirkungen der ACTH-Behandlung	52
4.5	Ansprechen auf die ACTH-Therapie	54
4.5.1	EEG-Veränderungen während der ACTH-Behandlung	54
4.5.2	Krampfanfälle während der ACTH-Behandlung	55
4.5.3	Klinische Entwicklung während der ACTH-Behandlung	56
4.6	Ergebnisse der Nachuntersuchung	58
4.6.1	Durchführung der Nachuntersuchung	58
4.6.2	Einteilung des Standes der statomotorischen und geistigen Entwicklung	58

4.6.3	Verstorbene Patienten	60
4.6.4	Vergleich von Kindern mit einem Alter bis zu 5 Jahren oder älter	62
4.6.5	Vorhandensein von Krampfanfällen bei der Nachuntersuchung	63
4.6.6	Einflüsse auf die Persistenz von Krampfanfällen	63
4.6.7	Einflüsse auf den Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung	66
4.6.8	Abhängigkeit des Entwicklungsstands von vorbestehenden Störungen	72
4.6.9	Spontane Remission	74
4.7	Ergebnisse des Hamburg-Wechsler-Tests und der Kaufman-Skalen	75
4.8	Ergebnisse des Giessen-Tests	76
4.8.1	Rücklauf	76
4.8.2	Repräsentativität der untersuchten Eltern	76
4.8.3	Vergleich der Gesamtstichprobe mit der Normalbevölkerung	78
4.8.4	Einfluss soziodemographischer Daten	81
4.8.5	Zusammenhänge mit dem Alter des Kindes bei der Nachuntersuchung	83
4.8.6	Zusammenhänge mit der Entwicklung der Kinder bei der Nachuntersuchung	84
4.8.7	Fallbeschreibungen von Ehepaaren und individuelles Abschneiden im Giessen Test	86
4.9	Ergebnisse der Elternbefragung	102
4.9.1	Diagnosestellung	102
4.9.2	Eröffnung der Prognose	103
4.9.3	Erwartete Entwicklung des Kindes	104
4.9.4	Diagnosestellung von zweiter Seite	104
4.9.5	Schwerste Krise	105
4.9.6	Aktuelle Belastung durch das erkrankte Kind	106
4.9.7	Angst, die Situation nicht mehr bewältigen zu können	107
4.9.8	Tagesgestaltung, weitere pflegende Personen	108
4.9.9	Familienstand, Reaktion der Partner	109
4.9.10	Einschränkungen von Berufsausübung oder Freizeitgestaltung	109
4.9.11	Reaktionen der Familie oder des Bekanntenkreises auf die Epilepsie	110
4.9.12	Hilfe, Therapie, Gespräche mit Freunden	111
4.9.13	Heimunterbringung	112
4.9.14	Fehler im Krankheits- und Behandlungsverlauf	113
4.9.15	Erziehungsmaßnahmen, Strafen des Kindes	113
4.9.16	Finanzielle Unterstützung	114
5	Diskussion	115
5.1	Vergleichbarkeit mit anderen Studien	115

5.2	Patientenkollektiv	116
5.2.1	Geschlechterverteilung	116
5.2.2	Ethnische Herkunft und Familienanamnese	116
5.2.3	Analyse der Geburtsdaten	117
5.3	Krampfanfälle und Hypsarrhythmie	118
5.3.1	Beginn der Krampfanfälle	118
5.3.2	Art der Krampfanfälle	118
5.3.3	Nachweis der Hypsarrhythmie	119
5.4	Vorerkrankungen	120
5.4.1	Problematik der Unterscheidung einer symptomatischen und idiopathischen Genese	120
5.4.2	Zeitpunkt der Hirnschädigung	122
5.4.3	Vorliegende Grunderkrankungen	122
5.4.4	Entwicklungsverzögerung bei Krankheitsbeginn	123
5.5	Therapie des Krampfleidens	123
5.5.1	Therapiebeginn	123
5.5.2	ACTH-Behandlung	124
5.5.2.1	Alter bei Beginn der ACTH-Kur	126
5.5.2.2	Dauer der ACTH-Kur	126
5.5.2.3	Maximale Tagesdosis	126
5.5.2.4	Nebenwirkungen	127
5.5.3	Chirurgische Therapieformen	129
5.5.4	Ausblick auf zukünftige medikamentöse Therapiemöglichkeiten	129
5.6	Ansprechen auf die ACTH-Therapie	131
5.6.1	EEG-Veränderungen während der ACTH-Behandlung	131
5.6.2	Krampfanfälle	132
5.6.3	Klinische Entwicklung	132
5.6.4	Rezidive	133
5.7	Ergebnisse der Nachuntersuchung	134
5.7.1	Mortalität	134
5.7.2	Statomotorische und geistige Entwicklung	134
5.7.3	Vorhandensein von Krampfanfällen und EEG-Abnormalitäten	135
5.7.4	Einfluss einer ACTH-Behandlung auf das Outcome	136
5.7.6	Andere Einflüsse	138
5.7.6.1	Geschlecht	138
5.7.6.2	Geburtsumstände	138

5.7.6.3	Beginn der Krampfanfälle	138
5.7.6.4	Ein- versus beidseitige Hypsarrhythmie	139
5.7.6.5	Symptomatische versus idiopathische Patienten	139
5.7.7	Spontane Remission	140
5.8	Elternbefragung und psychologische Tests	141
6	Zusammenfassung	144
7	Literaturverzeichnis	149
8	Anhang	165
8.1	Verzeichnis der Abbildungen	165
8.2	Verzeichnis der Tabellen	166
8.3	Anschreiben	168
8.4	Erhebungsbögen	169
8.5	Projekthandling	179
8.6	Untersuchungsplanung	183
8.7	Geburtsdaten	186
8.8	Grunddaten zur Hypsarrhythmie	189
8.9	Befund und Medikamentierung	192
8.10	Vorerkrankungen	196
8.11	ACTH-Therapie	201
8.12	Nachuntersuchung	205
8.13	ACTH-Therapiedosierung	209
8.14	Giessen-Test, Fremdeinschätzung	219
8.15	Giessen-Test, Selbsteinschätzung	220
8.16	Giessen-Test, individuelle Profilblätter	222

Abkürzungsverzeichnis:

χ^2	Verteilungsfunktion beim Chi-Quadrat-Test
CT	Computer Tomogram
df	Freiheitsgrad statistischer Tests
DFG	Deutsche Forschungsgemeinschaft
EEG	Elektroenzephalogramm
FDTS	Familien Diagnostisches Test System
F-Wert	Verteilungsfunktion bei der Varianzanalyse
H	Hypsarrhythmie
HAWIK	Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder
HAWIK-R	Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder, revidierte Fassung
ILAE	International League against Epilepsy
IS	infantile spasms
J	Jahr/Jahre
K-ABC	Kaufman-Test für Kinder – Kaufman Assessment-Battery For Children
Mo	Monat/Monate
MRT	Magnet Resonance Tomogram, Kernspintomogram
p	Irrtumswahrscheinlichkeit statistischer Tests
PET	Positronen Emissions Tomography
SPSS®	Statistical Package for the Social Science
SSW	Schwangerschaftswoche
T	Tag/Tage
TAT	thematischer Apperzeptionstest
T-Wert	transformierte Rohwerte im Giessen-Test
WS	West-Syndrom
mm	Giessen Test, Urteil des Mannes über sich selbst
mw	Giessen-Test, Urteil des Mannes über die Partnerin
ww	Giessen-Test, Urteil der Frau über sich selbst
wm	Giessen-Test, Urteil der Frau über den Partner
NR	Giessen-Test, negativ sozial resonant
PR	Giessen-Test, positiv sozial resonant
DO	Giessen-Test, dominant
GE	Giessen-Test, gefügig
UK	Giessen-Test, unkontrolliert
ZW	Giessen-Test, zwanghaft
HM	Giessen-Test, hypomanisch
DE	Giessen-Test, abhängig, depressiv
DU	Giessen-Test, durchlässig, aufgeschlossen
RE	Giessen-Test, retentiv, verschlossen
PO	Giessen-Test, sozial potent, gesellig, konkurrierend
RE	Giessen-Test, sozial impotent, phantasiearm
M	Giessen-Test, Mittelwertankreuzungen
E	Giessen-Test, Extremwertankreuzungen

1 Einleitung

Im ersten Teil der vorliegenden Arbeit soll die Entwicklung von Kindern, geboren zwischen Januar 1973 und Februar 1993, die am West-Syndrom (s. Fußnote) erkrankt und zum Untersuchungszeitraum (Frühjahr 1995 bis Dezember 1997) mindestens zwei Jahre alt waren, beschrieben werden. Dabei wurde besonders die medikamentöse Therapie im Wandel der zwanzig Jahre analysiert.

Der zweite Teil beschreibt Persönlichkeitsprofile der betroffenen Eltern und vergleicht sie mit Profilen von Eltern schwer körperlich oder geistig behinderter Kinder. Es war die Reaktionsweise der Eltern speziell auf die Epilepsie und vielfach Mehrfach- und Schwerbehinderung ihrer Kinder zu analysieren. Weiter wurde die Situation innerhalb der Familie anhand eines Fragebogens untersucht, um Hilfestellung für die betroffenen Eltern zu erarbeiten.

1.1 Krankheitsbild und Verlauf des West-Syndroms

1841 hat Dr. West, der bei seinem Sohn eine ungewöhnliche und bis dahin noch nicht beschriebene Art von Krampfanfällen bemerkt hatte, in der Zeitschrift "The Lancet" auf eindrucksvolle Weise ein Krankheitsbild beschrieben, das später den Namen „West-Syndrom“ erhalten sollte. Synonym werden heute die Termini „infantile spasms“

Fußnote: Bis vor wenigen Jahren wurden die Termini Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe (s. Titel der vorliegenden Arbeit) und West-Syndrom (s. Text der Arbeit) synonym verwendet. Ersterer orientiert sich an den klinischen Symptomen der Patienten, letzterer verweist auf den Arzt, der die Symptome erstmalig – beobachtet an seinem Sohn – beschrieben hat. Die vorliegende Arbeit befasst sich mit den Patienten, die durch die zuerst von West und später von vielen anderen Fachkollegen klinisch beobachteten Symptome charakterisiert sind; deshalb die durchgängige Verwendung der Bezeichnung West-Syndrom im Text der Arbeit. In jüngster Zeit wurde in der Genforschung festgestellt, dass ein Teil der männlichen Patienten mit den klassischen West-Syndrom-Symptomen eine Mutation des Aristaless related homeobox Gens (1) aufweist. Von dieser Forschergruppe wird der Terminus West-Syndrom neuerdings für die durch diese Genänderung gekennzeichnete Patientengruppe verwendet. Dieser Entwicklung in der Terminologie trägt der Terminus Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe im Titel der Arbeit Rechnung.

(1) Wohlrab, G., Uyanik, G., Gross, C., Hehr, U., Winkler, J., Schmitt, B., Boltshauser, E.: Familial West syndrome and dystonia caused by an Aristaless related homeobox gene mutation. Eur J Pediatr. 2005 May;164(5):326-8. Epub 2005 Feb.

(Gibbs und Gibbs 1952), „minor motor seizures“, „Propulsiv-petit-mal“ (Janz und Matthes 1955), akinetic bzw. astatic seizures und im deutschen Sprachraum „Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe“ (BNS-Krämpfe, Zellweger 1948) benutzt. Differenzierungen in der Terminologie bahnen sich hier an (s. Fußnote S. 1). Dennoch soll im Folgenden im Wesentlichen der Terminus West-Syndrom (WS) zur Anwendung kommen.

1.1.1 Klassifikation

Das West-Syndrom, charakterisiert durch „infantile spasms“, bezeichnet die klinisch manifesten Anfälle und eine im EEG nachweisbare Hypsarrhythmie (Gibbs und Gibbs 1952). Mentale oder motorische Entwicklungsstörung, einschließlich anderer neurologischer Auffälligkeiten, ist häufig mit dem Krankheitsbild verknüpft, muss aber bei Diagnosestellung noch nicht vorhanden sein (Appleton 1993).

Haines (1994) empfahl, den Terminus West-Syndrom nur bei Zusammentreffen der Trias Krampfanfälle, Hypsarrhythmie und Entwicklungsverzögerung zu gebrauchen. Dies erscheint uns nicht praktikabel, da es die Gruppe der idiopathischen Patienten (siehe nächstes Kapitel) ausschließen würde.

Die Internationale Liga gegen Epilepsie (ILAE) hat 1989 das West-Syndrom synonym mit „infantile spasms“ - in der Ausprägung typischer klinischer Anfälle und Hypsarrhythmie - als altersabhängiges epileptisches Syndrom eingeordnet (ILAE 1989). Diese Einteilung wurde allerdings nicht der Tatsache gerecht, dass bei älteren Kindern entsprechende Krampfanfälle ohne Hypsarrhythmie auch im Rahmen eines anderen epileptischen Syndroms, z. B. des Lennox-Gastaut-Syndroms, auftreten können, oder umgekehrt die Hypsarrhythmie im EEG persistiert, ohne dass klinisch Krampfanfälle nachzuweisen wären.

Weiter wurde eine ätiologische Einordnung nach cryptogen, symptomatisch und idiopathisch getroffen (ILAE 1989). Allen drei Gruppen sind die Hypsarrhythmie im EEG und die klinischen Anfälle gemeinsam. Unterschiede bestehen im neurologischen Defizit und in der vermuteten Ätiologie:

➤ **Symptomatische Fälle**

In dieser Gruppe besteht eine neurologische Dysfunktion (z.B. psychomotorische Retardierung oder andere Krampfanfälle) vor Beginn der eigentlichen Anfälle und

es ist für die Erkrankung eine prä-, peri- oder postnatale Ätiologie mit bildgebenden, laborchemischen Verfahren oder anderen Methoden nachweisbar.

➤ **Cryptogene Fälle**

Diese Gruppe ist gekennzeichnet durch eine neurologische Dysfunktion vor Krankheitsbeginn ohne nachweisbare Ätiologie.

➤ **Idiopathische Fälle**

Die letzte und kleinste Gruppe ist charakterisiert durch normale Entwicklung bis zum Auftreten von symmetrischen Krampfanfällen, normale internistische und neurologische Befunde, normale Computer- und Magnetresonanztomographie, Hypsarrhythmie im EEG bei Abwesenheit irgendwelcher fokaler Abnormitäten (ILAE 1989).

Diese Einteilung wurde in den 80er und beginnenden 90er Jahren vorgenommen und reflektiert die technischen Möglichkeiten dieser Zeit. Damit wird offensichtlich, dass solche Einteilungen vielfach zeitabhängig sind; gerade die zahlenmäßige Relation der drei Untergruppen muss somit kritisch bewertet werden. Im Laufe der Zeit hat die Gruppe der symptomatischen Fälle kontinuierlich gegenüber den cryptogenen und erst recht den idiopathischen Fällen zugenommen. Diese Verschiebung wird - so lässt sich vermuten - mit zunehmender Durchführbarkeit jetzt noch seltener Untersuchungen, wie z. B. der Positronen-Emissions-Tomographie (PET), deutlicher werden. Mit der PET eröffnet sich die Möglichkeit der Darstellung funktioneller Störungen im Vergleich zu anatomischen Veränderungen (CT, MRT), und damit auch eine grundsätzlich andere Sichtweise bezüglich einer epileptischen Erkrankung. So konnten Störungen im cortikalen Glukosestoffwechsel bei Kindern nachgewiesen werden, deren CT- und MRT-Untersuchungen unauffällig waren (Chugani et al. 1996).

Die Unterscheidung zwischen cryptogen und idiopathisch wird in der Literatur nicht konsequent getroffen. Häufig werden beide Termini synonym benutzt. Es werden aber regelmäßig die symptomatischen Patienten abgegrenzt.

1.1.2 Inzidenz

Die Inzidenz wird zwischen 0,16-0,42 pro 1000 Lebendgeborene angegeben (Cowan et al. 1991; 0,24-0,42 Riikonen und Donner 1979, 0,24-0,42 Jeavons 1985). Auch in einer aktuellen Untersuchung betrug die Inzidenz 0,29 Kinder je 1000 Lebendgeborene (Trevathan et al. 1999).

Bei ca. 1 Mio. Geburten in der Bundesrepublik pro Jahr entspräche das 160 bis 420 jährlichen Neuerkrankungen. Damit handelt es sich um kein ganz seltenes Krankheitsbild, in seiner Inzidenz durchaus mit z. B. einer Transposition der großen Arterien (0,4 pro 1000 Lebendgeborene) zu vergleichen (Gutheil 1990).

Jungen scheinen vom West Syndrom mit einer Rate von 1,3 - 2 zu 1 gegenüber Mädchen häufiger betroffen zu sein. Lombroso (1983) fand in seiner Untersuchung ein Geschlechterverhältnis von 1,4:1 für alle Patienten. Auffällig waren die Unterschiede zwischen symptomatischen Patienten (Verhältnis 1,7:1) und dem ausgeglichenen Verhältnis bei den cryptogenen Patienten in der Untersuchung von Riikonen und Donner (1979). Bei Jeavons (1985) bestand sogar ein Verhältnis von 2:1 zugunsten der männlichen Patienten.

1.1.3 Ätiologie

Aus der durch die ILAE vorgenommenen Einteilung ergibt sich, dass zumindest bei den symptomatischen und cryptogenen Fällen eine nachweisbare Ätiologie vorhanden sein muss. Diese ist nicht pathognomonisch für das Krankheitsbild, wie auch umgekehrt das West-Syndrom durch viele verschiedene Ursachen entstehen kann. Es wird in eine prä-, peri- oder postnatale Hirnschädigung untergliedert, abhängig vom Entstehungszeitpunkt (Lombroso 1983, Matsumoto 1981) (Tabelle 1).

Tabelle 1: Prä-, peri- und postnatale Ursachen des West-Syndroms

	pränatal	perinatal	postnatal
Infektionen	intrauterin	während der Geburt	Meningitis, Sepsis, Hirnabszeß
Erkrankungen der Mutter	EPH-Gestose, Diabetes mellitus		
exogene Noxen	Medikamente, Alkohol, Nikotin		
Hypoxie ischämischer Insult	multicystische Enzephalopathie, Porencephalie	hypoxisch-ischämische Enzephalopathie mit Deceleration der kindlichen Herztöne, Plazentalösung	cardiac arrest und Reanimation, Beatmung mit PO ₂ Werten unter 40 mmHG, near drowning
Stoffwechselstörungen	nicht ketotische Hyperglycinämie, Leigh Syndrom, primäre Hypoglykämie, Hyperornithinämie, Homocitrullinämie, Histidinämie, Phenylketonurie, Vitamin B6-Mangel	Azidose	s. pränatal, Bleivergiftung,
Trauma	intrazerebrale Blutungen	Sectio, intrazerebrale Blutungen	intrazerebrale, subarachnoidale oder subdurale Blutungen
ZNS-degenerative Erkrankungen	Lipidosen, Alpers-Syndrom		s. pränatal
Dysgenesien Chromosomenaberrationen	Tuberöse Sklerose, Megalenzephalie, cortikale Dysplasie, Polymikrogyrie, Schizenzephalie, Lissenzephalie, Down-Syndrom, Aicardi-Syndrom, De Lange-Syndrom, Sturge-Weber Syndrom, Incontinentia Pigmenta, M. Recklinghausen		s. pränatal

Neben den in Tabelle 1 erwähnten Schädigungen oder Grunderkrankungen wird ein Zusammenhang mit **Impfungen**, speziell der Pertussisimpfung, diskutiert. Dieser ist bisher aber weder sicher nachgewiesen noch ausgeschlossen worden. Melchior (1977) verglich das Erkrankungsalter in zwei Gruppen von Kindern, die in unterschiedlichem Alter gegen Keuchhusten geimpft worden waren. Bei diesen beiden Gruppen unterschied sich der Erkrankungsbeginn nicht signifikant, woraus geschlossen wurde, dass kein ursächlicher Zusammenhang besteht. Bellmann (1983) bezeichnete Impfungen (Pertussis oder Kombination Pertussis-Diphtherie-Tetanus) nicht als

auslösendes Moment der Erkrankung, schrieb ihnen aber eine Bedeutung im Sinne von Triggern bei prädisponierten Kindern zu. In den 50er und 60er Jahren wurde noch eine große Zahl von Erkrankungen bei älteren Kindern im Anschluss an eine Masern-Infektion beobachtet; seit Einführung der MMR-Vakzine besteht eine deutlich geringere Inzidenz bei Kindern, die älter als 1 Jahr sind. Seit den 60er Jahren wird somit eine kontinuierliche Verjüngung des Erkrankungsalters festgestellt und unter anderem auf den Effekt der Masernimpfung zurückgeführt (Hughes et al. 1997).

Rantala et al. (2000) berichten über den Zusammenhang zwischen einer Infektion mit dem **Human Herpesvirus 6** im Rahmen einer Encephalitis und dem anschließenden Auftreten von West-Syndrom und cerebellärem Astrocytom. Reiter et al. (2000) beschreiben ein **familiär auftretendes idiopathisches West-Syndrom** in zwei Familien und postulieren eine genetische Prädisposition mit variabler phänotypischer Expression.

1.1.4 Pathogenese

Die Pathogenese des West-Syndroms bleibt weiterhin offen. Generell wird die Meinung vertreten, dass die Krampfanfälle eine unspezifische Antwort auf eine Schädigung des unreifen Gehirns sind. Da eine Häufung der Erkrankungen im Alter von 3-7 Monaten mit der Zeit von Formation und Wachstum der Dendriten und mit der Myelinisation zusammenfällt, wurde hier ein ursächlicher Zusammenhang angenommen (Adams et al. 1988, Huttenlocher 1974). Die gestörte Dendriten-Entwicklung und –Ausdifferenzierung konnte von Huttenlocher auch autopsisch nachgewiesen werden. Hier könnte eine mögliche Wirkungsweise des ACTH zu sehen sein, indem dieses die Hirnreifung beschleunigt und damit die vulnerable Phase verkürzt. Dies entspricht auch der Meinung, dass ACTH den normalen Verlauf der Erkrankung nur beschleunigt. Vergleichbar ist es mit der Glukokortikoidgabe zur Lungenreifung bei drohender Frühgeburt.

Weitere Theorien sind:

- Fokale kortikale Anomalien, mit Beteiligung subkortikaler Strukturen und einem gestörten Serotonin-Gleichgewicht (Chugani 1992)
- Zu niedrige Gangliotetraose-Ganglioside im Liquor (Izumi 1993)
- Abnorm hohe Spiegel von Corticotropin-Releasing-Hormon nach Verletzung oder Stress (Baram 1993). Auch daraus ließe sich die Wirksamkeit von ACTH oder Glukosteroiden ableiten, indem diese den CRH-Spiegel senken
- Transmitterungleichgewicht vor allem im Hirnstamm (Hrachovy 1989)

1.1.5 Klinisches Bild

Die Krankheit beginnt meist zwischen dem 3. und 7. Monat (Lombroso 1983, Jeavons 1973), manchmal schon am ersten Lebenstag, selten später, etwa bis zum 5. Lebensjahr (Kurokawa et al. 1980). Unbefriedigend ist bei den Angaben, dass oftmals nicht zwischen Gestations- und Konzeptionsalter unterschieden wird, was gerade bei den heutigen Möglichkeiten der Therapie- und Überlebenschancen von Frühgeborenen große Bedeutung hat. Hierdurch können Verschiebungen in der Feststellung des Krankheitsbeginns von Wochen oder Monaten entstehen. In dieser Arbeit wird ausschließlich vom Konzeptionsalter ausgegangen.

Der im deutschen Sprachgebrauch häufig benutzte Name Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe beschreibt schon verschiedene Ausprägungen der Anfälle, wie einschließende Zuckungen, ruckartige Bewegungen des Kopfes oder Nach-Vorne-Schlagen des Oberkörpers. Die Krampfanfälle werden je nach Autor verschieden typisiert.

Es werden Flexoren- und Extensorenkrämpfe, akinetische Anfälle oder gemischte Flexoren- oder Extensorkrämpfe unterschieden (King et al. 1985). Eine Differenzierung in myoklonische Anfallsmuster mit blitzartigen, generalisierten Muskelzuckungen oder 6-8 s dauernde, gedehnte tonische Anfälle oder gemischte Spasmen der Extremitäten und axialen Muskulatur wird ebenfalls vorgenommen (Appleton 1993, Nolte 1992). Die Anfälle sind im Allgemeinen generalisiert, können aber auch asymmetrisch auftreten. Einhellig beschrieben wird und immer vorhanden ist ein kurzzeitiger Bewusstseinsverlust.

Zu Beginn der Erkrankung handelt es sich meist um einzelne Krampfanfälle, die im Verlauf jedoch in Clustern mit über 100 einzelnen Anfällen und bis zu 15 Anfällen pro Minute kumulieren können (Appleton 1993). Die Krampfanfälle treten mit gleicher Häufigkeit tagsüber oder nachts auf, jedoch seltener im Schlaf, eher beim Aufwachen (Hrachovy et al. 1989). Postiktale Benommenheit oder Unwohlsein des Kindes mit Schreien und Irritabilität sind ebenfalls häufig.

Neben der einen klinischen Ausprägung, den Krampfanfällen, treten häufig noch weitere psychopathologische Symptome oft schon lange vor dem ersten erkannten Krampfanfall auf. Hier wären zu nennen: Irritabilität, Schreien, Schlafstörungen, Verlust der kommunikativen Fähigkeiten, z. B. fehlender Blickkontakt oder fehlendes reaktives Lächeln (Nolte 1992).

Weitere Begleitphänomene im Anfall sind: Blickdeviation nach oben, Wischbewegungen im Gesicht, Stereotypien oder Arrest-Zustände (Nolte 1992).

Die Möglichkeit der Anfallsauslösung durch laute Geräusche oder taktile Stimulation ist diskutiert worden (Hrachovy et al. 1989). Lombroso (1983) lehnte die Anfallsauslösung durch exogene Mechanismen ab und bezeichnete die Aufwachphase als einzigen Trigger in seiner umfangreichen Nachuntersuchung von 280 Patienten. An autonomen Manifestationen sollen Atemunregelmäßigkeiten auftreten (Lombroso 1983).

1.1.6 Differentialdiagnose

Die oben genannten unterschiedlichen Einteilungen zeigen die Heterogenität des Anfallsbildes und damit auch die Schwierigkeiten des Erkennens oder die Möglichkeit des Verkennens eines Anfalls durch die Eltern oder auch durch behandelnde Ärzte oder Ärztinnen. Fehldiagnosen wie „Koliken“ bei massiven Krampfanfällen mit starken Myoklonien und Aufschreien des Kindes oder „leicht erschreckbares Kind“ bei nur geringerer Ausprägung, z. B. diskretes Kopfnicken oder Rollen der Augen, sind möglich.

Weiterhin verharmlosen Verwechslungen mit anderen, prognostisch besser einzuordnenden Epilepsieformen, wie „benignen kindlichen Schlafmyoklonien“ das Krankheitsbild und wecken vielleicht nicht erfüllbare Hoffnungen. Fehldiagnosen sind gerade im Hinblick auf die in vielen Untersuchungen vermutete bessere Prognose bei

schnellem Therapiebeginn zu vermeiden. Eine sorgfältige EEG-Ableitung und Interpretation kann die Diagnose klären, da nur für das WS die Hypsarrhythmie typisch ist. Aber auch andere maligne frühinfantile Epilepsieformen, wie beispielsweise das Ohtahara-Syndrom oder die myoklonische Frühenzephalopathie, müssen erkannt und ausgeschlossen werden (Nolte 1992). Hier ist das EEG ebenfalls wegweisend.

1.1.7 Assoziierte Erkrankungen

Psychomotorische und mentale Retardierung ist häufig mit dem West-Syndrom vergesellschaftet und bei bis zu 70% der Patienten am Krankheitsbeginn vorhanden (Matsumoto et al. 1981, Riikonen 1982).

Die Diagnose der Entwicklungsverzögerung noch vor Auftreten der Krampfanfälle, gerade da sie oftmals retrospektiv gestellt werden muss, ist bei Säuglingen mit großen Schwierigkeiten behaftet und von einem Entwicklungsstopp oder -rückschritt bei Krankheitsbeginn kaum zu unterscheiden. Besonders die visuelle Nichterregbarkeit während eines Anfalls kann leicht mit einer Seheinschränkung verwechselt werden und damit die Diagnose verzögern oder in eine falsche Richtung lenken. Möglich ist aber auch, dass gerade durch einen Entwicklungsstillstand die Diagnose gestellt wird, speziell bei Kindern mit subtilen Anfällen.

Schlafstörungen, wie Reduktion der gesamten Schlafdauer oder nur der REM-Phasen, werden oft beobachtet und gaben Anlass zur Theorie, die ursächliche Störung sei im Bereich der Brücke oder des Hirnstamms mit den für die Schlafregulation verantwortlichen Zentren zu suchen (Hrachovy et al. 1981, Lombroso 1983).

1.2 Charakteristika des West-Syndroms im EEG

Das charakteristische EEG-Bild ist die erstmalig von Gibbs und Gibbs (1952) beschriebene Hypsarrhythmie. Diese besteht aus multifokalen, polymorphen Spikes von mehr als 200 μ V, Spike-and-wave Komplexen, Verlangsamung des Grundrhythmus und Asynchronität. Wie auch die klinischen Krampfanfälle kann die Hypsarrhythmie generalisiert oder asynchron, ein- oder beidseitig auftreten.

Iktal ist die kurzdauernde paroxysmale Abflachung, überlagert von niedrigamplitudiger, rascher Betaaktivität typisch (Nolte 1992). Es wird ebenfalls eine langsame positive Vertexwelle beschrieben (Fusco et al. 1993).

Einseitige Ausprägung unterstellt eine fokale Hirnläsion und ist allgemein mit einer schlechteren Langzeitprognose behaftet. Die symmetrische Ausprägung wiederum spricht im allgemeinen gut auf Therapie an und ist langfristig günstiger zu sehen (Appleton 1993). Diese EEG-Aktivität ist am häufigsten im Schlaf während der non-REM-Phasen zu finden, aber auch während REM-Phasen und beim wachen Patienten. Es zeigt sich typischerweise das Bild einer durchgehenden Hypsarrhythmie oder der intermittierenden Hypsarrhythmie im Sinne von bursts. Die Tatsache, dass diese EEG-Veränderungen häufig im Schlaf auftauchen, macht Schlafableitungen zur Verlaufskontrolle und bei Verdacht auf West-Syndrom - aber in wachem Zustand unauffälligem EEG - unerlässlich.

Hrachovy et al. (1981) bemerkten während des non-REM Schlafs eine Zunahme der Amplitude der Grundaktivität und Tendenz von Gruppen von Spikes, sharp-waves oder slow-waves und teilweise ein völliges Verschwinden der Hypsarrhythmie während der REM-Phasen. Dies unterstreicht die Forderung nach Schlafableitungen in möglichst allen Schlafstadien. 1984 wiesen Hrachovy et al. erneut auf die außerordentliche Variabilität des EEG-Bildes hin, das 24-Stunden-Ableitungen erfordere. Von ihnen wurde auch der Terminus modifizierte Hypsarrhythmie eingeführt, der ein EEG beschreibt, das noch die wesentlichen Aspekte einer Hypsarrhythmie wie high voltage und Asynchronität besitzt und mit klinischen Anfällen vergesellschaftet ist, aber eben nicht mehr der Definition der typischen Hypsarrhythmie entspricht. Vielfach tritt eine solch modifizierte Hypsarrhythmie im Verlauf der Erkrankung oder unter Therapie auf oder geht der typischen Hypsarrhythmie voraus.

1.3 Therapie des West-Syndroms

Ziel der Therapie muss die Beseitigung der klinischen Anfälle sowie des bioelektrischen Status der Hypsarrhythmie im EEG sein, um eine bessere Voraussetzung für die weitere Entwicklung des Kindes zu schaffen. Es soll ihm damit ermöglicht werden, wieder aktiv an seiner Umwelt teilzunehmen und zu lernen. Um dieses Ziel zu erreichen, muss eine umfassende Therapie eingeleitet werden, die sowohl die medikamentöse Behandlung als auch physiotherapeutische und individuelle heilpädagogische Maßnahmen beinhaltet. Auch auf die Eltern gerichtete Maßnahmen sollten bedacht werden, da die Krankheit eine erhebliche emotionale, zeitliche und auch finanzielle Belastung darstellt.

1.3.1 Klassische Antiepileptika

Die Therapie des West-Syndroms wurde in vielen Studien beschrieben, jedoch weisen viele dieser Erhebungen Defizite auf. Unter der Annahme, dass frühe Diagnose und früher Therapiebeginn sich günstig auf das Langzeitoutcome auswirken, ist es schwierig und ethisch problematisch, prospektive und placebo-kontrollierte Studien durchzuführen.

Nachgewiesenermaßen beeinflussen Benzodiazepine, besonders Nitrazepam und Clonazepam (Dreifuss 1986), Valproat (Siemes et al. 1988, Prats et al. 1991, Pavone et al. 1981, Bachman 1981), Kortikosteroide und ACTH (Hrachovy et al. 1983) das EEG günstig im Sinne einer Reduktion der Krampfpotentiale. Nitrazepam zeigte in einer randomisierten Blindstudie die gleichen positiven Ergebnisse im Hinblick auf eine initiale Reduktion der Anfallsfrequenz wie ACTH. Es kam - wenn die Nebenwirkungen wie Müdigkeit, Hypotonie und bronchiale Verschleimung nicht zu ungünstig erscheinen - zur Anwendung (Dreifuss et al. 1986). Ein weiterer Nachteil der Benzodiazepine ist ihre geringe Dauereffektivität, Toleranz, Entzug, Muskelrelaxation und Sedierung (Nolte 1992).

In weiteren Studien wird von ebenfalls positiven Therapieergebnissen bei Anwendung von hochdosiertem Vitamin B₆ (Pietz et al. 1993), intravenös verabreichten Gammaglobulinen (Echenne et al. 1991), Antibiotika (Gibbs et al. 1954) oder einem Benzodiazepin-Carbamazepin-Gemisch (Tatzer et al. 1987) berichtet. Ein Vergleich von ACTH und Aureomycin sowie von einigen anderen Antiepileptika wird ausführlich in einer umfangreichen Studie von Gibbs et al. 1976 beschrieben; danach war ACTH klar

dem Aureomycin überlegen, das im Verlauf weiter an Bedeutung verlor und heute nicht mehr zum Einsatz kommt. Vigabatrin, als relativ neues Antiepileptikum, scheint seinen Stellenwert als ad-on Medikament (Chiron et al. 1991) oder auch als Monotherapie, besonders bei Patienten mit tuberöser Sklerose (Appleton 1993), gefunden zu haben. Als weiteres neues Mittel wird Topiramamat in größeren Studien erprobt. Ein initialer Therapieversuch mit Vitamin B₆ scheint bei geringen Nebenwirkungen und im positiven Fall schnellem Wirkungseintritt gerechtfertigt (Pietz et al. 1993). 71% der japanischen kinderneurologischen Kliniken gehen so vor (Ohashi et al. 1995), setzen dann aber in den meisten Fällen ACTH ein.

Dagegen ist die initiale Anwendung von Valproat wegen des langsamen Wirkungseintritts, der Lebertoxizität und möglichen Gerinnungsstörungen kritisch zu beurteilen (Nolte 1992).

1.3.2 Therapie mit ACTH

ACTH ist ein Peptid bestehend aus 39 Aminosäuren. In der klinischen Anwendung wird auch ein ACTH-Fragment der ersten 24 Aminosäuren eingesetzt, das volle biologische Aktivität besitzt. Die Wirksamkeit des ACTH beim West-Syndrom wurde erstmals von Sorel und Dusaucy-Bauloye 1958 beobachtet. Mittlerweile ist ACTH das wichtigste Medikament in der Therapie des West-Syndroms. Doch auch dessen Stellung ist nicht unumstritten. So gibt es ganz erhebliche Unterschiede in der Anwendungshäufigkeit in den Vereinigten Staaten, Japan und den europäischen Ländern. Uneinigkeit besteht auch hinsichtlich Dosis und Dauer dieser Behandlung. Als Wirkungsweise werden die Erhöhung des Cortisolspiegels, eine direkte Wirkungsweise auf das ZNS und die Suppression von kortikalen und hypothalamischen Corticotropin-Releasing-Hormon-Spiegeln (CRH soll ein potentes Konvulsivum bei Ratten sein, Baram 1993) diskutiert. Weitere vermutete ACTH-Wirkungen sind (Willoughby et al. 1966, Semiginovsky und Jakoubek 1971, Goldman et al. 1979, Arnaud et al. 1981):

- verminderte cerebrale Durchblutung,
- Reduzierung eines Hirnödems,
- Erhöhung des zerebralen Glukoselevels,
- dosisabhängige Veränderung des Proteinmetabolismus,
- Beschleunigung der intrazerebralen Enzymaktivität.

Nicht zu vernachlässigen sind die doch erheblichen **Nebenwirkungen** der ACTH-Behandlung, die sicherlich dosis- und therapiedauerabhängig sind; doch auch hinsichtlich dieser Parameter besteht keine Einigkeit. In jedem individuellen Fall ist eine genaue Nutzen-Risiko-Abwägung vor Therapiebeginn notwendig.

Die Mortalität der ACTH-Behandlung liegt um 5% (Riikonen und Donner 1980). Der Nachweis der Wirksamkeit im Hinblick auf die Langzeitprognose, das Verhindern einer chronischen Epilepsie oder der psychomotorischen Retardierung konnte noch nicht erbracht werden (Hrachovy et al. 1991, Glaze et al. 1988). Curatolo et al. (1988) entwickelten Parameter, nach denen sie eine ACTH-Behandlung empfohlen haben. So ist sie in jedem Fall gerechtfertigt bei Kindern mit idiopathischer Ätiologie, da hier von einer hohen zumindest initialen Remissionsphase ausgegangen werden kann und bei Kindern mit symptomatischer Ätiologie, bei denen ausschließlich BNS-Anfälle vorliegen. Kommen hierzu noch weitere Krampfanfälle, ist das Ansprechen auf ACTH zweifelhaft (in ca. 20%); hier sind die Risiken der Behandlung kaum zu vertreten.

Als Kontraindikationen für eine ACTH-Behandlung wurden schwerste Defektzustände mit fehlender psychomotorischer Entwicklung, manifeste Infektionen, Immundefektzustände und Krankheiten mit dem Risiko der kardialen Zusatzbelastung, z.B. schwerwiegende angeborene Herzfehler, angegeben (Nolte 1992).

Ein wesentlicher Punkt ist die **Dosierung von ACTH**. Im deutschsprachigen Raum hat sich die Therapie nach dem Schema des Königsteiner Arbeitskreises für Epileptologie durchgesetzt. Diese besteht aus einer low-dose-ACTH-Therapie mit 15 I.E./m² Körperoberfläche Synacthen-Depot^R über einen Zeitraum von 14 Tagen. Abhängig vom Therapieerfolg wird dann eine Dosisreduktion und Intervalltherapie oder eine Dosiserhöhung angeschlossen (Doose 1988). Die Überlegenheit der low-dose-Therapie ist aber keineswegs gesichert. So konnten Hrachovy et al. (1994) keinen Unterschied in der Effektivität zwischen high-dose-long-duration und low-dose-short-duration feststellen. In Japan werden schon seit langem niedrige Dosierung (0,008mg/kgKG) und kurze Behandlungsdauer (1-3 Wo) sowie Ausschleichen für weitere 3-6 Wo bei vergleichbaren Ergebnissen verwendet (Ohashi et al. 1995).

Der Königsteiner Arbeitskreis fordert ein engmaschiges **Monitoring der ACTH-Behandlung**. Es wurden genaue Einschlusskriterien, aber auch Abbruchkriterien definiert. Unabdingbar sind die tägliche Dokumentation der Anfälle, die wöchentliche

EEG-Ableitung und das Erfassen von Nebenwirkungen anhand einer Checkliste. Die ACTH-Behandlung wird im allgemeinen unter stationären Bedingungen über einen längeren Zeitraum durchgeführt. Daraus ergeben sich ganz erhebliche Probleme in der Compliance der Eltern sowie im Verarbeitungsprozess. Kürzere Therapiezeiten und Intervalltherapie ermöglichen eine ambulante Behandlung, auch die (intramuskuläre) Medikamentenapplikation durch die Eltern ist bei guter Anleitung möglich und nicht mit stärkeren Nebenwirkungen behaftet (Bobele et al. 1990).

1.3.3 Chirurgische Therapie

Bei der chirurgischen Therapie muss unterschieden werden zwischen

1. der Resektion von Tumoren, Fensterung von Zysten oder einer Shuntoperation bei Hydrozephalus.

Hier ist die chirurgische Therapie im Sinne einer symptomatischen Therapie sicherlich unumstritten.

2. der Operation/Resektion von Atrophien und Focus-verdächtigen Hirnarealen (cortikale Dysplasien)

Der Versuch einer chirurgischen Therapie bleibt hier auf ausgewählte Fälle mit einseitigem, in bildgebenden Verfahren nachweisbarem Krampffocus beschränkt (Shields 1992), kann aber in solchen Fällen recht wirkungsvoll sein. Chugani et al. (1993) hatten eine über 80%ige Erfolgsrate hinsichtlich der Kontrolle von Krampfanfällen nach PET-gesteuerter chirurgischer Therapie, teilweise auch ohne den Nachweis einer anatomischen Läsion (MRT, CT). Langzeitergebnisse, insbesondere mit Beurteilung der kognitiven Fähigkeiten, stehen hier aber noch aus.

1.4 Prognose des West-Syndroms

In ersten Untersuchungen bezifferten Gibbs et al. (1954) die Zahl der unbehandelten Patienten, die sich psychomotorisch normal entwickelten, mit 2%. Andere Studien, z. B. die von Matthes 1954, geben eine relativ hohe Zahl von 20% Heilungen an.

Im Laufe der Zeit sind Merkmale erarbeitet worden, die prognostisch von Bedeutung sind. Für eine gute Prognose sprechen cryptogene oder idiopathische Ätiologie, symmetrische EEG-Veränderungen sowie gutes und promptes Ansprechen auf die

initiale Therapie. Den Verdacht auf eine schlechte Prognose legen symptomatische Ätiologie, asymmetrische EEG-Veränderungen und Therapieresistenz nahe.

Der Einfluss des Zeitraums von ersten Krankheitszeichen bis Therapiebeginn bleibt unklar. Curatolo et al. (1986) selektierten als prognostische Faktoren, die bei Diagnosestellung einen Hinweis auf die längerfristige Entwicklung geben, die Punkte neurologische Abnormalitäten, Entwicklungsverzögerung und abnormer CT-Scan heraus. Ihrer Studie zufolge kann vom Alter, dem initialen EEG, dem EEG nach ACTH-Behandlung oder dem Krampfverhalten nach ACTH nicht auf das Langzeitergebnis geschlossen werden.

Für die kleine Gruppe der cryptogenen Patienten beschreiben Dulac et al. (1993) drei Faktoren für eine günstige Entwicklung:

- I. Fehlen einer signifikanten mentalen Regression mit Erhaltung der visuellen Funktion (entsprechend idiopathische Patienten),
- II. Fehlen fokaler interiktaler EEG-Abnormalitäten,
- III. Wiederauftreten der Hypsarrhythmie zwischen den Anfällen eines BNS-Clusters.

In dieser Gruppe konnten die Autoren in 66% aller Fälle eine normale Entwicklung beobachten.

Insgesamt bleibt die Prognose leider bei einem großen Teil der nicht selektierten Patienten - auch nach Einführung verschiedenster neuerer Therapiemethoden - schlecht. Die Mortalität beträgt 5%-37% innerhalb der ersten 4 Lebensjahre (3%, Curatolo et al. 1986), mentale Retardierung tritt in bis zu 90% der Fälle auf und ca. 50%-75% der Patienten entwickeln eine chronische Epilepsie, häufig ein Lennox-Gastaut-Syndrom (Nolte 1992).

1.5 Rolle der Eltern

Im Laufe der Jahrzehnte sind viele Untersuchungen über die Behandlung des West-Syndroms erschienen, in denen akribisch die Patienten beschrieben werden. Wenig aber ist bekannt über die dazugehörigen Eltern, die am Krankheitsgeschehen ja ebenso teilnehmen, oder über das weitere familiäre bzw. soziale Umfeld. Wir werden versuchen, darauf einzugehen, Ängste und Nöte der Eltern aufzuzeigen mit dem Ziel, Hilfestellung anzubieten.

1.5.1 Eltern-Kind-Beziehung

Man kann sich sein Kind nicht aussuchen - oder kann man es mittlerweile doch? Die Erwartungen sind hoch. Jede Familie wünscht sich das perfekte Kind, ein "Hochleistungskind"; schön muss es sein, gesund sowieso, intelligent und gut in der Schule, ein wenig sportlich und vielleicht auch musikalisch, ein "kleiner Einstein auf jedem Gebiet". Die Erwartungen sind somit extrem hoch. Schwangerschaftsplanung, pränatale Diagnostik und bei Risikofaktoren die Möglichkeit der intensiven Überwachung bis zur Geburt und darüber hinaus haben das „Kinderkriegen“ sicherer und sehr viel transparenter in Verlauf und Ergebnis gemacht.

Doch was tun, wenn nicht alles glatt läuft, wenn bei der pränatalen Diagnostik - und dazu ist sie da - Ergebnisse zutage treten, die das perfekte Kind in weite Ferne rücken lassen? Was, wenn bei dem zunächst gesunden Kind eine Erkrankung auftritt, die niemand voraus sehen konnte und an der auch niemand Schuld trägt?

Viele existentielle Entscheidungen kommen dann auf die Eltern zu, vor dem Hintergrund der eigenen Erwartungen und auch der Vorstellungen in der Gesellschaft. Unter diesem Aspekt müssen wir die Eltern-Kind-Beziehung sehen, die durch das West-Syndrom tief greifend belastet wird.

1.5.2 Eltern behinderter Kinder

Bei den Kindern dieser Studie handelt es sich um chronisch kranke Patienten, die an einer Epilepsie leiden oder litten und oftmals schwerst psychomotorisch behindert sind. Bei den Eltern treten ambivalente Gefühle auf, Schuldzuweisungen werden laut,

Versagensängste kommen hoch. Die Eltern sind verzweifelt, mit einem Mal muss die gesamte Lebensplanung geändert werden.

Im Falle des West-Syndroms kommt noch hinzu, dass es sich um eine Epilepsie handelt, eine Erkrankung, um die sich auch heute noch vielfältige, mystische und größtenteils falsche Vorurteile ranken. Fast ein Viertel der Bevölkerung (23%) beantwortete noch 1984 die Frage: „Würden sie etwas dagegen haben, dass ihre Kinder in der Schule oder beim Spielen mit Personen zusammenkommen, die manchmal epileptische Anfälle haben“, mit ja (Doose 1988).

2 Fragestellung

Das West-Syndrom stellt wegen der Schwere des Krankheitsbildes einen radikalen Einschnitt in die Lebensführung sowohl der Patienten als auch ihrer Familien dar. Das ärztliche und pflegerische Personal wird mit einer Krankheit von oft schlechter Prognose und geringer Beherrschbarkeit konfrontiert, gleichzeitig bedeutet dies eine Herausforderung bezüglich der langjährigen Betreuung der Patienten und ihrer Angehörigen. Gesellschaftlich ist das WS relevant, da sein Auftreten vielfach besondere soziale und materielle Unterstützung notwendig macht. All diese Aspekte stellen eine Herausforderung dar, sich mit der Erkrankung und ihrem familiären sowie gesellschaftlichen Kontext auch wissenschaftlich auseinanderzusetzen.

Im Besonderen soll die Rolle des ACTH in Bezug auf die Langzeitprognose analysiert werden bezüglich des Aufhörens der Krampfanfälle und einer normalen oder fortschrittlichen psychomotorischen Entwicklung. Ferner ist die Reaktion der Eltern auf Erkrankung, Diagnose, Therapie und langfristige Prognose des West-Syndroms zu untersuchen.

3 Material und Methode

3.1 Untersuchungsdesign

Bei der vorliegenden Studie handelt es sich um eine dreiteilige, retrospektive und empirische Erhebung:

1. Auswertung eines vor der Untersuchung verschickten Fragebogens und der Daten in den Krankenakten,
2. Durchführung und Auswertung einer neurologischen Untersuchung und Testung der intellektuellen Fähigkeiten der Kinder sowie halboffene Befragung der Eltern,
3. Auswertung zweier den Eltern nach der Untersuchung ausgehändigter Fragebögen.

3.2 Einschlusskriterien

Einschlusskriterien waren eine Hypsarrhythmie oder Hemi-Hypsarrhythmie im EEG sowie der klinische Nachweis von Blitz-Nick-Salaam-Krämpfen, wobei keine zeitliche Koinzidenz bestehen musste (Hughes et al. 1997). Das dritte Kriterium des West-Syndroms, die Entwicklungsverzögerung, gehörte nicht zu den Einschlusskriterien, da sie sich unter Umständen gar nicht oder erst mit Beginn der Krampfanfälle einstellte.

Anhand der EEG-Diagnose einer Hypsarrhythmie oder Hemi-Hypsarrhythmie wurden alle Patienten ermittelt, die in der Zeit von Januar 1973 bis Februar 1993 geboren, zum Nachuntersuchungstermin im Februar oder März 1995 somit mindestens zwei Jahre alt waren. Patienten mit Dysrhythmien im EEG, bei denen zeitweilig der Verdacht auf eine beginnende Hypsarrhythmie bestand, diese aber nie eindeutig auftrat, wurden ausgeschlossen, auch wenn typische Krampfanfälle vorgekommen waren.

3.3 Untersuchung und Elternbefragung

3.3.1 Anschreiben und Fragebogen

Es wurden alle Eltern der betroffenen Kinder unter der zuletzt bekannten Adresse angeschrieben. Bei Kindern, bei denen nach Aktenlage bekannt war, dass sie verstorben waren, sahen wir von einer Kontaktaufnahme ab.

Dem Anschreiben (Anhang 8.3) wurde ein Fragebogen (Anhang 8.4, Teil A) zu Familienverhältnissen, Schwangerschaft, Geburtsumständen, erstem Auftreten/Bemerkten der BNS-Anfälle, Förderungsmaßnahmen, schulischer Entwicklung und Entwicklungszustand des Kindes beigelegt. Die Eltern wurden gebeten, den Fragebogen beantwortet zurückzuschicken, gleichzeitig baten wir um einen Terminvorschlag für die Nachuntersuchung. Um Kosten und Zeiteinsatz minimal zu halten, boten wir den Eltern an, die Nachuntersuchung im Rahmen einer routinemäßig anberaumten Kontrolle durchzuführen.

3.3.2 Elternbefragung

Die Patienten wurden in der Kinderklinik ambulant oder aus Anlass eines eventuell geplanten stationären Aufenthalts nachuntersucht. Bei einem Patienten war eine Untersuchung in der Klinik nicht möglich; hier wurde sie in der häuslichen Umgebung durchgeführt. Die Elternbefragung erfolgte ebenfalls im Rahmen dieser Untersuchung. Die Untersuchungszeit wurde mit 1-3 Stunden pro Patient veranschlagt, abhängig davon ob ein EEG abzuleiten war oder eine Testung mittels des HAWIK-R oder Kaufman-Tests durchgeführt werden konnte.

Am Untersuchungstag wurden die anwesenden Eltern zunächst anhand eines halb-offenen Interviewbogens befragt (siehe Anhang 8.4, Teil B). Die Eltern wurden gebeten, den Krankheitsbeginn und die dann eingeleitete Therapie zu beschreiben. Daran schlossen sich Fragen nach dem momentanen Befinden des Kindes, insbesondere nach der Krampfanamnese und Medikation an. Des Weiteren versuchten wir, Informationen zu der Art der Diagnoseeröffnung und der initialen Diskussion über die Prognose zu erlangen. Wir fragten weiterhin nach Verarbeitungsmechanismen, Veränderungen der sozialen Situation, Beziehungen in der Familie und zukünftigen Vorstellungen über

den weiteren Krankheitsverlauf. Die Befragung endete mit der Erhebung der Sozialdaten nach Scheuch.

Die Fragebögen zum FDTS bzw. Giessen-Test wurden den Eltern nach der Untersuchung zur Vervollständigung zu Hause mitgegeben. Während des Aufenthaltes der Eltern in der Klinik wurde ihnen kurz das Ausfüllen der Testbögen erklärt.

3.3.3 Neurologische und körperliche Untersuchung der Kinder

Als nächstes folgte die klinische Untersuchung der Patienten: Zunächst wurde eine allgemeine körperliche Untersuchung durchgeführt, wobei besonders der Ernährungszustand, der pflegerische Befund und die Herz-Kreislaufsituation erfasst wurden.

Dann folgte die neurologische Untersuchung nach Touwen. Diese Untersuchungsmethode wurde speziell zur Aufdeckung geringfügiger neurologischer Funktionsstörungen entwickelt. Die Untersuchungstechnik berücksichtigt die entwicklungsbedingten Veränderungen der Leistungsfähigkeit des kindlichen Nervensystems und die für das Kindesalter spezifischen neurologischen Zeichen. Eine Untersuchungstechnik, die von den neurologischen Funktionen des Erwachsenen ausgeht, ist in diesem Zusammenhang unzureichend (Touwen et al. 1982).

Es wurden die folgenden Untersuchungen durchgeführt:

- **Untersuchung des sitzenden Kindes:**
 - spontane Motilität, Haltung, Balance, Folgebewegungen
 - Widerstand beider Extremitäten gegen passive Bewegungen, Ausmaß der passiven Bewegungen
 - Muskelkraft beider Extremitäten
 - Reflexe (ASR, PSR, BSR, TSR, RPR, Babinski, Fuß-Greifreflex, Fußklonus, Palmomentalreflex, Mayer-Reflex, Léris-Reflex)
- **Untersuchung des stehenden Kindes:**
 - Haltung von Kopf und Rumpf, Haltung beider Extremitäten
 - spontane Motilität
 - Romberg-Versuch, Unterberger-Versuch

- **Untersuchung von unwillkürlichen Bewegungen:**
 choreiforme Bewegungen, athetotiforme Bewegungen, choreatische Bewegungen,
 athetoide Bewegungen, Ruhetremor der Finger und Unterarme
- **Untersuchung von Koordination und assoziierten Bewegungen:**
 Mundöffnungs-Fingerspreizphänomen
 Diadochokinese und assoziierte Bewegungen
 Finger-Nase-Versuch
 Stehversuch mit geschlossenen Augen
 Reaktion auf leichten Stoß gegen die Schulter im Stehen
- **Untersuchung des gehenden Kindes:**
 Gangbild
 Zehengang, Fersengang
 Einbeinstand, monopedales Hüpfen,
- **Untersuchung des liegenden Kindes:**
 Bauchhautreflexe
 Untersuchung der Wirbelsäule
 Haltung der Beine und Füße, Hüftgelenk
 Aufsetzen ohne Hilfe der Hände
- **Untersuchung des Kopfes:**
 Gesichtsmuskulatur
 Augenstellung, Fixieren, visuelle Folgebewegungen, Nystagmus
 Pupillenreaktion bei Licht und Konvergenz
 choreiforme Bewegungen im Gesicht
 Geräuschlokalisierung
 Inspektion und Motilität der Zunge,
- **Feststellung von Gewicht, Größe, Kopfumfang, Handpräferenz**
- **Körperhaltung:**
 Ophisthotonus
 Überkreuzen der Beine
 Schulterretraktion, Schiefelage

- **Untersuchung von Tonusabweichungen:**
Hypertonus, Hypotonus, abnormer Tonuswechsel, überwiegender Beuge- oder Strecktonus
- **Untersuchung auf Zeichen der statomotorischen Retardierung:**
imperative tonische Reflexe (ATNR, TLR, STNR)
Kopfkontrolle
Hände (gefaustet), Daumen (eingeschlagen)
Greifen, Bewegungen über die Mittellinie
Zeichen der zerebralen Bewegungsstörung
Zeichen der motorischen Retardierung
Zeichen der geistigen Retardierung
Strabismus
Missbildungen

3.3.4 EEG

Am Untersuchungstag wurde, falls vom Kind ohne große Probleme toleriert, ein EEG zur Beurteilung der momentanen Situation abgeleitet. Dies erfolgte im Rahmen der täglichen klinischen Routine der Universitätskinderklinik Gießen durch das Klinikpersonal entsprechend den üblichen Richtlinien zur EEG-Ableitung bei Kindern.

3.4 Verwendete Instrumentarien

3.4.1 Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder

In der vorliegenden Arbeit kam der Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für Kinder (HAWIK-R) in der revidierten Fassung von 1983 zur Anwendung. Es gibt viele Definitionen von Intelligenz, die von Wechsler soll hier wiedergegeben werden, da sie diesem Test zugrunde liegt: „Intelligenz ist die allgemeine Fähigkeit des Individuums, die Welt, in der es lebt, zu verstehen und sich in ihr zurecht zu finden“ (Wechsler 1974). Der HAWIK-R ist eine Zusammenstellung von standardisierten Fragen und Aufgaben, mit denen die Fähigkeit eines Individuums erfasst werden soll, zielbewusst und sinnvoll zu handeln; zumindest in jenem Bereich, den man allgemein als „intelligentes

Verhalten“ bezeichnet (Tewes 1983). Es sollen nicht nur kognitive Funktionen eines Individuums sondern auch z.B. erziehungsbedingte Kompetenzen erfasst werden, und zwar immer mit dem Ziel, eine übergeordnete Fähigkeit, das intelligente Verhalten, zu analysieren.

Im Vergleich zu anderen Testverfahren bietet der HAWIK den Vorteil, dass ein Intelligenzquotient berechnet werden kann, ohne vorher den Umweg über das Intelligenzalter zu gehen. Ein weiterer positiver Unterschied ist, dass die Leistungen eines Kindes nicht an einer Gesamtgruppe von Kindern, sondern nur an der Untergruppe der gleichaltrigen Kinder gemessen werden. Die Standardabweichungen in den verschiedenen Gruppen sind identisch. Damit wird die Vergleichbarkeit einzelner Ergebnisse im Laufe der Zeit ermöglicht (Titze und Tewes 1984).

Der HAWIK besteht aus zwei Teilen, einem Verbalteil und einem Handlungsteil, die sich jeweils aus 6 bzw. 5 Subskalen konstituieren:

Verbalteil

- Allgemeines Wissen
- Allgemeines Verständnis
- Rechnerisches Denken
- Gemeinsamkeiten Finden
- Wortschatz-Test
- Zahlennachsprechen

Handlungsteil

- Zahlen-Symbol-Test
- Bilderergänzen
- Bilderordnen
- Mosaik-Test
- Figurenlegen

3.4.2 Kaufman-Test

Der Kaufman-Test (K-ABC, d.h. Kaufman Assessment-Battery For Children) ist ein Leistungstest für Kinder, der für das breite Altersspektrum von 2,6 bis 12,5 Jahren konzipiert wurde. Dieser psychometrische Test liefert Informationen über Teilleistungsstärken und -schwächen auf Grundlage einer neuropsychologischen Theorie, die ein differenziertes Bild der kognitiven Leistungsfähigkeit des einzelnen Kindes ermöglicht, was zur Erstellung individueller Förderpläne bedeutsam ist (Kaufman et al. 1994).

Die Verwendung dieses Tests in der vorliegenden Arbeit neben dem HAWIK war notwendig geworden, da auch sehr junge Kinder untersucht werden sollten und dieser Altersbereich nicht vom HAWIK abgedeckt wird. Der Kaufman-Test besteht aus zwei Hauptbestandteilen:

- Die **Intelligenzskalen** messen den Prozess, der zu richtigen Lösungen führt.
- Die **Fertigkeitenskalen** messen Faktenwissen und die Anwendung von Fertigkeiten.

Diese zwei Hauptskalen werden jeweils anhand von 5 Gesamtskalen geprüft (Melchers und Preuß 1992a und 1992b):

- Skala des einzelheitlichen Handelns
- Skala des ganzheitlichen Denkens
- Skala der intellektuellen Fähigkeiten
- Fertigkeitenskala
- sprachfreie Skala (kam in dieser Untersuchung nicht zur Anwendung)

3.4.3 Giessen-Test

Der Giessen-Test ist als objektives und praktisches Instrument mittlerer Bandbreite und Präzision zur Erfassung und Messung von Persönlichkeitsmerkmalen konzipiert. Er bezieht psychosoziale Merkmale mit ein. Damit unterscheidet er sich ganz entscheidend von anderen Persönlichkeitstest wie dem Rorschach oder TAT. Einerseits sollen mit dem Giessen-Test konstante Qualitäten mit genügender Zuverlässigkeit gemessen,

andererseits aber auch psychische Veränderungen durch Längsschnittkontrollen erfasst werden. Die Zweiteilung in Selbst- und Fremdeinschätzung macht ihn besonders wertvoll zur Analyse von Ehepaar-, Familien- und Gruppenstrukturen.

Im Rahmen dieser Arbeit konnte es nur um die Erfassung der zum Untersuchungszeitpunkt vorhandenen Persönlichkeitsmerkmale bei den Eltern gehen. Es wurde die vierte Fassung des Tests von 1990 verwendet. Ziel war es, die Persönlichkeit der Eltern zu analysieren und als Gruppe mit Persönlichkeitsmerkmalen von Vergleichsgruppen, wie der Gesamtbevölkerung oder auch der Gruppe von Eltern chronisch kranker Kinder zu vergleichen. Herauszufinden war, ob die chronische Erkrankung der Kinder, einhergehend mit der ständigen Angst der Eltern vor dem nächsten Krampfanfall und der Angst oder Gewissheit der psychomotorischen Retardierung des Kindes, Einfluss auf ihre Persönlichkeitsstruktur hatte.

Der Giessen-Test besteht aus 40 Items, die zu 6 Skalen mit folgenden Maximalausprägungen zusammengefasst werden können:

Skala 1: <u>Soziale Resonanz</u>	negativ sozial resonant ↔ positiv sozial resonant
Skala 2: <u>Dominanz</u>	dominant ↔ gefügig
Skala 3: <u>Kontrolle</u>	unkontrolliert ↔ zwanghaft
Skala 4: <u>Grundstimmung</u>	hypomanisch ↔ abhängig, depressiv
Skala 5: <u>Durchlässigkeit</u>	durchlässig, aufgeschlossen ↔ verschlossen, retentiv
Skala 6: <u>Soziale Potenz</u>	sozial potent, gesellig, konkurrierend ↔ phantasiarm, sozial impotent

Zur Erklärung der verwandten Zahlenwerte:

- 1) mm: Urteil des Mannes über sich selbst
- 2) mw: Urteil des Mannes über die Frau
- 3) wm: Urteil der Frau über den Mann
- 4) ww: Urteil der Frau über sich selbst

Im Vergleich werden hauptsächlich die transformierten Rohwerte (T-Wert) verwendet. Die T-Werte sind linear zueinander und können in Prozentränge umgerechnet werden. Sofern diese verwendet werden, sind sie gesondert gekennzeichnet (wm 46 bezeichnet somit den T-Wert 46, den die Frau im Urteil über den Mann einem bestimmten Item zuordnet).

3.4.4 Familien-Diagnostisches Test-System

Das Familien-Diagnostische Test-System (FDTS) wurde Anfang der 80er Jahre zur Analyse von Familienbeziehungen entwickelt. Ein Überblick über das gesamte Testsystem findet sich in einem Abschlußbericht an die DFG (Schneewind 1981) sowie in dem Buch „Eltern und Kinder“ (Schneewind 1983). In der vorliegenden Arbeit findet der Unterteil „Familienklima-System“ Anwendung, der die Erziehungskonzepte und deren praktische Umsetzung aus Sicht der Mutter, des Vaters oder des Kindes beschreibt. Als Vorlage bei der Konzeption des Familienklima-Systems diente die „Family Environmental Scale“ (Moos et al. 1974, Moos und Moos 1974).

Folgende Punkte werden genauer analysiert:

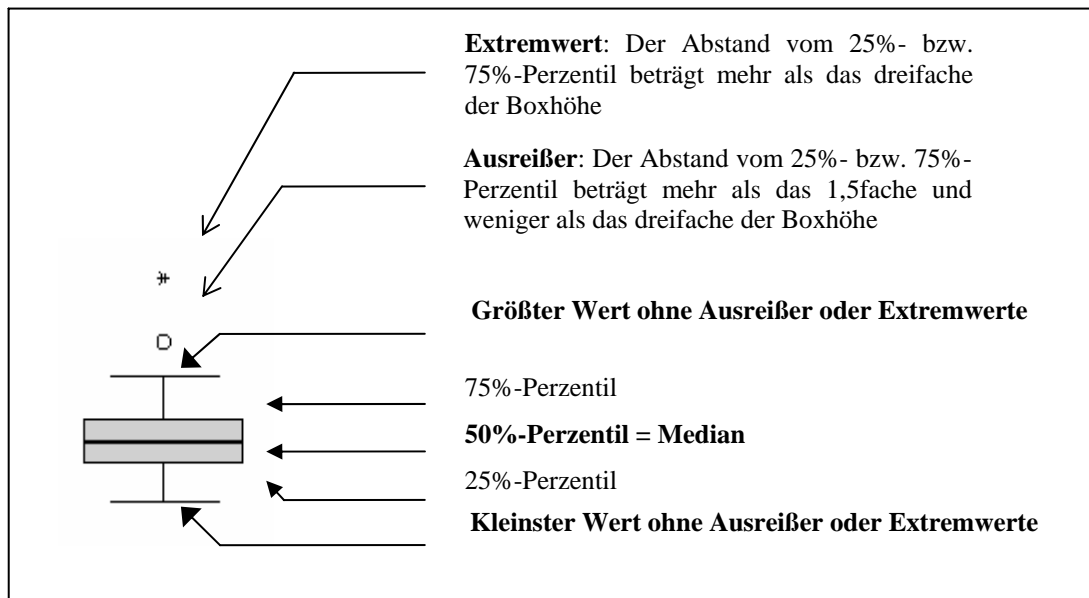
- 1) Zusammenhalt
- 2) Offenheit
- 3) Konfliktneigung
- 4) Selbständigkeit
- 5) Leistungsorientierung
- 6) Kulturelle Orientierung
- 7) Aktive Freizeitgestaltung
- 8) Religiöse Orientierung
- 9) Organisation
- 10) Kontrolle

Im FDTS finden sich ähnliche Elemente wie im Giessen Test. So beschreiben Skala 3 Unkontrolliert/Zwanghaft des Giessen-Tests und Punkt 10) Kontrolle des FDTS ähnliche Merkmale. Zu analysieren ist hier, ob das Ankreuzverhalten der Eltern konvergiert. Die Kinder wurden mit diesem Testverfahren nicht befragt, da nur einzelne zur Beantwortung in der Lage gewesen wären. Im Vordergrund stand außerdem die Situation der Eltern vor dem Hintergrund des meist behinderten Kindes. Auf eine statistische Auswertung des FDTS wurde verzichtet, da auf Grund der vorliegenden Datenfülle eine Auswahl getroffen werden musste.

3.5 Datenverarbeitung und Statistik

Die aus den Fragebögen und Befunden erhobenen Daten wurden in einen IBM-kompatiblen Personalcomputer 586DX166 in ein Microsoft Excel für Windows 97[®]-Spreadsheet eingegeben. Die statistische Auswertung erfolgte mit dem Programm SPSS für Windows 8.0[®].

Für Schemazeichnungen und Grafiken wurden die Programme Excel 7.0[®] und SPSS für Windows 8.0[®] verwendet. Zur grafischen Darstellung von stetigen Merkmalen wurde u.a. auf Boxplots zurückgegriffen, die in der folgenden Schemazeichnung erläutert werden.



Erläuterung der „Boxplot-Diagramme“

Es wurden die nachstehenden Lage- und Streuungsmaße berechnet:

- Arithmetisches Mittel (\bar{x})
- Standardabweichung (s)
- Median (Med)
- Minimum (Min)
- Maximum (Max)

Für alle statistischen Untersuchungen galt, dass eine zweiseitige Irrtumswahrscheinlichkeit von 5% ($p < 0,05$) als signifikant und von 1% ($p < 0,01$) als hochsignifikant angesehen wurde. In einigen Fällen ist ein grenzwertiges Signifikanzniveau von 10% ($p < 0,10$) gesondert erwähnt.

In den Fällen, wo dies wegen geringer Fallzahlen nötig war, wurden zur Sicherung des Signifikanzniveaus exakte Tests eingesetzt. Hierbei wurde anhand der vorhandenen Stichprobe eine größere Stichprobenzahl simuliert, dann eine Verteilung der Irrtumswahrscheinlichkeiten berechnet, diese mit den vorhandenen Kennwerten verglichen und hieraus die „exakte Irrtumswahrscheinlichkeit“ ermittelt (Bortz 1993).

In der deskriptiven Analyse wurden die folgenden Verfahren verwendet:

- Chi-Quadrat-Test nach Pearson mit Angabe des Chi-Quadrat (χ^2), der Freiheitsgrade (df) und der Irrtumswahrscheinlichkeit (p),
- Berechnung des Korrelationskoeffizienten nach Spearman r (verteilungsfreies Zusammenhangsmaß) mit Angabe der Irrtumswahrscheinlichkeit (p),
- Mann-Whitney U-Test mit Angabe der Irrtumswahrscheinlichkeit (p) und der z-Verteilung,
- Kruskal-Wallis-Test mit Angabe des Chi-Quadrat (χ^2), der Freiheitsgrade (df) und der Irrtumswahrscheinlichkeit (p),
- Einstichproben-t-Test mit Angabe des t-Wertes (t), der Freiheitsgrade (df) und der Irrtumswahrscheinlichkeit (p),
- Einfaktorielle Varianzanalyse mit Angabe des F-Wertes (F), der Zähler- und Nenner-Freiheitsgrade (df/df) und der Irrtumswahrscheinlichkeit (p).

4 Ergebnisse

4.1 Beschreibung des Patientenkollektivs

4.1.1 Umfang des Patientenkollektivs

Für die vorliegende Untersuchung konnten 124 Patienten der Geburtsjahrgänge 1973 bis Februar 1993 rekrutiert werden. Bei allen Patienten war das Einschlusskriterium, die Hypsarrhythmie, in mindestens einem EEG eindeutig nachgewiesen worden. Während des Zeitraums von 1995 bis 1997 erfolgte bei 62 dieser Kinder eine Nachuntersuchung.

4.1.2 Alter und Geschlecht

Bei den untersuchten Kindern handelte es sich in 51% der Fälle um Jungen (63) und in 49% (61) um Mädchen. Die Geschlechterverteilung war somit ausgeglichen.

Das Alter der Kinder bei der letzten Untersuchung reichte von 4 Monaten bis zu 21 Jahren. Durchschnittlich waren die Kinder 7,8 Jahre alt mit einer Standardabweichung von 5,5. Der Median betrug 7,0 Jahre. Abbildung 1 demonstriert die Verteilung des Lebensalters jeweils bei der letzten Nachuntersuchung.

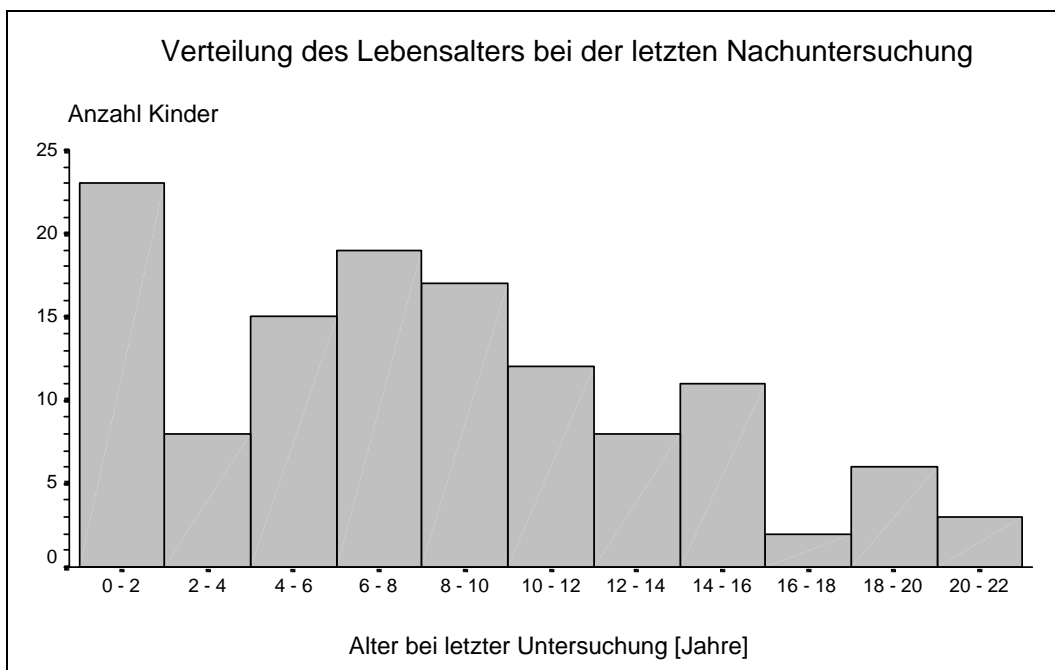


Abbildung 1: Altersverteilung bei der letzten Untersuchung

Im t-Test bestand kein signifikanter Altersunterschied zwischen Mädchen und Jungen ($t = -0,77$; $df = 122$; $p = 0,422$). Mädchen waren im Durchschnitt 7,4 Jahre alt (Standardabweichung: 5,5) und Jungen 8,2 Jahre (Standardabweichung: 5,6).

4.1.3 Analyse der obstetrischen Daten der Kinder

Da Geburtskomplikationen, insbesondere durch Frühgeburtlichkeit begünstigte Läsionen des ZNS, einen Einfluss auf das Entstehen der Krampfanfälle und auf die weitere Entwicklung eines Kindes haben können, wurden die verfügbaren Daten sorgfältig analysiert. In diesem Abschnitt werden Gestationsalter, Geburtsgewicht, Körpergröße und Kopfumfang der Patienten dargestellt.

Das durchschnittliche **Gestationsalter** betrug 37,9 vollendete Schwangerschaftswochen (SSW) mit einer Standardabweichung von 3,8. Der Bereich erstreckte sich von 26 SSW bis 43 SSW. Im t-Test zeigte sich kein signifikanter Unterschied zwischen Jungen und Mädchen ($t = -1,40$; $df = 74$; $p = 0,164$): Kinder weiblichen Geschlechts hatten ein durchschnittliches Gestationsalter von 37,9 vollendeten SSW (Standardabweichung: 3,6) und Jungen kamen nach durchschnittlich 38,0 vollendeten SSW zur Welt (Standardabweichung: 4,0) (Abbildung 2).

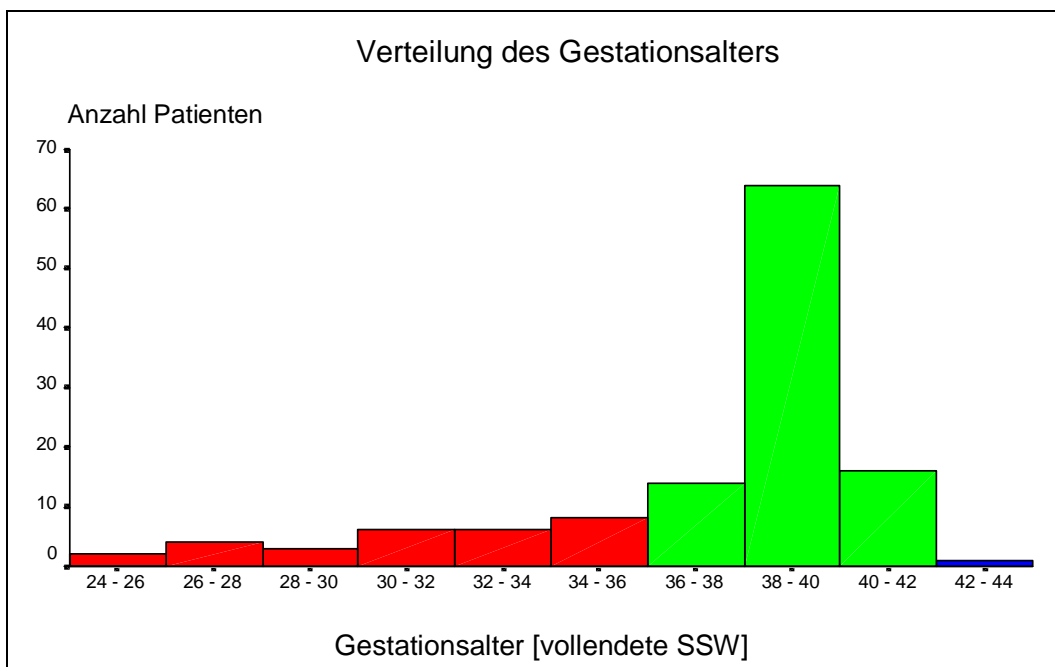


Abbildung 2: Häufigkeitsverteilung des Gestationsalters

Zwei Drittel der Kinder (n = 84; 67,7%) hatten eine Termingeburt zwischen der 38. und 42. Schwangerschaftswoche. Bei einem Kind (0,8%) lag bei einer Schwangerschaftsdauer von 43 Wochen eine Terminüberschreitung vor. 39 Kinder (31,5%) waren Frühgeborene (Gestationsalter weniger als 38 vollendete SSW). In 6 Fällen (4,8%) lag eine extreme Frühgeburtlichkeit vor (Gestationsalter weniger als 30 vollendete SSW) (Abbildung 3).

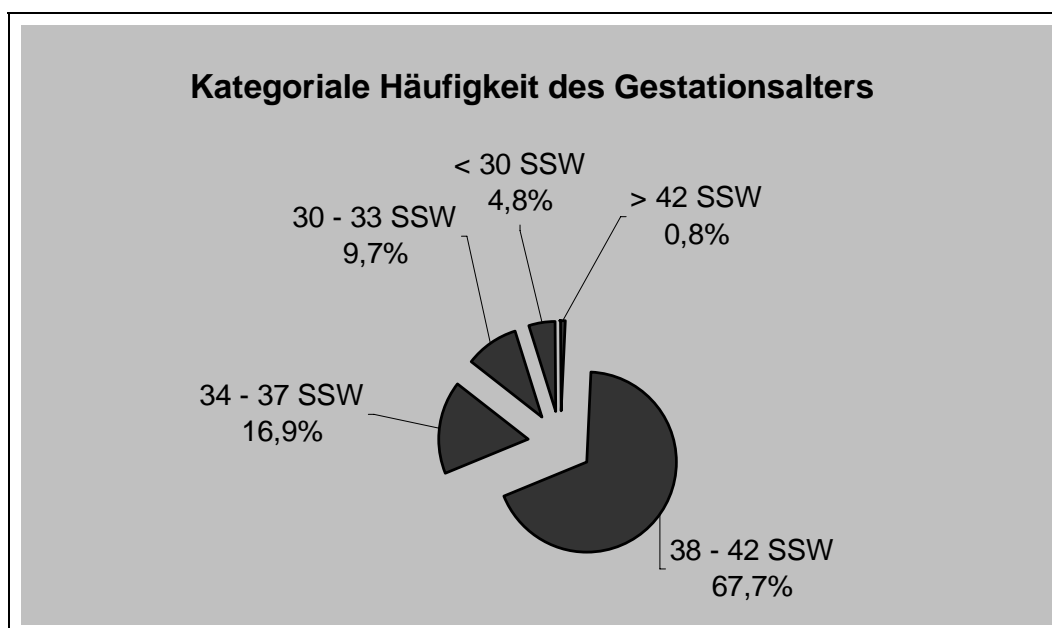


Abbildung 3: Häufigkeit von Terminüberschreitung, Früh- und Termingeburt

Das durchschnittliche **Geburtsgewicht** betrug 2840,7 Gramm mit einer Standardabweichung von 874,0. Der Bereich erstreckte sich von 750 Gramm bis 4810 Gramm. Für drei Patienten (2,4%) waren keine Angaben zum Geburtsgewicht verfügbar. 37 Kinder (30,6%) hatten ein Geburtsgewicht unter 2500 Gramm, waren somit als „low birth weight infant“ zu bezeichnen (Abbildung 4). In 10,7% kamen die Kinder mit einem Geburtsgewicht unter 1500 Gramm zur Welt, entsprechend eine Klassifikation als „very low birth weight infants“. Mädchen waren mit durchschnittlich 2742,1 Gramm (Standardabweichung: 840,9) etwas leichter als Knaben mit durchschnittlich 2940 Gramm (Standardabweichung: 902,4). Im t-Test war dieser Unterschied jedoch nicht signifikant ($t = -1,25$; $df = 122$; $p = 0,213$).

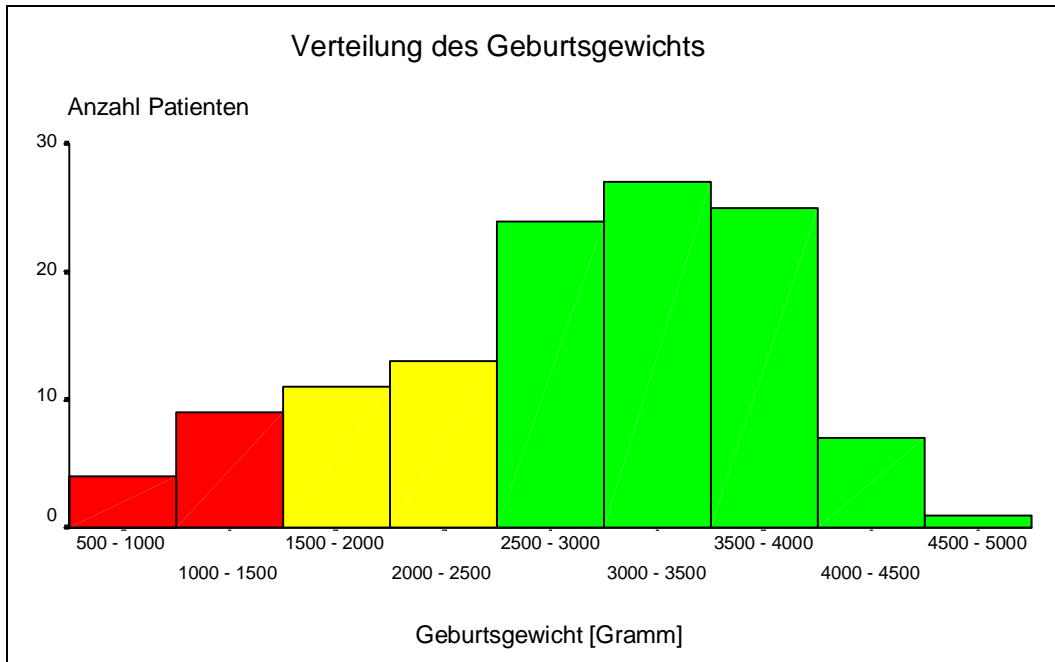


Abbildung 4: Häufigkeitsverteilung des Geburtsgewichts

Die **Größe** der Kinder bei der Geburt war in 114 Fällen bekannt. Durchschnittlich waren die Kinder 49,0 cm groß mit einer Standardabweichung von 4,8. Der Bereich erstreckte sich von 35 cm bis 57 cm. Im t-Test bestand zwischen Mädchen und Jungen kein signifikanter Unterschied ($t = -1,88$; $df = 112$; $p = 0,062$).

Auffällig war, dass viele Kinder verhältnismäßig leicht für ihre Größe waren. Eine intrauterine Wachstumsretardierung wurde aber nur dreimal ausdrücklich beschrieben. 29,8% der Kinder erreichten bei Geburt nicht die 25. Perzentile für das Gewicht, bezogen auf das Gestationsalter; 19 Kinder (15,3%) lagen, bezogen auf ihr Geburtsalter, sogar unterhalb der 3. Perzentile (Abbildung 5).

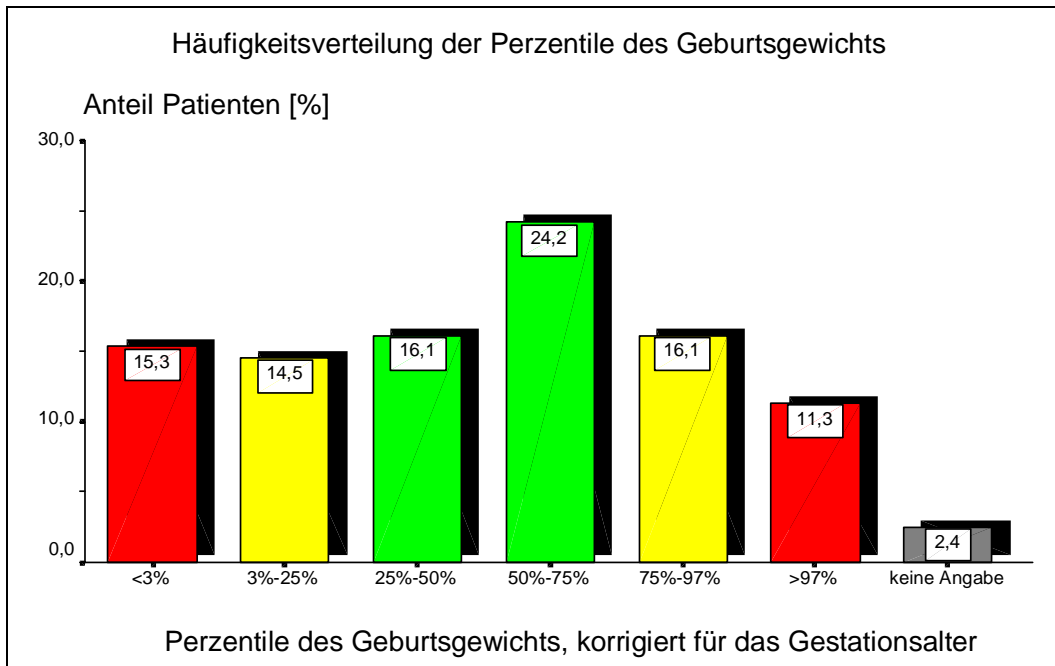


Abbildung 5: Gewicht in Relation zum Geburtsalter, Perzentile

Der **Kopfumfang** wurde zumindest bis vor einigen Jahren nicht routinemäßig gemessen bzw. nicht regelmäßig dokumentiert. Bei Patienten, die in anderen Krankenhäusern zur Welt gekommen waren, lagen häufig keine genauen Daten vor, und die Eltern konnten sich auch nicht mehr erinnern. Dies erklärt, dass der Kopfumfang nur bei 64 Patienten (51,6%) bekannt ist. Die geringe Anzahl von Angaben zum Kopfumfang impliziert eine nur begrenzte Verwendbarkeit der Daten, da möglicherweise eine Verzerrung vorliegt: Dem Kopfumfang wurde sicherlich mehr Aufmerksamkeit geschenkt, wenn der Kopf besonders klein oder besonders groß erschien.

Die 64 Kinder mit entsprechenden Angaben hatten einen Kopfumfang von 24 cm bis 38 cm. Durchschnittlich betrug er 33,4 cm mit einer Standardabweichung von 3,3. Im t-Test bestand zwischen Mädchen und Jungen kein signifikanter Unterschied ($t = -0,03$; $df = 62$; $p = 0,976$).

Bei 22 Patienten (34,4% der Patienten mit Angaben zum Kopfumfang) lag dieser oberhalb der 97. Perzentile, die Kinder waren also deutlich makrozephal, 6 Patienten (9,4%) hatten einen Wert unterhalb der 3. Perzentile, waren also mikrozephal (Abbildung 6).

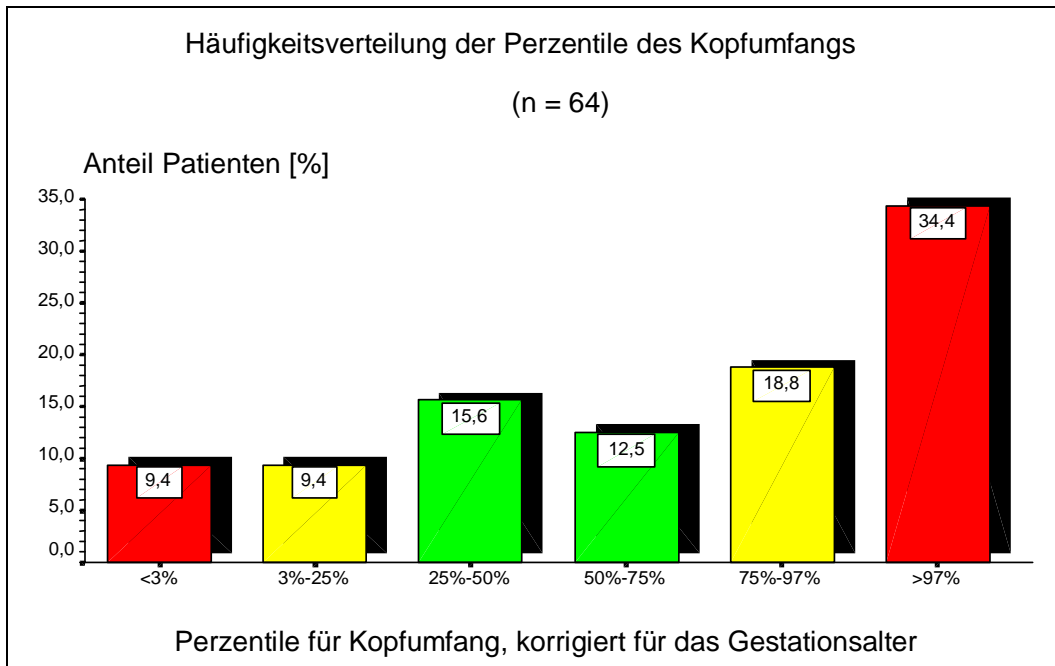


Abbildung 6: Kopfumfang in Relation zum Geburtsalter, Perzentile

4.1.4. Familienanamnese für Krampfanfälle und ethnische Herkunft

Bei 16% der Patienten (20) waren in der Familie zuvor Krampfanfälle aufgetreten. In 5 Fällen waren Mutter oder Vater betroffen, 6 mal Tante oder Onkel des Patienten und in den restlichen Fällen Vettern 1. oder 2. Grades oder ein Teil der Großeltern. Bei einem Patienten bestand sowohl bei einer Tante als auch bei einem Geschwisterkind eine Epilepsie.

In einer Familie waren Bruder und Schwester am West-Syndrom erkrankt, beide Patienten hatten außerdem eine Agenesie des Corpus Callosum und multiple Nahrungsmittelallergien. Ein drittes Kind dieser Familie ist gesund. In 6 Familien bestand Konsanguinität der Eltern; es handelte sich jeweils um Vettern 1. Grades.

Aus der Familienanamnese bzw. von den Familiennamen ließ sich ableiten, dass von den 124 Kindern 10 türkischer Herkunft waren und eines italienische Eltern hatte. Ein weiteres Kind stammte aus einer nordafrikanischen Familie.

4.2 Krampfanfälle und Hypsarrhythmie

4.2.1 Beginn der Krampfanfälle und Hypsarrhythmien

Hier müssen grundsätzlich mehrere Gruppen unterschieden werden. Bei vielen Kindern bestanden von Geburt an Probleme, z. B. auf Grund von Frühgeburtlichkeit, andere hatten sich zunächst normal entwickelt. Daraus folgt, dass manchmal die ersten Krampfanfälle in der Klinik vom ärztlichen oder pflegerischen Personal beobachtet wurden, während andere Kinder bereits entlassen waren und die Eltern natürlich nicht mit Anfällen rechneten. Hinzu kommt die außerordentliche Komplexität der klinischen Symptome, die als Anfälle zu deuten sind. Diese zu erkennen, kann von den Eltern nicht erwartet werden. Auf der anderen Seite registrierten viele Eltern früh sehr subtile Änderungen im Verhalten ihrer Kinder, negierten und verdrängten diese aber einige Zeit oder interpretierten sie zunächst falsch, z. B. als Kolik. Bei der Auswertung des Beginns erster klinischer Krampfanfälle wurde der Zeitpunkt angenommen, an dem zuerst von den Eltern oder vom Klinikpersonal diese eindeutig als Anfallssymptome identifiziert wurden.

Zum Zeitpunkt der ersten Krampfanfälle waren die Kinder durchschnittlich 5,1 Monate alt (Standardabweichung: 3,2). Bei 9 Kindern begannen die Krämpfe schon im ersten Lebensmonat. Das höchste Alter bei Beginn der Krämpfe betrug 19 Monate. Bei über 90% der Kinder lag der Krampfbeginn zwischen dem 2. und 9. Monat (Abbildung 7).

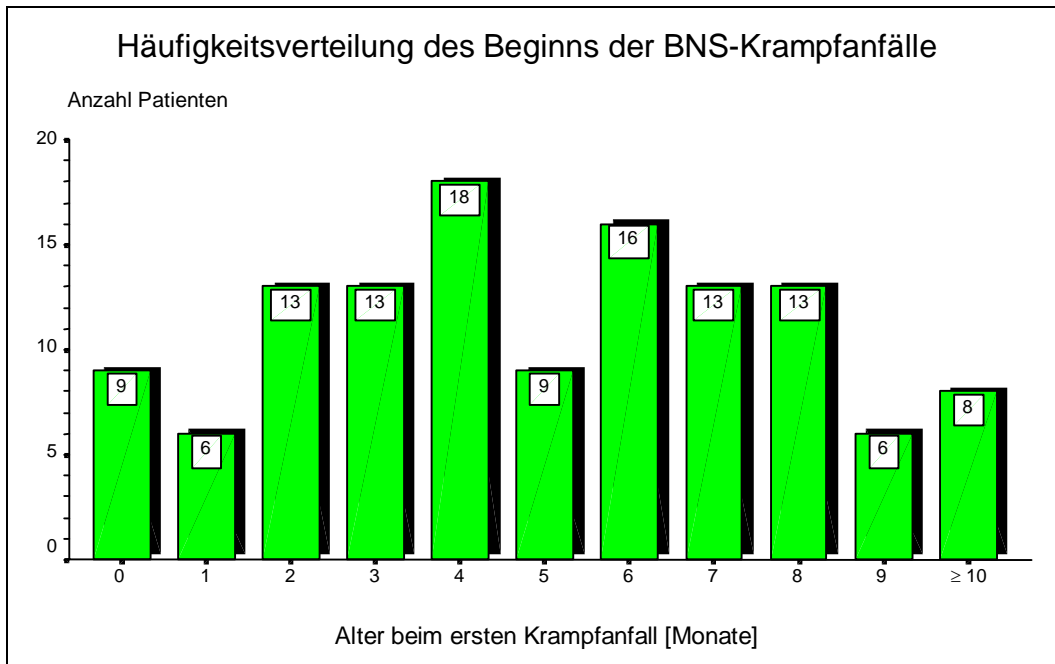


Abbildung 7: Häufigkeitsverteilung des Alters beim ersten Krampfanfall

Für die Evaluation des erstmaligen Nachweises einer **Hypsarrhythmie** ergaben sich ebenfalls spezifische Schwierigkeiten, genaue Daten zu gewinnen, da der Ablauf diagnostischer Maßnahmen verschieden war. Kinder, die sich zunächst normal entwickeln, bekommen routinemäßig kein EEG abgeleitet. Hier wird die Verdachtsdiagnose zunächst klinisch gestellt, dann erst erfolgte eine Verifikation durch das EEG. Auf der anderen Seite gab es Kinder, die schon durch eine andere Erkrankung aufgefallen waren. Diese werden kurzfristig kontrolliert, und vielfach wurde ein EEG abgeleitet, ohne dass klinisch Krampfanfälle vorlagen.

Wenn man die Daten - ungeachtet der Probleme ihrer retrospektiven Gewinnung - betrachtet, läßt sich folgendes feststellen: Die Hypsarrhythmie wurde in 66 Fällen (53,2%) nach den Krämpfen, in 48 Fällen (38,7%) im gleichen Monat und in nur 9 Fällen (7,3%) vor dem Auftreten der Krampfanfälle festgestellt. Durchschnittlich vergingen 1,2 Monate (Standardabweichung: 2,7) zwischen dem Auftreten des ersten Krampfanfalls und dem Nachweis der Hypsarrhythmie. Für ein Kind (0,7%) fehlten die nötigen Angaben.

Das Alter der Kinder zum Zeitpunkt des Nachweises der Hypsarrhythmie betrug durchschnittlich 6,3 Monate mit einer Standardabweichung von 3,5. Die Altersspanne lag zwischen 0 und 26 Monaten (Abbildung 8).

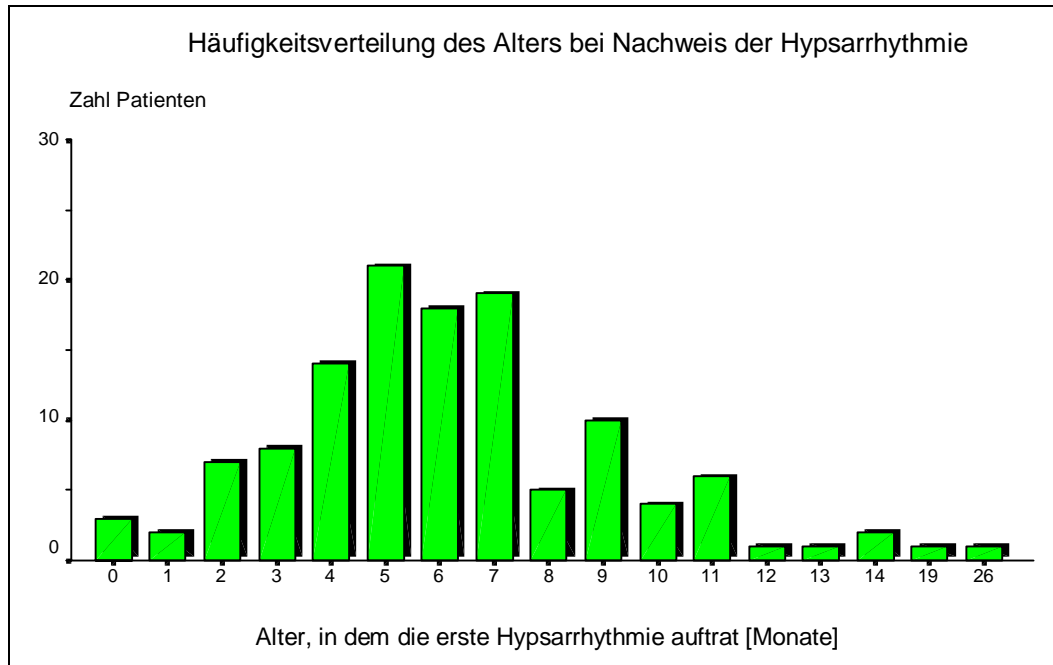


Abbildung 8: Häufigkeitsverteilung des Alters beim Nachweis der Hypsarrhythmie

4.2.2 Von der Hypsarrhythmie betroffene Hemisphären

Entsprechend der Einschlusskriterien für die vorliegende Untersuchung hatten alle Kinder eine Hypsarrhythmie. Davon abweichend bestand bei insgesamt 20 Kindern (16,1%) eine Hemi-Hypsarrhythmie. In 9 Fällen (7,3%) bestand eine nach links und in 11 Fällen (8,9%) eine nach rechts lateralisierte Hemi-Hypsarrhythmie. Als Ursachen für die lateralisierte Hypsarrhythmie kommen in Frage:

- Balkenmangel oder -agenesie mit fehlender Überleitung von der einen auf die andere Hemisphäre,
- Porenzephalie, Megaenzephalie oder andere Störungen, die isoliert Teile einer Hemisphäre betreffen.

4.2.3 Ätiologie der Hypsarrhythmie

Die Kriterien „neurologisches Defizit vor Krankheitsbeginn“, bzw. „Entwicklungsstillstand oder -rückschritt vor Krankheitsbeginn“ sind wesentliche Unterscheidungsmerkmale für eine idiopathische versus cryptogene Ätiologie. Da diese Unterscheidung vielfach nicht eindeutig gelang (retrospektive Untersuchung nach mehr als 20 Jahren, unvollständige Akten, fehlendes Erinnerungsvermögen der Eltern), wurde auf eine Differenzierung bezüglich idiopathischer und cryptogener Ätiologie verzichtet, sondern nur zwischen cryptogen/idiopathisch und symptomatisch unterschieden.

Bei einer derartigen Betrachtungsweise war die Erkrankung bei 106 Kindern (85,5%) als Hypsarrhythmie symptomatischer Genese einzuordnen. Bei 18 Kindern (14,5%) ist die Hypsarrhythmie als cryptogen/idiopathisch zu bezeichnen, d.h. die Entwicklung vor Beginn der Erkrankung war nicht auffällig gestört und mit allen technischen Maßnahmen (CT, MRT, Stoffwechsel- und Chromosomenuntersuchungen) konnte kein pathologischer Befund erhoben werden.

Der Zeitpunkt der Hirnschädigung bei symptomatischer Hypsarrhythmie lag bei 63 Kindern (50,8%) in der Pränatalphase (davon 13 zusätzlich mit einer Schädigung während der Perinatalzeit und 3 zusätzlich mit einer Schädigung in der postnatalen Periode). 31 Kinder (25,0%) erlitten in der Perinatalzeit und 12 Kinder (9,7%) in der Postnatalzeit eine Hirnschädigung (Tabelle 2):

Tabelle 2: Ätiologie der Hypsarrhythmie

Ätiologie der Hypsarrhythmie	Anzahl Kinder	Anteil [%]
symptomatisch	106	85,5
darunter:		
präinatale Hirnschädigung	47	37,9
prä- und perinatale Hirnschädigung	13	10,5
prä- und postnatale Hirnschädigung	3	2,4
perinatale Hirnschädigung	31	25,0
postnatale Hirnschädigung	12	9,7
cryptogen/idiopathisch	18	14,5

Über die Begleit- bzw. Vorerkrankungen informiert Tabelle 3: An erster Stelle standen ischämische Hirnschäden, die bei mehr als einem Drittel der 124 Kinder dieser Studie vorlagen, nächsthäufig war den Akten die Angabe einer „allgemeinen Hirnatrophie“ zu entnehmen. Häufig war pro Kind mehr als eine Ursache zu verzeichnen.

Tabelle 3: Art und Häufigkeit von Begleit- und Vorerkrankungen

Vorerkrankung	Anzahl Kinder	Anteil [%]*
ischämischer Hirnschaden	45	36,3%
allgemeine Hirnatrophie vor Behandlungsbeginn	31	25,0%
vorhergehendes anderes Anfallsleiden	21	16,9%
komplexe Mißbildungssyndrome	20	16,1%
Hirnanlagestörung, Hirnentwicklungsstörung, intrauterine Hirninfarkte	19	15,3%
Balkenaplasie, Balkenhypoplasie	14	11,3%
Hydrozephalus	14	11,3%
entzündliche Hirnerkrankung: Enzephalitis, Meningitis, Ventrikulitis	13	10,5%
Mikrozephalus	12	9,7%
Stoffwechselstörung, toxischer Hirnschaden	9	7,3%
Shunt-OP bei Hydrozephalus, davon 5x posthämorrhagisch, 4x angeboren	9	7,3%
intrazerebrale Blutung	8	6,5%
M. Pringle (tuberöse Sklerose)	7	5,6%
Sepsis	6	4,8%
intrauterine Infektionen	5	4,0%
Herzmißbildung	5	4,0%
intrauterine Wachstumsretardierung	3	2,4%
Hirntumor, OP	3	2,4%
Trisomie 21	2	1,6%
M. Recklinghausen	1	0,8%
Tonusveränderungen, unspezifische EEG-Veränderungen, hyperexzitabel	1	0,8%

*Anmerkung: Grundlage der Prozentuierung sind alle 124 Kinder; es handelt sich um Mehrfachantworten, da z.T. mehrere Vorerkrankungen vorlagen.

4.2.4 Unterschiede zwischen Kindern mit symptomatischer und cryptogener/idiopathischer Hypsarrhythmie

Beim Vergleich „cryptogener“ und „symptomatischer“ Patienten hinsichtlich einiger weiterer Parameter sind interessante, aber nicht weiter verwunderliche Auffälligkeiten festzustellen, auf die im folgenden eingegangen wird.

Das Geschlechterverhältnis in der symptomatischen Gruppe war ausgeglichen, während in der cryptogenen Gruppe die Jungen überwogen: Nur 50 der 106 Kinder mit symptomatischer Hypsarrhythmie (47,2%) waren Jungen gegenüber 13 der 18 Kinder mit cryptogener bzw. idiopathischer Hypsarrhythmie (72,2%). Im Chi-Quadrat-Test war dieser Unterschied statistisch signifikant ($\chi^2 = 3,86$; $df = 1$; $p = 0,049$).

Die Analyse der Daten zu den Geburts Umständen verdeutlichen, dass eine symptomatische Hypsarrhythmie in enger Beziehung zur Frühgeburtlichkeit steht. Die betroffenen Kinder hatten ein statistisch signifikant geringeres Gestationsalter von durchschnittlich 37,6 vollendeten SSW (Standardabweichung: 4,0) gegenüber durchschnittlich 39,8 vollendeten SSW (Standardabweichung: 1,2) bei cryptogener bzw. idiopathischer Hypsarrhythmie ($p = 0,029$ im Mann-Whitney U-Test) (Abbildung 9).

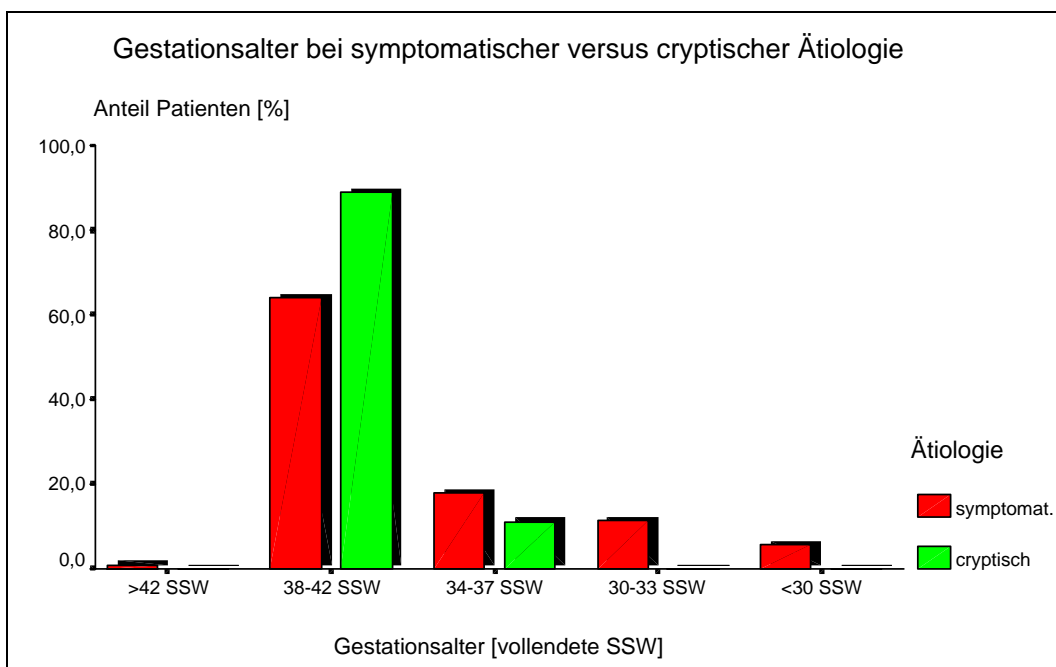


Abbildung 9: Das Gestationsalter bei symptomatischer versus cryptogener Hypsarrhythmie

Außerdem wiesen „symptomatische Kinder“ ein im Mann-Whitney U-Test hochsignifikant vermindertes Geburtsgewicht von 2739,9 Gramm (Standardabweichung: 889,0) gegenüber 3417,2 Gramm (Standardabweichung: 486,0) bei „cryptogenen Kindern“ auf ($p = 0,001$) (Abbildung 10). Wie Tabelle 4 verdeutlicht, waren dementsprechend auch Körpergröße und Kopfumfang signifikant vermindert.

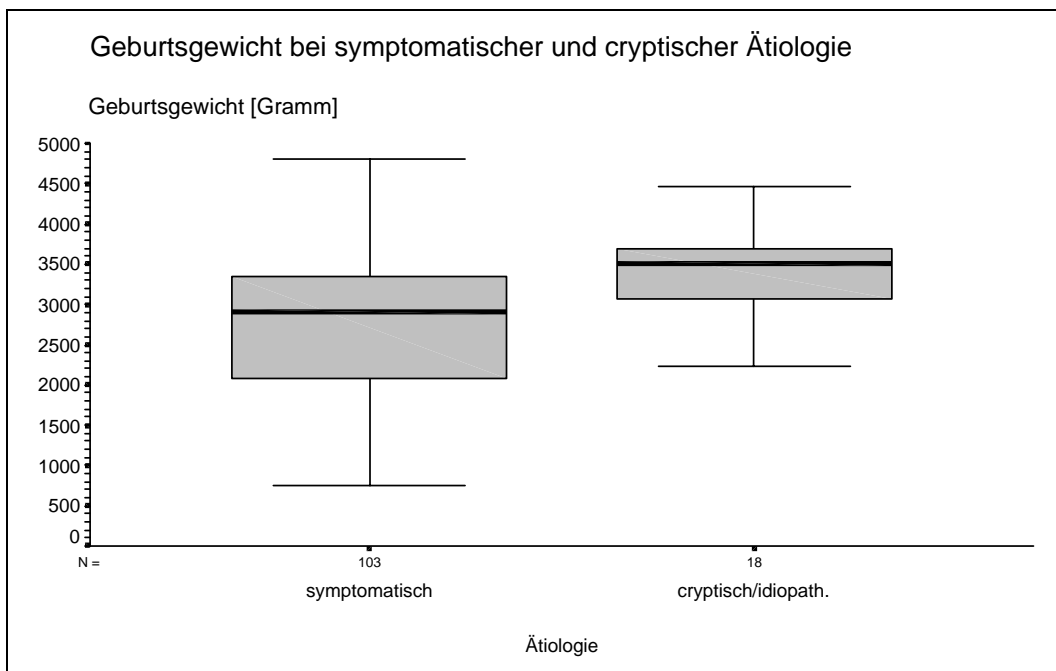


Abbildung 10: Das Geburtsgewicht bei symptomatischer und cryptogener Hypsarrhythmie

Das Alter bei der letzten Nachuntersuchung der „symptomatischen“ Kinder betrug durchschnittlich 7,4 Jahre gegenüber 9,9 Jahren in der anderen Gruppe. Dies war im Mann-Whitney U-Test nicht signifikant ($p = 0,118$).

Bei cryptogener Hypsarrhythmie fand sich in 16 Fällen (15,1%) gegenüber 4 Fällen bei symptomatischer Hypsarrhythmie (22,2%) eine familiäre Belastung mit Krampfleiden. Dieser geringe Unterschied hatte im Chi-Quadrat-Test keinen Bestand ($\chi^2 = 0,59$; $df = 1$; $p = 0,447$). Ebenfalls nicht statistisch signifikant war die unterschiedliche Häufigkeit von auf eine Hemisphäre beschränkten Hypsarrhythmien ($\chi^2 = 1,74$; $df = 1$; $p = 0,187$): Dies traf auf 19 Kinder mit symptomatischer (17,9%) gegenüber nur einem Kind mit cryptogener/idiopathischer Hypsarrhythmie (5,6%) zu.

Erste Krampfanfälle traten bei „cryptogenen“ Patienten früher auf (nach 4,7 versus 5,1 Monaten), eine Hypsarrhythmie wurde jedoch erst später registriert (nach 6,7 versus 6,2 Monaten). Beide Unterschiede waren jedoch zu gering, um im Mann-Whitney U-Test Signifikanz zu erreichen ($p = 0,687$ bzw. $p = 0,840$ im Mann-Whitney U-Test). Auch der Zeitpunkt des Beginns einer spezifischen Therapie unterschied sich nicht signifikant zwischen den beiden Gruppen ($p = 0,887$ im Mann-Whitney U-Test).

Als signifikant erwies sich dagegen, dass der Abstand zwischen Diagnose und Therapie (im nächsten Abschnitt dargestellt) bei symptomatischen Kindern durchschnittlich nur 2,4 Wochen betrug gegenüber 7,0 Wochen bei cryptogener Hypsarrhythmie ($p = 0,050$ im Mann-Whitney U-Test). Außerdem waren Kinder mit einer cryptogenen Hypsarrhythmie signifikant häufiger männlichen Geschlechts ($\chi^2 = 3,84$; $df = 1$; $p = 0,049$):

Tabelle 4: Gegenüberstellung von Kindern mit symptomatischer und cryptogener Hypsarrhythmie

		Ätiologie der Hypsarrhythmie			
		symptomatisch (n = 106)		cryptogen/idiop. (n = 18)	
<u>Merkmal</u>		x	SD	x	SD
Alter bei letzter Unters.	[Jahre]	7,4	5,4	9,9	5,6
Gestationsalter bei Geburt	[SSW]	37,6[†]	4,0	39,8[†]	1,2
Geburtsgewicht	[Gramm]	2739,9[†]	889,0	3417,2[†]	486,0
Länge bei Geburt	[cm]	48,5[†]	4,9	51,8[†]	2,5
Kopfumfang bei Geburt	[cm]	33,1[†]	3,3	35,9[†]	1,7
Alter erste BNS	[Monate]	5,1	3,3	4,7	2,4
Alter erste Hypsarrhythm.	[Monate]	6,2	3,2	6,7	5,3
Alter Therapiebeginn	[Monate]	5,2	3,7	5,9	5,6
Abstand Diagn. - Therapie	[Wochen]	2,4[†]	6,5		17,5
<u>Merkmal</u>		n	[%]	n	[%]
Geschlecht	Weiblich	56[‡]	52,8%	5[‡]	27,8%
	Männlich	50[‡]	47,2%	13[‡]	72,2%
familiäre Belastung	Ja	16	15,1%	4	22,2%
	Nein	90	84,9%	14	77,8%
asymmetrische Hypsarrhythmie	Ja	87	82,1%	17	94,4%
	Nein	19	17,9%	1	5,6%

Anmerkung: [†] - $p < 0,05$ im Mann-Whitney U-Test

[‡] - $p < 0,05$ im Chi-Quadrat-Test

4.3 Therapie des Krampfleidens

4.3.1 Zeitraum zwischen Krankheits- und Therapiebeginn

Einige Untersuchungen stützen die Meinung, dass eine längere Zeitspanne zwischen Krankheits- und Therapiebeginn sich negativ auf die Entwicklung des Kindes auswirkt. Deshalb wurde der Zeitraum zwischen dem Krankheitsbeginn (klinisch oder im EEG) und dem Anfang der Therapie analysiert.

Bei 78 Kindern (62,9%) wurde innerhalb der ersten Woche nach Diagnosestellung die Therapie eingeleitet. 96% konnten innerhalb der ersten 8 Wochen einer Therapie zugeführt werden. Bei 4% der Kinder verzögerte sich der Therapiebeginn. In je einem Fall wurde erst 10, 12 und 18 Wochen nach Auftreten der ersten Symptome bzw. nach einem Jahr und 2 Monaten sowie im Extremfall erst nach 1½ Jahren mit einer Therapie begonnen. Im Durchschnitt dauerte es 3,1 Wochen (Standardabweichung: 9,0), bis die ersten Therapiemaßnahmen erfolgten (Abbildung 11).

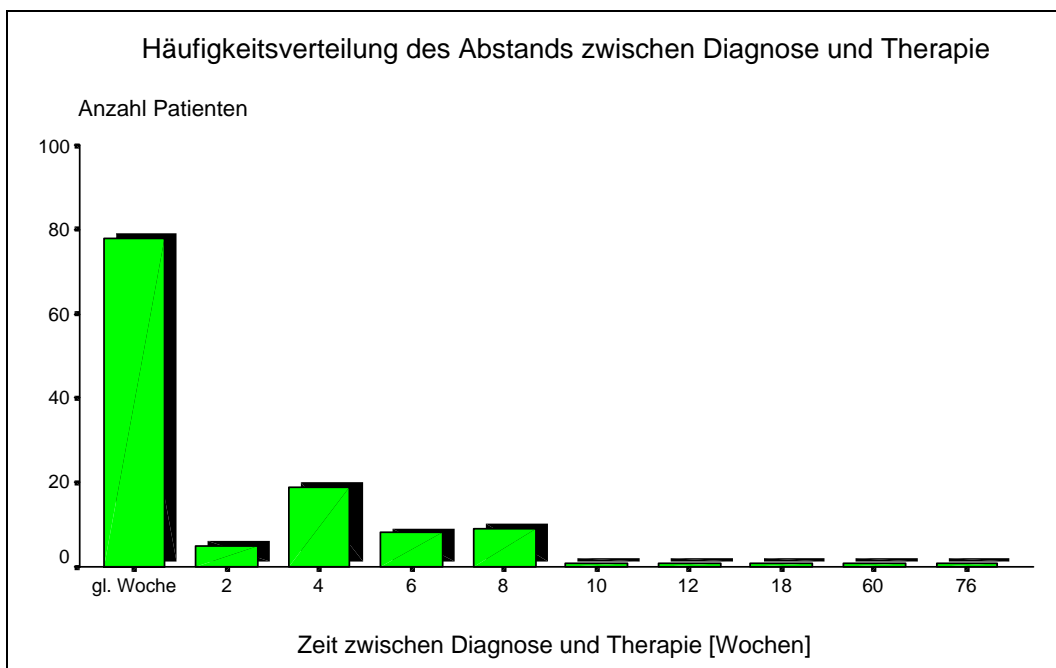


Abbildung 11: Abstand zwischen Diagnose und Therapiebeginn

4.3.2 Alter bei Therapiebeginn

Das Alter der Kinder bei Beginn der ersten antikonvulsiven Therapie (alle Therapieformen) betrug durchschnittlich 5,3 Monate mit einer Standardabweichung von 4,0. Bei 17 Kindern wurde schon im ersten Lebensmonat begonnen. In einem Fall war das Kind schon 26 Monate alt. Die Verteilung (Abbildung 12) weist zwei Häufigkeitsgipfel auf. Der erste wird durch 17 Kindern gebildet, bei denen schon im ersten Lebensmonat eine antikonvulsive Therapie begonnen wurde, den zweiten Gipfel bilden Kinder mit Therapiebeginn im fünften Lebensmonat.

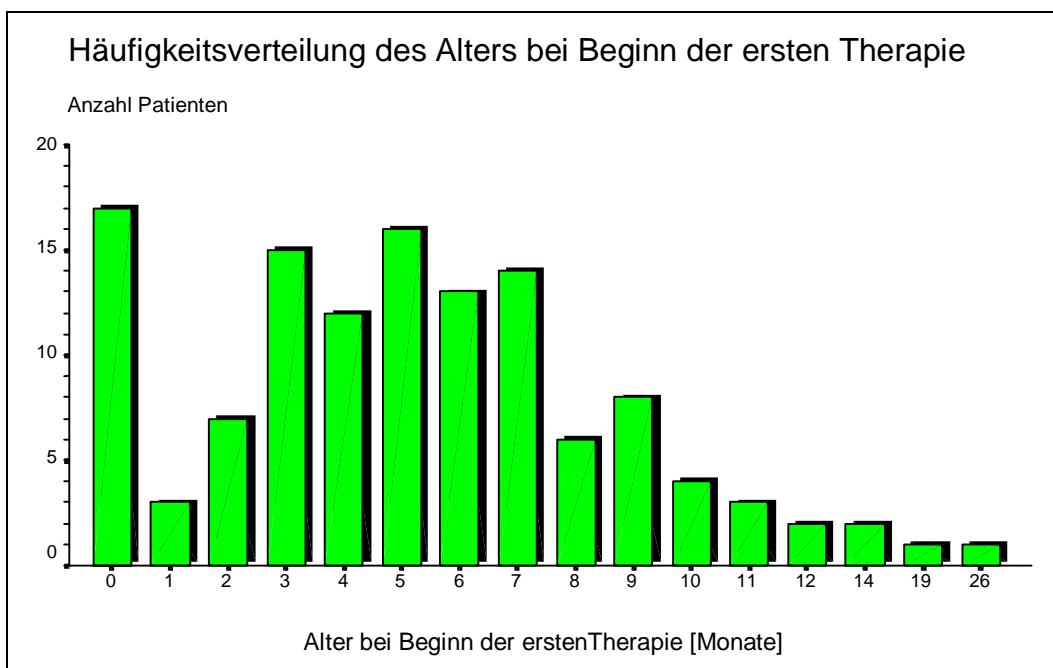


Abbildung 12: Häufigkeitsverteilung des Alters bei Beginn der ersten Therapie

4.3.3 Initialtherapie der Krampfanfälle

Viele Kinder, die unmittelbar postpartal Krampfanfälle hatten, wurden sofort antikonvulsiv behandelt. Ob diese Therapie nur die schon bekannten Krampfanfälle beeinflusste oder auch die später auftretenden BNS-Krämpfe, ist retrospektiv meist nicht zu differenzieren. Es bleibt nur festzustellen, dass einige Kinder von Geburt an Medikamente einnahmen, während andere erst nach Auftreten von BNS-Anfällen behandelt wurden. Dies erklärt auch die Zweigipfeligkeit des Alters bei Therapiebeginn.

Bei der initialen Therapie erhielten 86 Kinder (69,4%) Rivotril® (Clonazepam). Andere Medikamente bzw. Medikamentenkombinationen kamen nur vereinzelt vor (Tabelle 5). Ein Kind wurde sofort mit ACTH therapiert. Einem anderen Kind gaben die Eltern, von Beruf Ärzte, Kalzium-Trinkampullen und lehnten jede weitere Therapie ab.

Tabelle 5: Art und Häufigkeit der Primärmedikation

Primärmedikation		Anzahl Kinder	Anteil [%]
Rivotril®	Clonazepam	86	69,4%
Liskantin® + Mogadan®	Primidon + Nitrazepam	8	6,5%
Luminal®	Phenobarbital	5	4,0%
Mogadan®	Nitrazepam	4	3,2%
Mylepsinum®	Primidon	4	3,2%
Mogadan® + Luminal®	Nitrazepam + Phenobarbital	3	2,4%
Mylepsinum® + Rivotril®	Primidon + Clonazepam	3	2,4%
Sabril®	Vigabatrin	2	1,6%
Synacthen-Depot®	ACTH	1	0,8%
Ergenyl®	Valproinsäure	1	0,8%
Frisium®	Clobazam	1	0,8%
Kalzium-Trinkampullen		1	0,8%
Konvulex®	Valproinsäure	1	0,8%
Liskantin®	Primidon	1	0,8%
Mylepsinum® + Mogadan®	Primidon + Nitrazepam	1	0,8%
Orfiril®	Valproinsäure	1	0,8%
Rivotril® + Ergenyl®	Clonazepam + Valproinsäure	1	0,8%

4.3.4 Therapie mit ACTH

Ein wichtiger Bestandteil der Therapie des West-Syndroms war und ist die Gabe von ACTH (Synacthen-Depot[®]). Wegen erheblicher Nebenwirkungen, der Notwendigkeit einer stationären Therapie oder intensiver Beobachtung und der langen Behandlungsdauer wird in der Regel – wie im vorherigen Abschnitt gezeigt – zuerst ein Behandlungsversuch mit einem anderen Antiepileptikum unternommen und erst bei ausbleibendem Erfolg ACTH eingesetzt. Als Übergangskriterien gelten:

- keine deutliche Reduktion bzw. erneute Zunahme der Anfallsfrequenz,
- das Persistieren der Hypsarrhythmie im EEG.

Bei 69 Kindern (56%) wurde eine ACTH-Kur durchgeführt; zweimal erfolgte die Behandlung in einer anderen Klinik, es lagen aber umfassende Daten vor. Zwei Kinder wurden in späterem Alter, einmal in unserer Klinik und einmal auswärts, erneut mit ACTH behandelt. Bei einem Patienten wurde die Behandlung ambulant unter intensiver Kontrolle durch den Kinderarzt vorgenommen. In fünf Fällen lagen nur noch unvollständige Aufzeichnungen vor.

Drei Kinder erhielten eine Fortecortin[®] (Dexametason)-„Schaukeltherapie“ ohne vorhergehende ACTH-Behandlung, bei einem Kind wurde ein Therapieversuch mit Urbason[®] (Prednisolon) unternommen.

Bei 49 Kindern wurde nach der Primärbehandlung keine Hormonbehandlung durchgeführt (auch hier kam primär am häufigsten Clonazepam zur Anwendung). Daraus lässt sich aber nicht schließen, dass die Erkrankung immer durch die Primärmedikation günstig zu beeinflussen war. Vielmehr bestand meist eine Kontraindikation gegen die Hormonbehandlung, wie Infektionen, Herzvitien mit einem ebenfalls hohen Infektionsrisiko, diabetische Stoffwechsellage oder respiratorische Störungen. Nicht zu vernachlässigen ist auch, dass bei einer ACTH-Behandlung gesondert über mögliche Nebenwirkungen aufgeklärt und das Einverständnis der Eltern eingeholt werden muss. Drei Elternpaare lehnten die Hormonbehandlung ab, ein Elternpaar drängte auf Grund extremer Stimmungsschwankungen des Kindes auf einen vorzeitigen Abbruch der Behandlung.

Das häufigste Therapieregime im untersuchten Patientengut bestand in einer Initialtherapie mit Clonazepam (Rivotril[®]), angewandt bei 69,4% der 124 Patienten, und einer anschließenden ACTH-Behandlung, die bei insgesamt 55,6% der 124 Patienten zum

Einsatz kam. Daneben gab es eine Vielzahl unterschiedlicher, individuell angepaßter anderer Therapien, die wegen der jeweils geringen Fallzahl nicht weiter evaluiert wurden.

4.3.5 Charakteristika von Kindern mit und ohne ACTH-Therapie

Die Gegenüberstellung von Kindern mit und ohne ACTH-Kur ergab, dass keine signifikanten Unterschiede in den obstetrischen Daten bestanden. Ein um ca. 200 Gramm höheres Geburtsgewicht war nicht statistisch signifikant ($p = 0,087$ im Mann-Whitney U-Test). Auch hinsichtlich Geschlecht, familiärer Belastung für Epilepsien und asymmetrischer Hypsarrhythmie bestand im Chi-Quadrat-Test kein signifikanter Unterschied ($p > 0,05$). Dagegen zeigte sich, dass mit ACTH behandelte Kinder signifikant früher Krampfanfälle hatten ($p = 0,018$ im Mann-Whitney U-Test): In dieser Patientengruppe traten die ersten Anfälle im Alter von durchschnittlich 4,4 Monaten (Standardabweichung: 2,8) gegenüber sonst 5,9 Monaten (Standardabweichung: 3,4) auf (Abbildung 13).

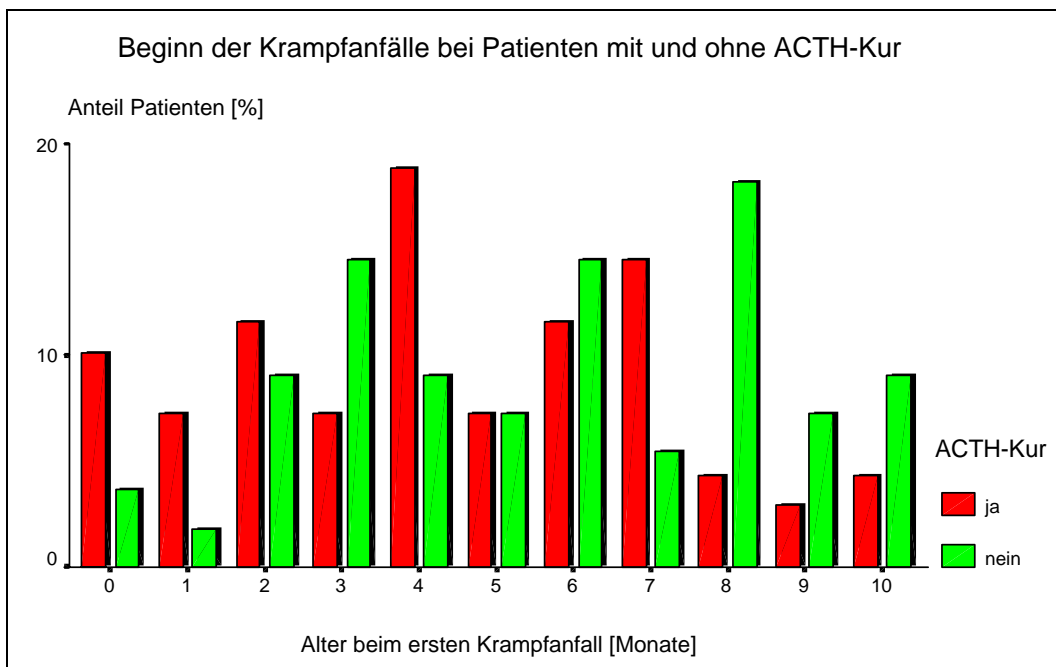


Abbildung 13: Beginn der Krampfanfälle bei Patienten mit und ohne ACTH-Behandlung

Außerdem begann die Primärtherapie der Hypsarrhythmie bei mit ACTH behandelten Kindern signifikant früher im Alter von 4,8 Monaten (Standardabweichung: 4,2) gegenüber sonst 5,9 Monaten (Standardabweichung: 3,7) ($p = 0,047$ im Mann-Whitney U-Test). Bei den Kindern mit einer ACHT-Behandlung wurden Hypsarrhythmien durchschnittlich 0,9 Monate früher nachgewiesen, wobei sich dieser Unterschied im Mann-Whitney U-Test nicht als signifikant erwies ($p = 0,186$). Ebenfalls nicht signifikant war das um durchschnittlich 1,7 Wochen längere Intervall zwischen Diagnose und Beginn der Therapie ($p = 0,993$ im Mann-Whitney U-Test) (Tabelle 6).

Tabelle 6: Kinder mit und ohne ACTH-Behandlung

<u>Merkmal</u>	Therapie der Hypsarrhythmie				
	ACTH (n = 69)		Kein ACTH (n = 55)		
	x	SD	x	SD	
Alter bei letzter Unters. [Jahre]	7,7	5,1	7,9	6,0	
Gestationsalter bei Geburt [SSW]	37,9	3,9	38,0	3,6	
Geburtsgewicht [Gramm]	2927,8	961,3	2732,6	746,4	
Länge bei Geburt [cm]	49,3	5,4	48,6	3,8	
Kopfumfang bei Geburt [cm]	33,4	3,7	33,4	2,6	
Alter erste BNS [Monate]	4,4[†]	2,8	5,9[†]	3,4	
Alter erste Hypsarrhythm. [Monate]	5,9	3,7	6,8	3,3	
Alter Therapiebeginn [Monate]	4,8[†]	4,2	5,9[†]	3,7	
Abstand Diagn. - Therapie [Wochen]	3,8	11,6	2,1	3,5	
<u>Merkmal</u>	n	[%]	n	[%]	
Geschlecht	Weiblich	30	43,5%	31	56,4%
	Männlich	39	56,5%	24	43,6%
familiäre Belastung	Ja	9	13,0%	11	20,0%
	Nein	60	87,0%	44	80,0%
asymmetrische Hypsarrhythmie	Ja	57	82,6%	47	85,5%
	Nein	12	17,4%	8	14,5%

Anmerkung: [†] - $p < 0,05$ im Mann-Whitney U-Test

4.4 Kennzeichen der ACTH-Therapie

Die folgenden Ausführungen beziehen sich ausschließlich auf die 69 Kinder, bei denen eine ACTH-Kur durchgeführt werden musste. Meist kam das synthetische Analogon Synacthen Depot[®] zur Anwendung.

4.4.1 Alter bei Beginn der ACTH-Behandlung

Bei einem Kind wurde schon im ersten Lebensmonat mit der ACTH-Therapie begonnen, das älteste Kind war bei Therapiebeginn bereits 27 Monate alt. Im Durchschnitt wurde in einem Alter von 8,2 Monaten (Standardabweichung: 4,5) mit der ACTH-Gabe begonnen, in ca. 80% zwischen dem 5. und 12. Lebensmonat (Abbildung 14).

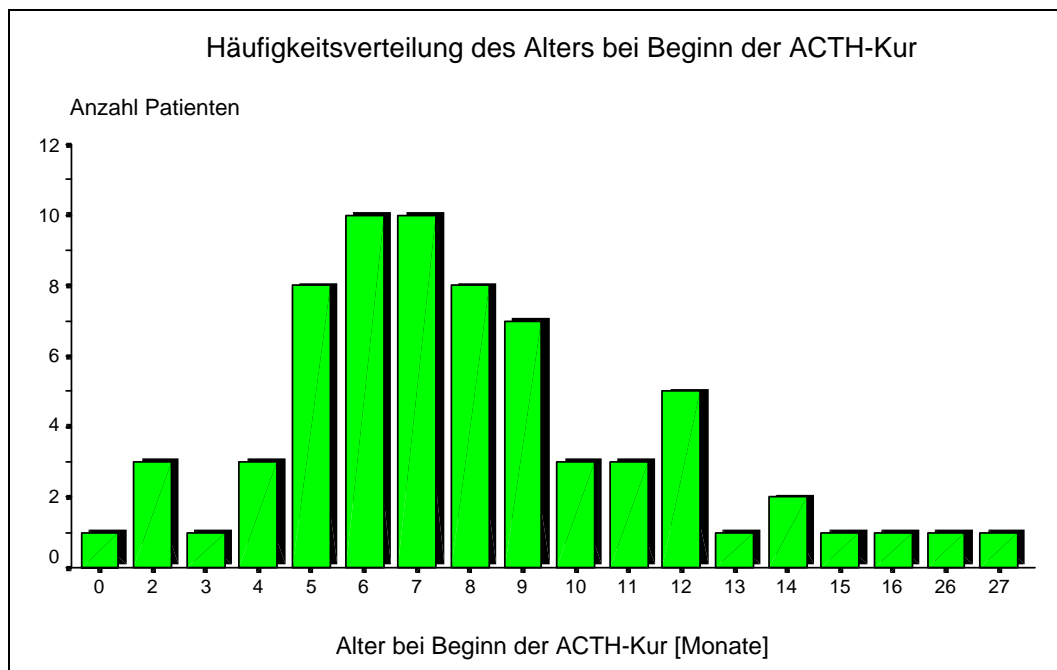


Abbildung 14: Verteilung des Alters bei Beginn der ACTH-Therapie

4.4.2 Dauer der ACTH-Behandlung

Bei 67 der 69 Patienten gab es verlässliche Angaben zur Dauer der ACTH-Behandlung; sie betrug durchschnittlich 39,4 Tage mit einer Standardabweichung von 22,6 und einer Spanne von nur 7 Tagen bis zu 178 Tagen (Abbildung 15). Bei Patienten, die kürzer als 2 Wochen behandelt wurden, war die Therapie wegen nicht zu verantwortender Nebenwirkungen abgebrochen worden. Das Kind mit einer 178 Tage dauernden ACTH-Therapie war auswärts/ambulant behandelt worden.

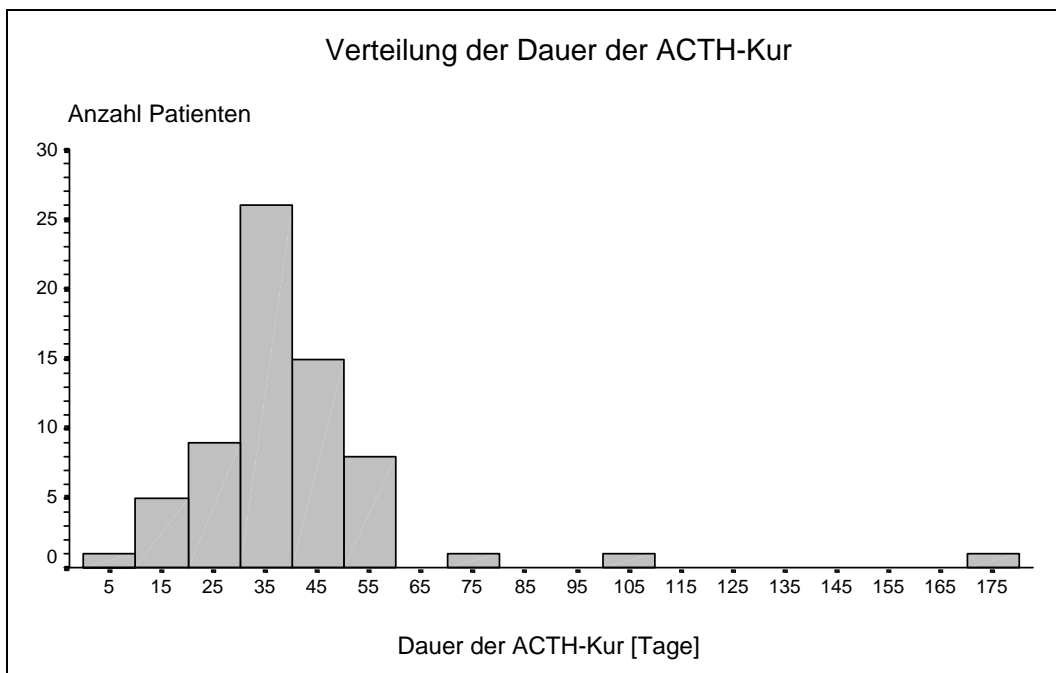


Abbildung 15: Verteilung der Dauer der ACTH-Therapie:

4.4.3 Tages- und Gesamtdosis

Entsprechend der unterschiedlichen Therapieschemata kamen verschiedene **Tageshöchst Dosen** zur Anwendung. In den 70er Jahren wurden regelmäßig hohe Dosen gegeben, teilweise sogar bis 120 IU/Tag. Die Regel waren aber damals Tagesdosen von 80 IU, entsprechend einer Dosis von 8 IU pro kg Körpergewicht. In den letzten Jahren wurde das Behandlungsregime modifiziert und die Tagesdosis deutlich reduziert. Die Dosierungsrichtlinien des Königsteiner Arbeitskreises sehen eine Dosierung von 60 IU pro m² Körperoberfläche vor, was etwa einer absoluten Dosis von ca. 20 IU/Tag

entspricht. In der vorliegenden Studie wurde bei verlässlichen Angaben für 65 Kinder in mehr als 50% der Fälle eine Tageshöchstdosis von 80 IU verabreicht. Durchschnittlich betrug die maximale Tagesdosis 68,4 IU mit einer Standardabweichung von 22,2 (Abbildung 16).

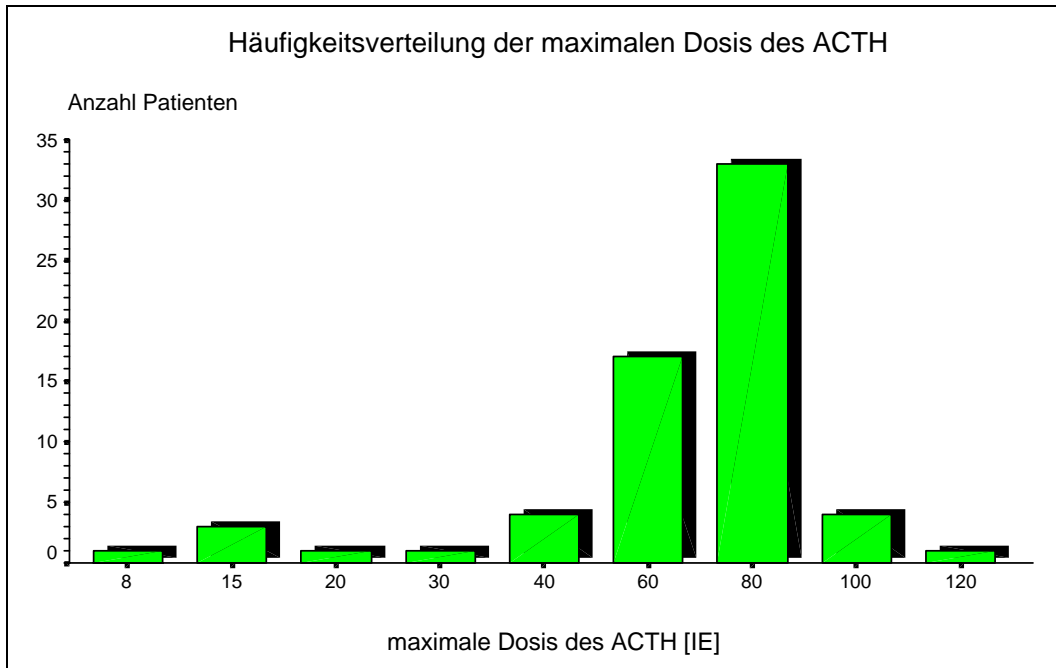


Abbildung 16: Häufigkeitsverteilung der maximalen Tagesdosis für ACTH

Zur **Gesamtdosis** gab es für 64 Kinder die entsprechenden Angaben: Die insgesamt verabreichte ACTH-Dosis reichte von 105 bis 4100 IU. Bei den beiden Patienten mit Gesamtdosen unter 500 IU handelt es sich um Therapieabbrecher. Durchschnittlich erhielten die Kinder insgesamt 2141,3 IU mit einer Standardabweichung von 921,7.

4.4.4 Nebenwirkungen der ACTH-Behandlung

Es gab kaum ein Kind, bei dem nicht Nebenwirkungen auftraten. Schwierig bei der Auswertung war aber auch hier, dass sowohl das Suchen und Finden von Nebenwirkungen, als auch das Wissen um Nebenwirkungen zeit- und instrumentenabhängig ist. Herzkammerhypertrophie oder gar Perikarderguß wurden in den alten Krankenakten nie beschrieben. Ein EKG, das eine solche Veränderung auch vor einigen Jahren schon hätte aufdecken können oder wenigstens den Verdacht auf eine Herzbeteiligung gelenkt hätte, wurde nur bei Auftreten von Herzrhythmusstörungen abgeleitet; die Möglichkeit zur intrathorakalen Sonographie stand noch nicht routinemäßig zur Verfügung.

Die Nebenwirkungen waren meist tolerierbar. Bei einem Kind war explizit beschrieben, es seien keine Nebenwirkungen aufgetreten. Bei 10 Kindern waren im Arztbrief keine entsprechenden Informationen zu finden; da die ACTH-Kur in vollem Umfang durchgeführt wurde, ist davon auszugehen, dass keine gravierenden Nebenwirkungen bemerkt wurden. Zwei Kinder - 3% der Patienten - sind nach Beginn der ACTH-Behandlung bzw. unmittelbar nach Therapieende an einer fulminanten Sepsis verstorben. Bei 6 Kindern (9%) musste die Dosis wegen bedrohlicher Nebenwirkungen (hier sind im wesentlichen Perikarderguß bzw. Herzkammerhypertrophie und Infektionen zu nennen) reduziert werden.

Für die einzelnen Nebenwirkungen gibt es Mehrfachnennungen (Tabelle 7), da bei einigen Patienten mehrere Nebenwirkungen bemerkt wurden. Stimmungslabilität und Schreien, die fast jedes dritte Kind betrafen, sind für das Pflegepersonal und natürlich auch für die Eltern schwierig zu tolerieren, aber deutlicher zu registrieren, als lebensbedrohliche Nebenwirkungen, z.B. eine Herzhypertrophie. Am häufigsten waren Infektionen, die 75% der Kinder betrafen. Eine Hypertrophie von Herzkammer oder Septum trat in 17% auf. 6% der Kinder entwickelten eine Hypertonie; in 8% der 69 mit ACTH behandelten Kinder trat eine Nephrokalzinose auf.

Tabelle 7: Nebenwirkungen einer ACTH-Therapie

Nebenwirkung	N	Anteil [%]
Stimmungs labilität, Weinen, Schreien	20	29,0%
Harnwegsinfekt	12	17,4%
Septum- oder Myokardhypertrophie	11	15,9%
Soor oder andere Mykose	11	15,9%
Gewichtszunahme	10	14,5%
Nebennierenrindenhypertrophie	9	13,0%
Hirnatrophie, die vorher nicht bekannt war	9	13,0%
Gastroenteritis	8	11,6%
Pneumonie	8	11,6%
Ödeme	7	10,1%
Glukosurie, Hämaturie	7	10,1%
Nephrokalzinose	6	8,7%
Akne	5	7,2%
vermehrte Krampfanfälle	4	5,8%
Hypertonie	4	5,8%
Gewichtsabnahme	3	4,3%
Perikarderguß	3	4,3%
Stereotypien	3	4,3%
Sepsis	3	4,3%
Tachykardie, Herzrhythmusstörungen	2	2,9%
Verstorben im Rahmen einer Sepsis	2	2,9%
Osteoporose, Fraktur	1	1,4%
Apathie	1	1,4%
diabetische Stoffwechsellage	1	1,4%
keine Angaben	10	14,5%
keine Nebenwirkungen aufgetreten	1	1,4%

4.5 Ansprechen auf die ACTH-Therapie

4.5.1 EEG-Veränderungen während der ACTH-Behandlung

Bei allen 69 Patienten lag bei Beginn der Hormonbehandlung eine diskontinuierliche Hypsarrhythmie vor. Bei mehr als $\frac{3}{4}$ der Patienten kam es zur gewünschten Abnahme der hypersynchronen Aktivität mit Spannungsreduktion, 13 Patienten (18,8%) zeigten keine Besserung (Abbildung 17). In einem Fall (1,4%) kam es zu einer deutlichen Verschlechterung mit dann durchgehender Hypsarrhythmie, so dass die ACTH-Kur abgebrochen werden musste. Daraufhin kam es zu einer Besserung der hypersynchronen Aktivität.

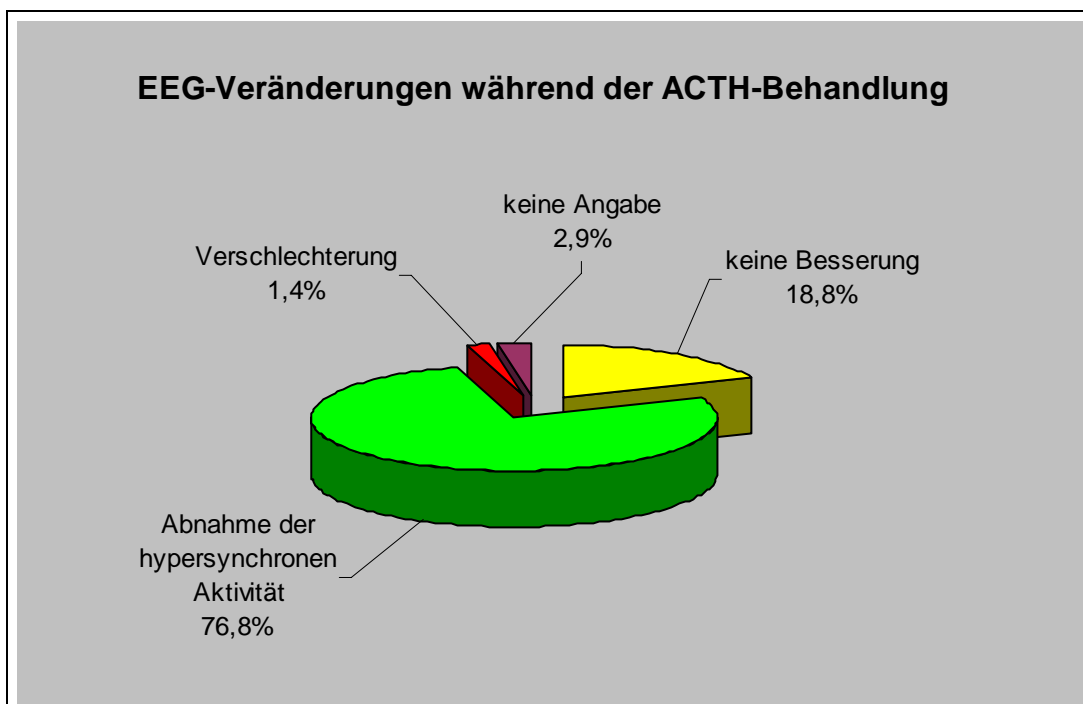


Abbildung 17: EEG-Veränderungen während der ACTH-Behandlung (n = 69)

4.5.2 Krampfanfälle während der ACTH-Behandlung

Neben den EEG-Veränderungen stellt der Verlauf der Krampfanfälle das wichtigste Zielkriterium für die Beurteilung der ACTH-Therapie dar. Bei 15 Patienten (21,7%) kam es zum vollständigen Sistieren der Krampfanfälle und bei 42 Patienten (60,9%) zu einer Reduktion der Anfallsfrequenz. Somit konnte in 57 Fällen (82,6%) eine Besserung hinsichtlich der Anfallsfrequenz erzielt werden. Bei 8 Patienten (11,6%) blieb die Anfallsfrequenz unverändert und in 4 Fällen (5,8%) nahm sie sogar noch zu (Abbildung 18).

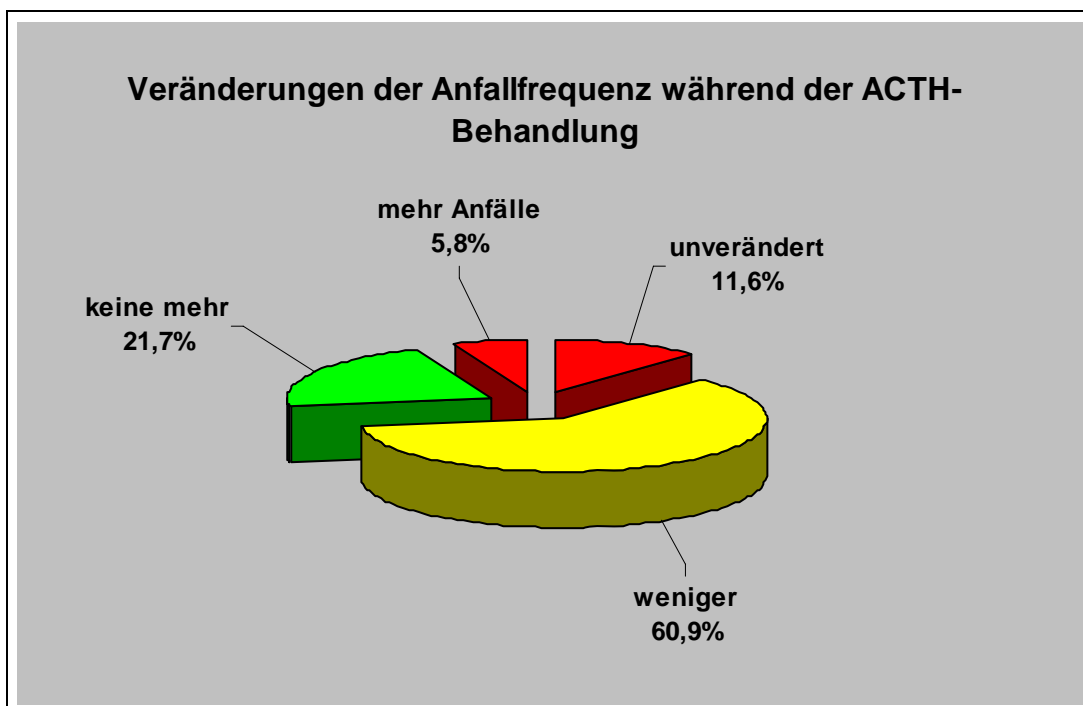


Abbildung 18: Veränderungen in der Anfallsfrequenz unter der ACTH-Kur

Bei gemeinsamer Betrachtung der Veränderungen im EEG und in der Anfallsfrequenz (Tabelle 8) zeigte sich, dass 14 der 69 Kinder (20,3%) nach der ACTH-Kur keine Krampfanfälle mehr hatten und keine Hypsarrhythmie mehr aufwiesen. Mehr als die Hälfte der Kinder ($n = 36$; 52,2%) zeigte eine Besserung im EEG hinsichtlich der Hypsarrhythmie und hatte weniger Krampfanfälle.

Bei 14 (93%) der 15 Kinder, bei denen keine Krampfanfälle mehr auftraten, kam es zu einem vollständigen Sistieren der Hypsarrhythmie, ein Kind zeigte unverändert ein

pathologisches EEG. In der Gruppe der Kinder, bei denen die Krampfanfälle deutlich abgenommen hatten, war das EEG in 89% gebessert, bei 11% unverändert. 12 Kinder (19%) boten weiterhin Krampfanfälle in gleicher oder vermehrter Frequenz, $\frac{3}{4}$ dieser Kinder wiesen auch ein unverändert pathologisches EEG auf.

Zusammenfassend ist festzuhalten, dass es während oder direkt im Anschluß an die ACTH-Behandlung nur bei jedem fünften Kind zu einer vollständigen Remission (Sistieren von Krampfanfällen und Hypsarrhythmie) kam. Bei etwa jedem zweiten Kind wurde eine Verbesserung erzielt. Bei jedem dritten Kind war kein positiver Effekt der ACTH-Kur nachweisbar bzw. trat sogar eine Verschlechterung auf.

Tabelle 8: Veränderung im EEG und in der Anfallsfrequenz (Prozent bezogen auf alle 69 Fälle)

EEG-Veränderungen	Krampfanfälle während ACTH-Kur							
	keine mehr		weniger		unverändert		mehr Anfälle	
	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%	Anzahl	%
Besserung	14	20,3%	36	52,2%	3	4,3%	-	-
keine Veränderungen	1	1,4%	5	7,2%	4	5,8%	3	4,3%
vermehrt Potentiale	-	-	-	-	-	-	1	1,4%
keine Angabe	-	-	1	1,4%	1	1,4%	-	-

4.5.3 Klinische Entwicklung während der ACTH-Behandlung

Ein weiterer wichtiger Aspekt - vielleicht langfristig der wichtigste - betrifft die klinischen Entwicklungsfortschritte der Patienten während der ACTH-Therapie. Es war vielfach schwer herauszufinden, ob es vor Krankheitsbeginn zu einem Entwicklungsstopp oder Entwicklungsrückschritt gekommen war. Vom Zeitpunkt der Diagnosestellung bis zum Beginn der ACTH-Behandlung waren die Patienten aber regelmäßig in ambulanter Kontrolle, so dass mehrere Untersuchungsbefunde vorlagen. Regelmäßig bestand ein Defizit in der statomotorischen, aber auch in der sozialen Entwicklung. Bei vielen Kindern waren Kopfkontrolle oder freies Sitzen nicht mehr möglich, die Kontaktaufnahme, die z.B. durch Fixieren beantwortet wird, war ebenfalls häufig stark beeinträchtigt.

Als Fortschritt in der Entwicklung war anzusehen, wenn „Meilensteine“ der statomotorischen Entwicklung, wie Sitzen oder Drehen erreicht wurden. Die soziale Entwicklung war dann als fortschrittlich zu betrachten, wenn Kontaktaufnahme, z. B. Blickkontakt, wieder möglich wurde.

Das Ergebnis dieses Untersuchungsteils ist nicht ermutigend: Nur wenig häufiger als in $\frac{1}{3}$ der Fälle war die Entwicklung während der ACTH-Behandlung, also während eines mehrmonatigen stationären Klinikaufenthaltes, als fortschrittlich zu bezeichnen. In 56,5% zeigte sich keine Verbesserung und in 4,3% kam es zu einem Verlust bereits gelernter Fähigkeiten (Tabelle 9). Selbst 25 Kinder, bei denen keine Krampfanfälle mehr auftraten und 5 Kinder, die eine verminderte Anfallsfrequenz hatten, zeigten keine fortschrittliche Entwicklung. Der Zeitraum der ACTH-Behandlung betrug aber nur wenige Monate; weitere Fortschritte könnten noch eingetreten sein.

Tabelle 9: Entwicklungsfortschritte und Anfallsfrequenz (Prozent bezogen auf alle 69 Fälle)

ENTWICKLUNG		Insgesamt	Krampfanfälle während ACTH-Kur			
			keine	weniger	unveränd.	mehr
fortschrittlich	n	24	10	14		-
	%	34,8%	14,5%	20,3%		-
stagniert	n	39	5	25	7	2
	%	56,5%	7,2%	36,2%	10,1%	2,9%
Verlust gelernter Fähigkeiten	n	3	-	-	1	2
	%	4,3%	-	-	1,4%	2,9%
keine Angabe	n	3	-	3	-	-
	%	4,3%	-	4,3%	-	-

4.6 Ergebnisse der Nachuntersuchung

4.6.1 Durchführung der Nachuntersuchung

Im Frühjahr 1995 konnten 33 Kinder ambulant untersucht werden, falls möglich mit HAWIK oder Kaufman-Test. 29 weitere Kinder oder Jugendliche kamen im Laufe der folgenden 2 Jahre zu einer ambulanten Untersuchung bzw. zu einem stationären Aufenthalt, so dass Untersuchungsbefunde vorlagen. Von den verbleibenden 62 Patienten gab es teilweise länger zurückliegende Untersuchungsergebnisse, bei 17 dieser 62 Patienten konnten diese noch durch Fragebögen ergänzt werden, nach denen die Entwicklung (subjektiv durch die Eltern beschrieben) einzuschätzen war. Die verbleibenden 45 Patienten wurden allein nach den Aufzeichnungen in Krankenblättern beurteilt, wobei der Nachuntersuchungszeitraum manchmal nur wenige Monate zurücklag. Durchschnittlich waren die Kinder bei der Nachuntersuchung 7,8 Jahre alt mit einer Standardabweichung von 5,5. Der Median betrug 7,0 Jahre. 97 Kinder waren bei der letzten Untersuchung mindestens 2 Jahre alt. Drei weitere Kinder waren noch nicht ganz 2 Jahre alt, ihre Entwicklung konnte aber eindeutig bewertet werden. Somit konnte bei 100 von 124 Kindern die Entwicklung auf Grund eigener Untersuchung, der Elternfragebögen oder der Krankenakten beurteilt werden.

4.6.2 Einteilung des Standes der statomotorischen und geistigen Entwicklung

Zur weiteren Interpretation wurden die Kinder nach ihrem Entwicklungsstand fünf Gruppen zugeordnet; dabei war eine subjektive Bewertung nicht zu vermeiden. Jedes Kind erhielt einen Zahlenwert, wobei man allerdings nicht immer dem Kind ganz gerecht werden konnte. Der Übergang zwischen den Gruppen ist fließend und jedes Kind hat seine eigene Persönlichkeit. Die Zahlenwerte sind nur eines: Kürzel für Fallkategorien und Hilfsmittel bei der statistischen Darstellung und Auswertung.

Bei Beschränkung auf die 100 Kinder mit einem Alter von mindestens zwei Jahren ergab sich die folgende Häufigkeitsverteilung hinsichtlich des Standes der statomotorischen und geistigen Entwicklung (Abbildung 19):

Gruppe I:

5 Kinder (5%) hatten eine völlig normale Entwicklung gezeigt und besuchten Regelschulen. Diese Kinder wurden als „*normal entwickelt*“ eingestuft. Das Ergebnis im HAWIK-R ergab einen Gesamt-IQ von 85 oder mehr.

Gruppe II:

Bei 10 Kindern (10%) fanden sich „*Teilleistungsstörungen*“, sie besuchten Sonderschulen oder Regelschulen mit Sonderintegration. Ein Kind hatte die Hauptschule, allerdings mit großer Mühe, abgeschlossen. Die Kinder erreichten im HAWIK-R einen Gesamt-IQ von 68-85.

Gruppe III:

Als „*mittelgradig behindert*“ wurden Patienten eingestuft, die in der Sprachentwicklung Mehrwortsätze erreicht hatten, einen gewissen Grad an selbständigem Arbeiten/Spielen oder Lernen zeigten und in der sozialen Entwicklung soweit fortgeschritten waren, dass sie einfachen Aufforderungen nachkommen konnten. Die HAWIK-R-Ergebnisse lagen zwischen 52 und 67 im Gesamt-IQ. Dieser Gruppe gehörten 17 Patienten an.

Gruppe IV:

Als „*schwer behindert*“ wurden Patienten bezeichnet, wenn nur begrenzt sprachliche Kommunikation (selbst wenige Worte sinngemäß sprechen, einfache Aufforderungen verstehen und ihnen auch beschränkt nachkommen) möglich war. Die Kinder mussten auf eigene Initiative z. B. Spielzeug greifen oder sich auf für sie interessante Objekte zubewegen können. Eine Testung mittels HAWIK-R oder Kaufman-Test war in dieser Gruppe nicht möglich, der 25 Kinder (25%) angehörten.

Gruppe V:

Als „*schwerst behindert*“ galten Kinder, die komplett pflegebedürftig waren, keine eigene Mobilität besaßen und die (außer zu den direkten Bezugspersonen) praktisch keine reproduzierbare Kommunikation aufbauen konnten. Leider mussten dieser Gruppe 43 Kinder, also 43% der nachuntersuchten Patienten zugeordnet werden.

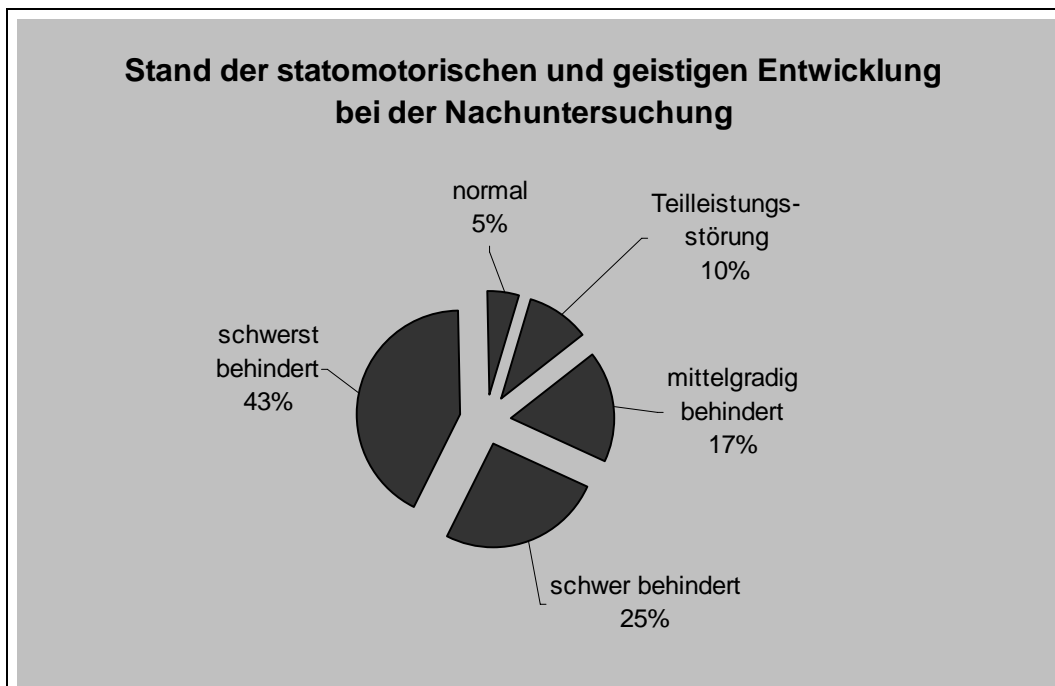


Abbildung 19: Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung bei der Nachuntersuchung

4.6.3 Verstorbene Patienten

Bei 6 Kindern war nach den Aufzeichnungen bekannt, dass sie verstorben waren, in vier Fällen teilten dies die Eltern mit. Insgesamt waren 10 der 124 Patienten (8,1% der Kinder) verstorben.

Zwei Patienten verstarben im Alter von 7 und 15 Monaten im Rahmen einer Sepsis während bzw. beim Ausschleichen der ACTH-Behandlung. Ein Säugling verschied wegen einer Aspiration mit nachfolgender Pneumonie bei Rivotril-Behandlung im Alter von 8 Monaten. Ein weiteres Kind kam durch eine zentral bedingte Ateminsuffizienz nach mehrfachen Shuntrevisionen im Alter von 15 Monaten ad exitum. Zwei Kinder verstarben im Alter von 9 und 10 Jahren in Folge rezidivierender Pneumonien bei Schwerstbehinderung bzw. nach wiederholten Shuntrevisionen, Ventrikulitiden und Hirnabszessen. Bei vier Patienten war die Todesursache nicht bekannt. Sie verstarben im Alter von 12 Monaten, 2 und 3 Jahren sowie 13 Jahren, meist zuhause.

Bei fünf der 10 Patienten war eine Aussage über die Entwicklung möglich: sie waren schwer behindert.

Tabelle 10: Beschreibung der verstorbenen Kinder

Patient	Geburts-jahrgang	Alter bei Tod	Grad der Entwicklung bei Tod	vermutliche Todesursache
M	1991	7 Mo	noch nicht abzuschätzen	Infektion und Sepsis während ACTH-Behandlung
C	1988	8 Mo	noch nicht abzuschätzen	Aspiration und Pneumonie bei Rivotrilbehandlung
V	1987	18 Mo	“Nullentwicklung“	Ateminsuffizienz (zentral?) nach multiplen Shuntrevisionen
H	1982	9 J	schwerste psychomotorische Retardierung	rezidivierende Pneumonien
Ha	1982	13 J	schwerste psychomotorische Retardierung	nicht bekannt
I	1977	2 J	nicht bekannt	nicht bekannt
J	1977	10 J	schwere psychomotorische Behinderung	mehrfache Shuntrevisionen, dann Ventrikulitis und Hirnabszesse
Mi	1976	12 Mo	nicht bekannt	nicht bekannt
A	1974	3 J	schwerste psychomotorische Retardierung	nicht bekannt
Me	1973	15 Mo	nicht bekannt	Sepsis beim Ausschleichen von ACTH

4.6.4 Vergleich von Kindern mit einem Alter bis zu 5 Jahren oder älter

Viele Studien beziehen Kinder erst ab einem Mindestalter von 5-6 Jahren (Schulbeginn) ein, da erst dann die langfristige Entwicklung eingeschätzt werden könne. Vergleicht man unsere 77 Kinder, die älter als 6 Jahre sind, mit den 23 jüngeren Patienten, findet sich hinsichtlich der Entwicklung im Chi-Quadrat-Test kein signifikanter Unterschied ($\chi^2 = 3,28$; $df = 4$; $p = 0,511$).

Werden beide Gruppen gegenübergestellt (Tabelle 11), wird deutlich, dass jüngere und ältere Kinder einen vergleichbaren Stand der Entwicklung aufweisen. Eine systematische Beeinflussung der Untersuchungsergebnisse durch das Alter zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung ist somit unwahrscheinlich.

Tabelle 11: Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung in den Altersgruppen

ENTWICKLUNG	ALTERSKLASSE					
	Insgesamt		Bis 5 Jahre		Ab 6 Jahre	
	n	%	n	%	n	%
normal	5	5,0%	1	4,3%	4	5,2%
Teilleistungsstörung	10	10,0%	1	4,3%	9	11,7%
mittelgradig behindert	17	17,0%	6	26,1%	11	14,3%
schwer behindert	25	25,0%	4	17,4%	21	27,3%
schwerst behindert	43	43,0%	11	47,8%	32	41,6%
Insgesamt	100	100,0%	23	100,0%	77	100,0%

Anmerkung: $p = 0,511$ im Chi-Quadrat-Test

4.6.5 Vorhandensein von Krampfanfällen bei der Nachuntersuchung

Bei 7 Patienten (7%) waren zur Anfallsituation keine Informationen zu bekommen. 42 Kinder (42%) waren krampffrei, bei 51 (51,0%) bestanden noch Anfälle. Am häufigsten traten Grand-Mal-Anfälle auf (9 Patienten). Häufig waren auch Absencen und tonische Anfälle (jeweils 6 Patienten). Bei 26 Kindern kam es zu verschiedenen Krampfanfällen, die beim retrospektiven Studiendesign und wegen des häufig kombinierten Vorkommens nicht näher klassifiziert werden konnten (Abbildung 20).

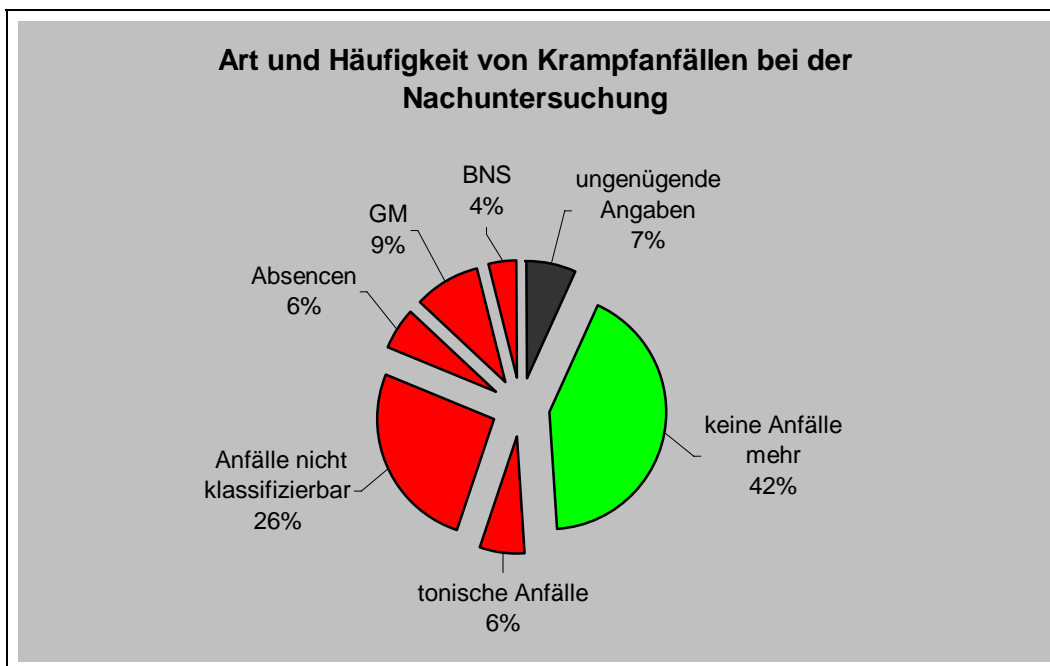


Abbildung 20: Art und Häufigkeit von Krampfanfällen bei der Nachuntersuchung (n = 100)

4.6.6 Einflüsse auf die Persistenz von Krampfanfällen

Untersucht man, welche anderen Merkmale einen Zusammenhang mit der Persistenz von Krampfanfällen haben, zeigt sich weder mit dem Alter bei der Nachuntersuchung noch mit den Daten zu den Geburtsumständen ein signifikanter Zusammenhang ($p > 0,05$ im Mann-Whitney U-Test). Ebenfalls keinen Zusammenhang mit persistierenden Krämpfen hatten Geschlecht, familiäre Belastung für Krampfleiden, asymmetrische versus symmetrische Hypsarrhythmie, Ätiologie der Hypsarrhythmie (symptomatisch

versus cryptogen), Durchführung einer ACTH-Therapie oder Erfolg einer ACTH-Kur im EEG ($p > 0,05$ im Chi-Quadrat-Test).

Ebenfalls unbeeinflusst von der Existenz persistierender Krämpfe zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung waren das Alter bei Beginn einer eventuellen ACTH-Kur, die Dauer der ACTH-Kur sowie die Gesamtdosis des verabreichten ACTH ($p > 0,05$ im Mann-Whitney U-Test).

Drei bedeutsame Zusammenhänge konnten aber festgestellt werden: Das Alter beim Auftreten der ersten BNS-Krämpfe ($p = 0,001$) sowie beim Auftreten der ersten Hypsarrhythmie ($p = 0,028$) und das Alter bei Therapiebeginn ($p = 0,003$) waren im Mann-Whitney U-Test statistisch hochsignifikant bzw. signifikant geringer bei Kindern mit persistierenden Krämpfen zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung.

Den stärksten Zusammenhang mit dem Vorkommen von Krämpfen hatte das Alter beim Auftreten der ersten Krämpfe (Abbildung 21). Es wird deutlich, dass nur Kinder mit weiter bestehenden Krämpfen diese erstmals in den ersten beiden Lebensmonaten hatten (Tabelle 12).

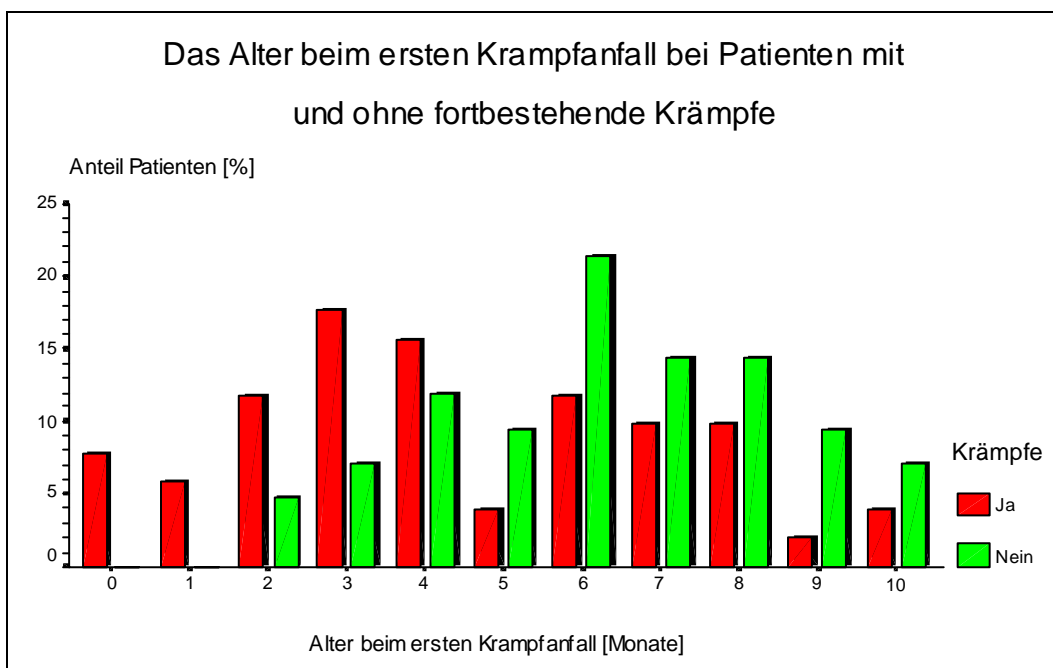


Abbildung 21: Alter beim ersten Krampfanfall bei Patienten mit und ohne persistierende Krämpfe

Tabelle 12: Merkmale der Kinder mit und ohne bei Nachuntersuchung fortbestehende Krämpfe

<u>Merkm</u>		Krämpfe bei Abschlußuntersuchung			
		Ja (n = 50)		Nein (n = 42)	
		x	SD	x	SD
Alter bei Nachuntersuchg.	[Jahre]	9,0	4,8	10,3	4,5
Gestationsalter bei Geburt	[SSW]	37,4	4,4	37,8	3,6
Geburtsgewicht	[Gramm]	2728,6	926,7	2873,6	922,7
Länge bei Geburt	[cm]	48,7	5,3	49,4	4,8
Kopfumfang bei Geburt	[cm]	32,6	3,5	34,1	3,2
Alter erste BNS	[Monate]	4,5[†]	3,0	6,3[†]	2,2
Alter erste Hypsarrhythm.	[Monate]	6,2[†]	4,2	7,0[†]	2,3
Alter Therapiebeginn	[Monate]	5,1[†]	4,6	6,5[†]	2,5
Abstand Diagn. - Therapie	[Wochen]	5,3	13,4	2,0	3,0
Alter bei Beg. ACTH-Kur	[Monate]	8,9	5,4	8,0	3,4
Dauer der ACTH-Kur	[Tage]	40,5	28,1	40,8	18,1
max. Dosis ACTH	[IE]	64,9	20,0	65,2	25,2
Gesamtdosis ACTH	[IE]	2100,9	911,7	1987,4	734,1
<u>Merkm</u>		n	[%]	n	[%]
Geschlecht	Weiblich	23	45,1%	22	52,4%
	Männlich	28	54,9%	20	47,6%
familiäre Belastung	Ja	12	23,5%	6	14,3%
	Nein	39	76,5%	36	85,7%
asymmetrische Hypsarrhythmie	Ja	41	80,4%	35	83,3%
	Nein	10	19,6%	7	16,7%
Ätiologie	symptomat.	44	86,3%	33	78,6%
	cryptogen	7	13,7%	9	21,4%
ACTH-Kur	Ja	31	60,8%	23	54,8%
	Nein	20	39,2%	19	45,2%
Besserung im EEG unter ACTH-Therapie (n = 52)	Ja	24	82,8%	21	91,3%
	Nein	5	17,2%	2	8,7%

Anmerkung: [†] - p < 0,05 im Mann-Whitney U-Test

4.6.7 Einflüsse auf den Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung

Der Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung zeigte einen hochsignifikanten Zusammenhang mit dem **Fortbestehen von Krämpfen bei der Nachuntersuchung** ($p < 0,001$ im Mann-Whitney U-Test). Mehr als 30% der Kinder ohne Krämpfe bei der Nachuntersuchung hatten einen normalen Entwicklungsstand oder wiesen lediglich eine Teilleistungsstörung auf. Mehr als die Hälfte der Kinder mit Krämpfen dagegen mussten als schwerst behindert angesehen werden gegenüber nur 23,8% in der Vergleichsgruppe (Abbildung 22 und Tabelle 13).

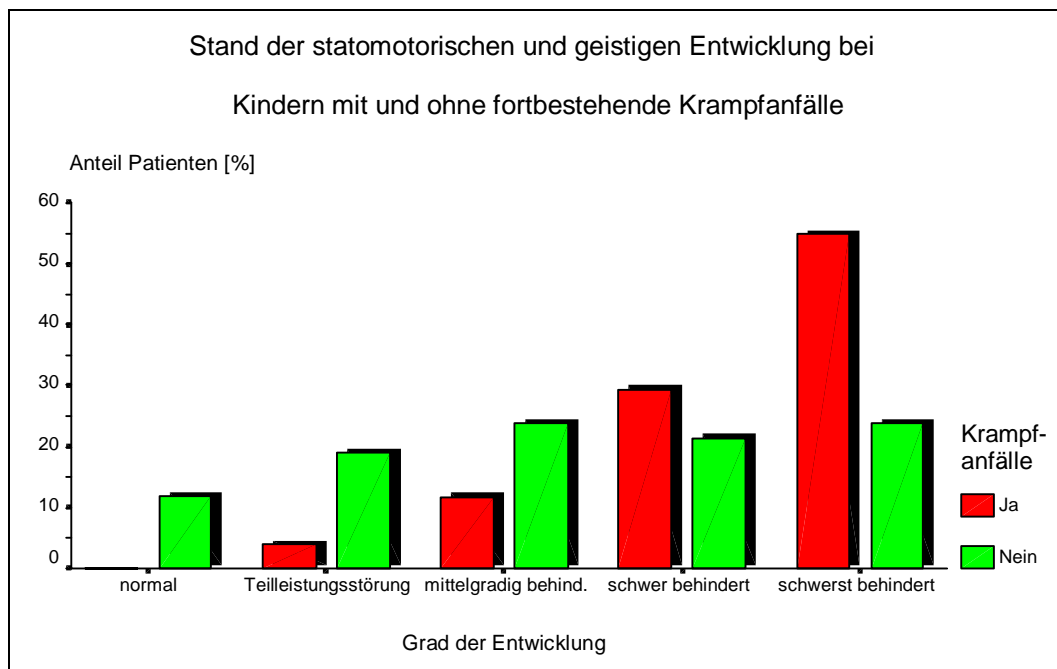


Abbildung 22: Stand der Entwicklung bei Kindern mit und ohne persistierende Krampfanfälle

Tabelle 13: Stand der Entwicklung bei Kindern mit und ohne persistierende Krampfanfälle

ENTWICKLUNG	Krampfanfälle der bei Abschlußuntersuchung			
	Ja		Nein	
	n	%	n	%
Normal	-	-	5	11,9%
Teilleistungsstörung	2	3,9%	8	19,0%
Mittelgradig behindert	6	11,8%	10	23,8%
Schwer behindert	15	29,4%	9	21,4%
Schwerst behindert	28	54,9%	10	23,8%
Insgesamt	51	100%	42	100,0%

Anmerkung: $p < 0,001$ im Mann-Whitney U-Test

Der Entwicklungsstand der Kinder stand weiterhin in einem engen Zusammenhang mit dem **Geburtsgewicht** (Abbildung 23). Schwerst behinderte Kinder hatten gegenüber „normal“ entwickelten Kindern ein um ca. 1000 Gramm niedrigeres Geburtsgewicht. Der Unterschied war im Kruskal-Wallis-Test hochsignifikant ($p = 0,016$).

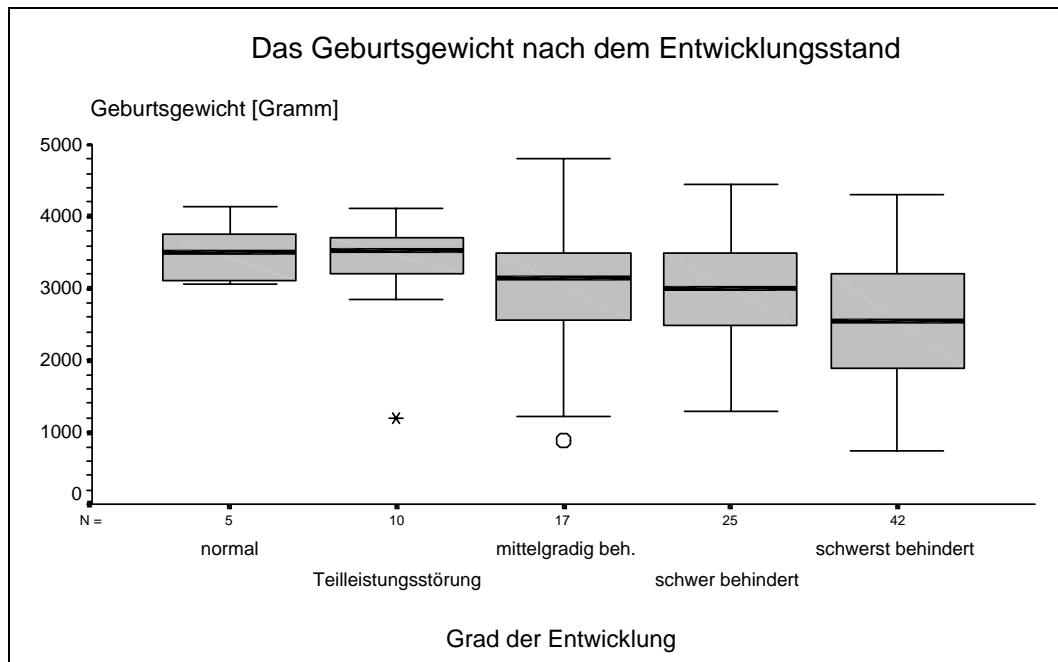


Abbildung 23: Der Zusammenhang zwischen Geburtsgewicht und Entwicklungsstand

Tendenziell bestand ein ähnlicher Zusammenhang zwischen Entwicklungsstand und **Gestationsalter**, der allerdings im Kruskal-Wallis-Test nicht das nötige Signifikanzniveau erreichte ($p = 0,098$). Neben dem Geburtsgewicht zeigten die direkt damit zusammenhängenden Merkmale **Kopfumfang** ($p = 0,035$) sowie **Länge bei Geburt** ($p = 0,004$) eine signifikante Beziehung zum Stand der Entwicklung bei der Nachuntersuchung. Für das **Alter beim ersten Krampfanfall**, das **Alter bei der ersten Hypsarrhythmie** und das **Alter beim Therapiebeginn** sowie für den **Abstand zwischen Diagnose und Therapiebeginn** war kein statistisch relevanter Einfluss auf den Entwicklungsstand zum Zeitpunkt der Abschlußuntersuchung nachweisbar ($p > 0,05$ im Kruskal-Wallis-Test) (Tabelle 14).

Das **Alter bei Beginn der ACTH-Kur**, die **Dauer der ACTH-Kur** und die **Gesamtdosis der ACTH-Kur** unterschieden ebenfalls nicht signifikant zwischen Kindern verschiedener Entwicklungsstufen ($p > 0,05$ im Kruskal-Wallis-Test). Wie **Geschlecht**, Vorliegen einer **familiären Belastung** für Krampfleiden und **asymmetrische Hypsarrhythmie** hatte auch die **Durchführung einer ACTH-Kur** keinen signifikantem Zusammenhang mit der späteren Entwicklung ($p > 0,05$ im Chi-Quadrat-Test). Dagegen waren Kinder mit einer cryptogenen Hypsarrhythmie signifikant weiter im Entwicklungsstand als Kinder mit einer symptomatischen Hypsarrhythmie ($\chi^2 = 14,3$; $df = 4$; $p = 0,006$) (Abbildung 24, Tabelle 15).

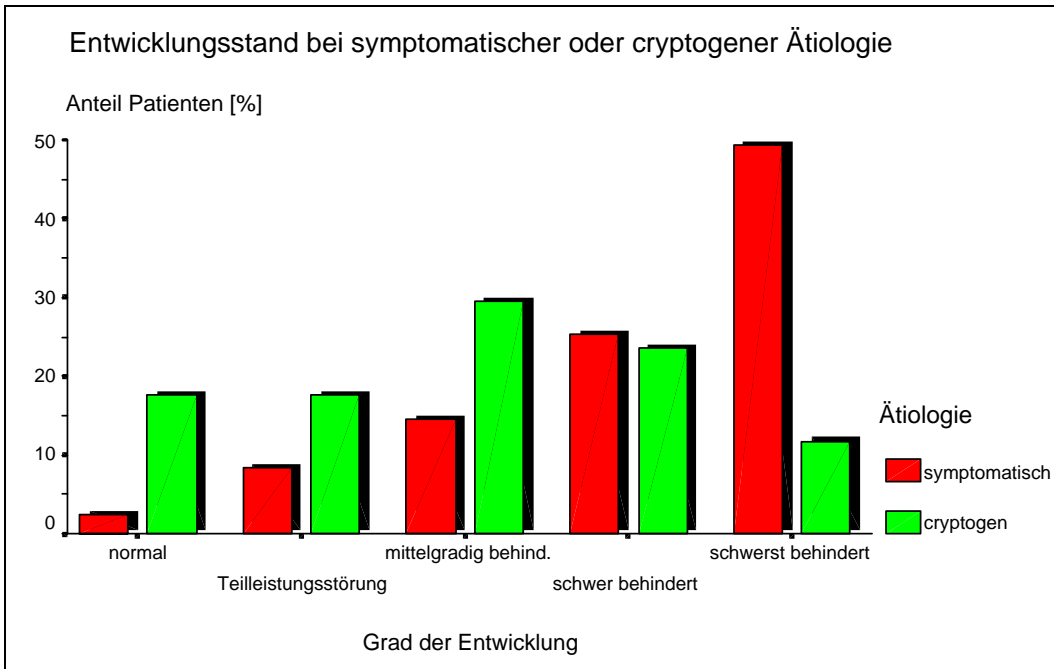


Abbildung 24: Grad der Entwicklung in Abhängigkeit von der Ätiologie der Hypsarrhythmie

Tabelle 14: Diskrete Merkmale der Kinder mit unterschiedlichem Stand der Entwicklung

<u>Merkm</u>		Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung									
		Normal		Teilleistungs- störung		Mittelgradig behindert		Schwer behindert		Schwerst behindert	
		x	SD	x	SD	x	SD	x	SD	x	SD
Alter bei Nachuntersuchung	[Jahre]	11,2	4,8	9,5	4,7	10,1	6,0	10,9	4,8	8,0	4,2
Gestationsalter bei Geburt	[SSW]	39,0	1,4	39,0	3,2	38,1	3,7	38,4	3,7	36,6	4,4
Geburtsgewicht	[Gramm]	3512,0[†]	457,7	3294,0[†]	818,3	2867,1[†]	1018,0	2921,6[†]	828,1	2535,0[†]	887,9
Länge bei Geburt	[cm]	51,8[†]	2,2	52,3[†]	5,2	48,7[†]	5,8	49,9[†]	4,3	47,2[†]	4,5
Kopfumfang bei Geburt	[cm]	36,0[†]	2,2	35,8[†]	0,9	32,7[†]	3,8	33,9[†]	2,2	32,1[†]	3,7
Alter erste BNS	[Monate]	6,0	1,2	5,3	1,6	5,4	2,3	5,4	3,5	4,8	3,0
Alter erste Hypsarrhythm.	[Monate]	6,6	0,5	5,7	1,6	6,9	2,4	7,3	5,1	6,0	3,0
Alter Therapiebeginn	[Monate]	5,0	3,1	5,8	1,4	6,2	2,6	6,6	5,3	4,7	3,6
Abstand Diagn. - Therapie	[Wochen]	1,2	2,7	2,4	2,6	2,9	3,6	5,2	15,0	3,5	9,6
Alter bei Beg. ACTH-Kur	[Monate]	7,7	0,6	9,0	2,7	7,8	3,1	10,2	7,9	8,1	3,7
Dauer der ACTH-Kur	[Tage]	50,0	23,5	36,6	5,8	51,1	48,6	39,5	9,9	36,1	10,8
max. Dosis ACTH	[IE]	58,3	37,5	55,7	23,0	53,8	32,6	73,3	13,0	71,3	14,6
Gesamtdosis ACTH	[IE]	1813,3	1034,7	1804,0	667,0	1581,5	948,3	2441,7	864,4	2247,8	682,2

Anmerkung: [†] - p < 0,05 im Kruskal-Wallis-Test

Tabelle 15: Kategoriale Merkmale der Kinder mit unterschiedlichem Stand der Entwicklung

		Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung									
		Normal		Teilleistungs- störung		Mittelgradig behindert		Schwer behindert		Schwerst behindert	
<u>Merkm</u>		n	[%]	n	[%]	n	[%]	n	[%]	n	[%]
Geschlecht	Weiblich	2	40,0%	5	50,0%	9	52,9%	9	36,0%	24	55,8%
	Männlich	3	60,0%	5	50,0%	8	47,1%	16	64,0%	19	44,2%
familiäre Belastung	Ja	-	-	3	30,0%	3	17,6%	5	20,0%	7	16,3%
	Nein	5	100%	7	70,0%	14	82,4%	20	80,0%	36	83,7%
asymmetrische Hypsarrhythmie	Ja	5	100%	10	100%	12	70,6%	22	88,0%	33	76,7%
	Nein	-	-	-	-	5	29,4%	3	12,0%	10	23,3%
Ätiologie	symptom.	2 [†]	40,0%	7 [†]	70,0%	12 [†]	70,6%	21 [†]	84,0%	41 [†]	95,3%
	cryptogen	3 [†]	60,0%	3 [†]	30,0%	5 [†]	29,4%	4 [†]	16,0%	2 [†]	4,7%
ACTH-Kur	Ja	3	60,0%	7	70,0%	11	64,7%	12	48,0%	24	55,8%
	Nein	2	40,0%	3	30,0%	6	35,3%	13	52,0%	19	44,2%
Besserung im EEG unter ACTH-Therapie	Ja	3	100%	7	100%	10	90,9%	10	83,3%	17	77,3%
	Nein	-	-	-	-	1	9,1%	2	16,7%	5	22,7%

Anmerkung: [†] - p < 0,05 im Chi-Quadrat-Test

4.6.8 Abhängigkeit des Entwicklungsstands von vorbestehenden Störungen

Einige Fehlbildungen und Vorerkrankungen kamen häufiger vor (Balkenaplasie oder -hypoplasie, Hirnatrophie vor Behandlungsbeginn, komplexe Mißbildungssyndrome, ischämischer Hirnschaden, entzündliche Hirnerkrankungen, das vorherige Bestehen eines Anfallsleidens, Patienten mit VP-Shunt), so dass Gruppen gesondert zu analysieren waren (siehe Tabelle 3, S. 39)

1. Balkenaplasie oder -hypoplasie

Es handelt es sich um schwer behinderte Kinder, deren Entwicklung schon vor Einsetzen der Krampfanfälle deutlich beeinträchtigt war. Kein Kind hatte eine normale oder nur leicht verzögerte Entwicklung.

2. Hirnatrophie

Eine Hirnatrophie war vor Behandlungsbeginn, insbesondere vor ACTH-Behandlung, mittels CT, MRT oder Sonographie festgestellt worden. Patienten, bei denen im Rahmen der ACTH-Behandlung eine Hirnatrophie auftrat, wurden ausgeschlossen. Die Entwicklung war eher günstig: Immerhin 4 Patienten (13%) waren bei der Nachuntersuchung normal entwickelt oder wiesen Teilleistungsstörungen auf.

3. Tuberoöse Sklerose

Bei den 7 Patienten dieser Gruppe war die Entwicklung erfreulich günstiger als im Durchschnitt. Die Diagnose wurde früher vielfach erst im Lauf der ersten Lebensjahre gestellt, z. B. beim Auftreten des Adenoma sebaceum oder durch Nachweis intrazerebraler Tumore. Mit bildgebenden Verfahren ist eine Diagnose aber früher und sicherer möglich. Dennoch ist auf das Vorkommen von Depigmentierungen (white spots) der Haut beim Säugling mit BNS-Krämpfen als wichtige Hinweiszeichen immer zu achten.

4. Patienten mit multiplen Mißbildungen

Es handelt sich um eine heterogene Gruppe, z. B. um Patienten mit intrauteriner Wachstumsretardierung, Mikrognathie und tiefsitzenden Ohren, Nierenaplasie, Gesichtsskoliose, Nahtstenose. Diese 20 Patienten zeigten eine relativ schlechte

Entwicklung. Bei der Nachuntersuchung war kein Kind normal entwickelt.

5. Ischämischer Hirnschaden

Patienten, bei denen es während der Geburt zu Sauerstoffmangel gekommen war, ein Kind mit near-missed SIDS, sowie ein Kind mit Hypoxie nach Operation seines Herzvitiums gehörten dieser größten Gruppe von 45 Patienten an. 45% dieser Patienten waren schwerst behindert, kein Kind war normal entwickelt.

6. Patienten mit entzündlichen Hirnerkrankungen

In den meisten Fällen handelte es sich um bakterielle Erkrankungen, die im Rahmen einer Operation (Shunt-OP) erworben wurden oder spontan aufgetreten waren (Leukozytenerhöhung im Liquor, ein Keimnachweis war nicht immer möglich). Annähernd die Hälfte der 13 Kinder (46%) war schwer behindert, nur ein Kind war bei der Nachuntersuchung normal entwickelt.

7. VP-Shunt bei Hydrozephalus

Im ersten Lebensjahr war die Anlage eines VP-Shunts bei 8 Patienten nach einer Hirnblutung und einmal wegen einer angeborenen Aquaeduktstenose nötig. Die Patienten hatten vielfach weitere Erkrankungen und Komplikationen. Ihre Entwicklung war bis zum Nachuntersuchungszeitpunkt ungünstig: Alle Kinder waren schwer oder schwerst behindert.

8. Patienten mit anderem vorherigen Anfallsleiden

Bei 20 Patienten müssen vorangehende Krampfanfälle als Indiz für eine vorbestehende Hirnschädigung unterschiedlicher Ursache angenommen werden. Die Entwicklung war ungünstig: Mehr als die Hälfte der Kinder war schwerst behindert.

Es traten noch eine Reihe weiterer Erkrankungen auf, jedoch in so kleiner Zahl, dass eine Auswertung nicht sinnvoll erschien.

4.6.9 Spontane Remission

Bei einem Patienten war es zu einer spontanen Remission gekommen. Die erste Untersuchung im Alter von 6 Monaten hatte eine Hypsarrhythmie nachgewiesen, es bestanden seit wenigen Tagen Krampfanfälle hauptsächlich der oberen Extremitäten, und es wurde auch eine leichte hypotone Koordinationsstörung bemerkt. Die Eltern, beide Ärzte, lehnten eine Therapie in der Klinik ab und gaben dem Kind zweimalig eine Trinkampulle Kalzium. Zwei Wochen später war keine Hypsarrhythmie mehr nachzuweisen und die Entwicklung fortschrittlich. Bei der Nachuntersuchung war der Junge normal entwickelt, er besuchte die 13. Klasse eines Gymnasiums und gehörte zu den besten Schülern seines Jahrgangs.

4.7 Ergebnisse des Hamburg-Wechsler-Tests und der Kaufman-Skalen

Nur bei 9 von 33 persönlich nachuntersuchten Patienten war es möglich, eine Testung durchzuführen, dabei kamen 5mal der Hamburg-Wechsler-Test und 4mal die Kaufman-batterie zur Anwendung. Bei der geringen Fallzahl war keine quantitative Auswertung sinnvoll.

Normal entwickelt in ihren intellektuellen Fähigkeiten waren 3 Patienten, 4 Kinder zeigten Teilleistungsstörungen und 2 Kinder fielen in die Gruppe der mittelschwer behinderten Kinder (Tabelle 16 und 17).

Tabelle 16: Ergebnisse des HAWIK-R (n = 5)

Patient	Verbal-Teil	Handlungsteil	Gesamt IQ	Entwicklungsgruppe
H	134	112	127	1
D	119	59	89	1
W	86	73	85	2*
S	89	69	77	2
M	58	43	46	3

*Die Patientin wurde in Gruppe 2 klassifiziert, da sie sowohl sprachlich als auch in einer Schriftprobe große Schwächen offenbarte.

Tabelle 17: Ergebnisse der Kaufman-Skalen (n = 4)

Patient	einzelheitl. Denken	ganzheitl. Denken	intellekt. Fähigkeiten	Fertigkeiten	Entwicklungsgruppe
C	79	65	72	49	2
Q	73	41	63	61	3
N	111	71	88	94	1
B	107	59	81	108	2

4.8 Ergebnisse des Giessen-Tests

4.8.1 Rücklauf

Nach Untersuchung der Kinder und Befragung der Eltern wurde der Fragebogen zum Giessen-Test an die 36 erschienenen Eltern zur Bearbeitung zu Hause ausgeteilt. 15 Eltern/Elternpaare (42%) schickten die Fragebögen, teilweise jedoch inkomplett oder fehlerhaft ausgefüllt, zurück. Von diesen füllten 12 Ehepaare die Selbst- und Fremdbeurteilungsbögen komplett aus. In zwei Fällen handelte es sich um eine alleinerziehende bzw. eine verwitwete Mutter, daher lagen hier nur die Selbstbeurteilungsbögen vor. Ein Ehepaar schickte lediglich die jeweiligen Selbstbeurteilungsbögen zurück. Am Ende flossen in die Auswertung 24 Fremdbeurteilungsbögen und 28 Selbstbeurteilungsbögen ein. Dementsprechend betrug der vollständige Rücklauf 38,9%.

Die wichtigsten Profilblätter sind im Text eingefügt (Abbildungen 29 a-d), alle weiteren befinden sich im Anhang.

4.8.2 Repräsentativität der untersuchten Eltern

Anhand ausgewählter Merkmale wurde analysiert, inwieweit die Kinder der Eltern, die den Giessen-Test ausfüllten, sich von der Gesamtstichprobe unterschieden: Die 14 Kinder waren bei der Nachuntersuchung signifikant älter ($p = 0,005$ im Mann-Whitney U-Test) und hatten ein höheres Geburtsgewicht ($p = 0,009$). Kein Unterschied bestand im Gestationsalter ($p = 0,266$) und im Alter beim ersten Auftreten von BNS-Krämpfen ($p = 0,385$).

Ebenfalls unterschieden sich die beiden Untergruppen nicht hinsichtlich des Geschlechts der Kinder ($\chi^2 = 0,04$; $df = 1$; $p = 0,949$) und in der Häufigkeit der Durchführung einer ACTH-Kur ($\chi^2 = 1,59$; $df = 1$; $p = 0,207$). Dagegen zeigte sich, dass Kinder von Eltern, die den Giessen-Test ausfüllten, signifikant häufiger eine cryptogene Hypsarrhythmie hatten ($\chi^2 = 10,2$; $df = 1$; $p = 0,001$) und zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung einen statistisch hochsignifikant weiter fortgeschrittenen Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung aufwiesen ($\chi^2 = 19,9$; $df = 4$; $p = 0,001$) (Tabelle 18).

Tabelle 18: Merkmale der Untergruppen mit und ohne Giessen-Test

		Durchführung des Giessen-Tests			
		Ja (n = 14)		Nein (n = 110)	
<u>Merkmal</u>		x	SD	x	SD
Alter bei Nachuntersuchg.	[Jahre]	11,9[†]	5,2	7,3[†]	5,4
Gestationsalter bei Geburt	[SSW]	39,6	0,9	37,7	3,9
Geburtsgewicht	[Gramm]	3377,9[†]	408,0	2770,4[†]	895,1
Alter erste BNS	[Monate]	5,6	2,2	5,0	3,3
<u>Merkmal</u>		n	[%]	n	[%]
Geschlecht	Weiblich	7	50,0%	54	49,1%
	Männlich	7	50,0%	56	50,9%
Ätiologie	symptomat.	8[‡]	57,1%	98[‡]	89,1%
	cryptogen	6[‡]	42,9%	12[‡]	10,9%
ACTH-Kur	Ja	10	71,4%	59	53,6%
	Nein	4	28,6%	51	46,4%
Stand der Entwicklung	normal	3[‡]	21,4%	2[‡]	2,3%
	Teill.-störg.	3[‡]	21,4%	7[‡]	8,1%
	Mittelgr. beh	5[‡]	35,7%	12[‡]	14,0%
	schwer beh.	2[‡]	14,3%	23[‡]	26,7%
	schwerst beh.	1[‡]	7,1%	42[‡]	48,8%

Anmerkung: [†] - p < 0,05 im Mann-Whitney U-Test
[‡] - p < 0,05 im Chi-Quadrat-Test

Aus Tabelle 18 wird ersichtlich, dass die Eltern, die mit dem Giessen-Test bzw. dem FDTS erfasst wurden, nicht repräsentativ für unsere Gesamtgruppe waren: Es nahmen deutlich mehr Eltern mit Kindern cryptogener Ätiologie teil, das Durchschnittsalter der Kinder lag um mehr als 4 Jahre höher, und die Kinder waren deutlich günstiger entwickelt als in der Gesamtgruppe.

4.8.3 Vergleich der Gesamtstichprobe mit der Normalbevölkerung

In Tabelle 19 ist die Bedeutung der Maximalausprägungen in den bipolar angelegten Skalen des Giessen-Tests aufgeführt. Der Giessen-Test beansprucht für sich, die Normalbevölkerung darzustellen. Die vorliegende Arbeit benutzt den zuletzt 1990 aktualisierten Giessen-Test. Im Vergleich und bei den statistischen Berechnungen wurden die transformierten Rohwerte in Form der T-Werte verwendet. Deren Durchschnittswert beträgt 50, die Standardabweichung 10. Die T-Werte sind linear zueinander und können in Prozentränge umgerechnet werden. Sofern diese verwendet werden, sind sie gesondert gekennzeichnet.

Tabelle 19: Bedeutung der Maximalausprägungen der Skalen des Giessen-Tests

Skala	Maximalausprägung		Maximalausprägung
Soziale Resonanz	negativ sozial resonant	↔	positiv sozial resonant
Dominanz	dominant	↔	gefügig
Kontrolle	unkontrolliert	↔	zwanghaft
Grundstimmung	hypomanisch	↔	abhängig, depressiv
Durchlässigkeit	durchlässig, aufgeschlossen	↔	verschlossen, retentiv
Soziale Potenz	sozial potent, gesellig, konkurrierend	↔	phantasiarm, sozial impotent

Tabelle 20 zeigt die durchschnittlichen T-Werte mit den zugehörigen Standardabweichungen für die insgesamt 8 Subskalen des Giessen-Tests, unterschieden nach Eigen- und Fremdbeurteilung.

Der Einstichproben-t-Test ergibt, dass die Skala 4 (Grundstimmung) sowohl in der Eigenbeurteilung ($t = -2,99$; $df = 25$; $p = 0,006$) als auch in der Fremdbeurteilung ($t = -0,29$; $df = 23$; $p = 0,001$, im Vergleich mit einem T-Wert von 50) signifikant höhere Werte aufwies, als in der Eichstichprobe des Giessen-Tests gemessen wurde. Dies ist im Sinne einer stärker ausgeprägten Abhängigkeit und Depressivität in der untersuchten Stichprobe im Vergleich zur „Normalbevölkerung“ zu deuten (Abbildung 25 und 26).

Der Vergleich von Eigen- und Fremdbeurteilung mit dem t-Test für verbundene Stichproben ergab nur für die Skala 1 (Soziale Resonanz) signifikante Unterschiede ($t = -1,94$; $df = 23$; $p = 0,044$). Diese fiel in der Eigenbeurteilung mehr in Richtung negativer sozialer Resonanz aus und in der Fremdbeurteilung mehr in Richtung positiver sozialer Resonanz (Tabelle 20).

Tabelle 20: Merkmale der Untergruppen mit und ohne Giessen-Test

<u>Skala</u>		Beurteilung			
		Eigen (n = 26)		Fremd (n = 24)	
		x	SD	x	SD
Soziale Resonanz	[T-Wert]	47,35[‡]	10,64	51,17[‡]	12,09
Dominanz	[T-Wert]	50,58	9,15	49,75	11,16
Kontrolle	[T-Wert]	52,65	7,47	52,88	9,89
Grundstimmung	[T-Wert]	56,62[†]	11,29	59,38[†]	10,70
Durchlässigkeit	[T-Wert]	51,46	10,77	49,92	12,43
Soziale Potenz	[T-Wert]	50,96	10,43	50,21	11,67
Nullkreuzungen	[T-Wert]	48,00	10,73	48,13	10,25
Extremkreuzungen	[T-Wert]	47,46	8,12	51,63	8,36

Anmerkung: [†] - $p < 0,05$ im Einstichproben-t-Test gegen einen Mittelwert von 50
[‡] - $p < 0,05$ im t-Test für verbundene Stichproben

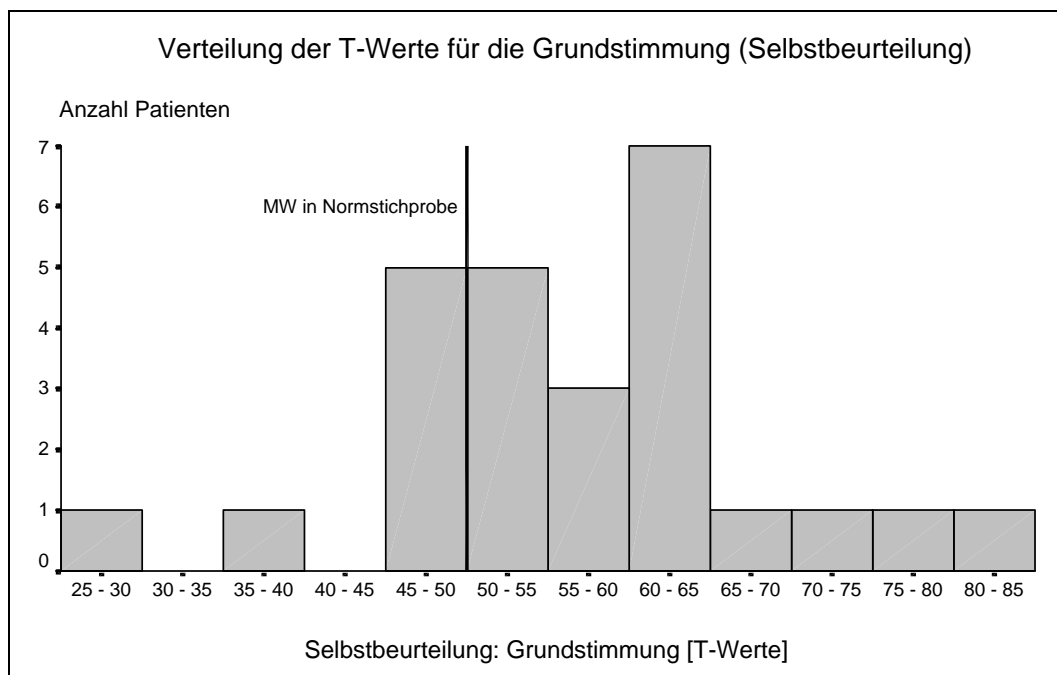


Abbildung 25: Eigenbeurteilung der Grundstimmung im Vergleich zur Normstichprobe

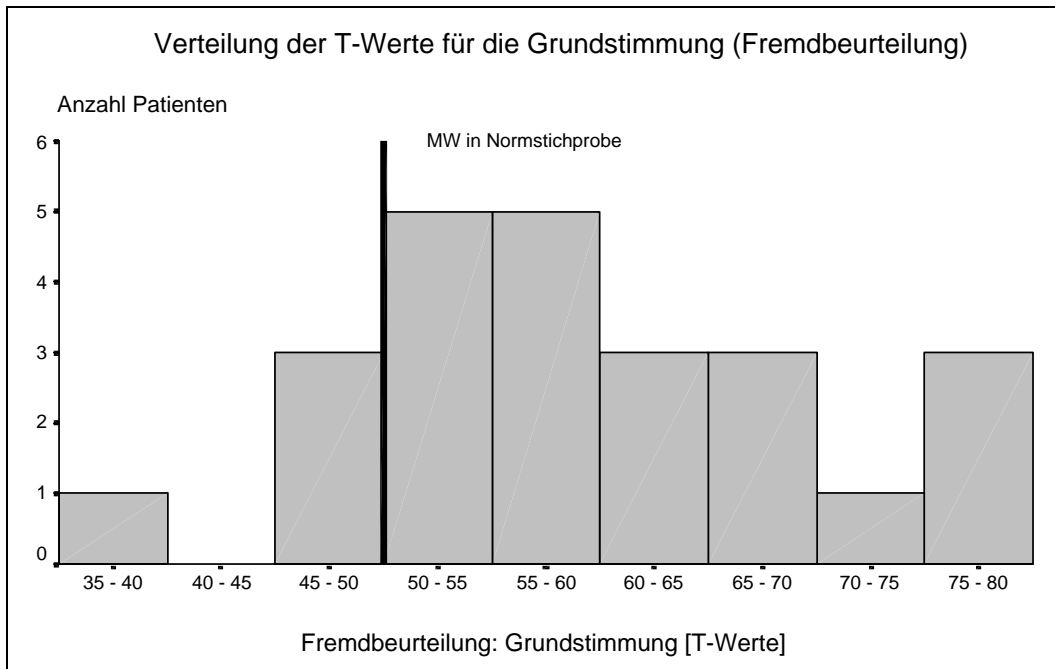


Abbildung 26: Fremdbeurteilung der Grundstimmung im Vergleich zur Normstichprobe

Wie in Tabelle 21 gezeigt wird, bestand für alle Skalen, auch denen der Null- und Extremkreuzungen, eine signifikante Korrelation zwischen Eigen- und Fremdbeurteilung. Der engste Zusammenhang bestand in der Beurteilung der Dominanz mit einem statistisch hochsignifikanten Korrelationskoeffizienten von $r = 0,793$.

Tabelle 21: Korrelation zwischen Eigen- und Fremdbeurteilung

Korrelation zwischen Eigen- und Fremdbeurteilung				
	<u>Skala</u>	n	Korrelation	Signifikanz
1	Soziale Resonanz	24	0,670	0,000
2	Dominanz	24	0,793	0,000
3	Kontrolle	24	0,565	0,004
4	Grundstimmung	24	0,466	0,022
5	Durchlässigkeit	24	0,598	0,002
6	Soziale Potenz	24	0,465	0,022
7	Nullkreuzungen	24	0,593	0,002
8	Extremkreuzungen	24	0,565	0,004

Anmerkung: Korrelation nach Pearson

4.8.4 Einfluss soziodemographischer Daten

Im folgenden wurde überprüft, inwieweit die soziodemographischen Daten der Eltern (Geschlecht, Alter, Beruf) einen Einfluss auf die Subskalen des Giessen-Tests haben. Dafür wurde für jede Skala eine zweifaktorielle Kovarianzanalyse mit dem Alter als Kovariate sowie mit dem Geschlecht und dem Beruf als Einflussgrößen gerechnet. Der Beruf war kodiert als Abitur (n = 6; 21,4%), mittlere Reife (n = 13; 46,4%), Hauptschule (n = 6; 21,4%) und kein Schulabschluß (n = 1; 3,6%). Bei der geringen Fallzahl hatte der Beruf weder hinsichtlich der Eigen- noch der Fremdbeurteilung einen signifikanten Einfluss auf eine der sechs Skalen ($p > 0,05$ in der zweifaktoriellen Kovarianzanalyse).

In der Eigenbeurteilung fanden sich zwei signifikante Zusammenhänge: Die Grundstimmung war entsprechend höheren T-Werten bei Frauen signifikant in Richtung Abhängigkeit/Depression verschoben ($p = 0,024$ in der Kovarianzanalyse) (Abbildung 27).

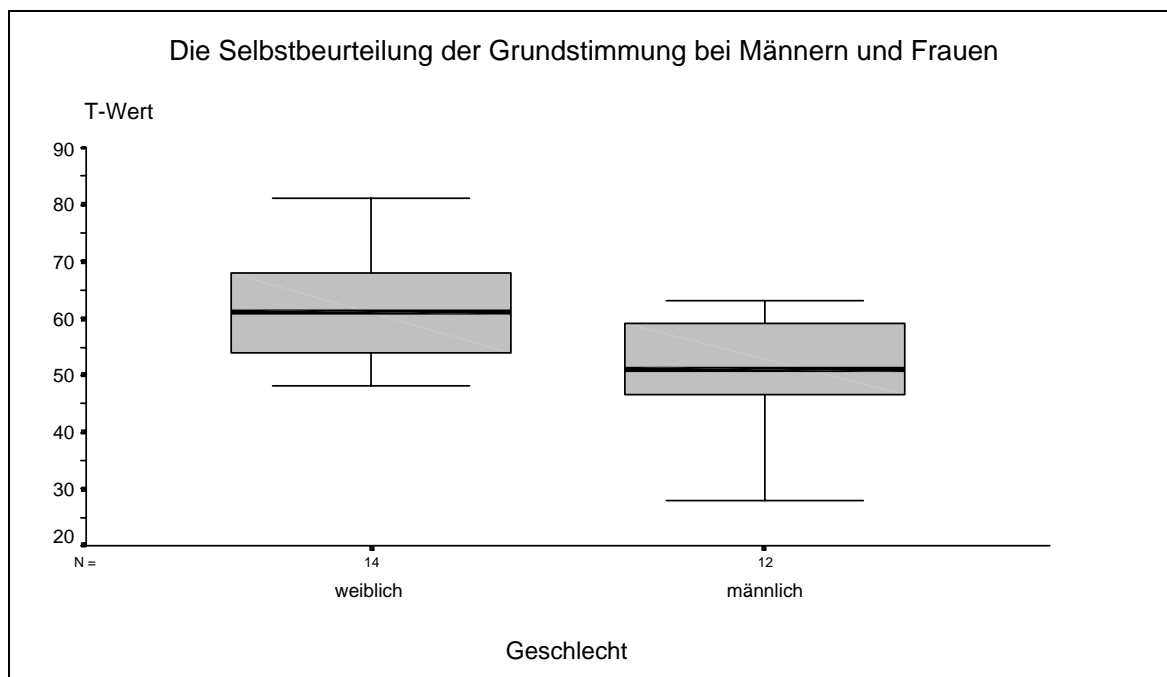


Abbildung 27: Die Selbstbeurteilung der Grundstimmung bei Männern und Frauen

Daneben hatte die Kovariate Lebensalter in der Selbstbeurteilung einen signifikanten Einfluss auf die T-Werte der sozialen Potenz ($p = 0,019$ in der Kovarianzanalyse).

Dabei stand ein höheres Lebensalter mit den Attributen sozial potent, gesellig, konkurrierend in positivem Zusammenhang.

Hinsichtlich der Fremdbeurteilung zeigte nur die Skala 5 Durchlässigkeit einen signifikanten Zusammenhang mit dem Geschlecht ($p = 0,039$ in der Kovarianzanalyse). Wie Abbildung 28 verdeutlicht, war bei Frauen die Aufgeschlossenheit in der Fremdbeurteilung geringer als bei Männern. Weitere Unterschiede bestanden nicht.

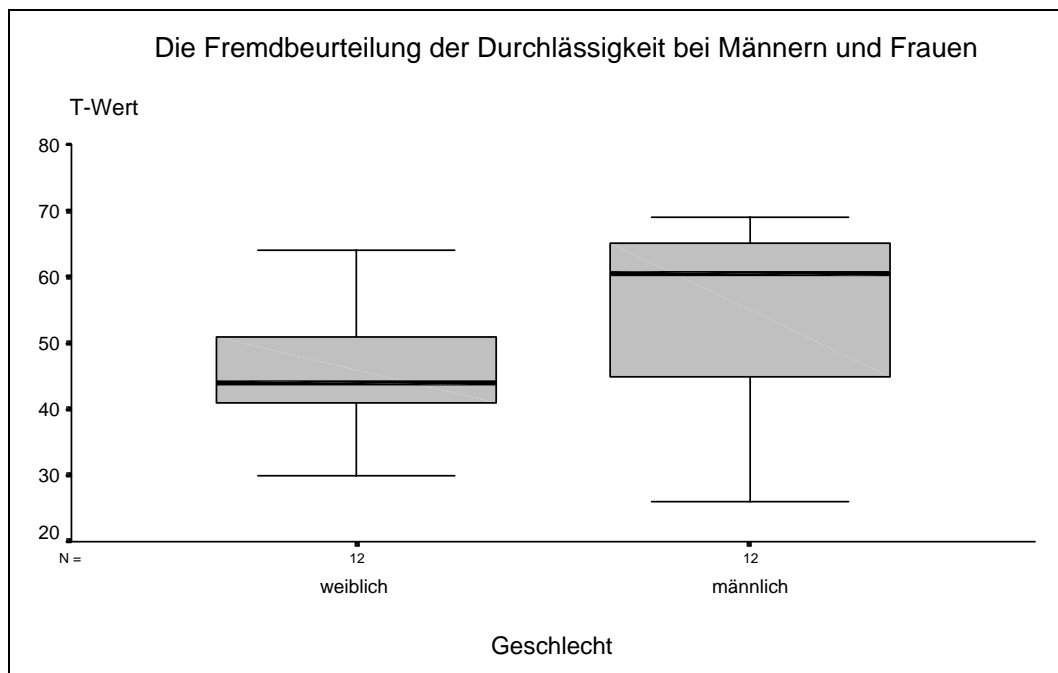


Abbildung 28: Die Fremdbeurteilung der Durchlässigkeit bei Männern und Frauen

Abschließend werden in Tabelle 22 die Eigen- und Fremdbeurteilung bei Männern und Frauen gegenübergestellt. Auffällig war hier die Skala 4, welche die Grundstimmung erfasst. Frauen hatten mit T-Werten über 61 sowohl in der Eigen- als auch in der Fremdbeurteilung eine deutlich höhere Ausprägung der Depressivität als die Eichstichprobe. Der T-Wert entspricht etwa einem Prozentrang von 15%. Bei Männern war in der Selbstbeurteilung ein etwas höherer T-Wert von 57,1 zu verzeichnen. In der Fremdbeurteilung entsprachen die Väter mit einem T-Wert von 50,5 dagegen der Normalbevölkerung. Die Bedeutung dieser Diskrepanz wird im letzten Abschnitt des Ergebnisteils deutlich, in der die Ergebnisse der Elternbefragung geschildert werden.

Tabelle 22: Ergebnisse des Giessen-Tests bei Männern und Frauen in Fremd- und Eigenbeurteilung

<u>Skala</u>	Geschlecht			
	Frauen		Männer	
	x	SD	x	SD
EIGENBEURTEILUNG				
Soziale Resonanz [T-Wert]	49,21	10,24	45,17	11,12
Dominanz [T-Wert]	51,93	9,00	49,00	9,46
Kontrolle [T-Wert]	52,21	8,47	53,17	6,44
Grundstimmung [T-Wert]	61,86	9,69	50,50	10,14
Durchlässigkeit [T-Wert]	50,29	8,99	52,83	12,81
Soziale Potenz [T-Wert]	49,57	9,35	52,58	11,77
FREMDBEURTEILUNG				
Soziale Resonanz [T-Wert]	53,92	13,25	48,42	10,66
Dominanz [T-Wert]	53,17	10,03	46,33	11,59
Kontrolle [T-Wert]	52,17	11,15	53,58	8,89
Grundstimmung [T-Wert]	61,67	10,84	57,08	10,52
Durchlässigkeit [T-Wert]	45,42	9,15	54,42	13,98
Soziale Potenz [T-Wert]	47,92	10,32	52,50	12,92

4.8.5 Zusammenhänge mit dem Alter des Kindes bei der Nachuntersuchung

Das Alter des Kindes bei der Nachuntersuchung zeigte mit der Skala Dominanz bei den Vätern in der Fremdbeurteilung einen signifikanten negativen Zusammenhang ($r = -0,643$; $p = 0,024$). Bei niedrigerem Alter des Kindes, also einer kürzeren Krankheitserfahrung, sind Merkmale wie Abhängigkeit und Depressivität stärker ausgeprägt und umgekehrt. Mit der Eigenbeurteilung bestand dagegen kein Zusammenhang. Bei der geringen Fallzahl bestanden keine weiteren signifikanten Korrelationen mit anderen Skalen des Giesen-Tests, weder bei geschlechtsspezifischer Betrachtung noch bei der Analyse der gesamten Stichprobe.

Wegen der geringen Fallzahl soll eine weitere, nur grenzwertig signifikante Korrelation Erwähnung finden. Bei gemeinsamer Betrachtung der Eltern zeigte sich, daß zwischen dem Alter des Kindes mit der Skala für Soziale Resonanz in der Fremdbeurteilung ein grenzwertig signifikanter Zusammenhang bestand ($r = 0,382$; $p = 0,065$). Dabei fand sich mit zunehmendem Alter der Kinder eine stärker positiv sozial resonante Ausprägung.

Tabelle 23: Alter des Kindes bei Nachuntersuchung und Giessen-Test bei den Eltern

<u>Skala</u>	Korrelation mit dem Alter des Kindes bei der Nachuntersuchung								
	Gesamt			Frauen			Männer		
	n	r	p	n	r	p	n	r	p
EIGENBEURT.									
Soziale Resonanz	26	0,158	0,440	14	0,155	0,596	12	0,186	0,563
Dominanz	26	-0,242	0,234	14	-0,062	0,833	12	-0,444	0,148
Kontrolle	26	0,063	0,761	14	-0,023	0,936	12	0,196	0,542
Grundstimmung	26	-0,178	0,384	14	-0,314	0,275	12	-0,033	0,920
Durchlässigkeit	26	-0,078	0,705	14	-0,002	0,994	12	-0,156	0,629
Soziale Potenz	26	-0,090	0,662	14	-0,124	0,673	12	-0,073	0,823
FREMDBEURT.									
Soziale Resonanz	24	0,382	0,065	12	0,365	0,244	12	0,433	0,160
Dominanz	24	-0,322	0,125	12	0,012	0,971	12	-0,643	0,024
Kontrolle	24	-0,057	0,792	12	-0,038	0,907	12	-0,082	0,800
Grundstimmung	24	-0,208	0,330	12	-0,089	0,783	12	-0,340	0,279
Durchlässigkeit	24	-0,104	0,630	12	-0,094	0,771	12	-0,127	0,694
Soziale Potenz	24	-0,151	0,482	12	-0,267	0,402	12	-0,066	0,839

Anmerkung: Korrelation nach Pearson

4.8.6 Zusammenhänge mit der Entwicklung der Kinder bei der Nachuntersuchung

Wegen der geringen Fallzahlen wurde der Stand der statomotorischen und intellektuellen Entwicklung der Kinder in zwei Kategorien eingeteilt. Anschließend wurden die T-Werte aller Skalen in der Eigen- und Fremdbeurteilung und mit dem t-Test zwischen den beiden Gruppen verglichen. Es zeigte sich für keine der Skalen ein signifikanter Unterschied. Tendenziell ergab sich, daß in der Eigen- und Fremdbeurteilung auf der Skala für die soziale Resonanz bei Eltern von Kindern mit normaler Entwicklung bzw. einer Teilleistungsschwäche geringere Werte auftraten als bei Eltern von Kindern mit mittelgradigen bis schwersten Behinderungen. Im t-Test war dies nur für die Selbsteurteilung signifikant ($t = -2,17; df = 24; p = 0,040$). Für die Fremdbeurteilung war kein signifikanter Unterschied nachweisbar ($t = -1,21; df = 22; p = 0,241$). Weiterhin zeigte sich, daß hinsichtlich der Grundstimmung in der Fremdbeurteilung bei Eltern von kaum oder überhaupt nicht behinderten Kindern in der Fremdbeurteilung durch den Partner ebenfalls deutlich niedrigere Werte erzielt wurden (T-Wert von 53,4 mit einer

Standardabweichung von 8,7 gegenüber einem T-Wert von 62,4 mit einer Standardabweichung von 10,6). Im t-Test war dies signifikant ($t = -2,23; df = 230; p = 0,0497$). Eine ähnliche Tendenz fand sich auch in der Selbstbeurteilung, ohne jedoch das nötige Signifikanzniveau zu erreichen ($t = -0,97; df = 24; p = 0,342$).

In der folgenden Tabelle sind die Ergebnisse im Giessen-Test bei den Eltern in Abhängigkeit vom Entwicklungsstand der Kinder wiedergegeben:

Tabelle 24: Der Giessen-Test bei den Eltern in Abhängigkeit vom Entwicklungsstand der Kinder

<u>Skala</u>	Entwicklungsstand			
	Normal/Teil- leistungsschwäche		Mittelgradig- schwerst behindert	
	x	SD	x	SD
EIGENBEURTEILUNG				
Soziale Resonanz [T-Wert]	42,0[†]	6,2	50,7[†]	11,6
Dominanz [T-Wert]	50,1	8,9	50,9	9,6
Kontrolle [T-Wert]	52,3	8,1	52,9	7,3
Grundstimmung [T-Wert]	53,9	14,2	58,3	9,1
Durchlässigkeit [T-Wert]	54,4	10,4	49,6	10,9
Soziale Potenz [T-Wert]	51,9	7,1	50,4	12,3
FREMDBEURTEILUNG				
Soziale Resonanz [T-Wert]	47,0	8,4	53,3	13,3
Dominanz [T-Wert]	50,0	12,3	49,6	11,0
Kontrolle [T-Wert]	51,8	11,6	53,4	9,3
Grundstimmung [T-Wert]	53,4[†]	8,7	62,4[†]	10,6
Durchlässigkeit [T-Wert]	47,5	14,3	51,1	11,7
Soziale Potenz [T-Wert]	52,3	8,9	49,2	13,0

Anmerkung: [†] - $p < 0,05$ im t-Test für verbundene Stichproben

4.8.7 Fallbeschreibungen von Ehepaaren und individuelles Abschneiden im Giessen Test

Zehn Ehepaare gaben ihre Beurteilungsbögen komplett ab. Diese Paarbögen sollen an dieser Stelle deskriptiv analysiert werden. Hinweisend für die Bedeutung der Einzelbefunde im Giessen-Test sind allerdings die in Prozenträge umwandelbaren T-Werte. Selbstverständlich können und dürfen die Ergebnisse bei diesen Elternpaaren nicht für eine Gesamtgruppe von Eltern mit behinderten Kindern verallgemeinert werden.

Ehepaar K

Tabelle 25: Ehepaar K

Frau K:	25 Jahre ¹
Schulabschluß	Sonderschule
Beruf, Ausbildung	Teilzeitbeschäftigung als Raumpflegerin
Herr K:	38 Jahre
Schulabschluß	Hauptschulabschluß
Beruf, Ausbildung	angestellter Schmied
Patient	M, 4 Jahre
Schule, Kindergarten	integrativer Kindergarten
Geschwister	keine

Die Geburt sowie die perinatale Zeit sind unauffällig verlaufen. Die ersten Krampfanfälle wurden mit ca. 6 Wochen bemerkt. Bis zur Diagnosestellung und ersten Therapie dauerte es noch weitere zwei Monate. Im Verlauf wurde M auf verschiedene Antikonvulsiva eingestellt, auch eine ACTH-Kur war erforderlich. Krampffreiheit konnte leider nicht erreicht werden.

¹diese und die weiteren Altersangaben im Zusammenhang dieses und der weiteren Paare und Patienten beziehen sich auf den Untersuchungszeitpunkt Frühjahr 1995.

Die körperliche und geistige Entwicklung von M entspricht etwa einem 2 bis 2 ½ jährigen Kind. Er läuft frei, wenn auch unsicher, kann einfache Figuren in ein Steckbett setzen und hat einen Wortschatz von ungefähr 10 Wörtern. Weiterhin befolgt er einfache Aufforderungen, hat aber deutliche Probleme, sich zu konzentrieren.

Bei der Untersuchung waren Frau K sowie ihre Mutter anwesend.

- Beide Ehepartner schätzen sich als durchschnittlich sozial resonant ein, werden aber vom jeweiligen Ehepartner als signifikant weniger sozial resonant beurteilt.
- Auf der zweiten Skala halten sich beide für sehr gefügig, während Frau K dies bei ihrem Partner noch verstärkt sieht.
- In der dritten Skala beschreiben sich Herr K selbst, er seine Frau und seine Frau ihn als eher unkontrolliert. Frau K sieht sich selbst jedoch eher als zwanghaft.
- Beim nächsten Beurteilungspunkt schätzt sich Frau K selbst als äußerst depressiv ein. So wird sie auch von ihrem Partner gesehen und so sieht sie auch Herrn K, während dieser sich selbst für ausgeglichen bzw. eher hypomanisch hält. Frau K projiziert hier ihre eigenen Gefühle auf ihren Partner.
- Die Punkte Durchlässigkeit und soziale Potenz weichen bei beiden Partnern ebenfalls charakteristisch auseinander: Beide beschreiben sich als im Verhältnis zur Normalbevölkerung durchschnittlich offen und sozial potent, während sie ihren jeweiligen Partner als retentiv und sozial impotent einschätzen.
- Weiterhin ist bemerkenswert, dass die Fremdeinschätzung von Herrn K über seine Frau sehr der eigenen Einschätzung ähnelt, bis auf Skala 4, in der auch er seine Frau als äußerst depressiv beschreibt.

Ehepaar D

Tabelle 26: Ehepaar D

Frau D:	46 Jahre
Schulabschluß	Abitur
Beruf, Ausbildung	keine
Herr D:	54 Jahre
Schulabschluß	Abitur
Beruf, Ausbildung	Hochschulstudium, Lehrer
Patient	I, 12 Jahre
Schule, Kindergarten	Realschule, 6. Klasse, durchschnittliche Noten
Geschwister	drei weitere Geschwister im Alter von 21-26 Jahren

Familienanamnestisch ist interessant, dass ein Sohn - wie auch andere Familienmitglieder, z. B. ein Onkel und ein Cousin des betroffenen Kindes - seit vielen Jahren an Rheuma leidet. Hinsichtlich Krampfanfällen ist die Familienanamnese leer.

Nach unauffälliger Schwangerschaft und Geburt traten die ersten Krampfanfälle mit 4 Monaten auf. Diese konnten ohne ACTH-Kur unter Kontrolle gebracht werden. Die Entwicklung des Mädchens war gut fortschrittlich. Jetzt besucht sie die 6. Klasse einer Realschule mit durchschnittlichen Noten.

Im Vergleich der beiden Profile ergeben sich auch hier wieder interessante Auffälligkeiten.

- Das Ankreuzverhalten in Skala 1 war relativ homogen. Beide Partner schätzen sich weniger sozial resonant ein, als sie vom jeweiligen Partner eingeschätzt werden.

Entsprechend dem weiblich/männlichen Rollentypus bezeichnet Frau D sich als eher gefügig und wird darin von ihrem Partner noch verstärkt, während dieser sich selbst ebenfalls eher gefügig einschätzt, von seiner Frau aber als deutlich dominant bezeichnet wird.

- In Skala 3 liegen Selbst- und Fremdeinschätzung für den Mann dicht beieinander auf der im Verhältnis zur Normalbevölkerung etwas zwanghafteren Seite, interessanterweise sieht Frau D sich selbst wenig zwanghaft, wird aber von ihrem Partner so eingeschätzt.

- In der nächsten Skala sind die Ehepartner polar charakterisiert. Frau D schreibt sich einen extrem depressiven Wert zu (ww 71) während ihr Partner diesen Zug zwar registriert aber nicht als so deutlich einschätzt (mw 59). Dieser ordnet sich einen T-Wert von 28 zu und zeigt damit deutliche Züge in Richtung Hypomanie.
- Skala 5 ist wieder einheitlicher. Beide Partner bezeichnen sich als auffällig durchlässig, Frau D hält ihren Ehemann für noch offener.
- In der letzten Skala gibt es noch eine Auffälligkeit: Beide Partner halten sich für sozial potenter als die Durchschnittsbevölkerung, die Fremdeinschätzung der Frau über ihren Mann liegt in einem ähnlichen Bereich, während er sie als durchschnittlich sozial potent einschätzt und damit weit entfernt von ihrer eigenen (idealisierten?) Sichtweise liegt.
- Erwähnenswert ist weiterhin, dass beide eher Extrem- als Durchschnittswerte bei der Charakterisierung verwenden.

Ehepaar Hi

Tabelle 27: Ehepaar Hi

Frau Hi:	47 Jahre
Schulabschluß	Abitur
Beruf, Ausbildung	Hochschulstudium, Ärztin
Herr Hi:	54 Jahre
Schulabschluß	Abitur
Beruf, Ausbildung	Hochschulstudium, Arzt
Patient	M
Schule, Kindergarten	Gymnasium, 12. Klasse, überdurchschnittliche Noten
Geschwister	2 Geschwister, 16 und 23 Jahre

Bei M waren nach unauffälliger Schwangerschaft und Geburt mit 5 Monaten die ersten Krampfanfälle aufgetreten. Unmittelbar vorausgegangen waren mehrere Zahndurchbrüche, das Abstillen, eine Varizellen-Infektion und ein grippaler Infekt. Nach einmaliger Behandlung mit Ca-Trinkampullen durch die Eltern, die eine antikonvulsive Therapie ablehnten, war M krampffrei und entwickelte sich normal. Er besucht die 12. Klasse eines Gymnasiums. Die Schulleistungen sind überdurchschnittlich gut.

Im Gesamteindruck korrelieren Fremd- und Selbsteinschätzung beider Partner weitgehend. Dennoch gibt es einige Charakteristika.

- In Skala 2 schätzt sich Herr Hi als deutlich dominanter ein als seine Frau oder die Bevölkerung allgemein, diese Ansicht verstärkt seine Ehefrau noch. Demgegenüber bezeichnet sie sich selbst durchaus als leicht dominant, wird aber von ihrem Partner eher als gefügig beschrieben.
- Auch die Einschätzung in Skala 4 differiert. Herr Hi hält sich für hypomanisch, seine Ehefrau sieht ihn ausgeglichener. Sie wird von ihrem Ehemann als auffällig depressiv eingeschätzt, hält sich selbst aber für ausgeglichen.
- In Skala 5 zeigt sich ein gegensätzliches Verhalten der Ehepartner. Fremd- und Selbsteinschätzung stimmen gut überein. Sie sieht sich und wird auch so gesehen als durchlässig, er als retentiv.

Ehepaar Q

Tabelle 28: Ehepaar Q

Frau Q:	36 Jahre
Schulabschluß	Realschulabschluß
Beruf, Ausbildung	keine
Herr Q:	42 Jahre
Schulabschluß	Realschulabschluß
Beruf, Ausbildung	kaufmännische Ausbildung, Angestellter
Patient	K, 10 Jahre
Schule, Kindergarten	Grundschule mit Sonderintegration, mittelmäßige Leistungen
Geschwister	eine Schwester, 12 Jahre, gesund

Die Schwangerschaft verlief unauffällig. Die Geburt erfolgte per Sectio. Die ersten Krampfanfälle traten mit 3 Monaten auf. Sie konnten im Laufe der Zeit unter Kontrolle gebracht werden. Eine ACTH-Kur wurde durchgeführt. K besucht eine Grundschule mit Sonderintegration, die Schulleistungen sind mittelmäßig. Es bestehen deutliche Teilleistungsschwächen vor allen Dingen im Bereich des ganzheitlichen Denkens.

Auch bei diesem Ehepaar fanden sich interessante Aspekte.

- In Skala 1 sehen sich Frau und Herr Q als durchschnittlich sozial resonant, eher auf der Seite zur negativen sozialen Resonanz, während Herr Q seine Frau als deutlich positiver einschätzt.
- In Skala 2 liegen alle Bewertungen sehr einheitlich in Richtung dominant verschoben.
- In Skala 3 gibt es wieder eine Abweichung: Herr Q sieht sich selbst als leicht zwanghaft, seine Partnerin schätzt ihn wie auch sich selbst als durchschnittlich ein.
- In der 4. Skala gibt es die schon oft gesehene Konstellation: Die Frau kennzeichnet sich selbst als depressiv und wird auch von ihrem Partner so eingeschätzt. Selbst- und Fremdeinschätzung für ihn sind durchschnittlich.
- In Skala 5 gibt es erneut ein gegensätzliches Verhalten: Die beiden Ehepartner bezeichnen sich selbst als durchschnittlich offen oder durchlässig, während sie ihn als sehr verschlossen und er sie als sehr offen beschreibt.
- In Skala 6 stimmen die Einschätzungen der Ehepartner zumindest in der Richtung überein: Sie schätzt sich als mäßig sozial potent ein und wird auch so von ihrem Partner gesehen. Er hält sich für äußerst sozial potent. Dieses Bild wird von der Frau geradezu idealisiert.
- In den Skalen der Mittelwerte und Extremankreuzungen fällt auf, dass beide in der Selbstbeurteilung Extreme nur sparsam verwenden, während sie in der Fremdeinteilung sehr häufig vorkommen.

Ehepaar Mü

Tabelle 29: Ehepaar Mü

Frau Mü:	37 Jahre
Schulabschluß	Abitur
Beruf, Ausbildung	Hochschulstudium, Lehrerin, z. Z. Hausfrau
Herr Mü:	42 Jahre
Schulabschluß	Abitur
Beruf, Ausbildung	Hochschulstudium, Diplomkaufmann, angestellt
Patient	A, 8 Jahre
Schule, Kindergarten	Praktisch-Bildbaren-Schule
Geschwister	drei Geschwister im Alter von 5 und 3 Jahren sowie 9 Wochen gesund

Die Schwangerschaft mit A verlief insofern auffällig, als Wehen ab dem 6. Monat auftraten, die auf wehenhemmende Medikation gut nachließen, sodass die Geburt am Termin erfolgen konnte. Die Perinatalperiode verlief unauffällig, erste Krampfanfälle traten mit 7 Monaten auf. Sie konnten auch bei wechselnder Medikation nie voll zum Stillstand gebracht werden. Zum Untersuchungszeitpunkt traten ungefähr 1 bis 2 tonische Anfälle pro Tag auf.

A ist 8 Jahre alt. Körperlich ist sie normal entwickelt. Die motorische Entwicklung ist verzögert; A hat deutliche Probleme mit der Koordination insbesondere kleiner Bewegungen. Sie spricht in unvollkommenen Sätzen mit Stammelfehlern.

- Die Übereinstimmung beider Ehepartner ist sehr hoch: Beide halten sich für wenig sozial resonant, eher dominant und ebenfalls eher unkontrolliert. Frau Mü ordnet sich einen T-Wert von 36 auf der 3. Skala zu, ihr Ehemann beschreibt sie als durchschnittlich kontrolliert (mw 50). Auffällig beim Interview war, dass Frau Mü sehr nervös und in ihren Aussagen sprunghaft war.
- In Skala 5 gibt es wieder ein gegensätzliches Verhalten der beiden Ehepartner: Er hält sich für retentiv und wird auch so von seiner Partnerin beschrieben, während sie gemäß Selbst- und Fremdanalyse eher offen ist.
- In Skala 6 fällt auf, dass Herr Mü sich für sozial impotent hält (mm 59), während seine Ehefrau ihm einen Wert von 47 zuordnet.

Ehepaar Ha

Tabelle 30: Ehepaar Ha

Frau Ha:	42 Jahre
Schulabschluß	Hauptschule
Beruf, Ausbildung	Verkäuferin, z. Z. Hausfrau
Herr Ha:	47 Jahre
Schulabschluß	Realschulabschluß
Beruf, Ausbildung	Kfz-Mechaniker, selbständiger Meister
Patient	A, 13 Jahre
Schule, Kindergarten	Praktisch-Bildbaren-Schule
Geschwister	ein Bruder, 17 Jahre, gesund

Schwangerschaft und Geburt verliefen völlig unauffällig. Der erste Krampfanfall trat mit 4 Monaten auf. Seit 3 Jahren ist A krampffrei, wenn auch unter antikonvulsiver Medikation. Körperlich ist sie altersentsprechend entwickelt, sie kann an der Hand kurze Strecken laufen. Eine Sprachentwicklung wurde nicht erreicht. Blickkontakt ist kurzzeitig möglich. Sie befolgt keine Aufforderungen.

Auch das Profil dieses Ehepaares weist interessante Stellen auf.

- In Skala 1 ist auffällig, dass Herr Ha seine Frau deutlich sozial resonanter einschätzt, als diese das in ihrer eigenen Kennzeichnung ausweist (ww 42, mw 51).
- Skala 2 ist insofern auffällig, als sie nicht dem Rollenbild Frau = gefügig, Mann = dominant entspricht. Im vorliegenden Fall ist es genau umgekehrt: Sie sieht sich als dominant und wird auch so gesehen, er als gefügig. Die Übereinstimmung zwischen beiden Urteilen ist zudem extrem hoch (ww 42, mw 42, mm 50, wm 52).
- Bemerkenswert ist weiterhin Skala 4: Frau Ha schätzt sich als depressiv ein (ww 72, entspricht Prozentrang 1,4), diese Einschätzung wird von ihrem Ehemann noch verstärkt (mw 80, entspricht Prozentrang 0,1). Bei Frau Ha besteht keine positive Korrelation zwischen den Items Dominanz und Grundstimmung. Auf der anderen Seite empfindet Herr Ha sich als ausgeglichen, während sie ihn als durchaus depressiv einschätzt (mm 48, wm 63).

- In Skala 5 zeigen beide Ehepartner ein gegensätzliches Verhalten: Frau Ha beschreibt sich als offen und wird von ihrem Ehemann als sehr offen dargestellt, während er in der eigenen Beurteilung wie auch der durch seine Frau als retentiv charakterisiert ist.
- Auffällig ist auch das Ankreuzverhalten in Skala 6: Er hält sie für sozial äußerst potent, während sie sich eher als durchschnittlich in Richtung impotent einschätzt. (ww 55, mw 36). Herr Ha ordnet sich als eher sozial impotent ein, seine Ehefrau sieht ihn noch wesentlich stärker in dieser Richtung.

Ehepaar Ho

Tabelle 31: Ehepaar Ho

Frau Ho:	40 Jahre
Schulabschluß	Realschulabschluß
Beruf, Ausbildung	kaufmännische Ausbildung, arbeitet stundenweise
Herr Ho:	43 Jahre
Schulabschluß	Realschulabschluß
Beruf, Ausbildung	kaufmännische Ausbildung, angestellt
Patient	B, 9 Jahre, tuberöse Sklerose
Schule, Kindergarten	Praktisch-Bildbaren-Schule
Geschwister	eine Schwester, 17 Jahre, gesund

Während der ersten Jahre der Erkrankung von Be schrieb Frau Ho mehrere Artikel für eine Zeitschrift der Giessener Lebenshilfe.

Das einzig Auffällige während der Schwangerschaft war eine leichtgradige Eisenmangelanämie, die medikamentös behandelt wurde. Die Geburt verlief komplikationslos.

Zum Untersuchungszeitpunkt war B 9 Jahre alt. Er läuft ataktisch und noch sehr unsicher, greift palmar und kann einfache Steckspiele bewältigen. Er spricht nur wenige Worte. Einfachen Aufforderungen kommt er nach.

Auffälligkeiten im Giessen-Test-Profilblatt:

- In der ersten Skala schätzen sich beide Partner durchschnittlich sozial resonant ein, ihre Ehepartner jedoch deutlich sozial resonanter.

- Beide Ehepartner beschreiben sich in Skala 2 als eher gefügig, sehen ihre Partner aber als etwas dominanter an. Die Werte korrelieren hier gut.
- In Skala 3 zeigt sich wieder ein polares Verhalten: Frau Ho beschreibt sich als deutlich zwanghaft und wird auch so von ihrem Ehemann gesehen. Er ordnet sich in dieser Kategorie als durchschnittlich ein, während sie ihn als leicht unkontrolliert charakterisiert.
- Auch Skala 4 ist erwähnenswert: In diesem Fall beschreiben sich beide Partner als recht depressiv und sehen auch so ihre Ehepartner (ww 68, mw 65, mm 63, wm 63).
- Auch die Werte auf Skala 5 korrelieren gut eher auf der linkslastigen, durchlässigen, offenen Seite.
- In Skala 6 bewertet sich Herr Ho als sozial potenter, seine Frau ordnet ihm in diesem Charakteristikum einen noch höheren Wert zu. Sie selbst sieht sich als durchschnittlich, eher sozial impotent, und wird von ihrem Ehemann auch nur als wenig sozial potent eingeordnet.

Ehepaar Bü

Tabelle 32: Ehepaar Bü

Frau Bü:	33 Jahre
Schulabschluß	Realschulabschluß
Beruf, Ausbildung	Kassiererin
Herr Bü:	33 Jahre
Schulabschluß	Realschulabschluß
Beruf, Ausbildung	Paketzusteller
Patient	T, 6 Jahre
Schule, Kindergarten	integrativer Kindergarten
Geschwister	ein Bruder, 8 Jahre, gesund

Schwangerschaft und Geburt verliefen unauffällig. Erste Krampfanfälle traten mit 5 Monaten auf. Im Verlauf wurden sie unter Kontrolle gebracht. Jetzt ist T krampffrei, er nimmt aber weiterhin antikonvulsive Medikation ein. Die körperliche Entwicklung ist altersgemäß. Bei der motorischen Entwicklung zeigen sich deutliche Störungen in der Feinmotorik, z. B. treten unwillkürliche Mitbewegungen auf. Die Sprachentwicklung ist

im wesentlichen altersgemäß. Im Rahmen des Kaufman-Tests zeigten sich Schwierigkeiten besonders beim ganzheitlichen Denken.

Das Persönlichkeitsprofil des Ehepaares zeigt folgende Auffälligkeiten:

- Herr Bü schätzt sich selbst als sehr wenig sozial resonant ein (mm 28), sie ordnet ihm einen ähnlichen Wert zu. Ihre Selbsteinschätzung liegt auf der gleichen Seite, jedoch wird sie von ihrem Partner als durchschnittlich sozial resonant, eher Richtung positiv sozial resonant gesehen.
- In Skala 2 fällt auf, dass Frau Bü sich für sehr gefügig hält. Die auf sie gerichtete Fremdeinschätzung, sowie die Einschätzung ihres Ehemannes liegen im durchschnittlichen Bereich.
- Skala 3 beschreibt ihn als eher unkontrolliert, sie als zwanghaft; hier sind die Werte aber nicht so charakteristisch.
- In Skala 4 beschreibt sich nun zum ersten Mal ein Mann als deutlich depressiv (mm 61), seine Frau sieht diesen Charakterzug ähnlich, aber nicht so ausgeprägt, während sie sich selbst als eher ausgeglichen beschreibt und so, oder eher in Richtung hypomanisch, von ihrem Ehemann eingeschätzt wird.
- Auch Skala 5 ist interessant: Beide Partner halten sich eher für retentiv, sie hat auch ein solches Bild von ihm, er jedoch hält seine Frau für offen.
- In Skala 6 gibt es wieder ein polares Verhalten der beiden Ehepartner, Fremd- und Selbsteinschätzung korrelieren hier gut: Sie wird als sozial potent geschildert, er als impotent.

Ehepaar N

Tabelle 33: Ehepaar N

Frau N:	38 Jahre
Schulabschluß	Realschulabschluß
Beruf, Ausbildung	keine Ausbildung, Hausfrau
Herr N:	42 Jahre
Schulabschluß	Realschulabschluß
Beruf, Ausbildung	kaufmännische Ausbildung, angestellt
Patient	T, 10 Jahre
Schule, Kindergarten	Grundschule, deutliche Schwächen in einigen Fächern
Geschwister	ein weiteres Kind, 3 Jahre, gesund

Die Schwangerschaft verlief normal. Die Geburt erfolgte ca. 3 Wochen vor dem errechneten Termin. Das Geburtsgewicht betrug 3060 g. In der Perinatalperiode traten keine Schwierigkeiten auf. Die ersten Krampfanfälle wurden mit 7 Monaten bemerkt. Die Krampfanfälle konnten unter Kontrolle gebracht werden, T ist jetzt krampffrei und nimmt keine Medikamente ein. Eine ACTH-Kur wurde durchgeführt.

Die grobmotorische Entwicklung ist normal. Schwierigkeiten treten bei feinmotorischen Bewegungen, wie in der Diadochokinese auf. Die Eltern berichten über Schulschwierigkeiten, besonders in Fächern wie Sport, Kunst oder Werken. Die intellektuelle Entwicklung ist durchschnittlich mit leichten Schwächen im ganzheitlichen Denken.

- In Skala 1 sehen sich beide Partner ähnlich relativ wenig sozial resonant, Frau N schätzt ihren Ehemann etwas günstiger ein, er sie eher noch weniger sozial resonant.
- Skala 2 birgt ebenfalls eine Auffälligkeit: Sie hält sich für deutlich dominant, ihr Ehemann teilt diese Meinung über sie nicht und ordnet ihr eher einen durchschnittlichen Wert zu. Selbst- und Fremdbild für ihn liegen genau im Durchschnitt.
- In Skala 3 gibt es eine hohe Korrelation zwischen Fremd- und Selbstbild, für beide Ehepartner aber ein polares Verhalten: Er unkontrolliert, sie zwanghaft (ww 40, mw 44, mm 67, wm 69).
- Das Ankreuzverhalten in den Skalen 4 und 5 korreliert gut: Beide Eheleute sehen sich selbst und den Partner als leicht depressiv und verschlossen.

- Die Werte in der letzten Skala sind erneut auffällig: Frau N sieht sich als durchschnittlich sozial potent und ebenso ihren Ehemann, während er sich für deutlich sozial impotent hält und solche Züge auch in seiner Frau sieht.
- Auffällig ist weiterhin, dass Frau N in 4 Skalen sehr genau ihren Ehemann einschätzt wie er sich selbst, es auf der anderen Seite in 2 Skalen deutliche Abweichungen gibt, so dass ein Vergleichen der Fragebögen sicherlich auszuschließen ist.

Ehepaar Ma

Tabelle 34: Ehepaar Ma

Frau Ma:	41 Jahre
Schulabschluß	Hauptschulabschluß
Beruf, Ausbildung	Bäckereifachverkäuferin, arbeitet stundenweise
Herr Ma:	42 Jahre
Schulabschluß	nicht bekannt
Beruf, Ausbildung	nicht bekannt, berufstätig
Patient	M, 19 Jahre
Schule, Kindergarten	Praktisch-Bildbaren-Schule
Geschwister	zwei weitere Geschwister, 6 und 14 Jahre, gesund

In dieser Familie lebt eines der ältesten in der Studie untersuchten Kinder, M. Schwangerschaft, Geburt und Perinatalzeit verliefen völlig unauffällig. Nach dem ersten Lebensjahr begannen die BNS-Krämpfe. Das Krampfbild wandelte sich mehrfach, seit 5 Jahren ist M krampffrei und ohne Medikation.

Bei der körperlichen Untersuchung fanden sich eine geringe beinbetonte Diplegie, ferner leichte feinmotorische Störungen. Die Durchführung des Hamburg-Wechsler-Intelligenztests war nur eingeschränkt möglich, es offenbarten sich starke Konzentrationsstörungen. Im Verbalbereich konnte ein IQ von 58 erreicht werden, im Handlungsteil ein IQ von 43, entsprechend einem Gesamt-IQ von 46.

- Skala 1 birgt gleich die erste Auffälligkeit: Herr Ma sieht sich als wenig sozial resonant, wird aber von seiner Ehefrau als eher durchschnittlich eingeschätzt, ähnlich wie sie auch sich selbst beurteilt. Er ordnet ihr einen positiv resonanten Wert zu.

- Skala 2 und 3 zeigen gute Korrelation und im wesentlichen Durchschnittswerte. Frau Ma beschreibt ihren Ehemann als etwas dominanter und unkontrollierter.
- Herr Ma ist einer der wenigen Ehemänner, die auf der Skala für Hypomanie/Depressivität einen Wert weiter in Richtung Depressivität erreichen als seine Ehefrau (mm 61).
- In Skala 5 ordnen sich beide Partner Werte leicht in Richtung Retentivität verschoben zu, Frau Ma beschreibt ihn als durchschnittlich offen.
- Einzig in Skala 6 offenbart sich ein polares, geschlechtsbeeinflusstes Ankreuzverhalten. Die Frau erreicht in der Selbst- und Fremdanalyse Werte im Bereich des Durchschnitts in Richtung sozialer Potenz, er ordnet sich ein sozial impotentes Verhalten zu, das von seiner Ehefrau etwas mehr in Richtung Durchschnitt gesehen wird.

Die nachfolgenden Profilblätter visualisieren nochmals die in den Tabellen 20, 22, 23 und 24 aggregierten Ergebnisse.

	fremd	selbst
1	51	47
2	50	51
3	53	53
4	59	57
5	50	51
6	50	51
7	48	48
8	52	47

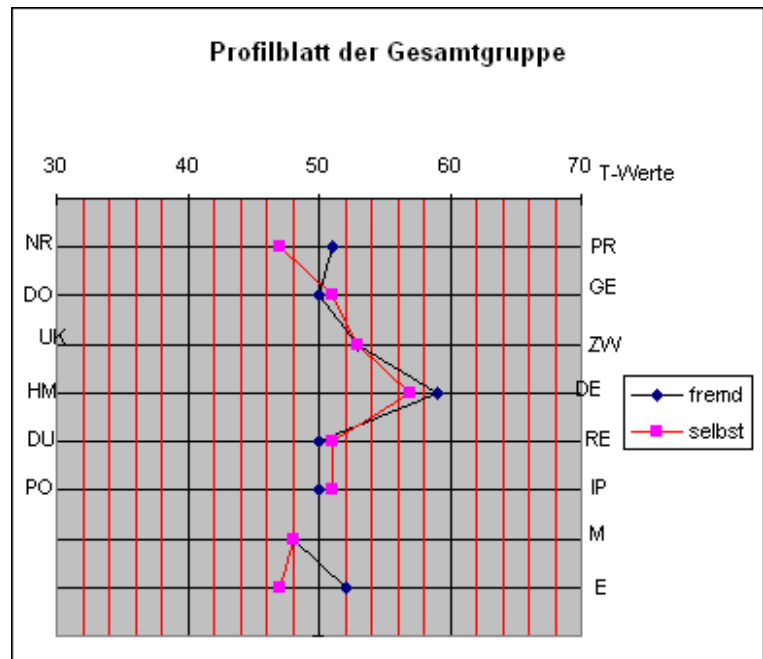


Abb. 29a: Profilblatt Gesamtgruppe

	Frauen/Männer			
	mm	mw	ww	wm
1	45	54	49	48
2	49	53	52	46
3	53	52	52	54
4	51	62	62	57
5	53	45	50	54
6	53	48	50	53
7	46	47	50	49
8	47	50	48	53

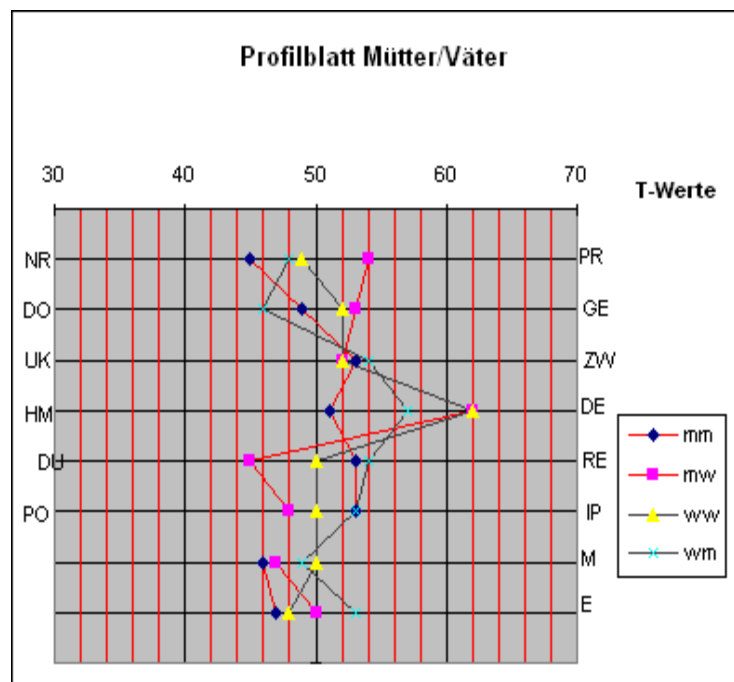


Abb. 29b: Profilblatt Mütter/Väter

	ges.K.s	ges.K.f	kr.K.s	kr.K.f
1	42	47	51	53
2	51	50	51	50
3	52	52	53	53
4	54	53	58	62
5	54	48	50	51
6	52	52	50	49
7	46	45	50	50
8	46	50	48	53

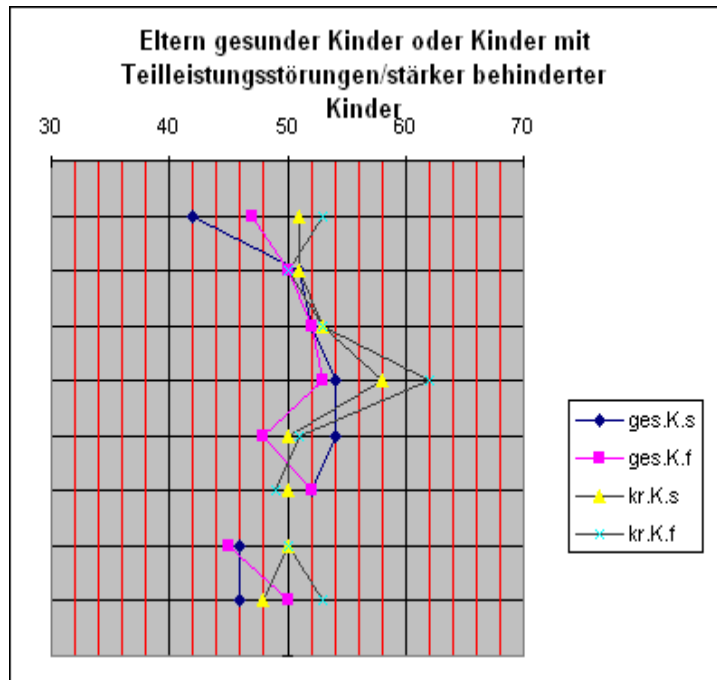


Abb. 29c: Profilblatt gesunde/kranke Kinder

	1-9 s	1-9 f	10-21 s	10-21 f
1	47	46	48	54
2	53	54	49	48
3	50	53	54	53
4	58	62	56	58
5	53	51	51	49
6	51	50	51	50
7	49	55	47	45
8	47	47	48	54

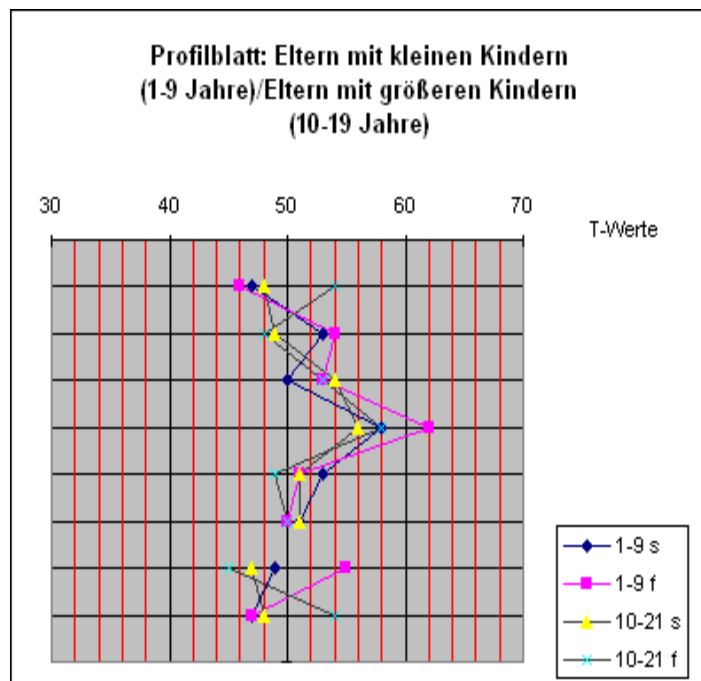


Abb. 29d: Visualisierung der Grunddaten von Tabelle 23

4.9 Ergebnisse der Elternbefragung

Ziel des Interviews war, einen ersten Eindruck von der Familiensituation und besonders von der Beziehung einzelner Familienmitglieder zueinander zu bekommen. Idealerweise hätten dazu beide Ehepartner befragt werden müssen. Aus vielerlei Gründen kamen aber fast nur die Mütter, teilweise in Begleitung von Großmüttern oder Freundinnen, selten auch die Väter zur Nachuntersuchung. Daraus ergibt sich, dass viele Antworten aus Sicht der Mütter formuliert wurden.

Wir befragten die Mütter/Eltern zunächst nach dem momentanen Befinden des Kindes und nach akuten Problemen. Dann versuchten wir zum Krankheitsbeginn überzuleiten. Hier wurde verstärkt auf die Situation zum Zeitpunkt der Diagnosestellung und bei der Eröffnung der Prognose geachtet. Weiterhin versuchten wir, die Reaktionen der unmittelbaren Familie sowie des weiteren Bekannten- und Verwandtenkreises zu beleuchten. Es erschien uns wichtig herauszufinden, in welcher Form die Familie Hilfe gesucht hatte oder ob ihr Hilfe angeboten wurde. Andere Fragen hatten das Ziel zu erfahren, welchen Wissenstand die Eltern über die Pathogenese des Krankheitsbildes hatten oder ob sie den kausalen Zusammenhang zu exogenen Noxen bzw. auch zum eigenen Verhalten, z. B. während der Schwangerschaft, suchten. Im folgenden werden die wesentlichen Ergebnisse der 32 befragten Mütter oder Elternpaare referiert (Interview-Leitfaden im Anhang).

4.9.1 Diagnosestellung

Mit der ersten Frage versuchten wir herauszufinden, wer die Diagnose gestellt bzw. wer die ersten Krampfanfälle bemerkt hatte.

Hier zeigte sich, wie vermutet und befürchtet, dass die Krampfanfälle häufig verkannt wurden. 3 Elternpaare berichteten, sie dachten zunächst, das Kind habe sich erschreckt bzw. sei sehr schreckhaft. Bei einem Kind wurde vermutet, es sei nur sehr müde; laut Bericht der Eltern waren die Anfälle sehr diskret und bestanden nur aus einem Augenrollen. Bei 6 weiteren Kindern wurde vom Kinderarzt oder Augenarzt zunächst nicht die richtige Diagnose gestellt. Ein Kinderarzt beruhigte die Eltern, indem er sagte, das Kind sei normal entwickelt; es könnten demzufolge keine Krampfanfälle sein. Drei andere Mütter berichteten, dass der Kinderarzt erst aufmerksam wurde und sie ernst

nahm, nachdem das Kind in der Praxis einen Krampfanfall erlitten hatte, obwohl sie ihn mehrfach auf die „Zuckungen“ aufmerksam gemacht hätten.

Damit berichteten 10 der 32 befragten Eltern (31%) von (großen) Problemen bei der Diagnosestellung, die diese auch teilweise erheblich verzögerte.

4.9.2 Eröffnung der Prognose

Die Mehrheit der Eltern (21, 66%) berichtete, es sei vollständig über die Diagnose in dem Sinn aufgeklärt worden sei, dass gesagt wurde, das Kind würde sich verzögert entwickeln, wahrscheinlich schwer behindert sein und nicht laufen lernen. Auffällig ist, dass der Kinderarzt nur selten etwas über den weiteren Verlauf angedeutet haben soll, sondern die Prognose im allgemeinen erst in der Kinderklinik nach Sicherung der Diagnose besprochen wurde. Lediglich ein Elternpaar kritisierte diese Offenheit, wobei in diesem Fall vom aufklärenden Arzt gesagt worden sein soll, „aus diesem Kind wird sowieso nichts“. Diese Eltern wechselten daraufhin die Klinik. In Giessen sei die Prognose als wahrscheinlich sehr schlecht, aber nie sicher vorhersagbar beschrieben worden; die Mutter gab an, daraus wieder Hoffnung geschöpft zu haben.

4 Eltern berichteten, die Prognose sei ganz offen gelassen worden. In drei Fällen wurde kritisiert, dass auch bei Nachfragen nicht gesagt worden sei, wie die Entwicklung wahrscheinlich verlaufen werde.

Nicht akzeptieren konnte ein Elternpaar, dass Uneinigkeit beim ärztlichen Personal bestand. Einige der behandelnden Ärzte hätten ausweichende Antworten gegeben, obwohl mit anderen schon ausdrücklich über die Prognose geredet worden war.

Als Ergebnis kann hier festgehalten werden, dass die meisten Eltern froh über eine umfassende Aufklärung waren, auch wenn die Prognose als schlecht hingestellt werden musste. Die Prognose sollte also mit gebührendem Einfühlungsvermögen eröffnet werden, wobei immer - soweit verantwortbar - Raum für Hoffnung bleiben muss.

4.9.3 Erwartete Entwicklung des Kindes

Wir fragten die Eltern, wie sie nach der Diagnosestellung die weitere Entwicklung des Kindes eingeschätzt hätten und ob sie mit dieser Entwicklung nun zufrieden seien.

17 der 32 Eltern berichteten, keine Vorstellung davon gehabt zu haben, wie sich das Kind entwickeln würde, aber vom Schlimmsten ausgegangen zu sein. Sie hätten alles auf sich zukommen lassen. Diese Eltern beschrieben sich als „hin und her gerissen“ zwischen Hoffen einerseits und der durch die Ärzte vermittelten schlechten Prognose andererseits.

3 Eltern berichteten, dass das Kind von Geburt an behindert war und dass sie nun nach Beginn von Krampfanfällen gar nicht mehr glaubten, dass es sich positiv entwickeln könne.

2 Eltern führten an, dass sie, als die Krampfanfälle aufhörten, wieder Mut gefaßt hätten und nun davon ausgegangen seien, dass ihr Kind zu denen mit besserer Prognose gehöre.

Interessant war auch, dass 3 Eltern, deren Kinder vor Krampfbeginn eine normale Entwicklung genommen hatten, immer davon überzeugt waren, bei ihren Kindern würden die Krampfanfälle aufhören und die Entwicklung günstig sein.

Als mit der Entwicklung zufrieden zeigten sich 20 der befragten Eltern, darunter auch Eltern schwer behinderter Kinder. Sie freuten sich über jeden kleinen Fortschritt, den die Kinder erzielten. Einige antworteten, dass sie ihr Kind akzeptierten und sich mit der Situation abgefunden hätten. Mehrere Eltern beantworteten diese Frage nicht konkret, aber kein Elternpaar antwortete mit nein und beschrieb die Entwicklung als unbefriedigend.

4.9.4 Diagnosestellung von zweiter Seite

Als nächstes fragten wir, ob die Eltern nach Diagnosestellung noch andere Ärzte oder Kliniken aufgesucht hätten.

Drei Eltern suchten die Neuropädiatrische Abteilung der Kinderklinik in Mainz auf, führten die weitere Behandlung aber in Giessen durch. Sie gaben an, dass in Mainz die gleiche Diagnose gestellt und die gleiche Therapie vorgeschlagen worden sei, Giessen aber günstiger zum Heimatort gelegen hätte. Ein Kind wurde in Kiel und München

vorgelegt, aber auch dessen Eltern entschieden sich für eine initiale Behandlung in Giessen, befinden sich aber momentan in Heidelberg zur Kontrolle.

Die Eltern zweier Kinder suchten mehrere niedergelassene Ärzte auf und holten sich Rat bei Vertretern nicht schulmedizinischer Behandlungsmaßnahmen. Aber auch diese beiden Eltern brachen den Kontakt nach Giessen nicht ab und ließen die Kinder im wesentlichen hier behandeln.

Die übrigen Eltern suchten keine weiteren Ärzte auf und fühlten sich in Giessen kompetent behandelt.

Es ist allerdings zu vermuten, dass generell nur die Eltern zur Nachuntersuchung kamen, die mit der Betreuung in Giessen zufrieden waren.

4.9.5 Schwerste Krise

Es wurde nun die Frage gestellt, welches die „schlimmste Zeit“ in der Entwicklung des Kindes gewesen sei (Tabelle 35).

Tabelle 35: „Schlimmste Zeit“ in der Entwicklung des Kindes

Situation	Anzahl
ACTH-Behandlung (bei 20 Patienten durchgeführt)	11
Beginn der Krampfanfälle	8
Erste Lebensjahre bis Grundfähigkeiten erlernt waren	3
Zeiten, in denen die Kinder sehr aggressiv waren	2

Bei 20 der 32 Kinder (63%) wurde eine ACTH-Behandlung durchgeführt. 11 dieser Eltern nannten diesen Zeitraum spontan die „schlimmste Zeit“. Am bedrohlichsten wirkten Entwicklungsstillstand oder -rückschritt oder Stimmungsschwankungen auf die Eltern.

Ansonsten wurden noch häufig die ersten 1-2 Jahre, die Zeit, in der die Krampfanfälle am ausgeprägtesten waren oder auch die ersten Lebensjahre, bis Basisfähigkeiten wie Laufen, selbständiger Toilettengang oder selbständiges Essen erreicht waren, genannt.

Als sehr belastend beschrieb eine Mutter die ersten Jahre aus dem Grund, da sie immer einen Vergleich zur gleich alten und gesunden Nichte ziehen konnte und musste, die sich normal entwickelte. Hier wurde ihr immer wieder die langsamere Entwicklung der eigenen Tochter vor Augen geführt.

4.9.6 Aktuelle Belastung durch das erkrankte Kind

In der nächsten Frage baten wir die Eltern, der momentanen Belastung durch das Kind einen Wert zwischen 1 = *überhaupt keine Belastung* und 10 = *kaum zu ertragende Belastung* zuzuordnen. Einige der Eltern hatten mit der Art der Fragestellung Probleme, andere mochten sich nicht festlegen und meinten, die Belastung würde zu sehr schwanken (Tabelle 36).

Tabelle 36: Aktuelle Belastung durch das erkrankte Kind

aktuelle Belastung, Grad	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
erkranktes Kind, Anzahl	1	-	-	-	6	1	2	3	1	-
gesundes Geschwisterkind, Anzahl	2	1	1	-	4	-	-	-	-	-

4 Eltern, die noch gesunde Kinder hatten, schätzten diese als deutlich weniger belastend als die erkrankten ein. Bei dem einen mit 1 beurteilten kranken Kind handelt es sich um einen Patienten, der sich psychomotorisch hervorragend entwickelt hat, bei dem keine Beeinträchtigung bei der Nachuntersuchung festzustellen war und der damit als geheilt bezeichnet werden kann.

4 der 6 Kinder, denen die Eltern eine 5 zuordneten, hatten noch gesunde Geschwister, von denen die Eltern sagten, dass die Belastung ähnlich sei.

4.9.7 Angst, die Situation nicht mehr bewältigen zu können

Wir wollten von den Eltern wissen, ob sie schon einmal das Gefühl gehabt hätten, mit der Situation nicht mehr zurechtzukommen.

13 Elternpaare (41%) beantworteten diese Frage klar mit nein. 15 Elternpaare (47%), fast die Hälfte der untersuchten Eltern aber erinnerten sich deutlich an eine solche Situation und gaben folgende Erklärungen dafür an:

- Unruhiges, aggressives oder autoaggressives Verhalten des Kindes (3 Fälle);
- Tod/schwere Erkrankung eines Geschwisterkindes (in einem Fall verstarb das Geschwisterkind vor Geburt des Kindes unserer Studie an einem Weichteiltumor, in einem anderen Fall erkrankte das Geschwisterkind an Leukämie, als das Studienkind wenige Jahre alt war);
- Autistisches Verhalten des Kindes, das jeden körperlichen Kontakt ablehnt und keinerlei Reaktion auf das Verhalten der Mutter zeigt, so daß diese kein feedback auf ihre Beziehung zum Kind bekommt (1 Fall);
- Krankheitsbeginn (3 Fälle);
- Tod eines Elternteils; zwei Mütter waren seit kurzer Zeit verwitwet, ein Ehepaar war bei Geburt des Kindes schon relativ alt gewesen, einige Mütter machten sich allgemein Gedanken über die zukünftige Betreuung (4 Fälle).

4.9.8 Tagesgestaltung, weitere pflegende Personen

Alle untersuchten Kinder wohnten zu Hause. Ein Kind war aufgrund wiederholter Infektionen von der Schule befreit. Alle anderen Kinder besuchten tagsüber den Kindergarten, gingen zur Schule oder arbeiteten in einer Werkstatt. Diese Kinder waren ab mittags oder nachmittags zu Hause (Tabelle 37).

Tabelle 37: Tagesgestaltung und weitere pflegende Personen

primärer Betreuer primäre Betreuerin	Anzahl		weitere Hilfen	Anzahl	
	absolut	%		absolut	%
Mutter	22	74%	keine weitere Hilfe	8	28%
			Großeltern	5	17%
			Freundin, Nachbarin, Babysitter	3	10%
			familienentlastender Dienst	1	3%
			Haushaltshilfe	2	7%
			Geschwister des Kindes und Au-pair-Mädchen	1	3%
			Großeltern und Tante	1	3%
			Großeltern und Freundin	1	3%
beide Elternteile zu gleichen Teilen	7	23%	keine weitere Hilfe	2	7%
			Großeltern	2	7%
			Tante	1	3%
			Großeltern und familienentlastender Dienst	1	3%
			Großeltern, Nachbarin, Zivildienstleistender	1	3%
Großmutter	1	3%	Mutter	1	3%
2 Kinder benötigten keine weitere Hilfe mehr					

In 3/4 der Familien war die Mutter die primäre Person, die das Kind betreute. 8 dieser 22 Mütter hatten keine weitere Unterstützung, die übrigen konnten auf Hilfe in der Familie, im Freundeskreis oder bei einer weiteren, angestellten Person zurückgreifen. Bei 7 Familien (23%) betreuten die Eltern zu gleichen Teilen das Kind, auch hier war in 5 Fällen noch weitere Hilfe vorhanden. Bemerkenswert ist, dass die Großeltern in 12 Familien (40%) ganz maßgeblich an der Pflege und Erziehung des Kindes beteiligt waren. Hier konnte auf Familienstrukturen zurückgegriffen werden, die sicherlich nicht mehr die Regel sind.

4.9.9 Familienstand, Reaktion der Partner

Zwei Frauen waren verwitwet. Vier Frauen lebten vom Vater des Kindes getrennt, eine dieser Frauen lebte mit einem neuen Partner zusammen. Von diesen vier Frauen führten drei die Trennung ursächlich auf die Belastung durch die Krankheit des Kindes zurück. Sie berichteten, dass der Ehemann sich vernachlässigt gefühlt habe und die Partner sich auseinandergelebt hätten

4.9.10 Einschränkungen von Berufsausübung oder Freizeitgestaltung

Eine Mutter konnte/musste weiterarbeiten; dieses Kind war überwiegend in Pflege bei der Großmutter. Alle übrigen Mütter, die vor Geburt des Kindes einen Beruf ausübten, gaben diesen bei Geburt oder Krankheitsbeginn auf, sofern sie das nicht schon bei zuvor geborenen Kindern getan hatten. 4 dieser Frauen konnten im Laufe der Zeit zumindest wieder stundenweise Arbeit aufnehmen und beschrieben diese als anstrengende, aber Abwechslung bietende Beschäftigung. Eine Frau benutzte den Ausdruck „Ausgleich“. Keiner der Väter musste sich beruflich einschränken, wenn auch einige durchaus bei der Betreuung des Kindes, z.B. am Wochenende oder nach Schichtdienst, mitwirkten.

5 Mütter berichteten, ihre Freizeit nicht mehr so einteilen zu können, wie sie das gerne tun würden. So war es z. B. in einem Fall den Eltern nie möglich auszugehen, da das Kind keine andere Betreuungsperson akzeptierte. Dieses Ehepaar vertrat die Meinung, dass man ein gesundes Kind durchaus einen Abend lang einem Babysitter anvertrauen könne. Das war bei ihrem Kind aber nicht möglich. Damit lag eine ganz erhebliche Einschränkung in ihrer Freizeitgestaltung vor, die ursächlich durch die Behinderung des Kindes gegeben war.

4.9.11 Reaktionen der Familie oder des Bekanntenkreises auf die Epilepsie

11 Mütter berichteten, dass die Geschwisterkinder eifersüchtig waren. Sicherlich ist das bei Geburt eines weiteren Geschwisterkindes häufig der Fall, doch in unseren Familien noch weniger verwunderlich, da relativ mehr Zeit auf die Betreuung des kranken Kindes zu verwenden ist. Einige exemplarische Äußerungen oder Verhaltensänderungen seien hier angeführt:

- Eine Schwester nahm wieder Babysprache an und näßte ein.
- Eine Schwester klagte - sobald das kranke Kind sprach oder etwas lauter spielte - über Konzentrationsschwierigkeiten und wurde merklich schlechter in der Schule.
- Ein Bruder sagte: "Das kranke Kind bekommt die Liebe und ich die Spielsachen", und versuchte dann demonstrativ, die Aufmerksamkeit der Mutter zu erlangen.

Dieses sind auffällige Reaktionen, die sicherlich über übliche Eifersüchteleien unter Geschwistern hinausgehen.

Interessant und erschreckend zugleich waren aber auch die Aussagen einiger Mütter, dass der gesunde Bruder seine behinderte Schwester nicht anfasse, weil er sie eklig finde oder ein anderer seinen Bruder verschweige, da er sich dessen Behinderung schäme. In einem Fall berichtete eine Mutter, dass der Schwiegersohn das Zimmer verlasse und sich weigere, das behinderte Kind anzuschauen.

Sehr gelitten hatten die Mütter auch unter Äußerungen von Verwandten oder Bekannten wie:

- In unserer Familie gab es so etwas nicht.
- Man gibt *es* am besten ins Heim.
- Meine Kinder spielen nicht mit solchen Kindern.
- Das Kind bekommt keine Geburtstagsgeschenke, es freut sich ja sowieso nicht.

Auf der anderen Seite berichteten die Eltern auch, dass ihnen bewußt Hilfe angeboten wurde und sie ausdrücklich mit dem behinderten Kind eingeladen wurden.

Als nächstes fragten wir ganz konkret, ob Freunde oder Verwandte den Kontakt abgebrochen hätten (Tabelle 38).

Tabelle 38: Veränderungen in den privaten Kontakten

Kontakt abgebrochen	weniger Freunde/ Bekannte, da weniger Zeit	gleich viel Freunde/ Bekannte	mehr Freunde/ Bekannte
9	4	15	4

9 Mütter berichteten, das Gefühl gehabt zu haben, dass Bekannte bewußt den Kontakt einschränkten, ohne einen Grund zu nennen, dass sie aber meinten, es läge am behinderten Kind. Bei einigen Familien hatte sich der Kontakt zu Freunden von Seiten der Familie aus reduziert, da sie weniger Zeit hatten. 4 Familien berichteten aber auch, neue Freunde gefunden zu haben.

4.9.12 Hilfe, Therapie, Gespräche mit Freunden

Immerhin 7 Frauen suchten professionelle Hilfe bei Psychologen, Psychotherapeuten oder in einem Fall bei einer Sozialarbeiterin. 5 Frauen waren mit dieser Unterstützung zufrieden und sagten, es sei eine gute Gelegenheit gewesen, über alle Probleme zu reden. 2 Frauen brachen die Betreuung wieder ab, da sie nicht das Gefühl hatten, davon zu profitieren.

3 Frauen suchten Selbsthilfegruppen für Eltern mit behinderten Kindern auf. 2 dieser Frauen äußerten sich positiv über den Erfahrungsaustausch, der dort gemacht werden konnte, die dritte vertrat die Meinung, dass dort die anderen Mütter immer nur jammern würden.

Eine Frau berichtete, wegen Angstzuständen und Depressionen beim Arzt gewesen zu sein, der eine Phobie diagnostiziert habe. Die empfohlenen Medikamente habe sie nicht eingenommen und eine Verhaltenstherapie habe auch nichts gebracht (s.o.), aber mit der Zeit sei es von selbst besser geworden.

Bei einer Mutter waren Alkoholprobleme aufgetreten; sie hatte aber keine Hilfe gesucht und merkte an, es mit ihrem Sohn in den Griff bekommen zu haben.

Eine Familie war sehr engagiert im Elternbeirat der Praktisch-Bildbaren-Schule, was viel zum Verständnis und zur Akzeptanz von Behinderung und Erkrankung beigetragen habe.

9 Mütter gaben an, mit einer Freundin oder Verwandten, z. B. der Großmutter oder Tante, regelmäßig gesprochen zu haben. Solche Formen der Problembewältigung wurden uns von den anwesenden Vätern nicht berichtet.

Zusammenfassend läßt sich hier ein Trend dahingehend bemerken, dass Mütter, die auch primär mehr mit der Pflege des Kindes beschäftigt waren, eher Hilfe z. B. im Rahmen einer Therapie, Selbsthilfegruppe oder einer festen Freundin suchten. Die Mehrheit dieser Frauen empfand dies als positiv.

4.9.13 Heimunterbringung

Ein recht interessantes Ergebnis zeigte sich auch, als wir fragten, ob schon einmal über eine Heimunterbringung nachgedacht worden sei (Tabelle 39).

Tabelle 39: Nachdenken über eine Heimunterbringung

Antwort	Anzahl	
	absolut	%
nein, niemals	3	9%
nein	17	54%
nein, vielleicht Internat	2	6%
ja, früher mal darüber nachgedacht	3	9%
ja, später eventuell	5	16%
waren unentschlossen, haben sich nie Gedanken darüber gemacht	2	6%

Drei Familien konnten sich überhaupt nicht vorstellen, das Kind in ein Heim zu geben. Entsprechend lehnten sie eine Auseinandersetzung mit einem solchen Gedanken vehement ab. Eine Familie hatte ihr Haus erst kurz zuvor behindertengerecht umbauen lassen. Hier entstand der Eindruck, dass sie den Gedanken der Heimunterbringung als Eingeständnis des Versagens gegenüber dem Kind und der Erkrankung auffassen würden und es als nicht recht handelnd beurteilten, ein Kind wegzugeben.

Der Großteil der Eltern (54%) konnte sich nicht vorstellen, das Kind in ein Heim zu geben. Auffällig war, dass zwei Familien sich gegen den Ausdruck „Heim“ sträubten, ein Internat aber eventuell akzeptierten.

Interessant sind auch die Motive, aus denen heraus 8 Familien (25%) mit ja antworteten: 3 Familien hatten früher schon einmal über eine Heimunterbringung nachgedacht, als Probleme mit dem Kind aufgetreten waren (Aggressivität). Nachdem eine Besserung in dieser kritischen Phase eingetreten war, hatten sie den Gedanken wieder verworfen. 5 Familien hatten sich schon öfter damit auseinandergesetzt. Hierbei handelte es sich um Kinder im Alter von 9, 12,13 und zweimal 19 Jahren. Die Eltern wollten für die Zeit vorbauen, in der sie nicht mehr für ihre Kinder würden sorgen können. Bei älteren Eltern und entsprechend auch älteren Kindern war der Trend eines Wandels hin zu einer positiveren Haltung gegenüber einer Heimunterbringung festzustellen.

4.9.14 Fehler im Krankheits- und Behandlungsverlauf

Mehr als die Hälfte der Mütter glaubte, in der Schwangerschaft, bei der Diagnosestellung und auch im weiteren Krankheitsverlauf alles richtig gemacht zu haben. 5 Mütter hatten Zweifel und waren verunsichert, ob diese oder jene Entscheidung den Krankheitsverlauf eventuell ungünstig beeinflusst haben könnte. 2 dieser Mütter sahen retrospektiv die Auslösung der Krampfanfälle vielleicht in der Schwangerschaft, konnten aber ein genaues Ereignis nicht ausmachen, durch das eine Schädigung des Kindes eingetreten wäre. Auch glaubten sie sich in der Schwangerschaft generell richtig verhalten zu haben; so ist nicht zu erklären, woher diese Zweifel kommen, die auch als Schuldzuweisung zu interpretieren wären.

2 Familien befürchteten, das behinderte Kind eventuell überfordert zu haben, auch aus dem egoistischen Grund heraus, sich die Behinderung nicht eingestehen zu wollen. Weitere 5 Familien sahen den Grund für Verhaltensauffälligkeiten und aggressives, forderndes Verhalten des Kindes darin, es zu sehr verwöhnt und ihm nicht genug Grenzen gezeigt zu haben.

4.9.15 Erziehungsmaßnahmen, Strafen des Kindes

Die Eltern antworteten auf die Frage, ob sie ihrem behinderten Kind mehr Liebe schenkten, einhellig mit nein, gestanden aber ein, ihm mehr Zeit zu widmen, was von den anderen Familienmitgliedern eventuell als mehr Zuwendung aufgefaßt werden und

besonders bei den Geschwistern zur Eifersucht führen könnte. Als nächstes wollten wir wissen, ob das Kind schon einmal geschlagen wurde (Tabelle 40).

Tabelle 40: Häufigkeit von Bestrafungsmaßnahmen

Bestrafungs- maßnahme	nie geschlagen		Klaps		Schlagen oder Prügel		keine Angaben	
	absolut	%	absolut	%	absolut	%	absolut	%
Anzahl	8	25%	7	22%	10	31%	7	22%

8 Familien antworteten klar mit nein, 7 Mütter beantworteten die Frage ausweichend. 7 Mütter gestanden ein, das Kind habe schon einmal einen Klaps bekommen, 10 berichteten, das Kind geschlagen zu haben. Die Grenze zwischen einem Klaps und Schlagen zu ziehen, ist sicherlich sehr subjektiv; diese Mütter benutzten aber das Wort „Schlagen“ oder „Prügeln“ und - das unterschied sie ebenfalls von Müttern, die nur mal einen Klaps auf die Windel gegeben hatten, - sie rechtfertigten ihre Handlung immer ausführlich. Als Gründe nannten sie z. B.:

- Das Kind hatte sie provoziert.
- Es wurde ihr gegenüber aggressiv.
- Es hatte mit Kot geschmiert.

4.9.16 Finanzielle Unterstützung

19 Familien erhielten Pflegegeld von den Krankenkassen und in einem Fall noch zusätzlich Blindengeld. In vielen Fällen hatte es sehr lange gedauert, bis das Pflegegeld bewilligt worden war und die beteiligten Instanzen wurden heftig von den Eltern kritisiert. Insgesamt berichteten die Eltern jedoch, keine finanziellen Probleme speziell durch das erkrankte Kind zu haben.

5 Diskussion

5.1 Vergleichbarkeit mit anderen Studien

Ein Vergleich der Analyse klinischer Daten der vorliegenden Studie mit anderen Arbeiten zum Thema West-Syndrom ist nicht unproblematisch. Ein wesentlicher Grund dafür ist die vergleichsweise geringe Inzidenz dieser Erkrankung. Daneben erschweren folgende Punkte eine direkte Übertragbarkeit der Ergebnisse vergleichbarer Arbeiten:

- Es werden unterschiedliche Einschlusskriterien definiert. Nicht in allen Studien ist die Hypsarrhythmie wesentliches Einschlußkriterium. Oftmals werden auch Patienten mit modifizierter Hypsarrhythmie (fokale oder multifokale Spitzen bei stark veränderter Hintergrundaktivität oder burst suppression während NREM-Schlaf) eingeschlossen (Lombroso 1983). Einheitliche Einschlusskriterien sollten jedoch für zukünftige Studien gefordert werden.
- Die Termini cryptogen, idiopathisch und symptomatisch werden nicht einheitlich gebraucht. Besonders die Unterscheidung zwischen cryptogen und idiopathisch wird nicht entsprechend den Vorgaben der Internationalen Liga gegen Epilepsie getroffen. Allerdings ist die Definition erst seit 1989 in Gebrauch.
- Bei Nachuntersuchungen unterscheiden sich die Definitionen für eine gute bzw. schlechte Entwicklung teilweise erheblich.

Damit werden Vergleiche schwierig. Hinzu kommt die geringe Zahl der Patienten, wodurch die Konzeption und Durchführung prospektiver Studien schwierig und zeitaufwendig wird. Diesem Aspekt wird im Folgenden so gut wie möglich Rechnung getragen. Möglichst detaillierte Anmerkungen sollen auf Unstimmigkeiten und Überschneidungen hinweisen.

5.2 Patientenkollektiv

5.2.1 Geschlechterverteilung

Von vielen Autoren wird eine deutliche Neigung der Geschlechterverteilung zugunsten des männlichen Geschlechts beschrieben. Riikonen et al. (1979) und Lombroso et al. (1983) fanden ein Verhältnis von Mädchen zu Jungen wie 1:1,3. Jeavons et al. (1973) bezifferten den Anteil der Jungen mit 69%, Matsumoto et al. (1981) mit 58%, Bobele (1990) mit 63%, Koo et al. (1993) mit 58% und Holden et al. (1997) mit 64%.

Das konnten wir nicht beobachten: Die geschlechtsspezifische Verteilung im Patientenkollektiv der vorliegenden Arbeit war ausgeglichen, bei den untersuchten Kindern handelte es sich in 51% um Jungen und in 49% um Mädchen.

5.2.2 Ethnische Herkunft und Familienanamnese

Von den insgesamt 124 Kindern waren 12 nicht deutscher Herkunft. 10 Kinder hatten türkische und jeweils ein Kind italienische bzw. nordafrikanische Eltern. Diesbezüglich bestand keine nennenswerte Abweichung von der ethnischen Zusammensetzung des "durchschnittlichen" Patientengutes einer deutschen Kinderklinik.

Wir fanden in 16% der Fälle eine positive Familienanamnese, in einer deutlich höheren Zahl als dieses bei anderen Formen der Epilepsie der Fall ist (mit Ausnahme der Fieberkrämpfe). Dieser Anteil ist deutlich höher als die 7% von Gibbs et al. (1954). Lombroso (1983) fand in insgesamt 5% eine positive Familienanamnese (bei symptomatischen Fällen 6% gegenüber nur 3,5% in den Fällen mit cryptogenem West-Syndrom). Unsere Ergebnisse bestätigten die Arbeit von Matsumoto et al. (1981), die bei insgesamt 16% ihrer Patienten eine positive Familienanamnese nachweisen konnten. Pache et al. (1967) fanden einen Anteil von 11% bei Verwandten 1. und 2. Grades.

Unter unseren Patienten ist ein Geschwisterpaar, bei dem symptomatische BNS-Krämpfe auf Grund eines komplexen Missbildungssyndroms aufgetreten waren. Fleiszar et al. (1977) beschrieben das Risiko für Geschwister mit 15 ± 3 je 1000 Lebendgeborene und das Erkrankungsrisiko für erstgradige Verwandte mit 7 ± 5 je 1000 Lebendgeborene.

5.2.3 Analyse der Geburtsdaten

In der vorliegenden Untersuchung kamen 31,5% der Kinder mit West-Syndrom vor der 37. SSW zur Welt, waren also Frühgeborene. Dies bestätigt die Ergebnisse von Nolte (1988), die in 30% der Kinder mit West-Syndrom ein vermindertes Gestationsalter fand. In 5% lag mit einem Gestationsalter von weniger als 30 vollendeten SSW sogar eine extreme Frühgeburtlichkeit vor.

Die Prävalenz der Frühgeburt beträgt in Deutschland zwischen 5,5% und 7% (Wulf 1995) mit einem ansteigenden Trend. Geburten vor der 37. Schwangerschaftswoche betrafen 1992 7% aller Lebendgeborenen, zehn Jahre zuvor nur 5,8% (Bayerische Perinatalerhebung (BPE) nach Thieme 1991).

Bei Zugrundelegen des Geburtsgewichts nahm die Häufigkeit von Frühgeburten ebenfalls zu: 1992 hatten 6,1% aller Lebendgeborenen ein Geburtsgewicht unter 2500 g; zehn Jahre zuvor waren es nur 5,4%. Der Anteil von Kindern mit einem Geburtsgewicht von weniger als 1000 g verdoppelte sich von 0,2% in 1982 auf 0,4% in 1992.

Die Frühgeburtenrate war bei den Kindern der vorliegenden Untersuchung etwa um den Faktor 5 höher als im Bundesdurchschnitt, ebenfalls der Anteil von Kindern mit extremer Frühgeburtlichkeit. Daraus ist zu schlussfolgern, dass die Vermeidung von Frühgeburtlichkeit auch zur Verringerung der Inzidenz des West-Syndroms beitragen kann. Eine Senkung der Frühgeburtenrate insgesamt oder zumindest eine Verlegung des Geburtstermins in die höheren Gestations- und Geburtsgewichtsklassen, die zur Verminderung der Prävalenz des West-Syndroms führen dürften, ist derzeit aber trotz erheblicher Bemühungen nicht zu erwarten, da die Kenntnisse über Ursachen und pathogenetische Mechanismen noch immer lückenhaft sind (Schneider et al. 1994), so dass „kausale Therapien der drohenden Frühgeburt praktisch nicht zur Verfügung stehen“ (Martius 1995). Im Gegenteil, die fortgeschrittene neonatale Intensivmedizin ermöglicht das Überleben von immer unreiferen Kindern. Hier besteht offensichtlich weiterer Forschungsbedarf, damit die frühkindliche Morbidität in Bezug auf Erkrankungen wie West-Syndrom und viele andere bei Frühgeborenen häufig auftretende Störungen weiter gesenkt werden kann.

5.3 Krampfanfälle und Hypsarrhythmie

5.3.1 Beginn der Krampfanfälle

In der vorliegenden Untersuchung traten schon direkt postpartal Krampfanfälle auf, der späteste Krampfbeginn lag im 19. Monat. Im Mittel traten die ersten Krampfanfälle mit 5 Monaten auf, bei 90% der Kinder zwischen dem 2. und dem 9. Monat mit einer leichten Zweigipfeligkeit um den 3. und zum anderen um den 7. Monat. Bei über 90% der Kinder lag der Krampfbeginn zwischen dem 2. und 9. Monat. Kurokawa et al. (1980) beschreiben den Beginn der ersten Krampfanfälle zwischen dem 1. Lebensjahr und dem 5. Lebensjahr. 86% der von Baird und Borowski (1957) beschriebenen 51 Patienten hatten den Krampfbeginn im ersten Lebensjahr, kein Kind nach dem 18. Lebensmonat. Bobele et al. (1994) beschreiben in ihrer Studie ebenfalls ein mittleres Alter von 5,3 Monaten, Holden et al. (1997) geben 4,6 Monate an. Sakuma et al. (1980) fanden ein mittleres Alter von 7,2 Monaten, Koo et al. (1993) von 5 Monaten.

Somit stimmt der Beginn der Krampfanfälle bei unseren Patienten gut mit dem in der Literatur beschriebenen Eintrittsalter überein: Das West-Syndrom tritt vor allem im ersten Lebensjahr und hier besonders häufig um den 5. Lebensmonat auf. Dementsprechend ist es in diesem Alter in die differentialdiagnostische Überlegungen mit einzubeziehen.

5.3.2 Art der Krampfanfälle

Aus zwei Gründen wurden die initial beobachteten Krampfanfälle nicht weiter differenziert in Flexoren-, Extensoren-, akinetische oder gemischte Anfälle:

1. Es gibt keinen Anhalt für eine Abhängigkeit zwischen Ausprägung der Krampfanfälle und der Prognose des West-Syndroms bzw. der weiteren Entwicklung der Kinder (z.B. Haga et al. 1995).
2. Genaue Daten waren in den meisten Fällen nicht zu erheben, da insbesondere die alten Krankenakten oft nur unvollständige Angaben enthielten, bzw. die einzelnen Krampfanfälle nicht explizit beschrieben wurden (Videoaufnahmen waren nicht möglich).

5.3.3 Nachweis der Hypsarrhythmie

Die erste Hypsarrhythmie wurde durchschnittlich mit 6 Monaten im EEG festgestellt. Bei 90% der Patienten war zwischen dem 3. und 11. Monat eine Hypsarrhythmie nachzuweisen. Die Altersspanne lag zwischen 0 und 28 Monaten. Umfangreiche EEG-Auswertungen von Baird et al. (1957) zeigten die erste Hypsarrhythmie zwischen der ersten Lebenswoche und dem 4. Lebensjahr. Die Autoren konnten auch nachweisen, dass bei 20% dieser Kinder das Krankheitsbild unmittelbar mit Grand-Mal-Anfällen begann, ohne dass typische BNS-Anfälle vorausgegangen waren. Nach der Untersuchung von Haga et al. (1995) ist ein iktales EEG nicht mit der Ätiologie oder Prognose korreliert. Hughes et al. (1997) fanden bei 49% der Kinder eine Hypsarrhythmie im ersten Lebensjahr, bei weiteren 30% im Verlauf des zweiten Lebensjahres. Die Dauer der Hypsarrhythmie war am kürzesten, wenn sie zwischen dem 8. und dem 12. Lebensmonat begann. Weiterhin wurde gezeigt, dass die Hypsarrhythmie in 95% mit 3 Jahren nicht mehr nachzuweisen war. Kramer et al. (1997) fanden bei cryptogenem und symptomatischem West-Syndrom keinen Unterschied in Bezug auf die Qualität und Quantität der Hypsarrhythmie.

Aktuelle Studien mit Hilfe der Single-Photonen-Emissions-Computer-Tomographie (SPECT) legen nahe, dass die Hypsarrhythmie auf cortikale Läsionen zurückzuführen ist und Krampfanfälle durch Defekte in subkortikalen Strukturen verursacht werden. Die erste Untersuchung hierzu, die an 9 Patienten mit West-Syndrom ikтал und interiktal durchgeführt wurde, stammt von Haginoya et al. (1998). Allerdings liegen bislang nur erste Ergebnisse vor, die diese Hypothese zu bestätigen scheinen (Haginoya et al. 1999); für endgültige Aussagen ist die Datenlage noch zu unvollständig. Außerdem ergaben diese Untersuchungen, dass kein signifikanter Zusammenhang zwischen den SPECT-Befunden und dem Outcome der Patienten besteht (Haginoya et al. 2000).

In der vorliegenden Arbeit bestand bei insgesamt 20 Kindern (16,1%) eine Hemi-Hypsarrhythmie, die in 9 Fällen nach links und in 11 Fällen nach rechts lateralisiert war. Als Ursache für die lateralisierte Hypsarrhythmie kann eine fehlende Überleitung von der einen auf die andere Hemisphäre durch Balkenmangel oder –agenesie angenommen werden. Auch Störungen, die isoliert Teile einer Hemisphäre betreffen, z.B. eine Porenzephalie oder Hemi-Megalenzephalie führen dazu (Tjiam et al. 1978). Dies wird

durch aktuelle SPECT-Untersuchungen bestätigt (Alfonso et al. 1998, Haginoya et al. 1999).

5.4 Vorerkrankungen

Letztlich war nur bei 18 Patienten (14%), die Entwicklung vor Einsetzen der Erkrankung normal; bei diesen konnten mit allen durchgeführten technischen Maßnahmen (CT, MRT, Stoffwechseluntersuchungen, Chromosomenanalyse) keinerlei Pathologika gefunden werden. Okumura et al. (1998) und Trevathan et al. (1999) weisen darauf hin, dass durch die Verbesserung der diagnostischen Möglichkeiten (hochauflösende MRT, SPECT etc.) die Häufigkeit von Patienten, bei denen keine Auffälligkeiten nachzuweisen sind, weiter abnehmen werde.

Ein Zusammenhang mit einer Impfung wurde bei keinem Kind gefunden. Baird et al. (1957) hatten noch das Auftreten von Krampfanfällen bei 11 von 51 Kindern im direkten zeitlichen Zusammenhang mit einer Impfung (2x Varicella, 9x DPT) gesehen. Es war allerdings nicht zu klären, ob es sich um einen Effekt der Impfung oder um eine Reaktion auf das nach Impfungen relativ häufige Fieber mit Benommenheit und Irritabilität handelte.

In unserer Serie kam eine tuberöse Sklerose bei 7 Patienten vor (6%). Andere Untersuchungen weisen die Inzidenz dieses Krankheitsbildes mit bis zu 20% aus (Pampiglione et al. 1975). Die Diagnose intracerebraler Gliome und Kalzifikationen ist mit sensibleren computertomographischen Darstellungen heute einfacher.

5.4.1 Problematik der Unterscheidung einer symptomatischen und idiopathischen Genese

In vielen Untersuchungen wird bezüglich der Ätiologie zwischen cryptogen und idiopathisch nicht unterschieden, sondern nur differenziert zwischen symptomatischen Patienten und anderen. Zu den „anderen“ werden solche gezählt, bei denen mit technischen Maßnahmen keine Ursache für die Erkrankung zu finden war. Der zweite Punkt, der cryptogen von idiopathisch differenziert, nämlich die neurologisch normale Entwicklung vor Krankheitsbeginn, wird vielfach nicht explizit erwähnt. In den meisten Fällen wurden Patienten mit normaler oder nicht extrem rückständiger Entwicklung vor Krankheitsbeginn zur cryptogenen Krankheitsgruppe gezählt. Die Gruppe der Patienten

mit unauffälligen Labor- und bildgebenden Untersuchungen und gestörter neurologischer Entwicklung (welchen Grades auch immer) zählen in anderen Studien zu den symptomatischen Patienten. Zu vermuten ist, dass auch hier Schwierigkeiten mit der Datengewinnung wie in unserem Fall aufgetreten sind (Tabelle 41).

Tabelle 41: Klassifikation in cryptogene, idiopathische und symptomatische Genese nach der Literatur

Autor / Fallzahl	Genese des West-Syndroms		
	cryptogen	idiopathisch	symptomatisch
Eigene Untersuchung (124 Pat)		15	85
Bobele 1990	60	40	
Cossette 1999 (42 Pat)	16	36	48
Curatolo 1988		15	85
Fejerman 2000 (116 Pat)	29		71
Fois 1996 (89 Pat)	16		84
Fois 1984 (191 Pat)		26	74
Gibbs 1954 (237 Pat)	55	45	
Glaze 1988 (65 Pat)	13		87
Granstrom 1999 (42 Pat)	24		76
Haga 1995 (42 Pat)	17		83
Haginoya 2000 (26 Pat)	38		62
Heiskala 1996 (30 Pat)	20		80
Holden 1997 (28 Pat)	39		61
Hrachovy 1994 (50 Pat)	18		82
Ito 1990 (41 Pat)	7		93
Jacobi 1992 (200 Pat)		6	94
Jeavons 1970 (98 Pat)	29		71
Jeavons 1973 (150 Pat)	29		71
Koo 1993 (57 Pat)	30		70
Kramer 1997 53 Pat	11		89
Lombroso 1983 (286 Pat)	42		58
Matsumoto 1981	33		67
Nolte 1992 93 Pat		13	87
Nolte 1988 54 Pat		19	81

5.4.2 Zeitpunkt der Hirnschädigung

In der Gruppe der symptomatischen Patienten war in 45% eine prä-, in 29% eine peri- und in 11% eine postnatale Schädigung anzunehmen. Bei den übrigen 15% lag eine Kombination von prä- und peri- bzw. prä- und postnatalen Faktoren vor.

Die Gruppe der pränatal geschädigten Kinder stellt im Allgemeinen den größten Anteil (Tabelle 42), Chugani et al. (1996) beziffern ihn mit 68%. Der Literaturvergleich spricht dafür, dass knapp die Hälfte der symptomatischen Patienten während der pränatalen Phase eine Hirnschädigung erlitten hat.

Tabelle 42: Zeitpunkt der Hirnschädigung im Vergleich mit der Literatur

Autor	Zeitpunkt der Hirnschädigung					
	pränatal	perinatal	postnatal	prä-/ perinatal	prä- / postnatal	unbekannt
Eigene Arbeit	45	29	11	12	3	
Curatolo 1988	41	43	5	11		
Haga 1995	46	14	6			34
Matsumoto 1981	37	22	9			

5.4.3 Vorliegende Grunderkrankungen

Wir fanden nur 18 Patienten (14%), die wir sicher der idiopathischen Gruppe zuordnen konnten. Dumermuth (1961) gibt diesen Anteil mit 76% deutlich höher an. Die erhebliche Diskrepanz ist wohl vor allem ein Ausdruck des Wandels in der Diagnostik, da Dumermuth weder computertomografische noch kernspintomografische Untersuchungsmethoden zur Verfügung standen. Mit zunehmenden diagnostischen Möglichkeiten dürfte der Anteil von Kindern mit idiopathischem West-Syndrom weiter abnehmen.

Wir fanden in unserer Studie bei 17% der Patienten vor Beginn der eigentlichen BNS-Krämpfe schon andere Anfälle; Holden et al. (1997) geben den Anteil von Neugeborenenkrämpfen mit 46% an. Howitz et al. (1990) untersuchten zwischen 1976 und 1979 52 Kinder, in 60% lag ein abnormaler CT-Scan vor. Nolte et al. (1988) fanden folgende Häufigkeitsverteilung für Grunderkrankungen: 28% Ischämie, 9% Blutung, 26% Dysgenesien, 15% Infektionen und 4% metabolische Störungen. Riikonen (1982) sah in 18% eine neonatale Hypoglykämie.

In diesem Zusammenhang ist die aktuelle Untersuchung von Haginoya et al. (2000) von Bedeutung, die in 60% lokalisierte cortikale Perfusionsstörungen bei Kindern mit West-Syndrom nachweisen konnten.

5.4.4 Entwicklungsverzögerung bei Krankheitsbeginn

Riikonen (1982) und Matsumoto et al. (1981) fanden bei 70% der Kinder mit West-Syndrom schon bei Krankheitsbeginn eine mentale Retardierung. In der vorliegenden Studie wiesen alle Kinder bei Krankheitsbeginn ein Defizit zumindest in ihrer Reaktion auf die Umwelt auf. Die Ursache hierfür ist schwer zu definieren. Möglicherweise führen Bewusstseinsstörungen während der Krampfanfälle auch zu einer Beeinträchtigung des sozialen Verhaltens der Kinder. Aktuelle Studien zu dieser Thematik waren nicht verfügbar. Um diese Frage zu klären, wären zudem prospektive Studien notwendig, die u.a. wegen der geringen Inzidenz des West-Syndroms nur schwer durchführbar sind.

5.5 Therapie des Krampfleidens

5.5.1 Therapiebeginn

Vielfach wurden die Kinder zunächst mit Clonazepam eingestellt. Die früher übliche Erstbehandlung mit einem Barbiturat erfolgte nur in wenigen Fällen. Eine Untersuchung von Baird et al. (1957) hatte gezeigt, dass es nur in 53% zu einer teilweise kurzfristigen Abnahme der Anfallsfrequenz kam und lediglich 14% anfallsfrei blieben. Erste Untersuchungen, welche einer Therapie mit ACTH eine bessere Prognose gegenüber der Behandlung mit Kortison einräumten, stammen von Willoughby (1966), Lombroso (1983), Snead et al. (1983) und Kellaway et al. (1979). Zurzeit ist eine hochdosierte ACTH-Kur in Nordamerika der "gold standard" (Cossette et al. 1999). Möglicherweise wird ACTH allerdings zukünftig von Vigabatrin oder Topiramaten als Standardtherapeutikum abgelöst, wenn weitere Studienergebnisse zur therapeutischen Wertigkeit und Nebenwirkungen erste positive Ergebnisse bestätigen können.

Bei 73 Kindern (59%) wurde nach der initialen Therapie mit einem Benzodiazepin (meist Clonazepam oder Nitrazepam) eine Hormonbehandlung eingeleitet. Bei diesen 73 Kindern hatte also die initiale Therapie versagt. Vassella et al. fanden 1973 eine Response-Rate kurzzeitig und bis zu 6 Monate von 38%; Nebenwirkungen und Toleranzentwicklung schränken den Nutzen einer solchen Therapie weiter ein.

Valproinsäure soll ebenfalls in bis zu 60% der Fälle erfolgreich sein (Bachman 1982, Siemes et al. 1988). Sie kam in dieser Studie nur vereinzelt oder als Add-on Medikation zur Anwendung, so dass keine vergleichenden Aussagen gemacht werden können.

In unserer Untersuchung wurde die Therapie erfreulich früh eingeleitet, bei 63% aller Kinder innerhalb einer Woche nach Diagnosestellung, bei 95% der Patienten innerhalb der ersten 8 Wochen. Nur bei 5% der Kinder verzögerte sich der Therapiebeginn. Im Mittel dauerte es genau 3 Wochen bis die erste Therapie eingeleitet war. Nach älteren Publikationen (z.B. Dumermuth 1961) dauerte es früher Monate, bis die Patienten einer adäquaten Behandlung zugeführt werden konnten. Hellström et al. (1965) veröffentlichten erste Hinweise darauf, dass eine schnelle Therapie sich günstig auf die Prognose auswirkt. Allerdings ist die Studie nicht mit der vorliegenden zu vergleichen, da symptomatisch/cryptogen nicht genau definiert wurde und die Nachuntersuchungszeit nur einen Monat betrug.

5.5.2 ACTH-Behandlung

In dieser Studie wurde nur ein Patient initial mit ACTH behandelt. Bei 56% der Kinder wurde nach Versagen der Benzodiazepin-Therapie eine ACTH-Kur eingeleitet und in einigen Fällen eine Fortecortin-Intervallbehandlung angeschlossen. Wir untersuchten nicht die Wirksamkeit einer primären Fortecortinbehandlung, da diese in unserer Klinik nicht durchgeführt wurde, und die Wirksamkeit von ACTH insbesondere im Hinblick auf die Rezidivrate besser sein soll (Bower et al. 1961). Bei einer groß angelegten Untersuchung in den USA gaben 88% der behandelnden Neuropädiater an, ACTH initial zu verwenden (Bobelet et al. 1994).

Die Wirkung des ACTH, wie auch der anderen beim West-Syndrom wirksamen antikonvulsiven Substanzen (Benzodiazepine, Pyridoxin, Valproat), scheint auf einer Potenzierung der GABA-Ausschüttung zu beruhen. Auch das zurzeit in verschiedenen Studien erprobte Vigabatrin ist eine hochpotente GABAerge Substanz durch die Inhibition

der GABA-Transaminase. Dies unterstreicht die Hypothese, dass der therapeutische Effekt der beim West-Syndrom wirksamen antikonvulsiven Substanzen auf einer Wirkungsverstärkung von GABA beruht (Frye 1995, Vigevano und Cilio 1997, Wohlrab et al. 1998, Cossette et al. 1999, Emmrich et al. 1999, Granstrom et al. 1999).

Zwar ist ACTH allgemein als Therapeutikum beim West-Syndrom anerkannt. Über Dosis und Therapiedauer besteht in der Fachliteratur aber bis heute keine Einigkeit. In Deutschland wird beispielsweise in vielen Fällen eine niedrige, ein- und ausschleichende Dosierung präferiert (Nolte 1992), in den USA sind höhere Dosierungen üblich (Cossette 1999). Kusse et al. (1993) führten eine vergleichende Untersuchung mit Non-Depot-ACTH durch und fanden die gleiche initiale Wirkung wie bei Depot-ACTH. Von großem Vorteil war die fehlende Stimulierung der Nebennierenrinde. Die Autoren schlussfolgerten, dass die Wirkung des ACTH in einer direkten Beeinflussung des cerebralen Stoffwechsels bestehen muss.

Viele Studien stellen als Ergebnis fest, eine hohe Dosis und eine lange Therapiedauer führten zu einer besseren Prognose, als eine kurze Therapie in niedriger Dosis (Chevrie et al. 1971, Hagberg et al. 1976, Jeavons et al. 1970, Lagenstein et al. 1978a und 1978b, Lombroso 1983, Singer et al. 1980, Snead et al. 1983). Riikonen (1982) konnte wiederum keinen Einfluss von Dosis und Dauer feststellen. Hrachovy et al. (1983) betonten einen wesentlichen Punkt: Nach dem "Alles oder Nichts-Prinzip" komme es entweder zu einem Ansprechen auf die ACTH-Behandlung, am besten innerhalb der ersten beiden Therapiewochen, oder nicht. Wenn kein Therapieerfolg zu erzielen ist, präferieren die Autoren den Wechsel zu einer anderen Therapieform. Mehr als ein Jahrzehnt später kommen sie zu der Erkenntnis, eine high-dose-long-duration-Therapie habe vergleichbare Ergebnisse wie eine low-dose-short-duration-Behandlung: Die erstgenannte Therapieform führte in 50% zum Sistieren der Anfälle und zu einem normalen EEG, die zweite in 58% (Hrachovy et al. 1994). Datta und Wirrell (2000) erweiterten das "Alles oder Nichts-Prinzip" auch auf andere Antikonvulsiva, wie die Valproinsäure. Wenn die Anfallsfrequenz nicht durch das "first-line"-Antikonvulsivum verringert werden konnte, fanden sie eine signifikant schlechtere Prognose.

5.5.2.1 Alter bei Beginn der ACTH-Kur

Im Durchschnitt wurde die ACTH-Kur mit 6½ Monaten begonnen, die Altersspanne reichte vom 1. Lebensmonat bis zum 27. Monat. Damit konnte die Therapie früh, d. h. auch früh nach Krankheitsbeginn einsetzen.

Bisherige Verlaufsuntersuchungen bei Kindern ohne strukturelle Hirnschäden mit der idiopathischen Form des West-Syndroms zeigten, dass funktionelle Störungen wie die Krampfanfälle und der bioelektrische Status zu einem wesentlichen Teil für die resultierenden kognitiven und kommunikativen Einschränkungen verantwortlich sind (Nolte 1992). Dementsprechend ist ein früher Therapiebeginn als essentiell im Sinne einer optimalen Therapie anzusehen. Dementsprechend wurde auch in der vorliegenden Untersuchung vorgegangen.

5.5.2.2 Dauer der ACTH-Kur

Schon 1983 zeigte Hrachovy, dass ein Therapieerfolg zumeist innerhalb von 2 Wochen nach Behandlungsbeginn eintritt. Im Schnitt dauerte die ACTH-Behandlung 5 Wochen und 6 Tage. 88% der Patienten wurden zwischen 3 und 7 Wochen behandelt. Die Behandlungsdauer in den USA ist deutlich länger, 50% der Patienten erhalten für 1-2 Monate ACTH und 30% für 3-4 Monate (Bobele et al. 1994). Bei gutem Ansprechen sistieren die Anfälle spätestens einen Monat nach Beginn der ACTH-Behandlung. Daraus resultiert die Forderung, bei ausbleibendem Therapieerfolg nicht länger als 4 Wochen zu therapieren (Haga et al. 1992).

5.5.2.3 Maximale Tagesdosis

Die Tagesdosen variierten von 8-120 IU/Tag, im wesentlichen kamen Dosen von 60 oder 80 IU pro Tag zur Anwendung. In den USA fanden Anfang der 90er Jahre Dosen von 40 IU/Tag oder auch 60 bzw. 80 IU/Tag Verwendung (Bobele et al. 1994). Damit wurden in unserer Klinik ähnliche Dosierungen wie in den USA angewendet.

Das Thema der Vergleichbarkeit einzelner Studien wurde schon mehrfach problematisiert. Sowohl Dauer als auch Dosis des ACTHs sind aufgrund verschiedener Therapie-schemata, basierend auf verschiedenen Therapiephilosophien, recht unterschiedlich. Gemeinsam ist jedoch den meisten Studien, dass ACTH für einen zunächst festgelegten Zeitraum gegeben und dann abhängig von der klinischen Situation sowie vom EEG in

der Dosis erhöht wurde, wenn noch keine Besserung eingetreten war. Die gleiche Dosis wurde beibehalten, wenn es zur Besserung kam, Krampfanfälle aber nicht sistierten und das EEG nicht normalisiert war. Im günstigsten Fall wurde ACTH ausgeschlichen, wenn es zu eindeutiger Besserung gekommen war.

Heiskala et al. (1996) zeigten in einer prospektiven Studie, bei der die ACTH-Dosen langsam gesteigert wurden, dass die cryptogene Gruppe ein geringerer ACTH-Bedarf hatte, die Anfallsfrequenz um mindestens 75% zu reduzieren. Ito et al. (1991) empfahlen in diesem Zusammenhang 20 bzw. 10 IU, später 10 bzw. 5 IU, noch später 0,5 IU pro kg Körpergewicht einzusetzen. Riikonen (2000) postuliert, kleinere Dosen seien mit einer besseren Langzeitentwicklung verbunden (17,5% versus 5,6% bei großer Dosis). Hier wird wiederum deutlich, dass ohne ein prospektives Studiendesign kaum relevante Aussagen möglich sein dürften. So ist nicht ausgeschlossen, dass die bessere Langzeitprognose bei geringerer ACTH-Dosierung im Kern auf eine entsprechende Selektion der Patienten (bei blanderem Verlauf geringere Dosierungen und umgekehrt) zurückzuführen ist. In diesem Sinne ist auch die Arbeit von Yanagaki et al. (1999) zu deuten, die in einer randomisierten prospektiven Studie keinerlei signifikante Unterschiede zwischen high- und low-dose-Therapie nachweisen konnten.

5.5.2.4 Nebenwirkungen

Bei 6 Kindern (9%) musste die ACTH-Behandlung wegen deutlicher Nebenwirkungen abgebrochen werden. Dem stehen weitaus höhere Quoten von 24% Therapieabbruch z.B. bei Dreifuss et al. (1986) wegen Hypertonie bzw. Hybernatriämie gegenüber. Die wichtigsten, weil bedrohlichsten und häufigsten Nebenwirkungen sind Infektionen, Hypertonie, Nephrokalzinose und Herzkammer- bzw. Herzseptumhypertrophie. Daneben tritt in etwa 70% ein Cushingoid auf (Nolte 1992).

Die Zahl der Infektionen lag in dieser Studie mit 75% recht hoch gegenüber beispielsweise 51% bei Bobele et al. (1990) oder 20% bei Nolte (1992).

Uneinigkeit besteht darüber, ob die Grenze zur Hypertonie bei 120 mm Hg (Bobele et al. 1990), 140 mm Hg (Kelleway et al. 1983) oder 160 mm Hg (Lombroso 1983) anzusetzen ist. In der vorliegenden Arbeit war die Häufigkeit von Hypertonie-Fällen mit 6% deutlich geringer als die 64% bei Bobele et al. (1990) oder 50% bei Nolte (1992). Zudem normalisierten sich die Blutdruckwerte nach Beendigung der Therapie innerhalb

weniger Tage. Hrachovy et al. (1983) fanden in 25% der Fälle eine Hypertonie, Hrachovy et al. (1994) stellten eine höhere Rate an Hypertonie-Fällen bei einer high-dose-Therapie gegenüber der low-dose-Behandlung fest.

Bei der hypertrophen Kardiomyopathie handelte es sich meistens um eine Septumhypertrophie mit Obstruktion der Aortenausflussbahn. Als objektives Kriterium wird die Relation von Dicke des interventrikulären Septums zu Dicke der Hinterwand des linken Ventrikels mit 1:3 angegeben (Bobele 1993). Damit soll eine Abgrenzung dieser asymmetrischen Herzhypertrophie von der konzentrischen Form erreicht werden, da es sich bei dieser um eine Reaktion auf die Hypertonie, um generalisierte Glykogen-Einlagerung oder ein generalisiertes Ödem handelt. Wir bemerkten diese Nebenwirkung bei 17% der Patienten; bei einer Hochdosistherapie, wie von uns durchgeführt, und einer Therapiedauer von 2 Monaten wird sie sonst in 28% gesehen. Insgesamt 72% der Patienten wiesen eine Zunahme der Septumdicke auf, aber nur 28% erfüllten das Kriterium für eine hypertrophe Kardiomyopathie (Bobele et al. 1993). Auch hier kam es regelmäßig zu einer vollständigen Restitution nach Beendigung der Therapie.

In den letzten Jahren wird zusätzlich verstärkt das Problem der suprimierten ACTH-Ausschüttung der Hypophyse mit entsprechend niedrigen Cortisol-Spiegeln selbst nach Ausschleichen des ACTH diskutiert. Heiskala et al. (1996) versuchten, dem mit einer während des ACTH-Ausschleichens beginnenden Cortisol-Substitution Rechnung zu tragen. Dauer und Dosis richteten sich nach dem ACTH-Hypophysen-Test.

Masatoshi et al. (2000) berichten über das gehäufte Auftreten von subduralen Hämatomen nach einer ACTH-Kur, Konishi et al. 1995 über eine Volumenabnahme der Pons, die zu Schlafstörungen führt. Auch das Corpus callosum und das Cerebellum waren von der Atrophie betroffen. Allerdings stützen sich die Beobachtungen nur auf 7 Patienten.

5.5.3 Chirurgische Therapieformen

Chirurgische Therapie im Sinne einer Resektion eines Krampffokus wurde bei keinem Kind angewandt. Bei 9 Kindern war eine Shuntanlage wegen Hydrocephalus notwendig, bei drei Kindern musste die Resektion eines Hirntumors erfolgen; Krampfanfälle hatten schon vor dieser Operation begonnen.

Asarnov et al. (1997) beschreiben eine erstaunlich günstige Entwicklung bei einer kleinen Zahl ($n = 24$) von Kindern nach Resektion kortikaler Areale, obwohl es sich ausschließlich um symptomatische Kinder mit Entwicklungsverzögerung vor Beginn der Krampfanfälle und Versagen der ACTH-Therapie handelte. Unterteilt man diese Gruppe weiter, so schlossen diejenigen am günstigsten ab, die bei Krampfbeginn jung waren und eine bisher günstige Entwicklung aufwiesen.

5.5.4 Ausblick auf zukünftige medikamentöse Therapiemöglichkeiten

Fejerman et al. (2000) berichten in einer argentinischen Studie mit prospektivem Design über eine erfolgreiche Behandlung des West-Syndroms mit Vigabatrin bei 116 Kindern zwischen 1994 und 1998: Nach einer mittleren Beobachtungszeit von 40 Monaten verzeichneten die Autoren in über 60% der Fälle völlige Anfallsfreiheit. Ein direkter Vergleich des ACTH mit Vigabatrin wurde bisher nur von Vigevano (1997) an 42 Kindern vorgelegt (100-150 mg Vigabatrin pro kg Körpergewicht pro Tag versus Depot-ACTH in einer Dosierung von 10 IU/Tag): Eine höhere Responderrate von 74% bei ACTH-Gabe war mit einer größeren Zahl von Rückfällen vergesellschaftet.

Beim West-Syndrom wie auch bei anderen Epilepsieformen finden die begleitenden Entwicklungsstörungen zunehmend Beachtung. Nicht nur die Anfallsfrequenz, sondern auch die anhaltende Besserung von EEG-Veränderungen und die Entwicklungsprognose sollten daher Kriterium eines Therapieerfolges sein. Die überlegene Kurzzeitwirksamkeit von Vigabatrin auch auf die psychomotorische Entwicklung beim West-Syndrom scheint offensichtlich. Eine sichere Beurteilung der Langzeitwirksamkeit im Vergleich zu ACTH über einen längeren Beobachtungszeitraum ist allerdings wünschenswert. Wegen der aktuell bekannt gewordenen irreversiblen Gesichtsfeldausfälle bei etwa 10 % der mit Vigabatrin behandelten Kinder wurden bereits prospektive Studien eingeleitet, um das Indikations- und Nebenwirkungsprofil zu aktualisieren (Wohlrab et al. 1998). Bis diese Fragen abschließend geklärt sind, sollte ACTH das

Mittel der ersten Wahl bleiben (Emmrich und Kruse 1999). Riikonen (2000) vertritt die Meinung, die möglichen Vorteile einer Therapie mit Vigabatrin könnten die möglichen Risiken von irreversiblen visuellen Veränderungen nicht aufwiegen und rät von einer Therapie ab. Iannetti et al. (2000) wiesen nach einer Therapie mit Vigabatrin bei 4 von 22 Kindern Gesichtsfeldausfälle nach. Gross-Tsur et al. (2000) sowie Castano et al. (2000) fanden bei mehr als 50% der Patienten in Bezug auf Gesichtsfeld, visuell evozierte Potentiale (VEP) und Elektretinographie (ERG) signifikante visuelle Störungen, raten ebenfalls von der Verwendung des Vigabatrin ab. Von Haas-Lude et al. (2000) stammt ein Bericht über das Auftreten einer akuten Encephalopathie (Symptome: Stupor, Verwirrtheit und elektroenzephalographische Abnormalitäten) nach Gabe von Vigabatrin. Jambaque et al. (2000) wiederum fanden in einer Langzeituntersuchung eine signifikante Verbesserung des Outcome 2 Jahre nach der Anwendung von Vigabatrin. Bei einer 1995 durchgeführten Analyse der Behandlung des West-Syndroms in Großbritannien wurde mit 76% Vigabatrin als erstes Medikament bei Therapie der symptomatischen Kinder angegeben im Vergleich zu 45% bei der cryptogen/idiopathischen Gruppe. Bei diesen Kindern kam mit 37% viel häufiger initial ACTH zur Anwendung (Chiron 1991).

Von Yamamoto et al. (1998) stammt ein Bericht über die Verwendung von Dexamethason-Palmitat, einem Liposteroid in einer Vergleichsstudie mit ACTH. Dabei war die Anwendung des Liposteroids der ACTH-Therapie in Bezug auf die Wirkung ebenbürtig, jedoch bei geringeren Nebenwirkungen.

Kerrigan et al. (2000) berichten über die nebenwirkungsarme Anwendung von Ganaxolon bei sonst therapierefraktärem West-Syndrom. Bei 33% der Patienten konnte mit 36 mg Ganaxolon je kg Körpergewicht pro Tag eine Reduktion der Anfallsfrequenz um 50% erzielt werden.

Glauser et al. (2000) berichten über die erfolgreiche Anwendung von Topiramat bei sonst therapierefraktärem West-Syndrom. In 50% konnten die Autoren das Sistieren der Krampfanfälle erreichen. Von Yeung et al. (2000) stammt ein ähnlich positiver Bericht über den Einsatz von Topiramat bei kindlichen Epilepsieformen, u.a. dem West-Syndrom. Auch diese Autorengruppe erzielte in 50% ein Sistieren der Krampfanfälle.

Suzuki et al. (1997) berichten über eine erfolgreiche Monotherapie mit Zonisamid. Weitere zukünftig möglicherweise erfolgreich in der Behandlung des West-Syndroms

verwendbare Substanzen sind Felbamat, Gabapentin, Lamotrigin, Levetiracetam, Oxcarbazepin und Tiagabin. Jedoch ist die Datenlage noch zu gering, um diese Antikonvulsiva hinsichtlich des Einsatzes beim West-Syndrom beurteilen zu können (Castano et al. 2000).

5.6 Ansprechen auf die ACTH-Therapie

Im Folgenden werden die Ergebnisse unserer Untersuchung mit denen zahlreicher anderer Studien der letzten 40 Jahre verglichen. Die schon vielfach angesprochenen Probleme im Hinblick auf die Vergleichbarkeit haben im Lauf dieser Zeit nicht abgenommen. ACTH wurde in der Regel intramuskulär und einmal am Tag verabreicht. Damit sind die Gemeinsamkeiten aber auch schon beschrieben, obwohl auch von intravenöser Verabreichungsform und zweimaliger Gabe geschrieben wurde. Die Dosen reichten von 2 IU bis zur 90fach höheren Dosis von 180 IU pro Tag über einen Zeitraum von 2 Wochen bis zu einem Jahr. Umso erstaunlicher sind die doch relativ homogenen Ergebnisse der einzelnen Studien, umso fragwürdiger wird dadurch aber auch die angenommene (positive) Wirkung des ACTH.

5.6.1 EEG-Veränderungen während der ACTH-Behandlung

Wir konnten eine Verringerung der epileptischen Potentiale bei 77% der Patienten während der ACTH-Behandlung zeigen. Bower et al. (1960) beschreiben eine Verbesserung in 95% und ein vollständiges Verschwinden der epileptischen Potentiale in sogar 39% der Kinder bei einer Gesamttrückfallquote von 71% (Tabelle 43).

Tabelle 43: EEG-Veränderungen während der ACTH-Behandlung

Autor	EEG			
	normal	besser	gleich	schlechter
Vorliegende Untersuchung		77	20	3
Bower 1960	39	56		
Curatolo 1988		45	55	
Dumermuth 1961	34	45	18	3
Pache 1967	35			

5.6.2 Krampfanfälle

Wir konnten in 23% ein vollständiges Sistieren und in 58% der Kinder eine deutliche Reduktion der Zahl der Krampfanfälle bemerken. Bower et al. (1960) beschreiben bei einer low-dose-Therapie mit ACTH oder einer Prednisolon-Therapie eine initiale Krampfreduktion bei 81% der Patienten, geben aber auch eine Rückfallquote von 73% bei den cryptogenen und 64% bei den symptomatischen Patienten an (Tabelle 44).

Tabelle 44: Krampfanfälle unter der ACTH-Therapie

Autor	Krampfanfälle			
	sistieren	weniger	gleich	mehr
Eigene Arbeit	23	58	13	6
Bower 1960		81		
Curatolo 1988	36	64		
Dreifuss 1986	57	43	0	
Dumermuth 1961	24	45	31	
Jeavons 1970	83		17	
Koo 1993*	100			
Koo 1993**	40	37	23	
Nolte 1992	60			
Pache 1967	56			
Sakuma 1980	53			

Anmerkung * nur cryptogene Patienten ** nur symptomatische Patienten

5.6.3 Klinische Entwicklung

In unserer Studie zeigten 36% der Patienten eine günstige Entwicklung während der ACTH-Behandlung. Bower et al. (1960) berichten nur von 4%, bei denen es zu einer deutlichen Verbesserung der klinischen Situation gekommen war.

Gibbs et al. (1976) berichten über eine Untersuchung von über 800 und Nachuntersuchung von über 400 Patienten. Leider sind keine Nachuntersuchungszeiten angegeben, so dass nicht klar ist, ob hier nur das initiale Ansprechen auf die jeweilige Therapie gemeint ist. Einige Punkte dieser Untersuchung verdienen trotzdem Beachtung. Sie stellten schon ein günstigeres Abschneiden der mit ACTH behandelten Patienten ungeklärter Ätiologie im Vergleich zu den unbehandelten Patienten fest. Jedoch stellen die unbehandelten Patienten eine Negativauslese von schon zu Beginn der Erkrankung schwerst gestörten Kindern dar. Lombroso (1983) fand, dass 10 Monate nach Therapiebeginn mit ACTH oder Steroiden zwar eine gegenüber dem Spontanverlauf

bessere Entwicklung der Kinder stattfand; jedoch waren nur bei Patienten mit cryptogenem West-Syndrom signifikant günstigere Ergebnisse im Hinblick auf EEG, Krampfanfälle und neurologische Entwicklung zu verzeichnen.

5.6.4 Rezidive

Viele Untersucher beschreiben nach initial kurzen Behandlungszyklen mit ACTH Rückfälle im Sinne von erneut auftretenden Krampfanfällen oder erneut auftretender Hypsarrhythmie. Glaze et al. (1988) beziffern diesen Anteil mit 21%. Haga et al. (1992) fanden in der cryptogenen Gruppe keine Rückfälle, wohl aber in 65% bei mit hohen Dosen behandelten symptomatischen Patienten. Nach einer low-dose-Therapie bei symptomatischen Patienten gab es nur in 36% Rezidive. Auch Heiskala et al. (1996) beobachteten bei cryptogenen Patienten und niedriger Dosis von ACTH keine Rezidive gegenüber 25% bei symptomatischen Patienten, die eine hohe Dosis erhielten. Hrachovy et al. (1994) fanden bei high-dose-Therapie in 15% Rezidive gegenüber 21% bei low-dose-Therapie. Ähnlich hohe Rezidivraten geben Koo et al. (1993) an, wobei kein nennenswerter Unterschied zwischen cryptogenen (20%) und symptomatischen Patienten (22%) bestand.

5.7 Ergebnisse der Nachuntersuchung

5.7.1 Mortalität

Das mittlere Alter zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung betrug 7 Jahre und 10 Monate. Bis dahin waren insgesamt 8% der Patienten im Verlauf verstorben. Diese Mortalitätsrate ist mit jener in anderen Studien durchaus vergleichbar: Glaze et al. (1988) nennen eine Quote von 5%, Bobele et al. (1990) von 9,4%, Holden et al. (1997) von 29%. Riikonen (1982) weist in diesem Zusammenhang auf erhebliche Unterschiede zwischen Kindern mit idiopathischem und symptomatischem West-Syndrom hin. Riikonen (1996) fand unter 214 Patienten im Alter von 20 bis 35 Jahren eine Mortalität von 31%; alle verstorbenen Patienten waren schwer behindert, bei 66% wurden autoptisch schwerwiegende Fehlbildungen des Gehirns festgestellt.

Die Mortalitätsrate von 8% zeigte, dass in der vorliegenden Studie im Vergleich zu anderen Untersuchungen kein erhöhtes Risiko bestand.

5.7.2 Statomotorische und geistige Entwicklung

Von den 100 Kindern, die in einem Alter von mindestens zwei Jahren untersucht werden konnten, hatten sich 5% normal entwickelt, bei 10% lagen Teilleistungsstörungen vor, 17% wiesen eine deutliche geistige Behinderung auf, bei 25% bzw. 43% bestand eine schwere bzw. schwerste Behinderung.

Auch hinsichtlich der Langzeitentwicklung (Tabelle 45) ist ein Vergleich verschiedener Studien kaum möglich, da es keine einheitlichen Voraussetzungen gibt, und auch die Grenzen für eine "normale Entwicklung" sehr unterschiedlich gefasst waren.

Tabelle 45: Die Langzeitentwicklung in verschiedenen Studien

Autor	Entwicklung/Einschränkung				
	normal	leicht retardiert	mittel	schwer	schwerst
Eigene Arbeit	5	10	17	25	43
Burnett 1958	13		49		38
Curatolo 1988		15	32		53
Favata 1987 58 Patienten	8	14	21	57	
Fichsel 1964, 40 Patienten	13	23	32	32	
Glaze 1988	5	5			69
Holden 1997 28 Pat	7	93			
Horstmann 1963 26 Pat	16	19	65		
Jeavons 1970	16	8	25		51
Jeavons 1973	16	10			
Koo 1993 *	53	27	40		
Koo 1993 **	18	28	55		
Mizutani 1969 195 Pat	17	18	23	42	
Pache 1967 67 Pat	13				
Riikonen 1982 214 Kinder	12	10			
Riikonen 1996	12	5			
Sakuma 1980	22		40		38
Schlumberger 1994	25				

Anmerkung * nur cryptogene Patienten ** nur symptomatische Patienten

5.7.3 Vorhandensein von Krampfanfällen und EEG-Abnormalitäten

Hughes et al. (1997) betonen, Art und Anzahl der Krampfanfälle sei deutlich altersabhängig: 6-12jährige Kinder mit West-Syndrom haben demnach in ca. 50% keine Krampfanfälle mehr. Im Alter von 15 oder mehr Jahren sind aber nur noch 10-20% der Patienten krampffrei. 30% der Kinder durchlaufen direkt nach dem West-Syndrom ein Lennox-Gastaut-Syndrom und 58% leiden im weiteren Verlauf an dieser Epilepsie (vgl. auch Lombroso 1983). Koo et al. (1993) fanden bei insgesamt 51% der Kinder weiter bestehende Krampfanfälle mit erheblichen Unterschieden bei cryptogenem (35%) und symptomatischem West-Syndrom (58%).

In der Untersuchung von Riikonen (1996) waren zum Zeitpunkt des Follow-up 20-35 Jahre nach Krankheitsbeginn bei 33% der Überlebenden keine Krampfanfälle mehr nachweisbar. Bei Sakuma et al. (1980) hatten nach 1-8 Jahren 53% der Patienten keine Anfälle; 11% waren gestorben. Schlumberger et al. (1994) fanden nach einer Kombinationstherapie mit Valproinsäure und Steroiden bei 72% der cryptogenen und 60% der symptomatischen Patienten nach 2 Jahren keine Krämpfe. Bei Curatalo et al. (1988)

waren 32%, bei Holden et al. (1997) 16% der Kinder krampffrei. Vor diesem Hintergrund ist der Anteil von 42% krampffreier Kinder in der vorliegenden Untersuchung als vergleichsweise hoch anzusehen.

Gibbs et al. (1954) beschreiben bei ihrer Nachuntersuchung von Kindern mit einem Alter über 5 Jahre in 17% ein normales EEG, in 52% fokale Abnormalitäten und in 31% eine persistierende Hypsarrhythmie. In der Gruppe der 3- und 4jährigen Kinder überwiegt die Hypsarrhythmie zuungunsten der fokalen Veränderungen. Da zu dieser Zeit noch kein ACTH zur Verfügung stand und diese Kinder auch nicht mit Steroiden behandelt wurden, können die Befunde als Spontanverlauf der EEG-Entwicklung angesehen werden. Hughes et al. (1997) berichten über eine umfangreiche EEG-Nachuntersuchung und beschreiben eindrücklich das wechselnde hirnelektrische Bild, entsprechend der klinischen Erscheinung. Sie nehmen an, dass Patienten mit West-Syndrom eine sehr niedrige Krampfschwelle haben und daher im weiteren Verlauf weitere altersspezifische epileptische Syndrome bekommen, z.B. das Lennox-Gastaut-Syndrom im Alter zwischen 2-4 Jahren oder Absencen mit 6 Jahren.

Negoro et al. (1980) fanden bei ihrer Nachuntersuchung nur in 16% der Kinder ein normales EEG: In 3% bestand eine Hypsarrhythmie, sonst dominierten generalisierte und fokale Veränderungen. In der Untersuchung von Riikonen (1982) hatten 18% ein normales EEG, bei mehr als 50% gab es fokale Veränderungen, besonders im Temporallappen. Riikonen (1996) berichtet, Patienten mit einer sonst "normalen Entwicklung" hätten nur in 58% ein normales EEG, in 36% fokale Abnormalitäten.

5.7.4 Einfluss einer ACTH-Behandlung auf das Outcome

In unserer Untersuchung hatten 22% der Kinder eine vollständige Remission während der ACTH-Behandlung gezeigt. Baram et al. (1996) beschreiben eine Remissions-Rate von 86%, allerdings bei kurzzeitiger hochdosierter ACTH-Therapie; die Gruppe der mit ACTH behandelten Kinder bestand allerdings zu 80% aus symptomatischen Patienten. Demgegenüber verkürzte nach älteren Studien, z.B. von Jeavons et al. (1973), eine ACTH-Behandlung bei normal entwickelten Kindern die Dauer der Krampfanfälle. Glaze et al. (1988) fanden keinen Unterschied hinsichtlich der Langzeitentwicklung oder dem Auftreten von anderen Krampfanfällen zwischen mit ACTH bzw. Prednisolon

behandelten Patienten. Auch Jeavons et al. (1973) fanden keinen Unterschied zwischen 45 Patienten ohne Steroide und 105 mit Steroiden. Koo et al. (1993) wiederum zeigten, dass in Bezug auf die klinische Entwicklung kein Unterschied zwischen einer Behandlung mit ACTH oder Nitrazepam nachzuweisen ist, allerdings ausschließlich bei Patienten mit symptomatischem West-Syndrom. Favata et al. (1987) beobachteten keine Relation zwischen der initialen Antwort auf ACTH und dem Langzeitoutcome.

Bei Nachuntersuchung unserer über 2jährigen Patienten gab es keinen Unterschied hinsichtlich des Vorhandenseins von Krampfanfällen abhängig davon, ob eine ACTH-Behandlung durchgeführt wurde oder nicht. Da die übrigen Kinder auch antikonvulsiv behandelt wurden, sind sie allerdings nicht repräsentativ für den Spontanverlauf. Hrachovy et al. (1991) allerdings hatten keinen Unterschied zwischen hormontherapierten und nicht therapierten Patienten hinsichtlich des Vorhandenseins von Krampfanfällen nach einem Jahr gefunden. In der vorliegenden Arbeit konnte darüber hinaus kein Zusammenhang zwischen der Durchführung einer ACTH-Kur und der statomotorischen sowie geistigen Entwicklung nachgewiesen werden.

Unter den mit ACTH behandelten Patienten war kein Zusammenhang zwischen der ACTH-Gesamtdosis und der statomotorischen bzw. geistigen Entwicklung oder der Persistenz von Krampfanfällen nachzuweisen.

5.7.6 Andere Einflüsse

5.7.6.1 Geschlecht

Matsumoto et al. (1981) fanden bei Mädchen ein schlechteres Outcome in Bezug auf die physische Entwicklung. In der vorliegenden Arbeit konnte weder hinsichtlich der Persistenz von Krampfanfällen noch der statomotorischen und geistigen Entwicklung ein signifikanter geschlechtsspezifischer Unterschied festgestellt werden.

5.7.6.2 Geburtsumstände

Wie zu erwarten, verlief die Entwicklung der zum Termin geborenen, normal gewichtigen Kinder günstiger. In der Literatur wird nicht genauer auf die Geburtsumstände eingegangen. Im Allgemeinen aber werden extrem früh geborene oder stark untergewichtige Kinder, besonders wenn sie bei der Geburt asphyktisch waren, zur Gruppe der symptomatischen Patienten gerechnet. So erklärt sich auch in unserer Studie der unterschiedliche Entwicklungsgrad der Kinder. Letztendlich ist das Geburtsgewicht ein zusätzlicher Indikator für die Ätiologie, und entsprechend konnten wir zeigen, dass schwerere, normal gewichtige Kinder (Geburtsgewicht über 2500g) günstigere Ergebnisse bei der Nachuntersuchung hatten als Kinder mit einem Geburtsgewicht unter 2500g. Auch für das Gestationsalter, das eng mit dem Geburtsgewicht korreliert, fand sich ein solcher Zusammenhang.

5.7.6.3 Beginn der Krampfanfälle

Patienten mit typischem Krankheitsbeginn ab dem vierten Lebensmonat zeigten eine signifikant bessere Entwicklung als andere Kinder. Das Alter beim Auftreten der ersten BNS-Krämpfe, beim Auftreten der ersten Hypsarrhythmie und bei Therapiebeginn waren signifikant geringer bei Kindern mit persistierenden Krämpfen zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung. Den stärksten Zusammenhang hatte das Alter beim erstmaligen Auftreten der BNS-Krämpfe, das mit den anderen Merkmalen eng verbunden ist. Dies steht im Gegensatz zu anderen Studien: Von Favata et al. (1987), Glaze et al. (1988) oder Pache et al. (1967) wurde keine Korrelation mit dem Krampfbeginn nachgewiesen. Gibbs et al. beschrieben dagegen schon 1976 ein schlechteres Ansprechen der Patienten auf eine Therapie mit ACTH mit zunehmendem Alter beim erstmaligen Auftreten.

Kusse et al. (1993) fanden eine schlechtere Prognose mit frühzeitigem Einsetzen der Krampfanfälle. Lombroso schilderte 1983 ebenfalls eine schlechtere Prognose, wenn die Krämpfe vor dem dritten Lebensmonat einsetzten. Dann waren eine signifikant höhere Quote mit Persistenz der Krampfanfälle, eine schlechtere Entwicklung sowie weitergehende motorische Defizite nachweisbar.

Lombroso (1983) fand darüber hinaus weniger Krampfanfälle und eine bessere psychomotorische Entwicklung, wenn Therapie innerhalb eines Monats nach Krankheitsbeginn einsetzte. Dies entspricht dem Ergebnis der vorliegenden Arbeit.

5.7.6.4 Ein- versus beidseitige Hypsarrhythmie

Wir fanden zwar eine schlechtere Entwicklung von Patienten mit einseitiger Hypsarrhythmie gegenüber der bilateralen Hypsarrhythmie, allerdings ohne dass der Unterschied signifikant war. Die Ergebnisse entsprechen denen von Dulac et al. (1993): Aus einer Gruppe von 45 cryptogenen Patienten zeigten 13 von 15 Patienten, deren Outcome schlecht war, initial eine asymmetrische Hypsarrhythmie im Vergleich zu 3 von 30 Patienten mit gutem/normalem Outcome.

5.7.6.5 Symptomatische versus idiopathische Patienten

Haben sich Kinder schon vorher nicht normal entwickelt, ist nicht zu erwarten, dass sie es nach Auftreten von Krampfanfällen tun. Man müsste den relativen Rückstand vor Beginn der Anfälle mit dem danach und nach der Behandlung vergleichen, was nur in einer prospektiven Studie möglich wäre.

18% unserer cryptogenen Patienten hatten sich zunächst normal entwickelt, gegenüber 2% in der symptomatischen Gruppe.

Dulac et al. 1993 beschreiben unter 45 cryptogenen Patienten eine komplett normale Entwicklung bei 66%. Die Grenze zwischen cryptogenen und idiopathischen Patienten ist in dieser Untersuchung allerdings schwer zu ziehen; so wurden auch Patienten, die noch kein oder kein reaktives Lächeln zeigten oder nicht in der Lage waren, Objekte zu greifen, als cryptogen klassifiziert. In der Gruppe der schlecht entwickelten Patienten fanden sich deutlich mehr Patienten, die Defizite in diesen Bereichen zeigten. Auch Favata et al. (1987) stellten eine bessere Entwicklung bei idiopathischen Patienten fest. Als Ursache sehen sie eine bessere neurologische Entwicklung vor dem eigentlichen

Krankheitsbeginn an, was auch später eine bessere Entwicklung bedingt. Dabei ist das Erreichen von sprachlichen Meilensteinen wichtiger als die motorische Entwicklung. In der Untersuchung von Riikonen (1982) waren 44% der idiopathischen Patienten gesund gegenüber nur 7% der symptomatischen Patienten. Lombroso (1983) vertritt die Meinung, es sollten nur cryptogene Patienten nachuntersucht werden, da bei symptomatischen Patienten die Entwicklung vor allem von der Grunderkrankung bestimmt sei. Nach 6 Jahren war bei Therapie mit ACTH eine bessere statomotorische Entwicklung zu erkennen. Eine diskret bessere Entwicklung konnten wir in der vorliegenden Arbeit bei den Patienten feststellen, die eine isoliert pränatale Hirnschädigung erlitten hatten, was die Untersuchung von Haga et al. (1992) bestätigt.

5.7.7 Spontane Remission

In dieser Untersuchung gab es einen Patienten, bei dem es zur spontanen Remission kam und der sich im Verlauf normal entwickelte. Wir haben unter spontaner Remission das Aufhören der Krampfanfälle, die Normalisierung des EEG und eine im Verlauf normale Entwicklung verstanden. In diesem Sinne sind ähnliche Fälle hin und wieder in der Literatur beschrieben (Bachman 1981).

Hrachovy et al. (1991) bezeichnen in einer retrospektiven Analyse von Patienten, die mit nach heutiger Erkenntnis ineffektiven Medikamenten behandelt wurden, das Sistieren der Anfälle, die Besserung des EEG und eine normale Entwicklung als spontane Remission. Sie kommen dabei auf einen Anteil von 25% bei Patienten ein Jahr nach Krankheitsbeginn; damit bestehe kein signifikanter Unterschied zu den mit ACTH oder Prednisolon behandelten Patienten.

5.8 Elternbefragung und psychologische Tests

Nur 9 der 33 Patienten waren mit Hilfe der beiden Testverfahren beurteilbar, so dass keine detaillierten Vergleiche möglich sind. Auffällig war allerdings ein besseres Testergebnis im Verbalteil im Vergleich zum Handlungsteil des HAWIK-R. Dies widerspricht der Aussage von Nolte 1992, Defizite kämen vor allen Dingen in den verbalen Fähigkeiten vor.

Im Giessen-Test kann man darstellen, wie man sich tatsächlich sieht, aber man muss es nicht (Beckmann et al. 1991, S. 47). Man kann den Ehepartner so darstellen, wie man ihn sieht, aber auch das muss man nicht. Die Eltern wurden gebeten, die Fragebögen so auszufüllen, wie sie sich gerade im Moment des Ausfüllens fühlten. Dennoch gibt es viele Faktoren, welche die Probanden beeinflussen. Da ist z. B. ein Über-Ich, das es verbietet, bestimmte Einstellungen zuzulassen, da ist ein Ideal-Ich, das sich immer wieder eindrängen wird und Konflikte bereitet. Und da sind weiterhin unzählige sonstige Einflussfaktoren, z.B. Gesellschaftsnormen, Scham vor dem Auswertenden oder vielleicht die (unbegründete, aber subjektiv vorhandene) Angst, die Daten würden nicht vertraulich behandelt.

Nun ist der GT aber auch gerade dahingehend konzipiert, solche Charakterzüge aufzudecken. Trotz alledem wird er immer subjektiv bleiben. Viele der getesteten Personen (meist die Ehemänner) konnten nicht selbst befragt werden, da in der Regel die Mütter mit den Kindern zur Untersuchung kamen. Doch auch die Mütter wurden nur ein einziges Mal beim Nachuntersuchungstermin gesehen und interviewt. Dabei musste auch das Kind untersucht werden. Die Fremdbeurteilung der Testteilnehmer kann deshalb nur fragmentarisch bleiben, die Ergebnisse sind vor diesem Hintergrund zu interpretieren.

Ein gedeihendes Kind verstärkt die Eltern in dem Gefühl, gute Eltern zu sein. Dieses Gefühl wiederum trägt zu einer positiven emotionalen Umgebung bei, in der das Kind wiederum besser gedeiht (Anderson et al. 1984). Auf der anderen Seite fühlen die Eltern Schuld, Angst oder Versagen, wenn das Kind behindert ist, auffällig wird oder durchfällt (Anderson et al. 1984). Da sich auch normalerweise die Kind-Eltern-Beziehung nicht nur positiv entwickelt, gehört zur elterlichen Rolle auch das Lernen, mit Krisen umzugehen, und der ab und zu aufkommende Wunsch, aus der Elternrolle

auszubrechen. Eltern behinderter Kinder haben es besonders schwer, eine Balance zwischen diesen widersprüchlichen Gefühlen zu erreichen (Anderson et al. 1984).

Die Reaktionen der Eltern auf die Diagnose eines behinderten Kindes ähneln oftmals den Trauerstadien mit Verdrängen, Ärger, Verhandeln, Trauer, Akzeptanz (Kübler-Ross 1987).

Mütter berichten relativ konstant über mehr negative Effekte durch den Stress beim täglichen Management des behinderten Kindes als Väter (Tavormina et al. 1981).

Ein reaktives Lächeln des Kindes auf Zuwendung durch die Mutter verstärkt diese in ihrem Verhalten. Fehlt z. B. dieses Lächeln oder entwickelt es sich später, geht diesem eine verlängerte Periode zeitintensiver Pflege des Kindes ohne positives Feedback voraus; die Eltern werden unsicher und unzufrieden in ihrem Verhalten (Anderson et al. 1984). Gerade Kinder mit West-Syndrom fallen initial häufig durch einen Entwicklungsstillstand oder -rückschritt auf, bei dem typischerweise dieses reaktive Lächeln fehlt.

Viele Eltern wollen in den Entscheidungsprozess um die Therapie ihrer Kinder eingebunden werden. Vorschläge oder Anweisungen bevormunden Eltern, die sich sowieso schon in einer schwierigen Lage befinden (Anderson et al. 1984). Eltern-Eltern-Gruppen mit Kindern möglichst gleichen Behinderungsgrades sollen Unterstützung bringen (Anderson et al. 1984).

Wichtige Aspekte bei der Diagnoseeröffnung sind (Appolone 1978):

- Ergründen der Phantasien und Ängste über Epilepsie (Tod, physische Verletzung, mentale Retardierung),
- Darstellen der Fakten über die Erkrankung,
- Hilfe für realistische Erwartungen hinsichtlich der Entwicklung und bezüglich notwendiger Grenzen für das Kind,
- Informationen über das Kind, die eine realistische Einstellung fördern, verstärken.

Patienten oder Eltern vergessen mindestens ein Drittel der Informationen des Arztbesuches sofort nach Verlassen der Sprechstunde (Ley et al. 1967). Daher ist es günstig, ihnen kurze Informationen z. B. in Form von Informationsblättern mitzugeben. Immer sollte aber auch ausreichend Gelegenheit und Zeit für das Gespräch sein.

Aus der Elternbefragung wird deutlich, dass eine Beschränkung des stationären Aufenthaltes der Kinder nur auf die initiale Therapie und dann die Weiterbehandlung im häuslichen Umfeld, die Frustration der Eltern reduzieren hilft. Besonders in den angloamerikanischen Ländern werden die Kinder nur initial in der Klinik behandelt und dann weiter zu Hause betreut. Die Eltern sind dabei, indem sie Medikamente verabreichen müssen, nicht nur oral sondern auch Injektionen, viel mehr in die Therapie eingebunden. Dies könnte eine Möglichkeit sein, die Unzufriedenheit vieler Eltern zu reduzieren. Jedoch muss beachtet werden, dass die medizinische Betreuung immer optimal gewährleistet ist. Dazu sind Hausbesuche der betreuenden Kinderärztinnen bzw. Kinderärzte oder durch eine qualifizierte Gemeindeschwester/-pfleger zu fordern. Weiterhin ist zu beachten, dass die Eltern aus vielerlei Gründen die Anfallsfrequenz regelmäßig um ein vielfaches zu niedrig (bis um 95%) einschätzen (Hrachovy et al. 1979). Es sollte also eine Kontrolle mit objektiven Methoden während der Therapie erfolgen, was bei der rasanten technischen Entwicklung bald möglich sein sollte.

6 Zusammenfassung

Nach intensiver Auseinandersetzung mit dem Krankheitsbild West-Syndroms sind folgende Charakteristika besonders einprägend:

- Ursache(n): oftmals eine vorliegende Gehirnerkrankung, abnehmende Zahl der idiopathischen Fälle;
- Symptome: schwierig zu beherrschende Krampfanfälle und Entwicklungsstillstand oder Entwicklungsrückschritt;
- Prognose: oft schlecht;
- Beherrschbarkeit: gering.

Diese Merkmale weisen das WS als eine Krankheit aus, die bei umfassender Betrachtung sowohl eine medizinische (ärztliche und pflegerische) sowie eine soziale (innerfamiliäre und gesellschaftliche) Dimension beinhaltet. Die wissenschaftliche Auseinandersetzung mit dieser komplexen Krankheit ist bezüglich ihrer Ursachen, Behandlung, Betreuung und sozialen Auswirkungen - immer wieder - geboten.

Die zentrale Fragestellung der vorliegenden Arbeit zielt auf die Rolle des ACTH bezüglich der Langzeitprognose hinsichtlich des Auftretens resp. Aufhörens der Krampfanfälle und der psychomotorischen Entwicklung ab. ACTH war/ist der Behandlungsstandard, soweit nicht entweder aufgrund anderer Begleiterkrankungen von dem Einsatz dieses Mittels Abstand genommen werden musste oder die Eltern den Einsatz ablehnten. Entsprechend der Komplexität dieses Krankheitsfalles wurde die Reaktion der Eltern auf Erkrankung, Diagnose, Therapie, langfristige Prognose des WS und oftmals enttäuschende Entwicklung der Kinder in die Untersuchung mit einbezogen.

In methodischer Hinsicht wurde die Fragestellung wie folgt bearbeitet:

- Die Studie war dreiteilig gegliedert, mit retrospektiven und empirischen Elementen.
- Inhaltlich handelt es sich um
 1. die Auswertung der Krankenakten aller mit West-Syndrom diagnostizierten Patienten der Geburtsjahrgänge 1973 bis 1993 und eine ergänzende Datenerfassung mittels eines an die Eltern dieser Patienten verschickten Fragebogens;

2. die Durchführung und Auswertung einer neurologischen Nachuntersuchung und die Testung der intellektuellen Fähigkeiten der Kinder sowie eine halboffene Befragung der Eltern;
 3. die Auswertung zweier den Eltern nach der Untersuchung ausgehändigter Fragebögen zur Messung von Persönlichkeitsmerkmalen der Eltern.
- Die Grundgesamtheit der Studie bildeten 124 Kinder der Geburtsjahrgänge 1973 bis 1993, bei denen im EEG eine Hypsarrhythmie oder eine Hemi-Hypsarrhythmie nachgewiesen wurde und bei denen Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe auftraten. Alle Kinder waren zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung mindestens zwei Jahre alt.
Bei 85% der Patienten lag ein West-Syndrom symptomatischer Genese vor, bei 14,5% war die Erkrankung als cryptogen zu bezeichnen. 69 Kinder wurden mit ACTH behandelt.
 - Um den Entwicklungsstand der Kinder zu erfassen und darzustellen, wurde – soweit angebracht – der Hamburg-Wechsler-Test oder der Kaufman-Test eingesetzt.
 - Verhaltensweisen der Eltern wurden mittels des Giessen-Tests erfasst und dargestellt.
 - Für statistische Auswertungen und zur Darstellung der Ergebnisse wurden die einschlägigen Software-Programme (insb. Exel) herangezogen.

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit lassen sich bezüglich ihrer medizinischen Dimension in aller Kürze wie folgt zusammenfassen:

- Nur 5% der Patienten hatten sich normal entwickelt; 27% waren leicht-, 25% schwer-, 43% schwerstbehindert.
- 42% waren krampffrei, 51% hatten weiterhin Krampfanfälle; bei 7% fehlen Informationen zur Anfallsituation.
- Die Persistenz von Krampfanfällen zeigte einen engen Zusammenhang mit der statomotorischen Entwicklung.
- Bei einem Patienten kam es zu spontaner Remission.
- Kinder mit persistierenden Krämpfen zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung hatten ein signifikant geringeres Alter beim Auftreten der ersten BNS-Krämpfe

- sowie beim Auftreten der Hypsarrhythmie; auch das Alter bei Beginn der Therapie war signifikant niedriger.
- Einige Ergebnisse vergleichbarer Studien waren besonders hinsichtlich der generellen Prognose und der individuellen Entwicklung des einzelnen Kindes zu bestätigen:
 - Die Zahl der Patienten mit cryptogener/idiopathischer Ätiologie nimmt mit der Verfeinerung der Untersuchungsverfahren ab.
 - Wie zu erwarten, zeigen cryptogene Patienten eine bessere Entwicklung als symptomatische.
 - Eine Verbesserung der langfristigen Entwicklung durch die ACTH-Behandlung ist nicht zu beweisen; auch besteht kein Zusammenhang zwischen der ACTH-Gesamtdosis und der statomotorischen bzw. geistigen Entwicklung oder der Persistenz von Krampfanfällen.
 - 40 Jahre nach Einführung der ACTH-Therapie sind noch immer einige Fragen ungeklärt. So lässt sich feststellen, dass die Therapie sicherer und die Überwachung der Kinder verbessert worden ist. Der endgültige Nachweis der Überlegenheit dieser gegenüber anderen Methoden steht aber bis heute aus und konnte auch durch die vorliegende Analyse nicht erbracht werden. Wegen der geringen Inzidenz des West-Syndroms ist möglicherweise auch künftig keine definitive Klärung zu erwarten, da doppelblind randomisierte Studien mit ausreichender Fallzahl kaum möglich sein werden. Die vorliegende Untersuchung hat aber gezeigt, dass die an der Giessener Universitätsklinik behandelten Kinder im Laufe der Jahre adäquat versorgt wurden: Die Ergebnisse sind ähnlich denen anderer vergleichbarer Studien.

Bezüglich der sozialen Dimension der Studie ist nochmals auf folgende Ergebnisse hinzuweisen (anzumerken ist, dass die nachfolgenden Aussagen wegen der geringen Zahl der beurteilten Eltern zurückhaltend zu werten sind; zudem war die Gruppe der beteiligten Eltern nicht repräsentativ für die Gesamtgruppe (s. Kap. 4.8.2)):

- Auffallend ist die offenbar bestehende negative Grundstimmung im Sinne einer ausgeprägten Abhängigkeit und Depressivität (Kap. 4.8.3).

- Die Stimmung der Abhängigkeit und Depression ist bei Frauen – in der Selbst- wie der Fremdeinschätzung – deutlich ausgeprägter als bei den Männern (Kap. 4.8.4)
- Es gibt Anhaltspunkte, dass bei einem höheren Alter des Kindes, also einer längeren Krankheitserfahrung, Merkmale wie Abhängigkeit und Depressivität stärker ausgeprägt sind (Kap. 4.8.5).
- Andeutungsweise zeigt das Gesamtkollektiv in der Fremdbeurteilung mit steigendem Alter der Kinder höhere Ausprägungen der Skala für Kontrolle, also im Sinne von mehr zwanghaften und weniger unkontrollierten Eigenschaften (Kap. 4.8.5)

Die aus medizinischer und sozialer Sicht zu treffenden Feststellungen machen einmal mehr deutlich, dass das West-Syndrom in seiner Komplexität begriffen werden muss. D.h. konkret, dass neben der selbstverständlichen und unmittelbaren medizinischen Versorgung die Eltern als zweiter Pfeiler in der Gesamtversorgung der Patienten nicht vergessen werden dürfen, da die Kinder trotz intensiver Behandlung oft eine ungünstige Prognose haben. Vielleicht mag die Einführung neuer Antiepileptika Verbesserungen erzielen, wichtig ist aber zugleich, die pflegerische und pädagogische Kompetenz sowie die psychosoziale Situation der Eltern, vor allem der Mütter zu berücksichtigen und rechtzeitig die erforderliche Beratung, Hilfe oder Unterstützung anzubieten, im Einzelnen beispielsweise:

- Medizinisch-pflegerische Anleitung für Verhalten und Maßnahmen bei auftretenden Krämpfen.
- Nachdrückliche Information hinsichtlich des Umgangs mit den für das West-Syndrom angezeigten Medikamenten und Interaktionen mit anderen Medikamenten im Zusammenhang anderer Krankheitsfälle.
- Information und Anleitung zur Unterstützung der statomotorischen und geistigen Entwicklung (Abstimmung der Maßnahmen auf den Entwicklungsstand und die Entwicklungsmöglichkeiten).
- Informationen zur Erlangung finanzieller Unterstützung und von Sachhilfen.
- Herstellung von Kontakten zu – ihrerseits kontaktwilligen – Betroffenen in gleicher Sache.

- Verweis auf ggf. bestehende Selbsthilfegruppen zur mentalen Stützung der Eltern (Gruppen vor Ort oder in der Region; Internet-Chat-Gruppen).
- Verweis auf Institutionen der Familienberatung.
- Schulung des medizinischen Personals im Umgang mit psychosozialen Problemen.

Das West-Syndrom betrifft Patienten und deren Familie als Einheit.

7 **Literaturverzeichnis**

1. Adams, C., Hochhauser, L., Logan, W.J.:
Primary thalamic and caudate hemorrhage in term neonates presenting with seizures.
Pediatr Neurol 1988 4(3):175-7
2. Alfonso, I., Papazian O., Litt, R., Villalobos, R., Acosta, J.I.:
Similar brain SPECT findings in subclinical and clinical seizures in two neonates with hemimegalencephaly.
Pediatr Neurol 1998 19(2):132-4
3. Anderson, J., Hinojosa, J.:
Parents and therapists in a professional partnership.
Am-J-Occup-Ther. 1984 38(7):452-461
4. Appleton, R.:
Infantile spasms.
Archives of Disease in Childhood, 1993 69(5):614-618.
5. Appleton, R.:
The treatment of infantile spasms by paediatric neurologists in the UK and Ireland.
Developmental Medicine and Child Neurology, 1996 38(3):278-279
6. Appolone, C.:
Preventive social work intervention with families of children with epilepsy.
Soc-Work-Health-Care, 1978 4(2):139-148
7. Arnaud, J., Nobili, O., Boyer, J.:
Enhanced activity of brain lipase in the presence of adrenocorticotrophic hormone.
Comparison with a colipase effect.
Biochim Biophys Acta 1981 663(2):401-7
8. Asarnow, R., LoPresti, C., Guthrie, D., Elliott, T., Cynn, V., Shields, W.,
Shewmon, D., Sankar, R., Peacock, W.:
Developmental outcomes in children receiving resection surgery for medically intractable infantile spasms.
Developmental Medicine and Child Neurology, 1997 39(7):430-440
9. Bachman, D.:
Use of valproic acid in treatment of infantile spasms.
Arch Neurol 1982 39(1):49-52
10. Bachman, D.:
Spontaneous remission of infantile spasms with hypsarrhythmia.
Archives of Neurology, 1981 (12):783

11. Baird, H., Borowski, L.:
Infanile Myoclonic seizures.
Journal of Pediatrics, 1957, 50:332-339
12. Baram, T., Mitchell, W., Tournay, A., Snead, O., Hanson, R., Horton, E.:
High-dose corticotropin (ACTH) versus prednisone for infantile spasms: a
prospective, randomized, blinded study.
Pediatrics, 1996 97(3):375-379
13. Baram, T.:
Pathophysiology of massive infantile spasms: Perspective on the putative role of
the brain adrenal axis.
Annales of Neurology, 1993, 33: 231-236
14. Beckmann, D., Braehler, E., Richter, H.-E.:
Der Giessen-Test (GT): ein Test für Individual- und Gruppendiagnostik.
Verlag Hans Huber, Bern Stuttgart Toronto, 4. Aufl., 1991.
15. Bellmann, M., Ross, E., Miller, D.:
Infantile spasms and pertussis immunisation.
Lancet, 1983, 8: 1031-1034
16. Bellmann, M.:
Infantile Spasms.
In: Pedley, T.A. and Meldrum, B.S. (Hrsg.): Recent Advances in Epileptology,
Vol. 1 Edinburgh, Churchill Livingstone, 1983: pp. 113-138
17. Bobele, G., Bodensteiner, J.:
Infantile Spasms.
Neurologic Clinics, 1990, 8(3):633-645
18. Bobele, G., Bodensteiner, J.:
The treatment of infantile spasms by child neurologists
Journal of Child Neurology, 1994, 9(4):432-435
19. Bobele, G., Ward, K., Bodensteiner, J.:
Hypertrophic cardiomyopathy during corticotropin therapy for infantile spasms.
American Journal of Disease of Children, 1993 147(2):223-225
20. Bortz, J.:
Statistik für Sozialwissenschaftler.
Springer-Verlag Berlin, Heidelberg, New York, 4. Auflage, 1993, S. 123-125
21. Bower, B., Jeavons, P.:
The effect of corticotropin and prednisolone on infantile spasms with mental

- retardation.
Archives of Disease in Childhood, 1961, 36:23-33
22. Burnett, L., Gibbs, E., Gibbs, F.:
Prognosis in infantile spasms.
Pediatrics, 1958, 21:719-721
 23. Castano, G., Lyons, C.J., Jan, J.E., Connolly, M.:
Cortical visual impairment in children with infantile spasms.
J AAPOS 2000 4(3):175-8
 24. Chevrie, J.J., Aicardi, J.:
Psychiatric prognosis of infantile spasms treated by ACTH or corticoids. Statistical analysis of 78 cases followed for more than one year.
J Neurol Sci 1971 12(3):351-7
 25. Chiron, C., Dulac, O., Beaumont, D., Palacios, L., Palot, N., Mumford, J.:
Therapeutic trial of Vigabatrin in refractory infantile spasms.
Journal of Child Neurology, 1991, 6: 52-59
 26. Chugani, H., Da-Silva, E., Chugani, D.:
Infantile spasms: III. Prognostic implications of bitemporal hypometabolism on positron emission tomography.
Annales of Neurology, 1996, 39(5):643-649
 27. Chugani, H., Shewmon, A., Shields, D., Sankar, R., Comair, Y., Vinters, H., Peacock, W.:
Surgery for intractable infantile spasms: neuroimaging perspectives.
Epilepsia, 1993, 34(4):764-771
 28. Chugani, H.:
Infantile spasms:
Curr-Opin-Neurol., 1995 8(2):139-144
 29. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy:
Proposal for Revised Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy.
Epilepsia 1989, 30:389-399
 30. Cossette, P., Riviello, J.J., Carmant, L.:
ACTH versus vigabatrin therapy in infantile spasms: a retrospective study.
Neurology 1999 12:52(8):1691-4

31. Cowan, L.D., Hudson, L.S.:
The epidemiology and natural history of infantile spasms.
Journal of Child Neurology, 1991, 6:355-364
32. Curatolo, P., Cusmai, R., Claps, D., Vigevano, F.:
Early prediction of the response to ACTH treatment in infantile spasms.
Journal of Pediatric Neuroscience, 1988, 4:173-178
33. Curatolo, P., Cusmai, R., Pruna, D., Giannoli, G.:
Early prediction of outcome in West syndrome.
Journal of Pediatric Neuroscience, 1986, 2:181-194
34. Datta, A.N., Wirrell, E.C.:
Prognosis of seizures occurring in the first year.
Pediatr Neurol 2000, 22(5):386-91
35. Doose, H.:
Epilepsien im Kindes- und Jugendalter.
Desitin-Werk, Hamburg 1988, 8. Auflage, S. 188
36. Dreifuss, F., Farwell, J., Holmes, G., Joseph, C., Lockman, L., Madsen, J.,
Minarcik, C., Rothner, A., Shewmon, D.:
Infantile spasms - comparative trial of nitrazepam and corticotropin:
Archives of Neurology, 1986, 43:1107-1110
37. Dulac, O., Plouin, P., Jambaque, I.:
Predicting favorable outcome in idiopathic West syndrome.
Epilepsia, 1993, 34(4): 747-756
38. Dumermuth, G.:
Über das Syndrom der Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe und seine Behandlung mit
ACTH und Hydrocortison.
Helvetica Paediatrica Acta, 1961, 16:244-266
39. Echenne, B., Dulac, O., Parayre-Chanez, M.J., Chiron, C., Taillebois, L., Cognot,
C., Andary, M., Clot, J., Baldy-Moulinier, M.:
Treatment of infantile spasms with intravenous gamma-globulins.
Brain Dev 1991 13(5):313-9
40. Emmrich, P., Kruse, K.:
Vigabatrin als Erstmedikation beim West-Syndrom.
Monatsschr Kinderheilkd 147: 132, 1999.
41. Favata, I., Leuzzi, V., Cratolo, P.:
Mental outcome in west syndrome: prognostic value of some clinical factors.
Journal of Mental Deficiency Research, 1987, 31:9-15

42. Fejerman, N., Cersosimo, R., Caraballo, R., Grippo, J., Corral, S., Martino, R.H., Martino, G., Aldao, M., Caccia, P., Retamero, M., Macat, M.C., Di Blasi, M.A., Adi, J.:
Vigabatrin as a first-choice drug in the treatment of West syndrome.
J Child Neurol 2000 15(3):161-165.
43. Fichsel, H.:
Möglichkeiten und Grenzen in der Behandlung der BNS-Krämpfe, Possibilities and limitations in the treatment of salaam convulsions.
Monatsschrift für Kinderheilkunde, 1965, 113(10):583-586
44. Fleiszar, K., Daniel, W., Imrey, P.:
Genetic study of infantile spasm with hypsarrhythmia.
Epilepsia, 1977, 18(1):55-62
45. Frye, C.A.:
The neurosteroid 3 alpha, 5 alpha-THP has antiseizure and possible neuroprotective effects in an animal model of epilepsy.
Brain Res, 1995, 696:113-120.
46. Fusco, L., Vigevano, F.:
Ictal clinical electroencephalographic findings of spasms in West syndrom.
Epilepsia, 1993, 34(4):671-678
47. Gibbs, E., Fleming, M., Gibbs, F.:
Diagnosis and prognosis of hypsarrhythmia and infantile spasms.
Pediatrics, 1954, 33:66-73
48. Gibbs, F., Gibbs, E.:
Atlas of electroencephalography.
Vol II Cambridge (Mass.): Addison-Wesley Press 1952
49. Gibbs, F., Gibbs, E.:
Follow-up of ACTH treated and untreated cases of hypsarrhythmia.
Clinical Electroencephalography, 1976, 7:149-157
50. Glauser, T.A., Clark, P.O., McGee, K.:
Long-term response to topiramate in patients with West syndrome.
Epilepsia 2000, 41 Suppl 1:S 91-4
51. Glaze, D., Hrachovy, R., Frost, J., Kellaway, P., Zion, T.:
Prospective study of outcome of infants with infantile spasms treated during controlled studies of ACTH and prednisolone.
The Journal of Pediatrics, 1988, 112:389-396

52. Goldman, H., Murphy, S., Schneider, D.R., Felt, B.T.:
Cerebral blood flow after treatment with ORG-2766, a potent analog of ACTH 4--9.
Pharmacol Biochem Behav 1979 Jun;10(6):883-7
53. Granstrom, M.L., Gaily, E., Liukkonen, E.:
Treatment of infantile spasms: results of a population-based study with vigabatrin as the first drug for spasms.
Epilepsia 1999, 40(7):950-7
54. Gross-Tsur, V., Banin, E., Shahar, E., Shalev, R.S., Lahat, E.:
Visual impairment in children with epilepsy treated with vigabatrin.
Ann Neurol 2000, 48(1):60-4
55. Gutheil, H.:
Herz- und Kreislaufferkrankungen.
In Palitsch (Hrsg.): Pädiatrie, 1990, Ferdinand Enke Verlag Stuttgart 1990
56. Haas-Lude, K., Wolff, M., Riethmuller, J., Niemann, G., Krageloh-Mann, I.:
Acute encephalopathy associated with vigabatrin in a six-month-old girl.
Epilepsia, 2000, 41(5):628-30
57. Haga, V., Watanabe, K., Negoro, T., Aso, K., Kasai, K., Ohki, T., Natume, J.:
Do ictal, klinical and electroencephalographic features predict outcome in West syndrome?
Pediatric Neurology, 1995, 13(3):226-229
58. Haga, V., Watanabe, K., Negoro, T., Aso, K., Kito, M., Maeda, N., Ohki, T.:
Optimal ACTH dosage for treating West syndrome.
The Japanese Journal of Psychiatry and Neurology, 1992, 46, 2:432-435
59. Hagberg, B., Nilsson, D., Rasmussen, P.:
ACTH and infantile spasms--analysis of 48 cases with good treatment results.
Lakartidningen 1977, 74(16):1602-4
60. Haginoya, K., Kon, K., Takayanagi, M., Yoshihara, Y., Kato, R., Tanaka, S., Yokoyama, H., Munakata, M., Nagai, M., Maruoka, S., Yamazaki, T., Abe, Y., Iinuma, K.:
Heterogeneity of ictal SPECT findings in nine cases of West syndrome.
Epilepsia, 1998, 39 Suppl 5:26-9.

61. Haginoya, K., Kon, K., Tanaka, S., Munakata, M., Kato, R., Nagai, M., Yokoyama, H., Maruoka, S., Yamazaki, T., Iinuma, K.:
The origin of hypsarrhythmia and tonic spasms in West syndrome: evidence from a case of porencephaly and hydrocephalus with focal hypsarrhythmia.
Brain Dev 1999 21(2):129-31.
62. Haginoya, K., Kon, K., Yokoyama, H., Tanaka, S., Kato, R., Munakata, M., Yagi, T., Takayanagi, M., Yoshihara, Y., Nagai, M., Yamazaki, T., Maruoka, S., Iinuma, K.:
The perfusion defect seen with SPECT in West syndrome is not correlated with seizure prognosis or developmental outcome.
Brain Dev 2000 22(1):16-23
63. Haines, S., Casto, D.:
Treatment of infantile spasms.
Ann-Pharmacother., 1994 Jun, 28(6):779-791
64. Heiskala, H., Riikonen, R., Santavuori, P., Simell, O., Airaksinen, E., Nuutila, A., Perheentupa, J.:
West syndrome: individualized ACTH therapy.
Brain and Development, 1996 18(6):456-460
65. Hellström, B., Oberger, E.:
ACTH and corticosteroid treatment of infantile spasms with hypsarrhythmia.
Acta Paediatrica Scandinavia, 1965, 54:180-187
66. Holden, K., Clarke, S., Griesemer, D.:
Long-term outcomes of conventional therapy for infantile spasms.
Seizures, 1997, 6(3):201-205
67. Horstmann, W., Bittner, D.:
Die Behandlung der Blitz-Nick-Salaam-Krämpfe mit ACTH und Glucocorticoiden.
Helvetica Paediatrica Acta, 1964, 19:610-626
68. Spelman, M.S., Ley, P., Jones, C.:
How do we improve doctor-patient communications in our hospitals?
Hosp Top 1967 45(4):28-9
69. Howitz, P., Neergaard, K., Pedersen, H.:
Cranial computed tomography in infantile spasms.
Acta Paediatrica Scandinavia, 1990, 79:1087-1091
70. Hrachovy, R., Frost, J., Glaze, D.:
High-dose, long-duration versus low-dose, short-duration corticotropin therapy for

- infantile spasms.
Journal of Pediatrics, 1994 124(5 Pt 1):803-806
71. Hrachovy, R., Frost, J., Kellaway, P., Zion, T.:
A controlled study of prednisolone therapy in infantile spasms.
Epilepsia, 1979, 20:403-407
 72. Hrachovy, R., Frost, J., Kellaway, P., Zion, T.:
Double-blind study of ACTH vs prednisolone therapy in infantile spasms.
The Journal of Pediatrics, 1983, 103:641-645
 73. Hrachovy, R., Frost, J., Kellaway, P.:
Hypsarrhythmia: variations on the theme.
Epilepsia, 1984, 25(3):317-325
 74. Hrachovy, R., Frost, J., Kellaway, P.:
Sleep characteristics in infantile spasms.
Neurology, 1981, 31:699-694
 75. Hrachovy, R., Frost, J.:
Infantile spasms.
Pediatr-Clin-North-Am., 1989 36(2):311-329
 76. Hrachovy, R., Glaze, D., Frost, F.:
A retrospective study of spontaneous remission and long-term outcome in patients
with infantile spasms.
Epilepsia, 1991, 32(2):212-214
 77. Hughes, J., Rechitsky, I., Daaboul, Y.:
Long term changes in patients with hypsarrhythmia-infantile spasms: 505 patients,
up to 43 years follow-up.
Clinical Electroencephalography, 1997 Jan 28(1):1-15
 78. Huttenlocher, P.:
Dentritic development of neocortex with mental defect and infantile spasms.
Neurology, 1974, 24:203-210
 79. Iannetti, P., Spalice, A., Perla, F.M., Conicella, E., Raucci, U., Bizzarri, B.:
Visual field constriction in children with epilepsy on vigabatrin treatment.
Pediatrics 2000 Oct;106(4):838-42
 80. Ito, I., Okuno, T., Hattori, H., Fujii, T., Mikawa, H.:
Vitamin B6 and Valproic acid in treatment of infantile spasms.
Pediatric Neurology, 1991, 7:91-95

81. Jambaque, I., Chiron, C., Dumas, C., Mumford, J., Dulac, O.:
Mental and behavioural outcome of infantile epilepsy treated by vigabatrin in tuberous sclerosis patients.
Epilepsy Res 2000, 38(2-3):151-60
82. Janz, D., Matthes, A.:
Die Propulsiv-Petit-mal-Epilepsie, Klinik und Verlauf der sogenannten Blitz-, Nick- und Salaamkrämpfe.
Basel-New York: Karger 1955
83. Jeavons, P. (1985):
Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence.
London: Heinemann Medical, pp 42-50
84. Jeavons, P., Bower, B., Dimitrakoudi, M.:
Long-term prognosis of 150 cases of "West-syndrome".
Epilepsia, 1973, 14:153-164
85. Jeavons, P., Harper, J., Bower, B.:
Long-term prognosis in infantile spasms: a follow-up report on 112 cases.
Developmental Medicine and Child Neurology, 1970, 12:413-421
86. Kaufman, A. S., Kaufman, N. L., Preuß, U., Melchers, P.:
Kaufman-assessment battery for children : K-ABC. Individualtest zur Messung von Intelligenz und Fertigkeiten bei Kindern im Alter von 2;6 bis 12;5 Jahren.
Frankfurt am Main Amsterdam, Swets & Zeitlinger Verlag 1994.
87. Kellaway, P., Frost, J., Hrachovy, R.:
Infantile spasms.
In: Morselli, P., Pippenger, C., Penry, J. (Hrsg): *Antiepileptic Drug Therapy. in Pediatrics*. New York, Raven Press 1983 pp115-136
88. Kellaway, P., Hrachovy, R., Frost, J., Zion, T.:
Precise characterization and quantification of infantile spasms.
Annals of Neurology, 1979, 6:214-218
89. Kerrigan, J.F., Shields, W.D., Nelson, T.Y., Bluestone, D.L., Dodson, W.E., Bourgeois, B.F., Pellock, J.M., Morton, L.D., Monaghan, E.P.:
Ganaxolone for treating intractable infantile spasms: a multicenter, open-label, add-on trial.
Epilepsy Res 2000 42(2-3):133-9
90. King, D.W., Dyken, P.R., Spinks, I.L. Jr., Murvin, A.J.:
Infantile spasms: ictal phenomena.
Pediatr Neurol 1985, 1(4):213-8

91. Konishi, Y., Hayakawa, K., Kuriyama, M., Saito, M., Fujii, Y., Sudo, M.:
Effects of ACTH on brain midline structures in infants with infantile spasms.
Pediatric Neurology, 1995, 13(2):134-136
92. Koo, B., Hwang, P., Logan, W.:
Infantile spasms: outcome and prognostic factors of cryptogenic and symptomatic groups.
Neurology, 1993, 43(11):2322-2327
93. Kramer, U., Sue, W., Mikati, M.:
Hypsarrhythmia: frequency of variant patterns and correlation with etiology and outcome.
Neurology, 1997, 48(1):197-203
94. Kübler-Ross, E:
Interviews mit Sterbenden.
GTB-Verlag, Gütersloh, 1987
95. Kurokawa, T., Goya, N., Fukuyama, Y., Suzuki, M., Seki, T., Ohtahara, S.:
West syndrome and lennox Gastaut syndrome: a survey of natural history.
Pediatrics, 1980, 65:81-88
96. Kusse, M., van-Nieuwenhuizen, O., van-Huffelen, A., van-der-May, W., Thijssen, J., van-Ree, J.:
The effect of non-depot ACTH (1-24) on infantile spasms.
Developmental Medicine and Child Neurology, 1993 Dec, 35(12):1067-1073
97. Lagenstein, I., Willig, R.P., Iffland, E.:
Standardised ACTH and dexamethasone therapy of convulsions in early childhood. I. Clinical results.
Monatsschrift Kinderheilkunde 1978a Aug;126(8):492-9
98. Lagenstein, I., Willig, R.P., Iffland, E.:
Standardised ACTH and dexamethasone therapy of convulsions in early childhood. II. EEG-observations.
Monatsschrift Kinderheilkunde 1978b Aug;126(8):492-9
99. Lennox, W.G.:
The petit mal epilepsies: their treatment with tridione.
JAMA 1945;129: 1069-1074.
100. Lerman, P., Kivity, S.:
Clinical and laboratory observations: the efficiency of corticotropin in primary infantile spasms.
The Journal of Pediatrics, 1982, 101:294-296

101. Lombroso, C.:
A prospective study of infantile spasms: clinical and therapeutical correlations.
Epilepsia, 1983, 24:135-158
102. Martius, J.:
Infektionsprophylaxe und Therapie der Frühgeburt.
Arch Gynecol Obstet, 1995, 257:451-457,.
103. Masatoshi, I., Miyajima, T., Fujii, T., Okuno, T.:
Subdural hematoma during low-dose ACTH therapy in patients with West syndrome.
Neurology, 2000, 54:2346-2347
104. Matsumoto, A., Watanabe, K., Negoro, T., Sugiura, M., Iwase, K., Hara, K., Miyazaki, S.:
Long-term prognosis after infantile spasms: a statistical study of prognostic factors in 200 cases.
Developmental Medicine and Child Neurology, 1981 23(1):51-65
105. Matsumoto, A., Watanabe, K., Negoro, T., Sugiura, M., Iwase, K., Hara, K., Miyazaki, S.:
Infantile spasms: etiological factors, clinical aspects, and long term prognosis in 200 cases.
European Journal of Pediatrics, 1981, 135:239-244
106. Matthes, A.:
Die Blitz- Nick- und Salaamkrämpfe und ihre Prognose.
Monatsschrift für Kinderheilkunde, 102 (1954), 68
107. Melchers, P., Preuß, U.:
Bearbeitung der Kaufman-Assessment Battery for Children fuer den deutschsprachigen Raum. Vorstellung des Verfahrens.
Zeitschrift fuer Kinder- und Jugendpsychiatrie, 1992a, 20 (2), 85-93.
108. Melchers, P., Preuß, U.:
Bearbeitung der Kaufman-Assessment Battery for Children fuer den deutschsprachigen Raum. Anwendungsbereich und Gütekriterien.
Zeitschrift fuer Kinder- und Jugendpsychiatrie, 1992b, 20 (4), 223-231.
109. Melchior, J.:
Infantile spasms and early immunisation against whooping cough. Danish study from 1970 to 1975.
Archives of Disabled Children, 1977, 52: 134-137

110. Mizutani, I.:
Clinical investigations of infantile spasms. Long-term follow-up study, especially on the development of intelligence.
Developmental Medicine and Child Neurology, 1969, 11:811-812x
111. Moos, R., Moos, B.:
Family Environment Scale preliminary manual.
Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press, (1974).
112. Moos, R., Insel, P. M., & Humphrey, B:
Preliminary manual for the family environmental scales.
Palo Alto, CA: Consulting Psychologists Press, (1974).
113. Negoro, T., Matsumoto, A., Sugiura, M., Iwase, K., Watanabe, K., Hara, K., Miyazaki, S.:
Long-term prognosis of 200 cases of infantile spasms.
Folia Psychiatrica et Neurologica Japonica, 1980, 34:346-347, Abstract
114. Nolte, R., Doerrer, H.-J.,
Preliminary report of a multi-center study on the west syndrome.
Brain and Development, 1988, 10:236-242
115. Nolte, R.:
West-syndrom.
Monatsschrift für Kinderheilkunde, 1992, 140(8):446-450
116. Ohashi, N., Watanabe, K., Aso, K.:
The treatment of West syndrome by child neurologists in Japan.
Psychiatry-Clin-Neurosci., 1995 49(3):244-245
117. Okumura, A., Watanabe, K., Negoro, T., Aso, K., Natsume, J., Kubota, T., Matsumoto, A., Miura, K., Furune, J., Nomura, K., Hayakawa, F., Kato, T.:
Evolutional changes and outcome of West syndrome: correlation with magnetic resonance imaging findings.
Epilepsia, 1998, 39 Suppl 5:46-9
118. Pache, H., Troger, H.:
The West syndrome and its treatment with ACTH.
Münchener Medizinische Wochenschrift, 1967, 109(46):2408-2413
119. Pampiglione, G., Pugh, E.:
Infantile spasms and subsequent appearance of tuberous sclerosis syndrome.
Lancet 1975 II:1046

120. Pavone, L., Incorpora, G., La Rosa, M., Li Volti, S., Mollica, F.:
Treatment of infantile spasms with sodium dipropylacetic acid.
Dev Med Child Neurol, 1981, 23(4):454-61
121. Pietz, J., Benninger, C., Schafer, H., Sontheimer, D., Mittermaier, G., Rating, D.:
Treatment of infantile spasms with high dosage of vitamin B6.
Epilepsia, 1993, 34(4):757-7763
122. Pollack, M., Zion, T., Kellaway, P.:
Long term prognosis of patients with infantile spasms following ACTH therapy.
Epilepsia, 1979, 20(3):255-260
123. Prats, J.M., Garaizar, C., Rua, M.J., Garcia-Nieto, M.L., Madoz, P.:
Infantile spasms treated with high doses of sodium valproate: initial response and follow-up.
Dev Med Child Neurol 1991, 33(7):617-25
124. Rantala, H., Mannonen, L., Ahtiluoto, S., Linnavuori, K., Herva, R., Vaheri, A., Koskiniemi, M.:
Human herpesvirus-6 associated encephalitis with subsequent infantile spasms and cerebellar astrocytoma.
Dev Med Child Neurol 2000, 42(6):418-21
125. Reiter, E., Tiefenthaler, M., Freillinger, M., Bernert, G., Seidl, R., Hauser, E.:
Familial idiopathic West syndrome.
J Child Neurol 2000, 15(4):249-52
126. Riikonen, R.S.:
Steroids or vigabatrin in the treatment of infantile spasms?
Pediatr Neurol 2000. 23(5):403-8
127. Riikonen, R., Donner, M.:
ACTH therapy in infantile spasms: side effects.
Archives of Disease in Childhood, 1980, 55:664-672
128. Riikonen, R., Donner, M.:
Incidence and etiology of infantile spasms from 1960-1976: a population study in Finland.
Developmental Medicine and Child Neurology, 1979, 21:333-343
129. Riikonen, R., Simell, O.:
Tuberous sclerosis and infantile spasms.
Developmental Medicine and Child Neurology, 1990, 32, 3:203-209
130. Riikonen, R.:
A long-term follow-up study of 214 children with the syndrome of infantile

- spasms.
Neuropediatrics, 1982, 13(1):14-23
131. Riikonen, R.:
 Long-term outcome of West syndrome: a study with a history of infantile spasms.
Epilepsia, 1996, 37(4):367-372
132. Riikonen, R.:
 Recent advances in infantile spasms research in Finland.
Acta Paediatrica Japonica, 1987, 29:70-76
133. Sakuma, N., Murayama, T., Uzuki, K., Ishikawa, A., Saito, Y.:
 The prognosis of infantile spasms - survey of 46 cases.
Folia Psychiatrica et Neurologica Japonica, 1980, 34:345
134. Schlumberger, E., Dulac, O.:
 A simple, effective and well-tolerated treatment regime for West-syndrome.
Developmental Medicine and Child Neurology, 1994, 36:836-872
135. Schneewind, K.A., Beckmann, M., Engfer, A.:
 Eltern und Kinder.
 Stuttgart: Kohlhammer-Verlag, 1983.
136. Schneider, H., Najem, A., Malek, A., Hänggi, W.:
 Ätiologische Klassifikation der Frühgeburt und ihre Bedeutung für die Prävention.
Geburtsh u Frauenheilk; 54:12-19, 1994.
137. Semiginovsky, B., Jakoubek, B.:
 Effect of ACTH on the incorporation of L-(U-14C) leucine into the brain and spinal cord in mice.
Brain Res 1971, 35(1):319-23
138. Shields, W.D., Shewmon, D.A., Chugani, H.T., Peacock, W.J.:
 Treatment of infantile spasms: medical or surgical?
Epilepsia 1992, 33:S26-S31
139. Siemes, H., Spohr, H.L., Michael, T., Nau, H.:
 Therapy of infantile spasms with valproate: results of a prospective study.
Epilepsia 1988, 29(5):553-60
140. Singer, W.D., Rabe, E.F., Haller, J.S.:
 The effect of ACTH therapy upon infantile spasms.
J Pediatr 1980, 96:485-9
141. Snead, O.C., Benton, J.W., Myers, G.J.:
 ACTH and prednisone in childhood seizure disorders.
Neurology 1983, 33(8):966-70

142. Sorel, L., Dusaucy-Bauloye, A.:
Apropos de 21 cas d'hypsarrhythmia de Gibbs - Sans traitement par l'ACTH.
Acta Neurol Psychiatr Belg 58:130-141, 1958
143. Suzuki, Y., Nagai, T., Ono, J., Imai, K., Otani, K., Tagawa, T., Abe, J., Shiomi, M., Okada, S.:
Zonisamide monotherapy in newly diagnosed infantile spasms.
Epilepsia 1997, 38(9):1035-8
144. Tatzert, E., Groh, C., Müller, R., Lischka, A.:
Carbamazepine and benzodiazepines in combination--a possibility to improve the efficacy of treatment of patients with 'intractable' infantile spasms?
Brain Dev 1987, 9(4):415-7
145. Tavormina, J.B., Boll, T.J.:
Psychosocial aspects of parents of handicapped and nonhandicapped children.
J abnorm child psychol 9(1): 121-131, 1981
146. Tewes, U.:
Hamburg-Wechsler Intelligenztest für Kinder. Revision 1983.
Verlag Hans Huber, Bern Stuttgart Wien, 1983.
147. Thieme, C.:
Geburtshilfe in Bayern - Frühgeburt.
BPE Jahresbericht S. 91 - 94, 1991.
148. Titze, I., Tewes, U.:
Die Messung der Intelligenz mit dem Hamburg-Wechsler Intelligenztest für Kinder. Revision 1983.
Verlag Hans Huber, Bern Stuttgart Wien, 1984.
149. Tjiam, A.T., Stefanko, S., Schenk, V.W., de Vlieger, M.:
Infantile spasms associated with hemihypsarrhythmia and hemimegalencephaly.
Dev Med Child Neurol 1978, 20(6):779-98
150. Touwen, B.C., Lok-Meijer, T.Y., Huisjes, H.J., Olinga, A.A.:
The recovery rate of neurologically deviant newborns.
Early Hum Dev 1982, 7(2):131-48.
151. Trevathan, E., Murphy, C.C., Yeargin-Allsopp, M.:
The descriptive epidemiology of infantile spasms among Atlanta children.
Epilepsia 1999, 40(6):748-51.
152. Vassella, F., Pavlindova, E., Schneider, H., Rudin, H., Karbowski, K.:
Treatment of infantile spasms and lennox-gastaut syndrome with clonazepam

- (rivotril).
Epilepsia, 1973, 14:165-175
153. Vigevano, F., Cilio, M.R.:
Vigabatrin versus ACTH as first-line treatment for infantile spasms: a randomized, prospective study.
Epilepsia 1997, 38(12):1270-4
154. Wechsler, D.:
Manual for the Wechsler Intelligence Scale for Children -- Revised.
New York: Psychological Corporation, 1974
155. West, W.J.:
On a peculiar form of infantile convulsions.
Lancet 1841, 1, 724-725
156. Willoughby, J.A., Thurston, D.L., Holowach, J.:
Infantile myoclonic seizures: an evaluation of ACTH and corticosteroid therapy.
J Pediatr 1966, 69(6):1136-8
157. Wohlrab, G., Boltshauser, E., Schmitt, B.:
Vigabatrin as a first-line drug in West Syndrome: clinical and electroencephalographic outcome.
Neuropediatrics 1998, 29: 133-166
158. Wulf, K.H.:
Frühgeburt und Grenzen.
Arch Gynecol Obstet, 1995, 257:447-451
159. Yamamoto, H., Asoh, M., Murakami, H., Kamiyama, N., Ohta, C.:
Liposteroid (dexamethasone palmitate) therapy for West syndrome: a comparative study with ACTH therapy.
Pediatr Neurol, 1998, 18(5):415-9
160. Yanagaki, S., Oguni, H., Hayashi, K., Imai, K., Funatuka, M., Tanaka, T., Yanagaki, M., Osawa, A.:
A comparative study of high-dose and low-dose ACTH therapy for West syndrome.
Brain Dev 1999, 21(7):461-7
161. Yeung, S., Ferrie, C.D., Murdoch-Eaton, D.G., Livingston, J.H.:
Topiramate for drug-resistant epilepsies.
Europ J Paediatr Neurol 2000, 4(1):31-3
162. Zellweger, H.:
Krämpfe im Kindesalter. 1. Teil.
Helvetica paediatrica Acta Suppl. V, 1948

8 Anhang

8.1 Verzeichnis der Abbildungen

Abbildung 1: Altersverteilung bei der letzten Untersuchung	29
Abbildung 2: Häufigkeitsverteilung des Gestationsalters	30
Abbildung 3: Häufigkeit von Terminüberschreitung, Früh- und Termingeburt	31
Abbildung 4: Häufigkeitsverteilung des Geburtsgewichts	32
Abbildung 5: Gewicht in Relation zum Geburtsalter, Perzentile	33
Abbildung 6: Kopfumfang in Relation zum Geburtsalter, Perzentile.....	34
Abbildung 7: Häufigkeitsverteilung des Alters beim ersten Krampfanfall	36
Abbildung 8: Häufigkeitsverteilung des Alters beim Nachweis der Hypsarrhythmie.....	37
Abbildung 9: Das Gestationsalter bei symptomatischer versus cryptogener Hypsarrhythmie	40
Abbildung 10: Das Geburtsgewicht bei symptomatischer und cryptogener Hypsarrhythmie.....	41
Abbildung 11: Abstand zwischen Diagnose und Therapiebeginn.....	43
Abbildung 12: Häufigkeitsverteilung des Alters bei Beginn der ersten Therapie	44
Abbildung 13: Beginn der Krampfanfälle bei Patienten mit und ohne ACTH-Behandlung	47
Abbildung 14: Verteilung des Alters bei Beginn der ACTH-Therapie	49
Abbildung 15: Verteilung der Dauer der ACTH-Therapie:.....	50
Abbildung 16: Häufigkeitsverteilung der maximalen Tagesdosis für ACTH	51
Abbildung 17: EEG-Veränderungen während der ACTH-Behandlung (n = 69)	54
Abbildung 18: Veränderungen in der Anfallsfrequenz unter der ACTH-Kur	55
Abbildung 19: Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung bei der Nachuntersuchung	60
Abbildung 20: Art und Häufigkeit von Krampfanfällen bei der Nachuntersuchung (n = 100).....	63
Abbildung 21: Alter beim ersten Krampfanfall bei Patienten mit und ohne persistierenden Krämpfen	64
Abbildung 22: Stand der Entwicklung bei Kindern mit und ohne persistierende Krampfanfälle	66
Abbildung 23: Der Zusammenhang zwischen Geburtsgewicht und Entwicklungsstand	67
Abbildung 24: Grad der Entwicklung in Abhängigkeit von der Ätiologie der Hypsarrhythmie	69
Abbildung 25: Eigenbeurteilung der Grundstimmung im Vergleich zur Normstichprobe.....	79
Abbildung 26: Fremdbeurteilung der Grundstimmung im Vergleich zur Normstichprobe.....	80
Abbildung 27: Die Selbstbeurteilung der Grundstimmung bei Männern und Frauen	81
Abbildung 28: Die Fremdbeurteilung der Durchlässigkeit bei Männern und Frauen	82
Abbildung 29 a: Profilblätter Gesamtgruppe.....	100
Abbildung 29 b: Profilblätter Mütter/Väter	100
Abbildung 29 c: Profilblätter gesunde/kranke Kinder	101
Abbildung 29 d: Visualisierung der Grunddaten von Tabelle 23	101

8.2 Verzeichnis der Tabellen

Tabelle 1: Prä-, peri- und postnatale Ursachen des West-Syndroms	5
Tabelle 2: Ätiologie der Hypsarrhythmie	38
Tabelle 3: Art und Häufigkeit von Begleit- und Vorerkrankungen	39
Tabelle 4: Gegenüberstellung von Kindern mit symptomatischer und cryptogener Hypsarrhythmie	42
Tabelle 5: Art und Häufigkeit der Primärmedikation	45
Tabelle 6: Kinder mit und ohne ACTH-Behandlung.....	48
Tabelle 7: Nebenwirkungen einer ACTH-Therapie	53
Tabelle 8: Veränderung im EEG und in der Anfallsfrequenz (Prozent bezogen auf alle 69 Fälle).....	56
Tabelle 9: Entwicklungsfortschritte und Anfallsfrequenz (Prozent bezogen auf alle 69 Fälle)	57
Tabelle 10: Beschreibung der verstorbenen Kinder	61
Tabelle 11: Stand der statomotorischen und geistigen Entwicklung in den Altersgruppen.....	62
Tabelle 12: Merkmale der Kinder mit und ohne bei Nachuntersuchung fortbestehende Krämpfe	65
Tabelle 13: Stand der Entwicklung bei Kindern mit und ohne persistierende Krampfanfälle.....	67
Tabelle 14: Diskrete Merkmale der Kinder mit unterschiedlichem Stand der Entwicklung	70
Tabelle 15: Kategoriale Merkmale der Kinder mit unterschiedlichem Stand der Entwicklung	71
Tabelle 16: Ergebnisse des HAWIK-R (n = 5).....	75
Tabelle 17: Ergebnisse der Kaufman-Skalen (n = 4).....	75
Tabelle 18: Merkmale der Untergruppen mit und ohne Giessen-Test.....	77
Tabelle 19: Bedeutung der Maximalausprägungen der Skalen des Giessen-Tests.....	78
Tabelle 20: Merkmale der Untergruppen mit und ohne Giessen-Test.....	79
Tabelle 21: Korrelation zwischen Eigen- und Fremdbeurteilung.....	80
Tabelle 22: Ergebnisse des Giessen-Tests bei Männern und Frauen in Fremd- und Eigenbeurteilung.....	83
Tabelle 23: Alter des Kindes bei Nachuntersuchung und Giessen-Test bei den Eltern.....	84
Tabelle 24: Der Giessen-Test bei den Eltern in Abhängigkeit vom Entwicklungsstand der Kinder.....	85
Tabelle 25: Ehepaar K.....	86
Tabelle 26: Ehepaar D.....	88
Tabelle 27: Ehepaar Hi.....	89
Tabelle 28: Ehepaar Q.....	90
Tabelle 29: Ehepaar Mü	92
Tabelle 30: Ehepaar Ha	93
Tabelle 31: Ehepaar Ho.....	94
Tabelle 32: Ehepaar Bü	95
Tabelle 33: Ehepaar N.....	97
Tabelle 34: Ehepaar Ma.....	98
Tabelle 35: „Schlimmste Zeit“ in der Entwicklung des Kindes	105
Tabelle 36: Aktuelle Belastung durch das erkrankte Kind	106
Tabelle 37: Tagesgestaltung und weitere pflegende Personen	108
Tabelle 38: Veränderungen in den privaten Kontakten	111
Tabelle 39: Nachdenken über eine Heimunterbringung	112
Tabelle 40: Häufigkeit von Bestrafungsmaßnahmen.....	114
Tabelle 41: Klassifikation in cryptogene, idiopathische und symptomatische Genese nach der Literatur	121
Tabelle 42: Zeitpunkt der Hirnschädigung im Vergleich mit der Literatur	122
Tabelle 43: EEG-Veränderungen während der ACTH-Behandlung	131
Tabelle 44: Krampfanfälle unter der ACTH-Therapie	132

Tabelle 45: Die Langzeitentwicklung in verschiedenen Studien..... 135

8.3 Anschreiben

Zentrum für Kinderheilkunde, Feulgenstr. 12, 35385 Gießen

An

ZENTRUM FÜR KINDERHEILKUNDE
Abteilung Neuropädiatrie u.
Sozialpädiatrie
Sozialpädiatrisches Zentrum
Leiter: Prof. Dr. med. G. Neuhäuser
Feulgenstr. 1
35385 Gießen

Tel.: 0641/702-4461
FAX: 0641/702-4489

Gießen, 05.12.1994
Az.:

Sehr geehrte Familie xxx,

ihr Sohn AAA wurde im Säuglingsalter wegen BNS-Krämpfen an unserer Klinik behandelt. Wir sind sehr an seiner weiteren Entwicklung interessiert und möchten Ihnen deshalb eine Nachuntersuchung anbieten sowie um die Beantwortung einiger Fragen bitten.

Bitte füllen Sie den Beiliegenden Bogen aus und geben Sie an, welcher Termin für Sie günstig wäre. Wir werden uns dann mit Ihnen in Verbindung setzen.

Bei der Kontrolle sollen eine körperlich, neurologische Untersuchung einschließlich eines EEGs durchgeführt, sowie der Entwicklungsstand des Kindes beurteilt werden. Irgendwelche unangenehmen Maßnahmen werden nicht durchgeführt.

Durch Ihre Teilnahme an dieser Nachsorgeuntersuchung können Sie uns dabei helfen, die Kenntnisse über die Entwicklung von Kindern mit BNS-Krämpfen zu erweitern und die Behandlungsmaßnahmen zu überprüfen.

Im voraus möchten wir uns für Ihre Mithilfe bedanken und Sie bitten, den Antwortbogen im beiliegenden Freiumschlag möglichst umgehend zurückzusenden, auch wenn Sie in letzter Zeit zu einer Untersuchung in unserer Klinik waren (vermerken Sie dies bitte).

Mit freundlichen Grüßen

Prof. Dr. G. Neuhäuser

Anja Bottler

ZENTRUM FÜR KINDERHEILKUNDE
 Abteilung Neuropädiatrie und Sozialpädiatrie
 Sozialpädiatrisches Zentrum
 Leiter: Prof. Dr. med. G. Neuhäuser
 Feulgenstr. 12
 35385 Gießen

Fragebogen

Name des Kindes: _____ geboren am: _____
 Name der Mutter: _____ geboren am: _____
 Name des Vaters: _____ geboren am: _____
 Anschrift: Straße: _____
 Wohnort: _____
 Telefon: _____

1a) Haben Sie noch weitere Kinder?

Nein

Ja Wie alt sind diese? _____

Hat eines Ihrer weiteren Kinder irgendwelche Erkrankungen gehabt,
 welche die Gesundheit heute noch beeinträchtigen? _____

1b) Sind in Ihrer Verwandtschaft (Geschwister, Eltern, Großeltern, Cousin, Cousine, Tanten,
 Onkel, Nichten, Neffen) Krankheiten bekannt?

Nein

Ja Krampfleiden, Anfälle _____

Gemütskrankheiten _____

Sonstige: _____

2a) Sind Besonderheiten in der Schwangerschaft aufgetreten?

Nein

Ja Blutungen

vorzeitige Wehen

Infektionen

Übelkeit, Erbrechen

Bluthochdruck

Wasser in den Beinen

Sonstige: _____

Wenn ja, zu welchem Zeitpunkt sind diese Beschwerden aufgetreten? _____

Wie wurden sie behandelt? _____

2b) Haben Sie während der Schwangerschaft:
Geraucht Nein sehr selten häufiger regelmäßig
Alkohol zu sich genommen _____
Sonstiges: _____

2c) Haben Sie Medikamente während der Schwangerschaft eingenommen?
Nein
Ja Welche/s Medikament/e? _____
Zu welchem Zeitpunkt? _____

3a) War die Geburt am errechneten Termin?
Ja
Nein Wieviel Wochen/Tage früher/später ist die Geburt eingetreten? _____

3b) Fand die Geburt auf natürlichem Wege statt?
Ja
Nein Kaiserschnitt
 Zangengeburt
 Vakuumbgeburt (Saugglocke)
 Sonstiger Geburtsablauf _____

3c) Bitte geben Sie folgende Werte an, sofern sie Ihnen bekannt sind:
Geburtsgewicht: _____
Länge: _____
Kopfumfang: _____
Apgar-Index: _____

4) Gab es Probleme in der Neugeborenenperiode oder im ersten Lebensjahr?
Nein
Ja Krampfanfälle
 Trinkschwierigkeiten
 Gedeihsschwierigkeiten
 Gelbsucht
 Atemstörungen
 Kreislaufstörungen
sonstige: _____

5a) Wie alt war Ihr Kind, als Sie die ersten BNS-Krämpfe beobachtet haben? _____

Bitte beschreiben Sie diese Krämpfe möglichst genau, wenn Sie sich noch daran erinnern: _____

Wann wurde die Behandlung dieser Krämpfe begonnen? _____

Womit wurde behandelt? _____

5b) Hat Ihr Kind eine ACTH-Kur erhalten?

Nein

Ja Wenn die ACTH-Kur nicht in Gießen durchgeführt wurde, notieren Sie bitte, wann, in welcher Dosis und wie lange sie erfolgte: _____

Gab es erhebliche Nebenwirkungen? Welche? _____

Wurden die Krämpfe unter Kontrolle gebracht? _____

Wurde eine Cortisontherapie angeschlossen?

Nein

Ja Welche Dosis, über welchen Zeitraum? _____

5c) Treten heute noch Krämpfe auf?

Nein

Ja Wie sehen diese Krämpfe aus? _____

Wird Ihr Kind deswegen medikamentös behandelt? Womit? _____

6) In welchem Alter hat Ihr Kind folgende Fähigkeiten erlangt?

Greifen: _____

Sitzen: _____

Stehen: _____

Freies Laufen: _____

Selbstständig An-/Ausziehen: _____

Knopf Zu-/Aufmachen _____

Die ersten 10 Worte: _____

Sätze mit mehr als zwei Worten: _____

Hat Ihr Kind Einschränkungen beim:

Sehen

Hören

Sonstige: _____

7a) Haben Sie mit dem Kind die Frühförderung in Anspruch genommen?

Nein

Ja Was wurde dort gemacht: _____

7b) Hat Ihr Kind Krankengymnastik bekommen?

Nein

Ja nach Bobath

nach Vojta

sonstige: _____

8a) Hat Ihr Kind einen Kindergarten besucht?

Nein

Ja War das ein integrativer Kindergarten? _____

Kann es alleine Spielen/sich alleine beschäftigen? _____

Findet es leicht Kontakt zu anderen Kindern? _____

8b) Wann, in welchem Alter, ist Ihr Kind eingeschult worden? _____

Konnte es eine Regelschule besuchen?

Ja Wie sind die Schulleistungen? _____

Gibt es spezielle Fächer, die ihm Schwierigkeiten bereiten?

Welche? _____

Hat es Konzentrationsprobleme? _____

Hat es feste Freunde? _____

Sonstige Probleme: _____

Nein Schule für praktisch Bildbare

Sonderschule

Sonstige: _____

8c) Mit wie viel Jahren hat Ihr Kind folgendes gelernt?

Lesen _____

Schreiben _____

Rechnen _____

9) Lebt Ihr Kind momentan bei Ihnen?

Ja

Nein In welchem Heim ist es untergebracht? _____

Wo ist es sonst untergebracht? _____

Seit wann lebt es dort? _____

Kommt es regelmäßig nach Hause,

am Wochenende,

in den Ferien? _____

Wie oft besuchen Sie es dort? _____

Datum: _____ Unterschrift: _____

Bezüglich der Untersuchung können wir Ihnen einen Termin Mitte Januar oder Anfang Februar 1995 anbieten. Bitte vergessen Sie nicht, Ihre Telefonnummer anzugeben, damit wir uns telefonisch mit Ihnen in Verbindung setzen können.

Teil B: Untersuchung und Interview

Untersuchungsdatum: _____

Name des Kindes: _____

Geb. Datum: _____ Alter: _____

A. Allgemeine Untersuchung

- 1) Gewicht: Perzentile:
Länge: Perzentile:
- 2) max. Kopfumfang: Perzentile:
Kopfform
Schädelasymetrie
- 3) Haut:
Hauttemperatur Behaarung
- 4) Extremitäten:
Größenunterschiede Umfangdifferenz Muskelhypotrophie:
vasomot. Dysregulation:
- 5) Pubertätsentwicklung:
- 6) Kreislauf:
Herz
Lunge
- 7) Zahnstatus, Mund:
Karies
Gingivahyperplasie
Kiefernorthopädische Fehlstellungen
Zunge

- 8) Kontrakturen:
Hüfte: Adduktion u. Beugek. Luxation
Knie
OSG: Spitzfuß
Schulter:
Ellenbogen:
Hand:
WS: Skoliose
sonstige:

B. CP-Untersuchung

1) Verhaltenszustand:

Affektivität	emotionale Äußerungen: z. B. Weinen, Lachen...
Kontakt:	
Aktivität	
Angst	Aggressivität
Ablenkbarkeit	Zerstreuung
Unselbstständigkeit	

2) motorische Funktionen:

a) Haltung:

Kopf: gedreht	zur Seite geneigt	anteflektiert	
Rumpf: gedreht	zur Seite geneigt	Kyphose	Lordose
Beine: innenrotiert	außenrotiert	Beugung	Streckung Abduktion Adduktion
Füße: innenrotiert	außenr.	Dorsalf.	Plantarfl. Abduktion Adduktion

b) Spontanbewegungen:

Asymmetrien		
grobe Motorik	Feinmotorik	
Tempo	Geschmeidigkeit	Adäquanz
distale choreiforme Bew.	prox choreiforme Bew.	
athetotiform	choreatisch	athetotisch

c) spontane Muster:

Sitzen		Balancereaktionen	
Vierfüßlerstand			
Krabbeln		sonstige Fortbewegung:	
Kniestand		Kniegang	
Stehen			
Balancereaktionen i. St.	Einbeinstand	Hüpfen	Herabspringen
Hampelmann			
mit geschlossenen Augen stehen			
Gehen			
Mit Gehhilfe	frei	seitwärts	rückwärts
auf Zehenspitzen		auf Hacken	
Treppensteigen			
Seiltänzerengang			
Purzelbaum		vorwärts	rückwärts
Handfunktion:			
Ruhehaltung	Tremor		Kontrakturen
Augen-H-Koordination	H-H-Koordination		H-Mund-Koordination
Greifen	Pinzettengriff		
Finger abzählen			
Finger-Nase-Versuch	Finger-Finger		Finger-Daumen
Halten	Loslassen		

Pronation der Arme:
 Gabelhand abweichen von Mittellinie abweichen von Horizontalen

Supination der Arme:
 Pronationstendenz

Koordination:
 Diadochokinese assoziierte Bewegungen
 Knie-Hackenversuch
 Aufsetzen ohne Hilfe der Hände

d) Reflexe und Reaktionen

tonische Massenreaktionen
 total Synergien TLR ATNR STNR
 assoziierte Reaktionen

Primitivreflexe
 Moro Galant Schreit Greifreflex palmar plantar

Lagereaktionen
 Vojta Collis Piper

MER/Fremdreflexe
 BSR TSR RPR PSR

ASR/Fußklonus
 Bauchhautreflexe Kremasterreflex

andere Reflexe
 Palmomental Reflex Mayer-R. Leri-R.

3) Sinnesfunktionen

Augen:
 Motilität/Stellung Schielen Nystagmus _____
 Gesichtsfeldausfälle
 Hornhauttrübung
 Pupillenreaktion
 Myopie Hyperopie

Hören:
 Innenohr Mittelohr

Sensibilität:

4) Nahrungsaufnahme und Sprache

Nahrungsaufnahme:
 Abbeißen Kauen Schlucken
 Speichelfluss

Sprache:
 spontane Sprachäußerungen
 Dysarthrie -lalie -phasie
 Vokalisation Artikulation
 Verständnis
 Atmung

5) Alltagsverrichtungen

Trinken:

Essen:

Anziehen

Stuhlkontrolle

Urinkontrolle

selbstständig

selbstständig

Ausziehen

Becher

Löffel

Brot

Fragen an die Eltern:

- 1) Wer hat die Diagnose gestellt? Wie haben Sie das empfunden?

Hat er/sie über die Prognose aufgeklärt?
Wie dachten Sie, würde sich Ihr Kind entwickeln?

Haben Sie weitere Ärzte aufgesucht?
- 2) Welches war die bisher schlimmste Zeit in der Entwicklung Ihres Kindes?
Warum?

Wie hoch ist die momentane Belastung?
1 = überhaupt keine ----- 10 = kaum zu ertragen

Hatten Sie schon mal das Gefühl mit der Situation nicht mehr zurechtzukommen?
- 3) Wie viele Stunden/Tag verbringt das Kind in der Familie?
Wie viele Stunden pro Tag beschäftigen Sie sich direkt mit dem Kind?

Wer kümmert sich die meiste Zeit um das Kind?

Wird es auch von anderen Verwandten betreut (Großmutter, ältere Geschwister) ?

Mussten Sie Hobbys aufgeben oder einschränken?
- 4) Wie hat die Familie (Geschwister/Partner) reagiert?

Gab es längerfristig Probleme/Verhaltensauffälligkeiten bei Ehepartnern/
Geschwistern?

Waren die anderen Geschwister eifersüchtig? Wie hat sich das geäußert?

Lassen Sie bei Ihrem behinderten Kind mehr durchgehen als bei den anderen?

Treten vermehrt Konflikte mit Partner/Geschwistern auf?

Haben Bekannte/Verwandte den Kontakt abgebrochen?
Haben Sie mit Bekannten/Verwandten darüber gesprochen?

Haben Sie sonstige Personen um Hilfe aufgesucht (Therapeuten)?
- 5) Haben Sie schon einmal daran gedacht, Ihr Kind in ein Heim zu geben?

Haben Sie sich Vorwürfe gemacht, Sie hätten etwas (bei der SS, Erziehung,
Behandlung) falsch gemacht?

Haben Sie Ihr Kind schon einmal geschlagen?

Schenken Sie Ihrem behinderten Kind mehr oder weniger Liebe als Ihrem nicht behinderten Kind?

6) Bekommen Sie finanzielle Unterstützung? Woher?

7) Wie ist die Schulleistung?

Gibt es besonders gute/schlechte Fächer?

Geht es gerne zur Schule?

War es schon einmal längere Zeit von zu Hause weg (Schulfreizeit)?

Macht es regelmäßig Sport?

Spielt es ein Instrument, Interesse an Musik, sonstige Hobbys?

Anhang 8.5: Projekthandling (FRAGEB.XLS)

Spalte E:

- 1 = Brief angekommen, ja
- 2 = Brief nicht angekommen
- 3 = nicht angeschrieben

Spalte F

- 1 = Brief beantwortet
- 2 = Brief nicht beantwortet
- 3 = nicht angeschrieben

Spalte G:

- 1 = keine neurologische Untersuchung durchgeführt
- 2 = im Frühjahr 1995 von mir untersucht, plus Elternbefragung

Spalte H:

- Datum der letzten Untersuchung in der Klinik
- 2 = Untersuchung von mir oder anderen Frühjahr 1995

Spalte I:

- 1 = HAWIE
- 2 = Kauffmann- Test
- 3 = kein Test

Spalte J:

- 1 = Giessen, bzw. FDTS zurückgeschickt
- 2 = nicht zurückgeschickt

A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K
1	G	S	19.02.1993	1	1	1	Mai 97	3	2	letzte U. 6/97
2	S	L	15.02.1993	1	1	2	2,3/97	3	2	letzte U. 3/97
3	A	B	04.02.1993	1	2	1	Nov 93	3	2	
4	D	M	29.09.1992	1	1	1	Dez 97	3	2	
5	K	A	24.03.1992	2	2	1	Apr 97	3	2	
7	B	E	18.01.1992	1	1	1	Mrz 98	3	2	
8	S	J	07.10.1991	1	2	1	Nov 97	3	2	
9	R	J	23.08.1991	1	2	1	Mai 94	3	2	
10	S	M	13.08.1991	3	3	1	Mrz 92	3	2	tot
11	G	M	30.07.1991	1	1	2	2	3	2	
12	W	E	30.07.1991	1	1	2	2	3	2	
13	J	A	29.07.1991	1	1	1	Aug 97	3	2	
14	H	T	25.01.1991	1	2	1	Jun 97	3	2	
15	B	R	05.01.1991	1	1	2	2	3	1	
16	K	M	20.09.1990	1	1	2	Nov 95	3	1	
17	S	D	05.09.1990	1	1	1	Jan 98	3	2	
18	M	P	08.07.1990	1	1	2	2,9/97	3	2	
19	S	J	01.12.1989	1	2	1	Aug 97	3	2	
20	B	T	21.10.1989	1	1	2	2,6/97	2	1	
21	W	T	03.09.1989	1	1	1	Feb 95	3	2	

22	A	M	05.04.1989	2	2	1	Okt 90	3	2	
23	K	M	25.03.1989	1	1	1	Okt 97	3	2	
24	S	C	04.03.1989	1	1	2	Mai 97	3	2	
25	F	T	30.01.1989	1	2	1	Aug 97	3	2	
26	A	N	10.09.1988	1	2	1	Aug 96	3	2	
28	T	C	12.06.1988	3	3	1	Mrz 89	3	2	tot
30	S	S	26.04.1988	1	1	2	2,9/97	3	2	
31	S	M	15.03.1988	1	1	2	2,3/95	3	2	
32	S	J	06.03.1988	1	1	1	Feb 95	3	2	
33	D	M	27.01.1988	1	2	1	Nov 93	3	2	
35	S	S	11.11.1987	1	1	2	2,2/95	1	1	
36	H	A	09.11.1987	1	1	1	2,9/90	3	2	
38	W	S	12.10.1987	1	1	1	2,11/92	3	2	
39	K	C	17.09.1987	1	1	2	2, 4/97	3	2	
40	R	C	31.07.1987	1	2	1	Okt 97	3	2	
41	R	C	23.06.1987	1	1	2	2,6/96	2	2	
42	K	V	16.06.1987	3	3	1	Jan 89	3	2	tot
43	M	A	07.06.1987	1	1	2	2	3	1	
44	W	R	31.12.1986	1	2	1	Mrz 97	3	2	
45	R	J	16.11.1986	1	1	1	Feb 95	3	2	
46	K	E	11.11.1986	2	2	1	Jun 87	3	2	
47	F	R	26.08.1986	1	1	2	2,10/96	3	2	
49	D	A	18.08.1986	1	2	1	Dez 87	3	2	
48	W	R	21.06.1986	1	1	2	2	3	1	
50	E	N	18.05.1986	1	1	2	2,10/97	3	2	
51	T	C	10.02.1986	1	2	1	Apr 95	3	2	
52	E	A	02.02.1986	1	2	1	Apr 95	3	2	
53	G	M	02.08.1985	1	2	1	Jun 97	3	2	
55	K	J	14.07.1985	2	2	1	Mrz 89	3	2	
54	S	S	10.07.1985	1	1	1	2	3	2	
56	H	B	27.06.1985	1	1	2	2,7/97	3	1	
58	Q	K	30.05.1985	1	1	2	2,12/97	2	1	
59	M	E	25.01.1985	1	1	1	Okt 94	3	2	
60	B	P	11.12.1984	1	2	1	Apr 85	3	2	
61	S	M	23.10.1984	1	2	1	Apr 90	3	2	
62	N	T	05.08.1984	1	1	2	2,7/97	2	1	
63	M	O	08.07.1984	1	2	1	Nov 94	3	2	
64	S	C	22.06.1984	1	1	2	2,12/97	3	2	
65	H	M	16.05.1984	1	1	1	2,2/95	3	2	
66	G	L	18.01.1984	1	2	1	Mrz 85	3	2	
67	N	J	30.11.1983	2	2	1	Feb 91	3	2	
69	G	A	20.10.1983	1	2	1	Jul 93	3	2	
70	T	V	04.09.1983	2	2	2	2,4/95	3	2	
72	S	R	10.03.1983	1	1	1	Nov 97	3	2	
73	N	C	22.02.1983	1	1	2	2	3	2	
74	K	S	07.02.1983	2	2	1	Jan 84	3	2	
75	A	H	20.12.1982	3	3	1	Feb 92	3	2	tot
76	B	H	22.10.1982	1	1	1	Jan 94	3	2	tot
78	D	I	30.08.1982	1	1	2	2	1	1	
79	S	K	05.07.1982	21	2	1	Nov 97	3	2	
80	W	C	23.06.1982	1	1	2	2,8/97	3	2	
81	M	N	21.05.1982	2	2	1	Okt 89	3	2	
82	J	J	23.04.1982	1	1	2	2	3	2	
83	G	S	22.03.1982	1	2	1	Sep 96	3	2	
84	G	H	21.03.1982	1	1	1	Mrz 96	3	2	

85	W	C	02.12.1981	1	2	1	Apr 86	3	2	
86	H	A	21.11.1981	1	1	2	2	3	1	
87	L	J	20.09.1981	1	1	1	Sep 96	3	2	
88	L	B	07.04.1981	1	1	2	2,3/95	3	2	
90	K	B	18.03.1981	1	2	1	Sep 88	3	2	
91	Z	M	17.01.1981	2	2	1	Apr 82	3	2	
92	T	M	29.10.1980	1	2	1	Apr 97	3	2	
94	W	C	11.09.1980	1	2	1	Feb 86	3	2	
95	R	D	02.06.1980	1	1	2	2	3	2	
96	N	J	30.05.1980	1	2	1	Jan 96	3	2	
97	W	A	27.03.1980	2	2	1	Mrz 81	3	2	
98	W	T	12.03.1980	1	1	2	2,10/95	1	1	
99	W	S	23.06.1979	2	2	1	Mrz 81	3	2	
100	B	D	31.05.1979	2	2	1	Nov 79	3	2	
101	C	E	06.02.1979	2	2	1	Jun 84	3	2	
102	M	N	18.07.1978	1	1	1	2,11/79	3	2	
103	C	A	15.06.1978	2	2	1	Okt 79	3	2	
104	B	A	16.04.1978	1	2	1	Apr 89	3	2	
105	K	F	24.12.1977	1	2	1	Nov 88	3	2	
106	R	L	28.11.1977	1	2	1	Dez 82	3	2	
107	Z	I	22.11.1977	1	1	1	2,2/78	3	2	
108	M	J	31.08.1977	1	1	1	Okt 87	3	2	tot
110	O	T	22.04.1977	2	2	1	Okt 77	3	2	
111	K	J	07.01.1977	2	2	1	Aug 83	3	2	
113	D	M	11.12.1976	1	1	1	2,8/78	3	2	
114	O	S	30.10.1976	2	2	1	Aug 77	3	2	
115	H	S	07.10.1976	1	2	1	Jul 81	3	2	
116	H	M	12.09.1976	1	1	2	2	1	1	
118	S	T	13.08.1976	2	2	1	Aug 85	3	2	
119	W	M	18.05.1976	3	3	1	Jun 77	3	2	
120	D	S	26.04.1976	1	2	1	Sep 76	3	2	
121	I	Y	07.04.1976	2	2	1	Jul 82	3	2	
122	P	C	22.02.1976	1	1	1	2,3/93	3	2	
123	K	E	20.12.1975	1	1	2	2	3	1	
124	K	P	29.11.1975	1	1	2	2	3	2	
125	L	V	18.10.1975	1	1	1	Aug 96	3	2	
126	F	A	19.08.1975	1	1	1	Jan 95	3	2	
127	M	M	11.08.1975	1	1	2	2,11/96	1	1	
128	H	S	04.07.1975	2	2	1	Okt 80	3	2	
129	K	Y	10.04.1975	2	2	1	Mrz 79	3	2	
130	S	O	23.09.1974	1	2	1	Mai 84	3	2	
131	S	A	07.09.1974	1	1	1	Sep 77	3	2	tot
132	C	V	18.05.1974	1	2	1	Apr 75	3	2	
133	B	M	07.05.1974	1	1	1	2,11/92	3	2	
134	P	A	19.04.1974	1	2	1	Jul 89	3	2	
136	H	O	24.02.1974	1	2	1	Jul 76	3	2	
138	H	N	10.01.1974	1	2	1	Aug 83	3	2	
141	R	O	30.08.1973	1	2	1	Jul 75	3	2	
135	G	M	11.03.1973	3	3	1	Aug 74	3	2	tot
6	L	V	22.02.1992	1	2	1		3	2	
27	H	M	06.09.1988	2	2	1		3	2	

29	S	J	10.05.1988	1	1	1		3	2
34	W	M	20.11.1987	1	1	1		3	2
37	M	M	03.11.1987	1	2	1		3	2
57	T	M	09.06.1985	1	2	1		3	2
68	D	S	13.11.1983	1	1	2	2	3	2
71	S	J	12.05.1983	1	2	1		3	2
77	K	F	07.09.1982	2	2	1		3	2
89	S	M	30.03.1981	2	2	1		3	2
93	B	K	29.10.1980	2	2	1		3	2
109	V	M	29.04.1977	1	1	1		3	2
112	L	I	13.12.1976	1	2	1		3	2
137	B	F	01.02.1974	2	2	1		3	2
139	B	S	05.01.1974	1	2	1		3	2
140	V	N	02.10.1973	3	3	1		3	2
142	L	M	11.03.1973	3	3	1		3	2
117	K	M	10.09.1976	1	2	1		3	2

Anhang 8.6: Untersuchungsplanung (LEBT.XLS)						
	Spalte E: Patient lebt 1 = nein 2 =ja 3 = unbekannt Spalte F: 1 = Pat. mind. 1 Jahr zurückzuverfolgen 2 = Patient mind. 2 Jahre zurückzuverfolgen 3 = Patient mind. 3 Jahre zurückzuverfolgen 4 = Patient mind. 4 Jahre zurückzuverfolgen, usw Spalte G: U = Untersuch. durchgeführt					
A	B	C	D	E	F	G
1	G	S	19.02.1993	2	4	
2	S	L	15.02.1993	2	2	U
3	A	B	04.02.1993	3	0	
4	D	M	29.09.1992	2	0	
5	K	A	24.03.1992	2	2	
7	B	E	01.01.1992	2	0	
8	S	J	07.10.1991	2	3	U
9	R	Je	23.08.1991	3	3	
10	S	M	13.08.1991	1	0	
11	G	M	30.07.1991	2	3	U
12	W	E	30.07.1991	2	3	U
13	J	A	29.07.1991	2	3	
14	H	T	25.01.1991	3	3	
15	B	R	05.01.1991	2	4	U
16	K	M	20.09.1990	2	4	U
17	S	D	05.09.1990	2	3	
18	M	P	08.07.1990	2	4	U
19	S	J	01.12.1989	2	4	
20	B	T	21.10.1989	2	5	U
21	W	T	03.09.1989	2	2	
22	A	M	05.04.1989	3	1	
23	K	M	25.03.1989	2	3	
24	S	C	04.03.1989	2	5	U
25	F	T	30.01.1989	2	5	
26	A	N	10.09.1988	2	5	
28	T	C	12.06.1988	1	0	
30	S	S	26.04.1988	2	6	U
31	S	M	15.03.1988	2	6	U
32	S	J	06.03.1988	2	4	
33	D	M	27.01.1988	3	5	
35	S	S	11.11.1987	2	7	U
36	H	A	09.11.1987	2	2	
38	W	S	12.10.1987	2	5	
39	K	C	17.09.1987	2	7	U
40	R	C	31.07.1987	2	6	
41	R	C	23.06.1987	2	7	U
42	K	V	16.06.1987	1	1	
43	M	A	07.06.1987	2	7	U

44	W	R	31.12.1986	2	7	
45	R	J	16.11.1986	2	5	
46	K	E	11.11.1986	3	0	
47	F	R	26.08.1986	2	8	U
48	W	R	21.06.1986	2	8	U
49	D	A	18.06.1986	3	1	
50	E	N	18.05.1986	2	8	U
51	T	C	10.02.1986	2	6	
52	E	A	02.02.1986	2	8	
53	G	M	02.08.1985	3	6	
54	S	S	19.07.1985	2	2	
55	K	J	14.07.1985	3	3	
56	H	B	27.06.1985	2	9	U
58	M	E	25.01.1985	2	9	
59	Q	K	30.05.1985	2	9	U
60	B	P	11.12.1984	3	0	
61	S	M	23.10.1984	3	3	
62	N	T	05.08.1984	2	10	U
63	M	O	08.07.1984	3	0	
64	S	C	22.06.1984	2	10	U
65	H	M	16.05.1984	2	0	Unters. Bei Fr. Dr.
66	G	L	18.01.1984	3	0	
67	N	J	30.11.1983	3	7	
69	G	A	20.10.1983	3	9	
70	T	V	04.09.1983	2	11	war stationär
72	S	R	10.03.1983	2	10	
73	N	C	22.02.1983	2	12	U
74	K	S	07.02.1983	3	0	
75	A	H	20.12.1982	1	9	
76	B	H	22.10.1982	1	3	tot
78	D	I	30.08.1982	2	12	U
79	S	K	05.07.1982	2	11	
80	W	C	23.06.1982	2	12	U
81	M	N	21.05.1982	3	7	
82	J	J	23.04.1982	2	12	U
83	G	S	22.03.1982	2	7	
84	G	H	21.03.1982	2	12	
85	W	C	02.12.1981	3	4	
86	H	A	21.11.1981	2	13	U
87	L	J	20.09.1981	2	12	
88	L	B	07.04.1981	2	13	U
90	K	B	18.03.1981	3	7	
91	Z	M	17.01.1981	3	1	
92	T	M	29.10.1980	2	12	
94	W	C	11.09.1980	3	5	
95	R	D	02.06.1980	2	14	U
96	N	J	30.05.1980	2	12	
97	W	A	27.03.1980	3	0	
98	W	T	12.03.1980	2	14	
99	W	S	23.06.1979	3	1	
100	B	D	31.05.1979	3	0	
101	C	E	06.02.1979	3	5	
102	M	N	18.07.1978	2	9	

103	C	A	15.06.1978	3	0	
104	B	A	16.04.1978	3	9	
105	K	F	24.12.1977	3	10	
106	R	L	28.11.1977	3	4	
107	Z	I	22.11.1977	1	0	?
108	M	J	31.08.1977	1	8	tot
110	O	T	22.04.1977	3	0	
111	K	J	07.01.1977	3	6	
113	D	M	11.12.1976	2	1	tot
114	O	S	30.10.1976	3	0	
115	H	S	07.10.1976	3	4	
116	H	M	12.09.1976	2	18	U
118	S	T	13.08.1976	3	13	
119	W	M	18.05.1976	1	1	
120	D	S	26.04.1976	3	0	
121	I	Y	07.04.1976	3	6	
122	P	C	22.02.1976	2	15	
123	K	E	20.12.1975	2	19	U
124	K	P	29.11.1975	2	19	U
125	L	V	18.10.1975	2	8	
126	F	A	19.08.1975	2	16	
127	M	M	11.08.1975	2	19	U
128	H	S	04.07.1975	3	5	
129	K	Y	10.03.1975	3	3	
130	S	O	23.09.1974	3	0	
131	S	A	07.09.1974	1	2	tot
132	C	V	18.05.1974	3	0	
133	B	M	07.05.1974	2	18	
134	P	A	19.04.1974	3	13	
135	G	M	11.03.1973	1	0	
136	H	O	25.02.1974	3	2	
138	H	N	10.01.1974	3	6	
141	R	O	30.08.1973	3	1	
6	L	V	22.02.1992	3	1	
27	H	M	06.09.1988	3	2	
29	S	J	10.05.1988	2	5	
34	W	M	20.11.1987	2	5	
37	M	M	03.11.1987	3	0	
57	T	M	09.06.1985	3	4	
68	D	S	13.11.1983	2	11	U
71	S	J	12.05.1983	3	8	
77	K	F	07.09.1982	3	1	
89	S	M	30.03.1981	3	0	
93	B	K	29.10.1980	3	9	
109	V	M	29.04.1977	2	15	
112	L	I	13.12.1976	3	9	
137	B	F	01.02.1974	3	0	
139	B	S	05.01.1974	3	0	
140	V	N	02.10.1973	1	1	
142	L	M	11.03.1973	1	12	
117	K	M	10.09.1976	3	9	

Anhang 8.7: Geburtsdaten (GEBURT.XLS)

Spalte F: Gestationsalter bei Geburt
 Spalte G: Geburtsgewicht
 Spalte H: Perzentile für Geburtsgewicht
 Spalte I: Länge bei Geburt
 Spalte J: Perzentile für Länge
 Spalte K: Kopfumfang bei Geburt
 Spalte L: Perzentile für Kopfumfang
 Spalte M: Schlüssel SSW
 1 > 42 SSW
 2: 38-42 SSW
 3: 34 - 37 SSW
 4: 30 -33 SSW
 5 < 29 SSW
 1 < 10%
 Perzentilen für Gewicht, Länge und KU
 2: 11% - 25%
 3: 26% - 50%
 4: 51% - 75%
 5: 76% - 90%
 6 > 90%
 APGAR-score
 Spalte O: sympt/crypt
 1) Geb.-term. entspr. ca. 34 SSW
 2) SS normal, Spontangeburt rt, keine Kompl.

	A	B	C	D	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O	P
1	G	S	19.02.1993	39	2230	2	46	2	30	1	2			1	2
2	S	L	15.02.1993	37	1690	1	43	1	29	1	3			1	1
3	A	B	04.02.1993	42	2540	1	45	1	34	3	2			1	2
4	D	M	29.09.1992	38	3500	6	53	6	x	x	2			1	1
5	K	A	24.03.1992	32	1210	1	38	1	28,5	2	4			1	1
6	B	E	18.01.1992	40	3500	5	56	6	x	x	2			2	1
7	S	J	07.10.1991	36	3090	5	54	6	32	3	3			1	2
8	R	J	23.08.1991	33	1920	4	44	4	x	x	4			1	2
9	S	M	13.08.1991	41	3650	5	x	x	x	x	2			1	1
10	G	M	30.07.1991	33	2080	4	46	4	31,5	4	4			1	2
11	W	E	30.07.1991	34	1950	3	42	2	34	6	3			1	1
12	J	A	29.07.1991	39	2800	2	49	3	35	5	2			1	2
13	H	T	25.01.1991	38	2560	2	50	5	x	x	2	06.09.2009		1	2
14	B	R	05.01.1991	40	3250	4	55	6	36	6	2			1	1
15	K	M	20.09.1990	40	3650	5	53	6	37	6	2			2	1
16	S	D	05.09.1990	26	900	3	x	x	x	x	5			1	2
17	M	P	08.07.1990	39	3000	3	51	5	x	x	2			2	1
18	S	J	01.12.1989	28	1290	4	x	x	x	x	5	alles unbekannt		1	2
19	B	T	21.10.1989	40	4110	6	57	6	37	6	2			1	1
20	W	T	03.09.1989	41	3280	4	51	5	34	3	2			1	1
21	A	M	05.04.1989	40	x	x	x	x	x	x	2	alles unbekannt		1	1
22	K	M	25.03.1989	41	2400	1	45	1	33,5	3	2			1	1
23	S	C	04.03.1989	35	2470	4	46	3	33	4	3			1	2
24	F	T	30.01.1989	27	960	4	x	x	26	4	5			1	1
25	A	N	10.09.1988	40	3290	4	52	5	x	x	2			1	2
26	T	C	12.06.1988	37	2400	2	47	3	31	2	3			1	2
27	S	S	26.04.1988	36	3150	5	50	5	36	6	3			1	1
28	S	M	15.03.1988	40	3150	3	55	6	33	3	2			1	1

29	S	J	06.03.1988	30	1750	5	43	5	29	4	4		1	1
30	D	M	27.01.1988	26	750	2	35	3	24	3	5		1	1
31	S	S	11.11.1987	40	3700	5	50	4	34,5	5	2		2	1
32	H	A	09.11.1987	41	3560	4	50	4	35,5	5	2		2	1
33	W	S	12.10.1987	39	2990	3	49	4	30	1	2		1	2
34	K	C	17.09.1987	32	1360	2	41	2	x	x	4		1	1
35	R	C	31.07.1987	30	1470	4	43	5	29	5	4		1	2
36	R	C	23.06.1987	40	3550	5	51	5	35	5	2		1	2
37	K	V	16.06.1987	39	3940	6	48	3	36,5	6	2	06.08.2009	1	1
38	M	A	07.06.1987	40	3550	4	52	5	36	6	2		1	1
39	W	R	31.12.1986	41	3830	5	54	6	37	6	2		1	1
40	R	J	16.11.1986	41	3350	4	50	4	36	6	2		1	2
41	K	E	11.11.1986	40	3280	4	51	5	x	x	2		1	2
42	F	R	26.08.1986	40	3630	5	55	6	36,5	6	2		1	2
43	D	A	18.08.1986	40	2600	2	47	2	32	2	2		1	2
44	W	R	21.06.1986	39	2620	2	48	3	34	4	2		1	1
45	E	N	18.05.1986	40	3670	5	53	6	34	4	2		1	1
46	T	C	10.02.1986	30	1200	2	39	3	x	x	5		1	1
47	E	A	02.02.1986	28	890	2	35	2	26	5	5		1	1
48	G	M	02.08.1985	40	3780	5	54	6	37,5	6	2		1	1
49	K	J	14.07.1985	40	4810	6	56	6	36	6	2	10.10.2010	1	1
50	S	S	10.07.1985	32	1520	3	42	3	x	x	4		1	1
51	H	B	27.06.1985	39	3570	5	57	6	36	6	2	09.10.2010	1	1
52	Q	K	30.05.1985	40	3300	4	50	4	34	4	2	10.10.2010	1	1
53	M	E	25.01.1985	40	4150	6	54	6	36	6	2		1	1
54	B	P	11.12.1984	40	2600	1	48	3	x	x	2		1	2
55	S	M	23.10.1984	40	3500	4	49	3	x	x	2		1	2
56	N	T	05.08.1984	37	3060	4	50	5	33	3	3		2	1
57	M	O	08.07.1984	40	2830	2	48	3	x	x	2		1	1
58	S	C	22.06.1984	39	2920	3	52	5	36	6	2		1	1
59	H	M	16.05.1984	40	3700	5	55	6	36	6	2		2	2
60	G	L	18.01.1984	32	1180	1	39	2	x	x	4		1	1
61	N	J	30.11.1983	40	2070	1	44	1	30,5	1	2	1)	1	2
62	G	A	20.10.1983	40	3350	4	x	x	x	x	2		1	2
63	T	V	04.09.1983	40	3000	3	49	3	x	x	2		1	1
64	S	R	10.03.1983	39	3330	4	51	5	x	x	2		2	1
65	N	C	22.02.1983	28	1230	4	40	5	25,5	3	5		1	1
66	K	S	07.02.1983	40	2450	1	43	1	32,5	2	2		1	2
67	A	H	20.12.1982	36	2390	3	48	4	x	x	3		1	2
68	B	H	22.10.1982	40	2900	2	49	4	35	5	2		1	1
69	D	I	30.08.1982	40	3100	3	49	3	37	6	2		2	2
70	S	K	05.07.1982	42	4060	6	52	5	x	x	2		2	2
71	W	C	23.06.1982	34	1410	1	42	2	29	1	3		1	2
72	M	N	21.05.1982	37	2960	4	x	x	x	x	3	2)	1	2
73	J	J	23.04.1982	39	2700	3	51	5	x	x	2		1	2
74	G	S	22.03.1982	39	3200	4	53	6	x	x	2		1	1
75	G	H	21.03.1982	42	3890	6	55	6	35	5	2		1	1
76	W	C	02.12.1981	39	2300	1	43	1	35	5	2		1	1
77	H	A	21.11.1981	39	2990	3	52	6	x	x	2		1	1
78	L	J	20.09.1981	34	1850	2	43	2	31	3	3		1	1
79	L	B	07.04.1981	33	1660	3	43	3	28	1	4		1	1
80	K	B	18.03.1981	41	2750	2	49	3	x	x	2		1	2
81	Z	M	17.01.1981	40	2610	2	48	3	35	5	2		1	2
82	T	M	29.10.1980	32	1710	4	43	4	x	x	4		1	2
83	W	C	11.09.1980	40	3050	3	51	5	x	x	2		2	1
84	R	D	02.06.1980	40	2560	1	49	3	x	x	2		1	2
85	N	J	30.05.1980	40	4000	6	51	5	x	x	2		1	1
86	W	A	27.03.1980	42	3620	5	54	6	38	6	2		1	2

87	W	T	12.03.1980	40	3870	6	55	6	36	6	2	1	1	
88	W	S	23.06.1979	40	3250	4	52	5	x	x	2	1	1	
89	B	D	31.05.1979	40	x	x	x	x	x	x	x	1	2	
90	C	E	06.02.1979	41	3500	4	50	4	34	4	2	1	1	
91	M	N	18.07.1978	36	1990	1	42	1	32	3	3	1	2	
92	C	A	15.06.1978	40	2800	2	48	3	x	x	2	1	2	
93	B	A	16.04.1978	31	1440	3	42	4	x	x	4	1	2	
94	K	F	24.12.1977	39	1880	1	45	1	x	x	2	1	2	
95	R	L	28.11.1977	35	3350	6	53	6	x	x	3	Gestationsalter	1	2
96	Z	I	22.11.1977	42	3800	6	54	6	x	x	2	1	1	
97	M	J	31.08.1977	40	3300	4	54	6	32,5	2	2	1	2	
98	O	T	22.04.1977	40	3500	4	53	6	x	x	2	1	1	
99	K	J	07.01.1977	37	2240	1	47	3	x	x	3	10. Okt	2	2
100	D	M	11.12.1976	40	2980	3	48	3	x	x	2	1	1	
101	O	S	30.10.1976	37	3350	5	52	6	37,5	6	3	1	1	
102	H	S	07.10.1976	41	3330	4	51	5	x	x	2	2	2	
103	H	M	12.09.1976	40	3750	5	53	6	38	6	2	2	2	
104	S	T	13.08.1976	40	3550	5	54	6	x	x	2	2	1	
105	W	M	18.05.1976	40	2900	1	50	4	x	x	2	1	1	
106	D	S	26.04.1976	42	3360	4	51	4	x	x	2	1	2	
107	I	Y	07.04.1976	36	2100	2	46	2	x	x	3	10. Okt	1	1
108	P	C	22.02.1976	37	2700	3	50	5	34	5	3	003/006/008	1	1
109	K	E	20.12.1975	40	2970	3	50	4	x	x	2	10	2	2
110	K	P	29.11.1975	37	1900	1	47	3	35	6	3	1	2	
111	L	V	18.10.1975	40	3210	3	52	5	x	x	4	1	1	
112	F	A	19.08.1975	37	2970	4	50	5	34	5	3	1	2	
113	M	M	11.08.1975	40	3500	5	54	6	x	x	2	2	2	
114	H	S	04.07.1975	37	3280	5	52	6	x	x	3	1	2	
115	K	Y	10.04.1975	40	x	x	x	x	x	x	2	1	1	
116	S	O	23.09.1974	38	3020	4	50	5	x	x	2	1	1	
117	S	A	07.09.1974	36	4300	6	49	5	x	x	3	1	2	
118	C	V	18.05.1974	40	2200	1	x	x	x	x	2	1	1	
119	B	M	07.05.1974	43	2500	1	44	1	32	2	1	1	2	
120	P	A	19.04.1974	42	3250	3	54	6	x	x	2	1	1	
121	H	O	24.02.1974	40	4460	6	56	6	x	x	2	2	1	
122	H	N	10.01.1974	40	2850	2	53	6	x	x	2	1	2	
123	R	O	30.08.1973	38	2350	1	49	4	x	x	2	1	1	
124	G	M	11.03.1973	40	4250	6	49	3	x	x	2	1	1	
6	L	V	22.02.1992	39	3800	6	51	5	?	?	2			
27	H	M	06.09.1988	40	?	?	?	?	?	?	2			
29	S	J	10.05.1988	39	2550	2	49	4	34	4	2			
34	W	M	20.11.1987	40	3270	4	49	4	?	?	2			
37	M	M	03.11.1987	27	1250	5	38	4	27	4	5			
57	T	M	09.06.1985	38	2910	3	48	3	?	?	2			
68	D	S	13.11.1983	40	2680	2	51	5	34,5	4	2			
71	S	J	12.05.1983	40	3100	3	?	?	?	?	2			
77	K	F	07.09.1982	28	1280	4	?	?	?	?	5			
89	S	M	30.03.1981	42	3370	4	56	6	37	6	2			
93	B	K	29.10.1980	40	3000	3	?	?	?	?	2			
109	V	M	29.04.1977	40	2750	2	50	4	?	?	2			
112	L	I	13.12.1976	41	3700	5	55	6	38	6	2			
137	B	F	01.02.1974	?	3290	5	56	6	?	?	?			
139	B	S	05.01.1974	42	4450	6	56	6	?	?	2			
140	V	N	02.10.1973	39	2500	1	49	4	31	1	2			
142	L	M	11.03.1973	38	2930	3	52	6	?	?	2			
117	K	M	10.09.1976	40	3100	3	51	5	?	?	2			

Anhang 8.8: Grunddaten zur Hypsarrhythmie (HYPS.XLS)

Spalte E:

1 = symmetrische Hyps

2 = asymmetrische Hyps

Spalte G: familiäre Belastung

1 = keine Epilepsie bekannt

2 = Mutter, Vater

3 = Geschwister

4 = Tante

5 = Großonkel, Großcousin

7 = Großeltern

6 = Cousin, Cousine

Spalte H:

1 = Mädchen

2 = Junge

Spalte K:

1 sympt

2 crypt

A	B	C	D	E	F	G	H	K
1	G	S	19.02.1993	1		1	1	1
2	S	L	15.02.1993	1		2	2	1
3	A	B	04.02.1993	1	Eltern: Cousin und Cousine	1	1	1
4	D	M	29.09.1992	1		1	2	1
5	K	A	24.03.1992	1		1	1	1
6	B	E	18.01.1992	1		1	2	2
7	S	J	07.10.1991	1		2	1	1
8	R	J	23.08.1991	1		1	1	1
9	S	M	13.08.1991	1	tot	1	2	1
11	W	E	30.07.1991	1		1	1	1
10	G	M	30.07.1991	1		1	1	1
12	J	A	29.07.1991	1		1	1	1
13	H	T	25.06.1991	1		1	1	1
14	B	R	05.01.1991	1		1	2	1
15	K	M	20.09.1990	1		4	2	2
16	S	D	05.09.1990	2	li	1	2	1
17	M	P	08.07.1990	2	re	1	1	2
18	S	J	01.12.1989	2	re	4	1	1
19	B	T	21.10.1989	1		1	2	1
20	W	T	03.09.1989	1		1	2	1
21	A	M	05.04.1989	1	Eltern: Cousin und Cousine	1	2	1
22	K	M	25.03.1989	1		4	2	1
23	S	C	04.03.1989	1		1	1	1
24	F	T	30.01.1989	2	li	1	2	1
25	A	N	10.09.1988	2	re	1	2	1
26	T	C	12.06.1988	1	tot, Eltern: Cousin und Cousine	1	1	1
27	S	S	26.04.1988	1		1	1	1
28	S	M	15.03.1988	1		1	1	1
29	S	J	06.03.1988	2	re	1	2	1
30	D	M	27.01.1988	1		1	2	1
31	S	S	11.11.1987	1		3,4	2	2
32	H	A	09.11.1987	1		1	2	2

33	W	S	12.10.1987	2	re	1	1	1
34	K	C	17.09.1987	1		1	1	1
35	R	C	31.07.1987	1		1	2	1
36	R	C	23.06.1987	1		4	1	1
37	K	V	16.06.1987	2	li, tot	1	1	1
38	M	A	07.06.1987	1		1	1	1
39	W	R	31.12.1986	1		2	2	1
40	R	J	16.11.1986	1		1	1	1
41	K	E	11.11.1986	1		1	2	1
42	F	R	26.08.1986	1		1	1	1
43	D	A	18.08.1986	1		1	1	1
44	W	R	21.06.1986	1		1	1	1
45	E	N	18.05.1986	1		1	1	1
46	T	C	10.02.1986	1		1	1	1
47	E	A	02.02.1986	1		1	2	1
48	G	M	02.08.1985	1		1	2	1
49	K	J	14.07.1985	2	re	1	1	1
50	S	S	10.07.1985	2	li	1	1	1
51	H	B	27.06.1985	1		6	2	1
52	Q	K	30.05.1985	2	re	1	1	1
53	M	E	25.01.1985	1		1	1	1
54	B	P	11.12.1984	1		7	2	1
55	S	M	23.10.1984	1		1	2	1
56	N	T	05.08.1984	1		1	2	2
57	M	O	08.07.1984	1	Eltern: Cousin und Cousine	1	2	1
58	S	C	22.06.1984	2	re	1	2	1
59	H	M	16.05.1984	1	Vater hatte BNS-artige Anfälle	2	2	2
60	G	L	18.01.1984	1		1	1	1
61	N	J	30.11.1983	1		1	2	1
62	G	A	20.10.1983	1		3	1	1
63	T	V	04.09.1983	1		1	1	1
64	S	R	10.03.1983	1		1	2	2
65	N	C	22.02.1983	1		1	1	1
66	K	S	07.02.1983	1		1	1	1
67	A	H	20.12.1982	1	tot, Eltern:Cousin und Cousine	1	1	1
68	B	H	22.10.1982	2	li, tot	1	1	1
69	D	I	30.08.1982	1		1	1	2
70	S	K	05.07.1982	1		5	2	2
71	W	C	23.06.1982	1		1	1	1
72	M	N	21.05.1982	2	re, Tante M. Pringle	4	1	1
73	J	J	23.04.1982	1		1	2	1
74	G	S	22.03.1982	1		1	2	1
75	G	H	21.03.1982	1		3	2	1
76	W	C	02.12.1981	1		1	1	1
77	H	A	21.11.1981	1		1	1	1
78	L	J	20.09.1981	1		1	2	1
79	L	B	07.04.1981	1		1	1	1
80	K	B	18.03.1981	1		2	1	1
81	Z	M	17.01.1981	1		1	2	1
82	T	M	29.10.1980	1		7	2	1
83	W	C	11.09.1980	1		1	2	2
84	R	D	02.06.1980	2	re	1	2	1
85	N	J	30.05.1980	1		1	2	1
86	W	A	27.03.1980	1		1	1	1
87	W	T	12.03.1980	1		1	1	1
88	W	S	23.06.1979	1		1	1	1
89	B	D	31.05.1979	1		1	2	1
90	C	E	06.02.1979	1		1	2	1

91	M	N	18.07.1978	1		1	1	1
92	C	A	15.06.1978	1	Eltern: Cousin und Cousine	1	2	1
93	B	A	16.04.1978	1		1	2	1
94	K	F	24.12.1977	2	li	1	1	1
95	R	L	28.11.1977	1		1	2	1
96	Z	I	22.11.1977	2	li, tot	1	1	1
97	M	J	31.08.1977	1		1	2	1
98	O	T	22.04.1977	1		1	1	1
99	K	J	07.01.1977	1		1	1	2
100	D	M	11.12.1976	1		1	2	1
101	O	S	30.10.1976	2	li	1	2	1
102	H	S	07.10.1976	1		1	1	2
103	H	M	12.09.1976	1		1	2	2
104	S	T	13.08.1976	1		1	2	2
105	W	M	18.05.1976	1	tot	1	2	1
106	D	S	26.04.1976	1		1	1	1
107	I	Y	07.04.1976	1		1	2	1
108	P	C	22.02.1976	2	li	4	1	1
109	K	E	20.12.1975	1		1	1	2
110	K	P	29.11.1975	1		1	2	1
111	L	V	18.10.1975	1		1	1	1
112	F	A	19.08.1975	2	re	2	2	1
113	M	M	11.08.1975	1		1	2	2
114	H	S	04.07.1975	1		1	2	1
115	K	Y	10.04.1975	1		1	2	1
116	S	O	23.09.1974	1		1	2	1
117	S	A	07.09.1974	1		1	2	1
118	C	V	18.05.1974	1		1	1	1
119	B	M	07.05.1974	1		1	1	1
120	P	A	19.04.1974	1		1	2	1
121	H	O	24.02.1974	1		1	2	2
122	H	N	10.01.1974	1		1	1	1
123	R	O	30.08.1973	1		1	2	1
124	G	M	11.03.1973	1		5	1	1
	L	V	22.02.1992	0	v. a. myoklon. astat. Anfälle, noch keine typ Hyps			
	H	M	06.09.1988	0	erinnert an hyps, 0			
	S	J	10.05.1988	0	Reifes sw-Muster			
	W	M	20.11.1087	0	auswärtige Diagnose, keine eigenen EEGs vorhanden			
	M	M	03.11.1987	0	Akte fehlt			
	T	M	09.06.1985	0	Entwicklung einer H. möglich			
	D	S	13.11.1983	0	Dysrhythmien			
	S	J	12.05.1983	0	erinnert an H., 0			
	K	F	07.09.1982	0	keine typ. H., 0			
	S	M	30.03.1981	0	v. a. Herd re, 0			
	B	K	29.10.1980	0	erhöhte Krampfbereitschaft, auswärtige Diagnose			
	V	M	29.04.1977	0	erinnert an H.			
	L	I	13.12.1976	0	ohne sicheren path Befund			
	B	F	01.02.1973	0	li spannungsarm			
	B	S	05.01.1974	0	?			
	V	N	02.10.1973	0	spannungsarme Dysrhythmien, 0			
	L	M	30.04.1973	0	erhöhte Krampfbereitschaft			
	K	M	10.09.1976	0	spärl. Dysrhythmien			

Anhang 8.9: Befund und Medikamentierung (BNS.XLS)

Spalte E: Alter in Mo, in dem die ersten klinischen BNS-Krämpfe auftraten	16 = Pednidan 17 = Convulex 18 = Suxinutin	Ethosuximid Valproinsäure Ethosuximid
Spalte F: Alter in Mo, in dem die erste Hyps auftrat	19 = Timonil 20 = Zentropil	Carbamazepin Phenytoin
Spalte G: Alter in Mo bei Beginn der ersten Therapie	21 = Phenobarbital 22 = Valproat	Phenobarbital Valproinsäure
Spalte H: Abstand zw. Diagnose (klin. o. EEG) und Therapiebeginn in Wo	23 = Tegretal 24 = Benadon 25 = Lioresal	Carbamazepin Vitamin B6 Baclofen
Spalte I: Medikament, mit dem die Therapie eingeleitet wurde: 0 = keine Medikation 1 = Rivotril 2 = Mylepsin 3 = Luminal 4 = Ergenyl 5 = Primidon 6 = Frisium 7 = Fortecortin 8 = Phenhydan 9 = Orfiril 10 = Petinutin 11 = Mogadan 12 = Liskantin 13 = Diazepam 14 = Dantamocrin 15 = Sabril	Clonazepam Primidon Phenobarbital Valproinsäure Primidon Clobazam Dexamethason Phenytoin Valproinsäure Mesuximid Nitrazepam Primidon Diazepam Dantrolen Vigabatrin	26 = Akatinol 27 = Normabrain 28 = Vigantolette 29 = Calcipot 30 = Resimatil 31 = Neurocil 32 = Maliasin 33 = Phenaemaletten 34 = Dibro-Be 35 = L-Carnithin 36 = Sirtal 37 = Nitrazepam 38 = Melrosum 39 = Neuracen 40 = Librium 41 = Theralene 42 = Diamox
		Memantin Piracetam Colecalciferol Primidon Levomepromacin Barbexalon entspr. Phenobarbital Phenobarbital Dibropharm entspr. Kalium + V1 Carbamazepin Nitrazepam Codeinphosphat Chlordiazepoxid Alimemazin, ähnlich Neurocil Azetazolamid
		Spalte J: 1 = ACTH-Kur durchgeführt 2 = keine ACTH-Kur 3 = nicht bekannt
		Spalte K: divers

A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K
1	G	S	19.02.1993	3	5	3	0	3,12,15,9	1	
2	S	L	15.02.1993	8	11	10	8	5,15,2	1	
3	A	B	04.02.1993	0	5	0	0	3,8,15,12,257	1	Krampfanfälle schon als Neugeborenes
4	D	M	29.09.1992	4	6	4	0	1,2	1	
5	K	A	24.03.1992	5	5	5	0	1,2,12,	1	
7	B	E	18.01.1992	7	7	7	0	3,1,9,	2	
8	S	J	07.10.1991	3	5	3	0	1,2,9,	1	
9	R	J	23.08.1991	19	19	19	0	9,16	1	
10	S	M	13.08.1991	4	4	4	0	3,1	1	
12	W	E	30.07.1991	0	0	0	0	3,6,2,12,	1	
11	G	M	30.07.1991	6	5	5	0	1,2,7,12,	1	klin. BNS ab?
13	J	A	29.07.1991	2	6	6	18	1,2,17,12,35	1	
14	H	T	25.01.1991	9	11	11	8	17,3	1	
15	B	R	05.01.1991	7	7	7	0	1,2,	1	
16	K	M	20.09.1990	2	10	2	0	1,2,12,9,16,3,17	2	EEG?

17	S	D	05.09.1990	4	5	3	0	3,1,2,5,9	1	
18	M	P	08.07.1990	3	3	3	0	1,2,	2	
19	S	J	01.12.1989	9	9	9	0	1,2,17,	1	Neugeborenenkrämpfe
20	B	T	21.10.1989	5	5	5	0	1,2	1	
21	W	T	03.09.1989	4	5	5	4	1,2,7,22,9,20,	1	
22	A	M	05.04.1989	0	14	14	60	1,2	1	
23	K	M	25.03.1989	2	3	0	0	3,1,(17,5,11)	1	Hyperexzitabel als Neugeborenes
24	S	C	04.03.1989	7	11	0	0	3,1,2	1	Als Neugeborenes
25	F	T	30.01.1989	5	5	5	0	3,1,17,5,6,16	1	Krampfanfälle
26	A	N	10.09.1988	8	9	5	0	3,1,2,9,36,17,35,4	1	Reanimation mit 5 Mo, ab da Med.
28	T	C	12.06.1988	8	3	3	0	1,2	1	
30	S	S	26.04.1988	4	5	5	4	1,2,3,	1	
31	S	M	15.03.1988	2	3	2	0	1,2,18,17,19,9,	1	
32	S	J	06.03.1988	6	6	1	0	3,1,23,9,2,18	1	Krampfanfälle seit Neugeborenenzeit
33	D	M	27.01.1988	5	4	0	0	1,4,7,17,3	1	Luminal seit Neugeborenenzeit weg. Hyperexzitabilität
35	S	S	11.11.1987	3	4	4	4	1,12,5	2	
36	H	A	09.11.1987	4	6	6	8	1,16,12	2	
38	W	S	12.10.1987	3	4	3	0	2,1,12,19,8,3	1	
39	K	C	17.09.1987	7	7	7	0	1,2,13,7,	1	
40	R	C	31.07.1987	6	7	7	2	1,17	1	
41	R	C	23.06.1987	7	7	7	0	1,4,19,8,	1	
42	K	V	16.06.1987	7	0	0	0	1,2	1	Rivotril auch als Med. nach Neugeborenenkrämpfen, diese waren schon BNS-artig
43	M	A	07.06.1987	7	9	9	8	1,3,20	1	
44	W	R	31.12.1986	0	6	0	0	3,1,2,4,7,6,19,	1	GM und Antiepileptika während SS
45	R	J	16.11.1986	6	6	6	0	1,4,	1	
46	K	E	11.11.1986	4	4	4	0	1,2	1	
47	F	R	26.08.1986	8	13	8	0	3,1,2,25,9,11,23,19,	1	
49	D	A	18.08.1986	5	6	6	4	1,9,2,7,4,24	1	
48	W	R	21.06.1986	10	11	11	4	1,23	1	
50	E	N	18.05.1986	6	7	4	0	3,1,7,2,9,14,29,	1	Neugeborenenkrämpfe
51	T	C	10.02.1986	6	6	6	0	1,2,	1	
52	E	A	02.02.1986	2	4	4	8	1,2,7,19,9	1	
53	G	M	02.08.1985	1	1	0	0	3,1,8,1,11,5,2	1	Krampfanfälle in Neugeborenenperiode
55	K	J	14.07.1985	6	6	6	0	1,11,	1	ACTH-Kur auswärts
54	S	S	10.07.1985	11	11	12	6	1,2,	1	
56	H	B	27.06.1985	4	5	5	4	1,2,23,17,18,	1	
58	Q	K	30.05.1985	2	6	3	0	12,1,2,7,	1	Neugeborenenanfälle
59	M	E	25.01.1985	7	7	7	0	3,1,7,3,	1	
60	B	P	11.12.1984	2	3	4	6	1	1	
61	S	M	23.10.1984	6	6	6	0	1,9,18,	1	
62	N	T	05.08.1984	7	7	7	0	1,4,2,7	2	
63	M	O	08.07.1984	4	5	5	2	1,2,9	1	
64	S	C	22.06.1984	0	2	0	0	3,1,2,4,19,	1	Neugeborenenkrämpfe ab 4. Lebensstag
65	H	M	16.05.1984	5	6	6	6	1	2	
66	G	L	18.01.1984	6	6	6	0	1,2,7,	1	
67	N	J	30.11.1983	7	8	8	4	1	1	
69	G	A	20.10.1983	3	4	3	0	1,2,4,5	1	27. SSW
70	T	V	04.09.1983	1	2	1	0	1,2,9.	1	
72	S	R	10.03.1983	4	6	6	8	2,1,7,9	2	
73	N	C	22.02.1983	8	7	7	0	1,2,7,5,19	1	
74	K	S	07.02.1983	10	10	10	0	1,2	1	
75	A	H	20.12.1982	8	7	8	2	2,1,6	1	

76	B	H	22.10.1982	2	4	0	0	3,1,8,9,2,5,10	1	Krampfanfälle seit Neugeborenenperiode
78	D	I	30.08.1982	6	7	7	6	1,2	2	
79	S	K	05.07.1982	2	2	2	0	3,1,17,31,31,19,8,23,6,9,33,34	2	
80	W	C	23.06.1982	8	9	8	0	1,17,	1	
81	M	N	21.05.1982	4	4	6	6	25,1,3,26,2,27,9,6	1	
82	J	J	23.04.1982	8	9	9	4	1,2,17,	1	
83	G	S	22.03.1982	3	5	3	0	3,1,7,2,4,19,	1	Fieberkrampf, Sepsis, Enzephalitis
84	G	H	21.03.1982	3	4	3	0	2,1,7,17,4	1	
85	W	C	02.12.1981	2	2	2	0	1,9,2	1	
86	H	A	21.11.1981	4	6	5	4	1,2,7,	1	
87	L	J	20.09.1981	7	7	7	0	1,30,7,2	1	krampft als Neugeborenes,
88	L	B	07.04.1981	4	5	5	2	1,2,7,17,13	1	
90	K	B	18.03.1981	6	6	6	0	1,2,	1	Krämpfe in Neugeborenenperiode, kurzzeit. mit Luminal therap.
91	Z	M	17.01.1981	5	5	5	0	1,2,29	1	
92	T	M	29.10.1980	11	11	11	0	3,2,12,	1	krampft in Neugeborenenperiode, kurzzeitig Luminal
94	W	C	11.09.1980	3	5	5	8	1,4,12,7,3,11,9,2	2	
95	R	D	02.06.1980	6	7	7	4	1,2,	1	
96	N	J	30.05.1980	8	9	9	4	1,2,7,17,9,38,39,	1	
97	W	A	27.03.1980	0	5	0	0	3,2,1,4,13	1	KA ab 5. Lebensstag
98	W	T	12.03.1980	6	7	7	4	1,2,	1	
99	W	S	23.06.1979	1	5	1	0	2,1,17,23,8	1	Neugeborenenkrämpfe, zuerst ACTH versucht
100	B	D	31.05.1979	3	3	3	0	3,2,1	1	
101	C	E	06.02.1979	5	5	5	0	1,12	1	
102	M	N	18.07.1978	14	14	14	0	1,17,22	1	
103	C	A	15.06.1978	2	9	2	0	1,3	1	
104	B	A	16.04.1978	9	9	9	0	1,2,7,18,17,	1	
105	K	F	24.12.1977	2	4	4	8	1,32,4,11	1	
106	R	L	28.11.1977	9	8	9	4	1,9,3	1	
107	Z	I	22.11.1977	0	1	0	0	11,1,2	1	Krampfanfälle seit Neugeborenenperiode
108	M	J	31.08.1977	3	3	4	4	1	1	
110	O	T	22.04.1977	2	?	0	0	3,2,11	1	neurolog. Störungen schon als Neugeborenes
111	K	J	07.01.1977	3	3	3	2	1,19,12,	2	
113	D	M	11.12.1976	4	5	5	6	3,1,7,2,	1	
114	O	S	30.10.1976	0	0	0	0	11,3	1	
115	H	S	07.10.1976	8	8	8	0	11,3,12,	2	
116	H	M	12.09.1976	6	6	0	0	0	2	keine Therapie außer 2 Ampullen Kalzium
118	S	T	13.08.1976	1	2	2	4	1,28,2	2	zuerst ACTH
119	W	M	18.05.1976	0	7	0	0	11,12,7	1	
120	D	S	26.04.1976	1	2	2	4	2	1	
121	I	Y	07.04.1976	9	7	3	0	2,1,7,	1	mit 5 Mo fokale re KA
122	P	C	22.02.1976	1	8	3	6	1,,2,23,8,17,19,18,15	1	Neugeborenenkrämpfe
123	K	E	20.12.1975	8	9	9	4	11,3	2	
124	K	P	29.11.1975	10	12	12	8	1,3,42,9,31	1	
125	L	V	18.10.1975	4	6	6	6	2,1,7,3,17,23,8,11,	1	
126	F	A	19.08.1975	8	10	10	10	2,11,9,23,	1	
127	M	M	11.08.1975	4	4	4	0	4,13,1,	2	zuerst in Weilmünster therapiert
128	H	S	04.07.1975	4	4	4	0	11,12,1	1	
129	K	Y	10.04.1975	7	7	0	0	3,2,11,1	1	Krämpfe in Neugeborenenperiode
130	S	O	23.09.1974	6	9	9	12	11,12,7,1	1	
131	S	A	07.09.1974	5	5	5	0	11,12,4	1	auswärtiges EEG
132	C	V	18.05.1974	7	7	7	0	12,41	1	

133	B	M	07.05.1974	8	8	8	0	11,12,4,8,20,216,,17	1	Neugeborenenkrämpfe, kurzzeitig Liskantin
134	P	A	19.04.1974	6	7	7	4	11,12,32,8,33,23	1	
136	H	O	24.02.1974	9	26	26	76	11,12,7	2	
138	H	N	10.01.1974	3	2	3	4	11,12,20,	1	
141	R	O	30.08.1973	4	4	4	0	11,12,28	1	Krampfanfälle mit 2 Mo
135	G	M	11.03.1973	10	10	10	0	11,2	1	
6	L	V	22.02.1992	1	?	1	0	17,16		Neugeborenenkrämpfe
27	H	M	06.09.1988	1	?	1	0	21,5,22,8,23		
29	S	J	10.05.1988	6	?	4	0	1,2,5,		
34	W	M	20.11.1987	6	?	6	0	37,17		
37	M	M	03.11.1987	?	?	?	?	?		
57	T	M	09.06.1985	3	?	3	0	1		
68	D	S	13.11.1983	8	?	?	?	3,11,9		mit 2 Mo schon mal Anfallsequivalente Krampfanf. als Neugeb., kurzzeit. mit Luminal therapiert
71	S	J	12.05.1983	14	?	20	26	9		
77	K	F	07.09.1982	7	?	7	0	1,7,24,4		
89	S	M	30.03.1981	5	?	7	8	1,28,12		
93	B	K	29.10.1980	?	?	?	?	23,8		
109	V	M	29.04.1977	12	15?	15	11	1,17,40,9,		
112	L	I	13.12.1976	1	?	?	?	2,33,8,17,39,19,40,		Neugeborenenkrämpfe
137	B	F	01.02.1974	9	?	9	0	2		
139	B	S	05.01.1974	?	?	?	?	?		
140	V	N	02.10.1973	2	?	2	0	2		
142	L	M	11.03.1973	19	?	24	5	12,13,7,14		
117	K	M	10.09.1976	2	?	?	?	?		

Anhang 8.10: Vorerkrankungen (VORERK.XLS)

Spalte E:

- 1 = Balkenaplasie, -hypoplasie
- 2 = allgemeine Hirnatrophie vor ACTH-Kur
- 3 = Enzephalitis, Meningitis, entz. Gehirnerkrankung, Ventrikulitis
- 4 = intrauterine Inf.
- 5 = Missbildungssyndrom
- 6 = ischäm. Hirnschaden
- 8 = Hydrozephalus
- 9 = M. Pringle
- 10 = vorheriges anderes Anfallsleiden
- 12 = Hirnanlagestörung, Hirnentwicklungsstörung, intrauterine Hirninfarkte
- 13 = Trisomie 21
- 14 = Mikrozephalus
- 15 = Stoffwechselstörung, tox. Störung
- 16 = M. Recklinghausen
- 17 = Herzmissbildung
- 18 = ICB
- 19 = hyperexzitabel bei Geburt, neurologisch auffällig
- 20 = Sepsis
- 21 = intrauterine Wachstumsretardierung
- 22 = Shunt
- 23 = Hirntumor

Spalte F:

Geburtsalter

Spalte G:

Untersuchungsbefunde, radiologische Befunde, divers

A	B	C	D	E	F	G
1	G	S	19.02 .1993 15.02	1,12,14 ,18	39	small for date, mikrozephal, MRT: ausgedehnte Hirnparenchymdefekte, Temporallappen nur rudimentär, Parenchymblutungen, Balkenmangel, Kleinhirn fehlt, Katarakt-OP bds 12/93
2	S	L	.1993	5,14	37	Hypospadie, intrauterine Wachstumsretardierung, Mikrozephalie small for date, 4 Tage beatmet, tief sitzende Ohren, kurzer Hals, weitausladendes Occiput, MRT: Atrophie auf Grund der Inf., Balkenaplasie, V. a. perinatale Infektion, Krämpfe in Neugeborenenperiode, V. a. aut. rez Erbkrankheit, Mikrozephalie
3	A	B	04.02 .1993 29.09	5,12,10 ,1,14	42	V. a. Neugeborenensepsis, Apnoeanfälle, MRT: frontale und temporale
4	D	M	.1992 24.03	3,2	38	Hirnrindenatrophie, Septum-pellucidum-Cyste
5	K	A	.1992 18.01	1,12	32	MRT: Balkenaplasie, frontale Atrophie, Makrozephalie
7	B	E	.1992	c	40	bildgebenden Verfahren: nichts herausgefunden Asphyxie, Mikrozephalie, schmale Lidspalten, mongoloide Lidachsen, kurze Nasenwurzel, tiefsitzende Ohren, Mikrogathie, Sichelfüße, V. a. fetales Antiepileptikasyn., V. a. connatale Zytomegalieinf.
8	S	J	07.10 .1991 23.08	4,5,6	36	
9	R	J	.1991 13.08	5,3,6	33	4 Tage beatmet, MRT: periventriculäre Infarkte, Hirnatrophie, MRT: Leukodystrophie, vermehrtes Sulkusrelief, Sektio: Hirnatrophie, Atrophie,
10	S	M	.1991 30.07	2,6	41	Ammonshornsclerose, SAB, hypox. Enzephalopathie, ANS II, Sono: Hydrozephalus, MRT: Hydroz., Kleinhirnwurmhypoplasie,
11	G	M	.1991 30.07	12,2,6 12,6,15	33	depigmentierte Stellen am Arm, Hirnatrophie 2/3/5 Asphyxie, Hyperteloriesmus, hoher Gaumen, myopathische Facies, MRT:
12	W	E	.1991	,1,8,22	34	Hydrozephalus, Balkenmangel,

					Mangel der Pinealis und Hypophyse, Polygyrie, mehrfach reanimiert, VP-Shunt, dann erst Beginn der Krampfanfälle, Lipidmyopathie
13	J A	29.07 .1991 25.01	1,3,12	39	bak. Meningitis, MRT: Teilaplasie des Balkens, periventriculäre Zysten, ASD II kleine Plexusblutung li, etwas Blut im Interhemisphärenspalt, leicht erweitertes Ventrikelsystem im MRT,
14	H T	.1991	17,6	40	Herzmißbildung -> 2xOP, Fußdeformität
15	B R	05.01 .1991 20.09	2	40	MRT: Hemiatrophie li
16	K M	.1990 05.09	C 6,18,8,	40	MRT: Atrophie, aber erst nach ACTH, cryptogen Gemini an Hirnblutung IV gestorben, ANS III, Hirnblutung IV, Retinopathie,
17	S D	.1990 08.07	3,22	26	Porencephalie li, posthämorrhagischer Hydrozephalus ->Shunt, Ventrikulitis
18	M P	.1990 01.12	C	39	30-40 Zigaretten/Tag, Sono: Hirnatrophie nach ACTH 1290g, ANS III 28 Tage beatmet, Staph-Sepsis, periventriculäre Zysten,
19	S J	.1989 21.10	10,6,20	28	Krampfanfälle in Neugeborenenperiode, Cafe-au-Lait-Flecken
20	B T	.1989 03.09	2	40	CT: Atrophie vor Therapiebeginn vorzeitige Wehen Mens V, Tokolyse, CT: frontale u. re parietale Atrophie,
21	W T	.1989 05.04	2,15	41	kongenitale Hyperphosphatasie
22	A M	.1989 25.03	2	40	CT: Hirnatrophie (vor Behandlungsbeginn) Zigaretten, small for date, am 2. Lebenstag intubiert, V. a. Hypoxische
23	K M	.1989 04.03	6,18	41	Enzephalopathie, Sono: subependymale Blutung, IV, Atrophie, Zysten Gemini, EPH-Gestose, Sepsis, ton-klon Krampfanfall in Neugeborenenperiode,
24	S C	.1989 30.01	20,10,2	35	CT: Atrophie
25	F T	.1989 10.09	3,18,6	27	ANS III, Hirnblutung III, Hydrozephalus, Shunt, Staph-Enzephalitis, Ventrikulitis (postpartal Krampfanfälle re?), CT Atrophie, mit 5 Mo reanimiert, dannach BNS-
26	A N	.1988 12.06	2,1	40	Anfälle CT: Atrophie, Balkenschädigung, Sektio: Defekt im mitochondrialen Stoffwechsel, subakut nekrotisierende Enzephalopathie, Leigh-Syndrom,
28	T C	.1988 26.04	15,12,1	37	Nekrosen in Stammganglien, Ikterus prolongatus, Hyperexitabel postpartal, Atemstörungen, CT:
30	S S	.1988 15.03	19,6	36	Hydrozephalus, EEG direkt nach der Geburt "auffällig", 8/9/10, kein Shunt
31	S M	.1988 06.03	6	40	V. a. Asphyxie, V. a. Hypoxie, APGAR 8/9/10 Krampfanfälle in Neugeborenenperiode, Sono: geringe Erweiterung der
32	S J	.1988 27.01	10,8 12,11,6	30	Seitenventrikel, cryptogen
33	D M	.1988 11.11	,18,1,3, 8,22	26	ANS II, Hirnblutung IV, MRT: Dandy-Walker-Zyste, Balkenaplasie, Hydrozephalus, Shunt, Ventrikulitis
35	S S	.1987 09.11	C	40	Makroglossie, cryptogen, nichts gefunden
36	H A	.1987 12.10	C	41	CT: Atrophie nach Therapiebeginn, cryptogen prolongierter Ikterus, MRT: Atrophie, Seitenventrikel erweitert, Mikrozephalie von
38	W S	.1987 17.09	2,14	39	Geburt an, CT mit einer Woche soweit beurteilbar normal 1360g, intrauterine Wachstumsretardierung, Gestose, Sepsis in 3. Wo, Sono:
39	K C	.1987 31.07	6,20,21	32	Hydrozephalus, Porencephalie re, Hypoxie im CTG, Nabelschnurumschlingung Tokolyse seit 25 SSW, Mykoplasmen-cervicitis, kurz intubiert, CT: V.a. leichte
40	R C	.1987 23.06	2,1	30	Atrophie, V.a. Balkenfehlbildung, Hyperbilirubinämie CT: re Seitenventrikel erweitert, Trigonum re erweitert, Atrophie des
41	R C	.1987 16.06	2	40	umliegenden Gewebes, V. a. frühkindliche Hirnschädigung intrauterin Hydrozephalus, fliehende Stirn, Mikrognathie, tiefsitzende Ohren, CT:
42	K V	.1987 07.06	5,12,10 ,8	39	Hydrozephalus, Arnold-Chiari-Syn. I, Shunt, Krampfanfälle in Neugeborenenperiode
43	M A	.1987 31.12	4	40	CMV-AK positiv kleine, tief angesetzte Ohren, breiter Nasensattel, Leistenhoden re, langes Philtrum, schmales Lippenrot, weiter Mamillenabstand, Hepatosplenomegalie,
44	W R	.1986 16.11	5,6	41	mikrozephal, Sono: V. a. Hydrozephalus, kein Shunt,Asphyxie, Mutter 5 GM in SS, Anämie bei Geburt: Hb5,
45	R J	.1986 11.11	13,2,6	41	Trisomie 21, CT: Hirnatrophie, Geburtsstillstand, Forceps, V. a. Aspiration V. a. Hydramnion, V. a. Pneumokokkenenzephalitis davor schon KA,
46	K E	.1986 26.08	3,6	40	Nabelschnurumschlingung, V. a. Hypoxie Herzmißbildung ASD VSD Aortenisthmusstenose, OP, nachbeatmet, CT: diffuse
47	F R	.1986 18.08	2,17,6	40	Atrophie, besonders frontal,
49	D A	.1986	2	40	CT: Hirnatrophie vor Therapiebeginn, mikrozephal,

48	W R	21.06 .1986	5,2	39	tiefliegende Ohren, breite Nase, großes Philtrum, Mikrozephal, CT: Atrophie, Herzmißbildung, OP, Reanimation, Hypoxie, danach andere Krampfanfälle vor Auftreten der BNS, CT: Atrophie, TGA
50	E N	.1986 10.02	17,6,10	40	
51	T C	.1986 02.02	12,20,6 5,2,6,2	30	Sepsis, 6 Tage beatmet, MRT: cerebelläre Dysplasie, Plazentalösung ANS IV, auffällige Facies, gnomenhafte Aussehen, große Zunge, Sono:
52	E A	.1986 02.08	1,15, 10,6,2,	28	Seitenventrikel verplumpt, intrauterine Wachstumsverzögerung, Hypothyreose Gestose, Asphyxie, mikrozephal, von Geburt an Krampfanfälle, später BNS,
53	G M	.1985 14.07	14	40	Sono: ischäm Hirnschädigung, Atrophie Erweiterung des li Seitenventrikels, V. a. Kontakt mit Röteln während SS, hoher Gaumen, Porenzephalie, V. a. intrauterinen Mediaverschluß li
55	K J	.1985 10.07	12 6,18,20	40	intrazerebrale Blutung, septische Pneumonie, Rhesusinkompatibilität, 2xReanimation, Porenzephalie, Shunt, Sepsis, posthämorrhagischer Hydrozephalus
54	S S	.1985 27.06	,22,8	32	
56	H B	.1985 30.05	9,23	39	CT: frontale Hyperdensitäten, M Pringle CT: Kleinhirn- mehr als Großhirnatrophie, periventrikuläre Verkalkungen, Adenoma sebaceum, Nierencysten, Hamartome, M. Pringle, Krampfanfälle schon in Neugeborenenperiode
58	Q K	.1985 25.01	10,9,2	40	Mutter Kreislaufkollaps in SS, Arno-ChiariSyn I, Defekt zw. Putamen und Globus pallidum, V. a. Syringomyelie, white spots, Sono und CT initial unauffällig
59	M E	.1985 11.12	12	40	small for date, Nabelschnurumschlingung, Hypoxie, mikrozephal, Herztondezelation
60	B P	.1984 23.10	6,14	40	
61	S M	.1984 05.08	5,6	40	postpartale Asphyxie, Hirnatrophie li, Nierenaplasie re
62	N T	.1984 08.07	C	37	cryptogen?
63	M O	.1984 22.06	12	40	brachycephaler Schädel, Sono: gering erweitertes Ventrikelsys., Hypospadie, CT: bds Rindenatrophie
64	S C	.1984 16.05	10,6,18	39	perinatale Asphyxie, Hirnblutung I, Krampfanfälle seit Geburt, sono: verplumpter li Seitenventrikel
65	H M	.1984 18.01	C	40	prolongierter Ikterus neonatorum, Phototherapie, s-förmiger Interhemisphärenspalt, CT vor Therapiebeginn normal
66	G L	.1984 30.11	6,2	32	ANS III, Asphyxie, Ikterus Bili > 10,2 mg%, Sono: V. a. Hirnatrophie, Septum-Pellucidum Cyste, CT: Atrophie vor Behandlung
67	N J	.1983 20.10	4 1,5,12,	40	intrauterineCMV Inf., Hepatosplenomegalie, intrazerebrale Verkalkungen, Hirnblutung Grad II, fast taub, Herpesinfektion der Mutter im 7. Monat
69	G A	.1983 04.09	15	40	deformierte Ohren, große Hände, große Füße, fehlender Hinterkopf, Sono: Balkenaplasie, multiple Nahrungsmittelallergien, CT: Hirnatrophie re, Cysten, fieberhafter Infekt -> Hemiparese li, V. a. Virusenzephalitis
70	T V	.1983 10.03	3,2	40	Eltern auch gehörlos (Mutter angeboren, Vater erworben, Hodenhochstand, cryptogen
72	S R	.1983 22.02	C	39	
73	N C	.1983 07.02	6,17	30	ANS IV, 4-Fingerfurche bds, Extubation 30. Lebenstag, Phototherapie, Bili >11,8mg%, retrolentale Fibroplasie, CT: opB, operative Ductusligatur
74	K S	.1983 20.12	5,23	40	intrauterine Wachstumsretardierung, gedrungene Körperform, kurze Extremitäten schmales Lippenrot, weiter Mamillenabstand, hypoplat. Gesichtsschädel, Mikrophthalmie li, Blepharophimose bds, Epikanthus bds, kavernöse Hämangiome
75	A H	.1982 22.10	2	36	CT: frontale Atrophie, V. a. degenerativen Prozeß
76	B H	.1982 30.08	10,6,14	40	Asphyxie, 5/7/8, Sono: Plexusblutung, CT: Marklagerstörung, mikrozephal, Krampfanfälle seit Neugeborenenzeit, Cerclage, Nabelschnurumschlingung
78	D I	.1982 05.07	C	40	Blutung 12. SSW weg. Plazentalösung, CT: diskrete Atrophie, ctyptogen
79	S K	.1982 23.06	C	42	Gestose, CT: fraglich Hygrom, aber keine Konsequenz
80	W C	.1982 21.05	5,2,6	34	Gesichtsskoliose, 4-Fingerfurche, mikrozephal, Coronarnahtstenose, Apnoephasen, Pertussis, peripartaler Schock, Anpassungsstörung, mongoloide Lidachse, breiter Nasenrücken, CT: Atrophie
81	M N	.1982 23.04	10,2,15	37	direkt postpartal Krampfanfälle und Hypertonus, CT: Hirnatrophie, Hepatomegalie, V. a. mitochondriale Fehlbildung
82	J J	.1982 22.03	13,17	39	Ikterus, schräge Lidachse, Epikanthus, Trisomie 21, VSD, offener Ductus, OP, Sectio und erschwerte Geburt weg Beckenfraktur
83	G S	.1982 21.03	2,20,3	39	CT: Hirnatrophie, hoher Gaumen, Sepsis mit 3 Mo, Enzephalitis, Verbrauchskoagulopathie
84	G H	.1982 02.12	12,15,1 ,14,5	42	Sono: Balkenaplasie, Optikusatrophie, mikrozephal, Kryptorchismus li, große tief sitzende Ohren, Hypothyreose, Kuhmilchallergie, multiple Nahrungsmittelallergien
85	W C	.1981	5,2	39	SSabbruchversuch in 9. Wo, small for date, Cutis laxa, überstreckbare Gelenke, eingesunkene Nasenwurzel, tiefe Ohren, tiefer Haaransatz, V. a. Ehler-Danlos-Syndrom, CT: Kleinhirnzisternen erweitert, asymmetrisches Kleinhirn, langes Philtrum, weiter Mam...

86	H A	21.11 .1981	2	39	Sono: Atrophie, CT: Atrophie nach ACTH
87	L J	20.09 .1981	10,6,18	34	1,2,5, ANS III, Sono: Ventrikelerweiterung, ICB, Shunt, Krampfanfall als Neugeborenes
88	L B	07.04 .1981	6,14	33	1660g, Hydramnion, ANS I, V. a. Aspiration, CT: V. a. Atrophie der Inselregion, mikrozephal
90	K B	18.03 .1981	10,6	41	Geburtsstillstand, Neugeborenenkrämpfe, V. a. ischäm. Hirnschaden
91	Z M	17.01 .1981	6	40	bis 2 Päckchen Zigaretten/Die in SS, small for date, Reanimation mit 4 Mo, V. a. M. Leigh
92	T M	29.10 .1980	10,6,2	32	nikotinabusus, ANS, mehrfach ton-klon gekrampft, CT: verplumptes VS,
94	W C	11.09 .1980	C	40	CT: ganz geringe Hirnatrophie, keine Ursache dafür gefunden
95	R D	02.06 .1980	6,1	40	seit DT-Impfung Krampfanfälle, CT: Mediainfarkt re
96	N J	30.05 .1980	6,23,14	40	V. a. Nabelschnurumschlingung, Hämangiom li frontal, mikrozephal,
97	W A	27.03 .1980	2	42	re intrazerebrale Zyste, Porencephalie
98	W T	12.03 .1980	16	40	M. Recklinghausen, Cafe-auLait-Flecken, Neurofibrome,
99	W S	23.06 .1979	10,5	40	seit Geburt Krampfanfälle, mikrozephal, dysplastische Ohrmuscheln, hoher Gaumen
100	B D	31.05 .1979	4,8	40	9/10/10, CMV aus Urin, moderater kommunizierender Hydrozephalus, kein Shunt
101	C E	06.02 .1979	8	41	Gestose, mittelgradiger kommunizierender Hydroz.,
102	M N	18.07 .1978	5,21	36	intrauterine Wachstumsretardierung, Nierenanlagestörung, Aderhautkolobome, atyp. Handlinien, Hämangiome an Brustwand, angedeuteter Spaltfuß, Hüftgelenksdysplasie
103	C A	15.06 .1978	15	40	erstmalig weg Hypoglykämie 15 mg/dlkrampfend eingeliefert
104	B A	16.04 .1978	6	31	10 Wo beatmet, retrolentale Fibroplasie, V. a. peripartale Asphyxie
105	K F	24.12 .1977	6	39	Plazentalösung, 1880g, Asphyxie, CT: li Porencephalie, Z. n. Mediainfarkt?, Epikanthus, mongoloide Lidstellung, weiter Augenabstand, Lippenspalte, Einkerbung an Ohrmuschel, tiefe Hand-Fußfurchen, hoher Gaumen, CT: opB, Chromosomensatz normal
106	R L	28.11 .1977	5	35	
107	Z I	22.11 .1977	8,10,1,	42	CT: Balkenmangel, Hydrozephalus, Krampfanfälle seit Neugeborenenperiode
108	M J	31.08 .1977	10,3,22	40	postpartum hyperexzitabel, Krampfanfälle, Coxsackie-Meningitis als Neugeborenes, CT: erweitertes VS, Porencephalie bei Z. n. Meningitis, shunt, Ventrikulitis,
110	O T	22.04 .1977	6,1	40	postpartale Asphyxie, Reanimation, Aspirationspneumonie, Apgar max 5/7, als Neugeborenes gekrampft-> Luminal
111	K J	07.01 .1977	C	37	vorzeitige Wehen, Mangelgeborenes, Hyperbilirubinämie mit Phototherapie, cryptogen?
113	D M	11.12 .1976	6	40	Apgar 4, beatmet, Krampfanfälle, V. a. Aspiration
114	O S	30.10 .1976	2	37	Mutter Diabetes, im Diabet. Koma eingeliefert -> Sectio, Hydramnion, asym Hydroz., Hirnatrophie
115	H S	07.10 .1976	C	41	nichts auffälliges, cryptogen,
116	H M	12.09 .1976	C	40	völlig normal, cryptogen? Exanthem bei ersten KA
118	S T	13.08 .1976	C	40	cryptogen? Schädelasymetrie
119	W M	18.05 .1976	5,6,2	40	postpartal zyanotisch, Kreislaufstillstand, Reanimation mit 1 Mo, Hypogenitismus, CT: Atrophie, V. a. Prader-Willi-Syn
120	D S	26.04 .1976	14	42	Mikrozephalus mit 3 Mo festgestellt, Geburt, Neugeborenenperiode unauffällig
121	I Y	07.04 .1976	5	36	Placentainfarkte, dystroph, Ikterus, abgeplatteter mikroceph. Schädel, Kraniotabes re, 1 Cafe-au-lait-Fleck, Papillenhypoplasie, blind?, hypoplast. Genital, Hörstörung, re lat KA mit 5 Mo -> My
122	P C	22.02 .1976	10,6	37	EPH-Gestose, Gemini, Sectio weg Querlage, 3/6/8, OPweg sbduralhygrom mit 4 Mo, 2 Cafe-au-Lait-Flecken, Mikrozephalie, CT: Porencephalie re, Krampfanfälle in Neugeborenenperiode
123	K E	20.12 .1975	C	40	CT: Hirnatrophie nach Therapiebeginn festgestellt, cryptogen?
124	K P	29.11 .1975	5,8,22	37	makrozephal, tiefe dysplast Ohren, VP-Shunt

125	L V	18.10 .1975	6	40	3210g, somnolent, Areflexie, V. a. Aspirationspneumonie postpartal, white spots, M. Pringle, V. a. perinatale Hypoxie, Angio: li raumfordernder Prozeß, Adenoma sebaceum, 2xOP: Gliomentfernung, Hamartome Niere,
126	F A	.1975 11.08	9,6,23	37	
127	M M	.1975 04.07	C	40	?, cryptogen?
128	H S	.1975 10.04	9	37	Makrozephal, Leistenhoden, Adenoma sebaceum, subependymale Verkalkungen, M Pringle
129	K Y	.1975 23.09	10	40	Krampfanfälle tonisch-klonisch in Neugeborenenperiode, inkompletter Rechtsschenkelblock,
130	S O	.1974 07.09	9	38	white spots, Netzhautgliome, M. Pringle, CT: opB,
131	S A	.1974 18.05	3,8,22	36	Gemini, eitrig Meningitis, Hydrozephalus, Shunt, 2200g, Mikrozephalus, multiple Netzhaut- und Aderhautkolobome,
132	C V	.1974 07.05	14	40	Mikrophthalmus
133	B M	.1974 19.04	12,10,3 ,14,15	43	Mutter debil, stark mikrozephal, Hand-Fußrückenödeme, Neugeborenenkrämpfe, -hypoglykämie, V. a. abakt. Meningitis mit 3 Mo, 8. Kind, keine Schwangerschaftsvorsorge
134	P A	.1974 24.02	9	42	multiple depigmentierte Naevi, CT: Verkalkungen, M. Pringle,
136	H O	.1974 10.01	C	40	Hyperbilirubinämie, 1 depigmentierte Stelle am Arm, cryptogen?
138	H N	.1974 30.08	9	40	white spots, Adenoma sebaceum, M. Pringle, CT: opB,
141	R O	.1973 11.03	10,3,8, 22	38	Pneumokokkenmeningitis mit 3 Mo, V. a. Enzephalitis, VP-Shunt, danach Krampfanfälle
135	G M	.1973	4,12	40	Katarakt, taub, Genetik: V. a. Rötelnembryopathie, Sektio: Hydrozephalus u Kleinhirnmißbildung
6	L V	22.02 06.09	10	39	Krampfanfälle in Neugeborenenperiode, MRT opB, cryptogen?
27	H M	.1988 10.05	12,3	40	re fast komplett anenzephal, porenzephalie, pos CMV-Titer, partielle Synostierung der Sagittalnaht, re intrazerebrale Zyste
29	S J	.1988 20.11	12,5,1	39	Sono: deutl. verplumpte Seitenventrikel, MRT: Atrophie frontal, Balkenatrophie, , Fornix-Atrophie, Abflachung des re Gesichts, Katarakt, Shunt
34	W M	.1987 03.11	12	40	CT: multiple periventrikuläre Zysten, Arnold-Chiari-Malformation I,
37	M M	.1987 09.06	11	27	drohender Aboert in 17 SSW, ANS III, Hirnblutung III
57	T M	.1985 13.11	?,5	38	Leistenhoden, kleiner Penis, cryptogen?
68	D S	.1983 12.05	10,11	40	postpartal Streckkrämpfe, Apnoeanfälle, mit 2 M0 GM, V. a. Asphyxie, Hydrozephalus, re Porenzephalie
71	S J	.1983 07.09	?	40	Hypospadie, Sono: opB, cryptogen?
77	K F	.1982 30.03	6,2	28	postpartal für 4 Wo beatmet, sonographisch leicht erweitertes Ventrikelsys asphyxie bei Geburtsstillstand, 2/3/5, CT: SAB, V. a. ischäm. Hirnschaden,
89	S M	.1981 29.10	11	42	Mikrozephalus
93	B K	.1980 29.04	?	40	cryptogen?
109	V M	.1977 13.12	?	40	V. a. Fieberkrampf nach Polio-Impfung, cryotogen?
112	L I	.1976 01.02	10	41	tetanische Zustände mit Kribbeln bei Geburt, dann auch GM, mikrozephal, CT: v. a. Zyste li,
137	B F	.1974 05.01	5	?	Dysostosis cleido-cranialis, fehlende Clavikula, fehlende Skelettreifung- Gesichtsasymmetrie, klaffende Fontanelle, Asphyxie, Intubation
139	B S	.1974 02.10	11,3	42	Kopfverletzung während Geburt, Coli-Meningitis, Pudenz-Drainage Gemini, Optikus-Atrophie, Vierfingerfurche, Epikanthus, Hämangiom am Nacken,
140	V N	.1973 11.03	5	39	hoher GaumenSono: Hydrozephalus, Genetik: V. a. Lisenzephalie
142	L M	.1973 10.09	11	38	EPH-Gestose, Asphyxie, 3 Tage intubiert, SAB,
117	K M	.1976	5	40	Naevus flammeus Stirn und Hinterkopf, Leistenhoden,

Anhang 8.11: ACTH-Therapie (ACTH.XLS)

<p>Spalte E: 1 = ACTH-Kur durchgeführt 2 = nicht durchgeführt</p> <p>Spalte F: Beginn der ACTH-Kur, Lebensmonat, nach Gestationsalter korrigiert</p> <p>Spalte G: Dauer in Tagen</p> <p>Spalte H: Dosis: maximale Tagesdosis</p> <p>Spalte I: Nebenwirkungen: 1 = keine 2 = Herzhypertrophie 3 = Ödeme 4 = Gewichtszunahme 5 = Hautveränderungen, Soor 6 = Nebennierenrindenhypertrophie 7 = Stimmungslabilität, Weinen, Schreien 8 = Glukosurie, Hämaturie 9 = Tachykardie, Herzrhythmusstörungen 10 = Hirnatrophie 11 = Nephrokalzinose 12 = Bronchopneumonie 13 = Akne 14 = Pneumonie 15 = Gewichtsabnahme 16 = vermehrte Krampfanfälle 17 = Gastroenteritis 18 = Hypertonie 19 = Sepsis 20 = Osteoporose, Fraktur 21 = Apathie</p>	<p>22 = Pericarderguss 23 = Stereotypien 24 = HWI 25 = verstorben 26 = mehr KA 27 = Diabetes</p> <p>Spalte J: NW 1 = keine wesentlichen 2 = zwingen zum Therapieabbruch 3 = tolerierbar 4 = zwingen zur Dosisreduktion 5 = dabei verstorben</p> <p>Spalte K: EEG während der ACTH-Kur 1 = keiner Veränderungen 2 = Besserung 3 = vermehrt Krampfpotentiale</p> <p>Spalte L: klein. Entwicklung während ACTH-Kur 1 = Entwicklung fortschrittlich 2 = Entwicklung stagniert 3 = Verlust gelernter Fähigkeiten</p> <p>Spalte M: Krampfanfälle 1 = unverändert 2 = weniger 3 = keine mehr 4 = mehr Anfälle</p> <p>Spalte N: Gesamtmenge ACTH, die gegeben wurde in IE</p> <p>Spalte P: diverses</p>
---	---

A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	P
1	G	S	19.02.1993	2										
2	S	L	15.02.1993	1	12	7	15	IE 16,7,11,3, 21	2	1	3	4	105	Sistieren der Krampfanfälle einen Tag nach Abbruch der ACTH-Kur
3	A	B	04.02.1993	2										Fortecortin-intervalltherapie durchgeführt
4	D	M	29.09.1992	1	7	77	15	IE 10,2,9,22,7, 23,13	3	2	1	3	620	
5	K	A	24.03.1992	1	6	106	15	IE 13,24,14	4	2	1	2	665	
6	B	E	01.01.1992	1	14	37	30	2,4,7,22	3	2	2	2	768	
7	S	J	07.10.1991	2										
8	R	J	23.08.1991	2										
9	S	M	13.08.1991	1	5	39	40	IE 14,25,19	5	2	2	2	1500	
10	G	M	30.07.1991	1	7	42	40	2,18,	3	2	2	2	1470	
11	W	E	30.07.1991	2										
12	J	A	29.07.1991	2										
13	H	T	25.01.1991	2										
14	B	R	05.01.1991	1	9	39	20	7,8,2,19,15	4	2	1	2	1060	
15	K	M	20.09.1990	1	5	30	x	24,19	2	2	1	2	x	

16	S	D	05.09.1990	2										
17	M	P	08.07.1990	1	3	42	40	10,6,4,2,24	3	2	2	3	1410	
18	S	J	01.12.1989	2										
19	B	T	21.10.1989	1	6	43	60	7,3,11,6	3	2	2	3	2340	
20	W	T	03.09.1989	1	6	50	60	11	3	2	1	2	2760	
21	A	M	05.04.1989	1	15	49	60	2,3,6,14,22,18,7	3	x	2	1	2360	
22	K	M	25.03.1989	1	5	30	60	2,18,6	4	2	2	1	1420	
23	S	C	04.03.1989	2										
24	F	T	30.01.1989	1	9	13	60	7,19	2	2	1	2	540	
25	A	N	10.09.1988	2										
26	T	C	12.06.1988	2										
27	S	S	26.04.1988	1	6	28	60	x	1	2	1	3	1380	
28	S	M	15.03.1988	1	4	35	60	7,24	3	2	2	2	1980	
29	S	J	06.03.1988	1	6	26	60	2,6,7	1	2	2	1	1320	teilweise ambulante Therapie daher ungenau
30	D	M	27.01.1988	1	12	52	60	6,13,5	3	1	2	3	2880	
31	S	S	11.11.1987	1	8	29	60	7,6,3,24	3	2	1	3	1620	
32	H	A	09.11.1987	1	6	52	40	20,3,14	3	2	1	2	1100	ACTH-Kur in Aschaffenburg durchgeführt
33	W	S	12.10.1987	2										
34	K	C	17.09.1987	1	8	37	60	6,24	3	2	2	2	2100	
35	R	C	31.07.1987	2										
36	R	C	23.06.1987	2										
37	K	V	16.06.1987	1	9	40	60	15,17,24	3	2	2	2	2220	
38	M	A	07.06.1987	1	9	178	8	18,4	3	2	1	2	485	ACTH-Kur in Mainz durchgeführt
39	W	R	31.12.1986	1	6	24	60	2,9,5	1	2	x	2	1240	
40	R	J	16.11.1986	2										
41	K	E	11.11.1986	2										
42	F	R	26.08.1986	2										
43	W	R	21.06.1986	2										
44	D	A	18.06.1986	1	6	47	60	x	1	2	2	2	2580	
45	E	N	18.05.1986	1	7	51	60	4,10,2	3	2	2	2	2820	
46	T	C	10.02.1986	1	7	44	60	6,24	3	2	2	2	2400	
47	E	A	02.02.1986	1	6	30	60	23,8,4,7	4	2	1	3	1580	
48	G	M	02.08.1985	1	5	38	80	10,11,8,24	4	2	2	3	2600	
49	S	S	19.07.1985	1	12	40	80	x	1	2	1	2	2720	
50	K	J	14.07.1985	1	8	20	x	x	x	x	x	2	x	
51	H	B	27.06.1985	1	5	54	80	11,4,10	3	2	1	2	3920	
52	Q	K	30.05.1985	1	7	37	80	4,10,3	3	2	1	2	2600	
53	M	E	25.01.1985	1	8	39	80	7,3,2,11	4	2	1	3	2460	
54	B	P	11.12.1984	2										
55	S	M	23.10.1984	2										
56	N	T	05.08.1984	1	8	34	80	17	1	2	1	3	2360	
57	M	O	08.07.1984	1	6	43	80	4	1	2	1	2	2880	
58	S	C	22.06.1984	1	7	51	80	5	1	2	1	2	3600	
59	H	M	16.05.1984	2										
60	G	L	18.01.1984	1	10	49	80	5,7	1	2	2	2	3080	

61	N	J	30.11.1983	2												
62	G	A	20.10.1983	2												
63	T	V	04.09.1983	1	8	43	80	23	1	1	2	2	3140			
64	S	R	10.03.1983	1	7	41	80	keine	1	2	2	2	2920			
65	N	C	22.02.1983	1	0	x	80	14	2	2	2	2	x		Akte fehlt, 7 1/2 Wo, max Dosis 80 IE, 1. nach 7 Tagen weg. Masern abgebrochen	
66	K	S	07.02.1983	2												
67	A	H	20.12.1982	2												
68	B	H	22.10.1982	1	12	37	80	7,17,13	3	2	2	2	2426			
69	D	I	30.08.1982	2												
70	S	K	05.07.1982	2												
71	W	C	23.06.1982	2												
72	M	N	21.05.1982	2												
73	J	J	23.04.1982	2												
74	G	S	22.03.1982	1	5	29	80	x	1	1	2	1	1935			
75	G	H	21.03.1982	1	4	24	80	4,14	1	1	3	1	1680			
76	W	C	02.12.1981	1	13	35	80	5,7,24	3	1	2	1	2320			
77	H	A	21.11.1981	1	7	24	80	10,7	2	1	2	2	1680		2. ACTH-Kur in Heidelberg	
78	L	J	20.09.1981	1	16	24	80	8,7	4	2	2	2	1680			
79	L	B	07.04.1981	1	9	38	80	10	1	2	2	2	2800			
80	K	B	18.03.1981	2												
81	Z	M	17.01.1981	2												
82	T	M	29.10.1980	2												
83	W	C	11.09.1980	1	11	45	80	17,7	1	2	1	3	2900			
84	R	D	02.06.1980	2												
85	N	J	30.05.1980	1	10	32	80	10	1	2	2	2	2260			
86	W	A	27.03.1980	2												
87	W	T	12.03.1980	1	8	32	80	x	1	2	1	3	2320			
88	W	S	23.06.1979	1	2	13	80	16	2	1	2	4	920			
89	B	D	31.05.1979	2												
90	C	E	06.02.1979	1	8	34	80	8,15	1	2	1	3	2360			
91	M	N	18.07.1978	2												
92	C	A	15.06.1978	2												
93	B	A	16.04.1978	2												
94	K	F	24.12.1977	2												
95	R	L	28.11.1977	2												
96	Z	I	22.11.1977	1	2	15	80	16	2	1	2	4	1020			
97	M	J	31.08.1977	2												
98	O	T	22.04.1977	1	5	18	80	16	2	3	3	4	1200			
99	K	J	07.01.1977	2												
100	D	M	11.12.1976	1	4	47	80	x	1	2	2	1	3240			
101	O	S	30.10.1976	1	9	x	x	8	2	2	x	2	x			
102	H	S	07.10.1976	2												
103	H	M	12.09.1976	2												
104	S	T	13.08.1976	1	2	14	x	x	1	1	2	2	x			
105	W	M	18.05.1976	1	7	51	80	5,14,17	3	1	2	2	3780			
106	D	S	26.04.1976	2												

107	I	Y	07.04.1976	1	11	34	100	x	1	1	2	2	2660	
108	P	C	22.02.1976	1	27	30	80	7,5,13	1	2	1	2	2100	
109	K	E	20.12.1975	2										
110	K	P	29.11.1975	2										
111	L	V	18.10.1975	1	11	32	80	5,24	3	2	1	3	2120	erneute ACTH-Kur ,mit 9 Jahren
112	F	A	19.08.1975	2										
113	M	M	11.08.1975	2										nur Fortecortin-Schaukel
114	H	S	04.07.1975	2										
115	K	Y	10.03.1975	1	9	51	80	x	1	2	2	2	3800	
116	S	O	23.09.1974	1	10	33	100	13,5	3	2	2	3	2900	
117	S	A	07.09.1974	2										
118	C	V	18.05.1974	1	7	32	80	14,17,27,24	4	2	2	2	1370	
119	B	M	07.05.1974	2										
120	P	A	19.04.1974	1	12	30	100	5,4,8	3	2	1	2	2510	
121	H	O	25.02.1974	1	26	35	80	17,7	3	2	2	2	2320	
122	H	N	10.01.1974	2										
123	R	O	30.08.1973	1	5	39	120	5	1	1	2	1	3640	
124	G	M	11.03.1973	1	14	45	100	17,25	5	2	2	2	4100	

Anhang 8.12: Nachuntersuchung (UNTERS.XLS)

Spalte E:	Spalte L: Anziehen:
1 = keine neurolog. Unters.	1 = gar nicht
2 = im Frühjahr 1995 untersucht	2 = hilft mit
Spalte F:	3 = bis auf Knöpfe, Reisverschluss, Schnürsenkel
Alter in Jahren bei letzter neurolog. Unters.	4 = allein
Spalte G: Entwicklung	Spalte M: Schule, Aufenthalt:
1 = normale Entw.	1 = nur zu hause
2 = leicht ret., Lernschwäche, Teilleistungsschwäche, Regelschule mit Sonderintegration, Sonderschule	2 = KiGa für behinderte Kinder
3 = mittel schwer behindert, Sprachprobleme, Mehrwortsätze, beschäftigt sich allein	3 = integrative KiGa
4 = schwer behindert, kaum verbale Äußerungen, gut kontaktfähig, befolgt Aufforderungen	4 = allgemeine KiGa
5 = schwerst behindert, begrenzt kontaktfähig, pflegebedürftig	5 = PB-Schule
x = nicht einzuordnen, noch zu klein	6 = Grundschule
Spalte H:	7 = Förderstufe
1 = keine Krampfanfälle mehr seit 2 Jahren	8 = Hauptschule
2 = PM	9 = Realschule
3 = GM	10 = Gymnasium
4 = Absenzen	11 = Studium
5 = gemischt	12 = Ausbildung, Lehre
6 = BNS	13 = Werkstatt für körperl. geistig Behinderte
7 =	14 = tot
8 = ja, Klassifikation?	15 = Blindenschule
9 = Lennox-Gastaut-Syndrom	16 = Heim
10 = komplex fokal	17 = Schule für Schwerstbehinderte
11 = tonische A.	18 = Sonderschule
12 =	19 = von Schule befreit
13 = komplex-partiell, sek. generalisiert	20 = Grundschule mit Sonderintegration
14 = akinet. A.	21 = Schule mit Lernhilfe
15 =	Spalte N: Hören:
16 = fokale A.	1 = normal; 2 = eingeschränkt; 3 = taub
17 = myoklon.-astat. A.	Spalte O: Sehen:
Spalte J: sauber:	1 = normal
1 = ja	2 = eingeschränkt
2 = nur tagsüber, wenn man regelmäßig zur Toilette geht	3 = blind
3 = nein	Spalte P: Sprachentwicklung
Spalte K: Nahrung:	1 = normal
1 = muss gefüttert werden, Magensonde	2 = leichte Fehler, Grammatik, gering eingeschränkter Wortschatz
2 = isst z. B. Brot allein	3 = noch Mehrwortsätze
3 = isst mit Löffel oder Gabel, Probleme beim Schneiden	4 = einzelne Worte sinngemäß
4 = isst mit Besteck	5 = keine Sprachentwicklung
	Spalte Q: divers

	A	B	C	D	E	F	G	H	J	K	L	M	N	O	P	Q
1	G	S		19.02.1993	1	4	5	3	3	1	1	3	1	2	5	
2	S	L		15.02.1993	2	4	3	2	2	3	3	1	1	1	3	
3	A	B		04.02.1993	1	0	5	x	3	1	1	1	3	3	5	
4	D	M		29.09.1992	1	5	1	1	1	4	4	4	1	1	1	
5	K	A		24.03.1992	1	5	3	1	1	3	3	3	1	1	3	
7	B	E		18.01.1992	1	6	2	1	1	3	3	4	1	1	2	
8	S	J		07.10.1991	1	6	5	10	3	1	1	3	1	1	5	
9	R	J		23.08.1991	1	2	x	x	3	1	1	1	1	2	x	
10	S	M		13.08.1991	1	0	x	7	3	1	1	1	x	x	5	
11	G	M		30.07.1991	2	3	5	1	3	1	1	1	1	3	5	
12	W	E		30.07.1991	2	3	5	3	3	1	1	3	1	1	5	
13	J	A		29.07.1991	1	6	5	3	3	1	1	3	2	2	5	
14	H	T		25.01.1991	1	6	5	1	3	1	1	1	1	1	5	
15	B	R		05.01.1991	2	4	2	1	1	4	3	4	1	1	1	
16	K	M		20.09.1990	2	5	3	2	3	3	2	3	1	1	4	

17	S	D	05.09.1990	1	7	5	5	3	1	1	2	1	2	5	
18	M	P	08.07.1990	2	7	3	1	1	4	3	5	1	1	3	
19	S	J	01.12.1989	1	7	4	1	3	1	1	5	1	2	4	
20	B	T	21.10.1989	2	7	2	1	1	4	3	6	1	1	1	
21	W	T	03.09.1989	1	5	5	8	3	1	1	1	1	2	5	
22	A	M	05.04.1989	1	1	5	6	3	1	1	1	x	x	5	
23	K	M	25.03.1989	1	8	4	11	3	1	1	x	1	2	5	
24	S	C	04.03.1989	2	8	5	4	3	1	1	3	1	2	5	
25	F	T	30.01.1989	1	8	5	11	3	1	1	15	1	3	5	
26	A	N	10.09.1988	1	7	5	11	3	1	1	x	1	1	5	
28	T	C	12.06.1988	1	0	x	6	3	1	1	1	x	x	5	
30	S	S	26.04.1988	2	9	3	1	1	3	3	18	1	2	3	
31	S	M	15.03.1988	1	7	4	4	3	1	2	5	1	1	5	
32	S	J	06.03.1988	1	6	5	8	3	1	1	16	1	2	5	
33	D	M	27.01.1988	1	5	5	8	3	1	1	3	1	3	5	
35	S	S	11.11.1987	2	7	2	1	1	3	3	6	1	1	4	
36	H	A	09.11.1987	1	7	4	9	3	2	2	2	1	1	5	
38	W	S	12.10.1987	1	7	5	1	3	1	1	16	1	2	5	
39	K	C	17.09.1987	2	9	5	8	3	1	1	5	1	3	5	
40	R	C	31.07.1987	1	10	4	12	3	2	2	2	1	2	4	
41	R	C	23.06.1987	2	9	2	1	1	3	4	6	1	1	2	
42	K	V	16.06.1987	1	1	5	6	3	1	1	1	1	3	5	
43	M	A	07.06.1987	2	7	3	5	1	3	3	5	1	1	3	
44	W	R	31.12.1986	1	10	5	10	3	1	1	x	1	1	5	
45	R	J	16.11.1986	1	8	4	1	3	1	1	5	1	1	5	
46	K	E	11.11.1986	1	0	x	6	3	1	1	x	x	x	5	
47	F	R	26.08.1986	2	10	4	1	3	1	1	16	1	1	4	
49	D	A	18.08.1986	1	1	x	6	3	1	1	1	1	2	5	
48	W	R	21.06.1986	2	8	5	1	3	1	1	5	1	2	5	
50	E	N	18.05.1986	2	11	5	4	3	1	1	5	1	2	5	
51	T	C	10.02.1986	1	9	2	1	1	3	3	20	1	2	2	
52	E	A	02.02.1986	1	9	3	8	3	2	3	5	1	2	3	
53	G	M	02.08.1985	1	11	5	16	3	1	1	16	1	1	5	
55	K	J	14.07.1985	1	3	3	1	1	3	3	x	1	1	3	
54	S	S	10.07.1985	1	9	5	3	3	1	1	16	1	1	5	
56	H	B	27.06.1985	2	12	4	4	3	2	2	16	1	1	4	
58	Q	K	30.05.1985	2	12	3	1	1	4	4	21	1	1	4	
59	M	E	25.01.1985	1	9	1	1	1	4	4	6	1	1	1	
60	B	P	11.12.1984	1	0	x	6	3	1	1	1	x	x	5	
61	S	M	23.10.1984	1	5	4	4	3	2	2	x	1	1	5	
62	N	T	05.08.1984	2	12	1	1	1	4	4	9	1	1	1	7. Klasse Realschule
63	M	O	08.07.1984	1	10	4	1	3	2	3	5	1	2	4	
64	S	C	22.06.1984	2	13	4	13	2	2	2	5	1	1	5	
65	H	M	16.05.1984	1	10	2	1	1	3	3	20	1	1	1	1 amb. Akte fehlt
66	G	L	18.01.1984	1	1	x	x	3	1	1	1	x	x	5	5 amb.
67	N	J	30.11.1983	1	7	5	8	3	1	1	3	3	1	5	
69	G	A	20.10.1983	1	9	5	8	3	1	1	x	1	2	5	
70	T	V	04.09.1983	2	11	4	3	3	2	1	x	1	2	5	
72	S	R	10.03.1983	1	14	5	8	3	1	1	15	2	3	5	
73	N	C	22.02.1983	2	12	5	1	3	1	1	15	1	3	5	
74	K	S	07.02.1983	1	0	x	6	3	1	1	1	x	x	5	
75	A	H	20.12.1982	1	9	5	11	3	1	1	1	3	3	5	
76	B	H	22.10.1982	1	11	5	x	3	1	1	1	1	x	5	
78	D	I	30.08.1982	2	12	1	1	1	3	4	9	1	1	1	1 amb. Akte
79	S	K	05.07.1982	1	15	4	8	3	2	2	5	1	1	1	5 autistisch
80	W	C	23.06.1982	2	15	3	1	2	3	2	5	1	1	5	
81	M	N	21.05.1982	1	7	5	2	3	1	1	5	1	1	1	5 KA bis letzte U
82	J	J	23.04.1982	2	12	4	1	3	2	2	5	2	1	5	
83	G	S	22.03.1982	1	14	5	3	3	1	1	x	1	2	5	
84	G	H	21.03.1982	1	14	5	8	3	1	1	5	1	3	5	
85	W	C	02.12.1981	1	4	5	x	3	1	1	x	x	x	5	
86	H	A	21.11.1981	2	14	4	1	2	2	1	5	1	1	5	

87	L	J	20.09.1981	1	15	5	1	3	1	1	5	2	3	5	
88	L	B	07.04.1981	2	13	5	8	3	1	1	19	2	1	5	
90	K	B	18.03.1981	1	7	5	1	3	1	1	5	1	1	5	
91	Z	M	17.01.1981	1	1	x	15	3	1	1	1	x	3	5	
92	T	M	29.10.1980	1	16	5	1	3	2	2	5	2	1	4	
94	W	C	11.09.1980	1	5	4	6	3	2	2	3	1	1	5	
95	R	D	02.06.1980	2	14	3	1	1	2	3	5	1	1	3	
96	N	J	30.05.1980	1	15	4	1	2	2	2	5	1	1	5	
97	W	A	27.03.1980	1	1	x	3	3	1	1	1	x	x	5	
98	W	T	12.03.1980	2	15	2	1	1	4	4	8	1	1	1	
99	W	S	23.06.1979	1	1	x	6	3	1	1	16	x	x	5	
100	B	D	31.05.1979	1	0	x	6	3	1	1	1	x	x	5	
101	C	E	06.02.1979	1	5	3	1	1	3	3	3	1	1	3	
102	M	N	18.07.1978	1	16	4	4	3	2	2	5	2	2	3	
103	C	A	15.06.1978	1	1	x	15	3	1	1	1	x	x	5	
104	B	A	16.04.1978	1	11	4	1	2	1	2	15	1	3	4	
105	K	F	24.12.1977	1	10	5	1	3	1	1	1	x	x	5	
106	R	L	28.11.1977	1	5	x	17	x	x	x	x	x	x	x	gute Entwicklung
107	Z	I	22.11.1977	1	0	x	6	3	1	1	1	1	1	x	
108	M	J	31.08.1977	1	10	4	3	3	1	1	x	1	1	5	
110	O	T	22.04.1977	1	0	x	6	3	1	1	16	1	1	5	schwer behindert
111	K	J	07.01.1977	1	6	5	3	3	1	1	x	x	x	5	
113	D	M	11.12.1976	1	18	5	x	3	1	1	17	1	1	5	
114	O	S	30.10.1976	1	0	x	6	3	1	1	x	x	x	5	
115	H	S	07.10.1976	1	3	3	x	2	2	2	x	1	1	3	ambulante Akte
116	H	M	12.09.1976	2	18	1	1	1	4	4	10	1	1	1	
118	S	T	13.08.1976	1	9	x	x	x	x	x	x	x	x	x	ambulante Akte
119	W	M	18.05.1976	1	1	x	6	3	1	1	1	x	x	5	
120	D	S	26.04.1976	1	0	x	6	3	1	1	1	x	x	5	
121	I	Y	07.04.1976	1	5	5	1	3	1	1	2	2	2	5	
122	P	C	22.02.1976	1	19	4	3,4	x	2	2	5	1	1	4	
123	K	E	20.12.1975	2	19	3	1	1	3	3	5	1	1	4	
124	K	P	29.11.1975	2	19	4	1	2	2	2	5	1	1	5	
125	L	V	18.10.1975	1	20	2	11	1	3	4	13	1	1	2	
126	F	A	19.08.1975	1	19	3	14	2	3	3	18	1	1	3	
127	M	M	11.08.1975	2	21	3	1	2	3	3	13	1	1	3	
128	H	S	04.07.1975	1	5	4	x	3	2	2	2	1	1	5	
129	K	Y	10.04.1975	1	0	x	6	3	1	1	1	x	x	5	
130	S	O	23.09.1974	1	9	5	1	3	1	1	5	2	2	5	
131	S	A	07.09.1974	1	3	5	x	3	1	1	1	x	x	5	
132	C	V	18.05.1974	1	0	x	6	3	1	1	1	x	x	5	
133	B	M	07.05.1974	1	21	4	3,1	3	2	2	13	1	1	5	
134	P	A	19.04.1974	1	15	3	11	1	3	3	21	1	1	2	
136	H	O	24.02.1974	1	2	4	6	3	2	2	1	1	x	5	
138	H	N	10.01.1974	1	8	2	7	1	3	3	6	1	1	2	
141	R	O	30.08.1973	1	2	x	6	3	1	1	1	x	x	5	
135	G	M	11.03.1973	1	1	x	6	3	1	1	1	3	2	5	
6	L	V	22.02.1992	1	2	?	?	?	?	?	?	?	?	?	
27	H	M	06.09.1988	1	2	?	?	?	?	?	?	?	?	?	
29	S	J	10.05.1988	1	5	5	?	3	1	1	15	2	2		
34	W	M	20.11.1987	1	6	4	1	?	?	?	2	1	1		
37	M	M	03.11.1987	1	0	?	?	?	?	?	?	?	?		
57	T	M	09.06.1985	1	5	3,4	1	?	?	?	?	2	1		
68	D	S	13.11.1983	2	11	4,5	4	3	2	1	5	1	2		
71	S	J	12.05.1983	1	8	?	?	?	?	?	5	1	?		
77	K	F	07.09.1982	1	1	?	?	?	?	?	?	?	?		
89	S	M	30.03.1981	1	0	?	?	?	?	?	?	?	?		
93	B	K	29.10.1980	1	9	?	?	?	?	?	?	?	?		
109	V	M	29.04.1977	1	15	1,2	?	1	4	4	8	1	1		Hauptschule abgeschlossen

112 L	I	13.12.1976	1	7	3,4	?	?	?	?	?	?	?
137 B	F	01.02.1974	1	1	6	?	?	?	?	?	?	?
139 B	S	05.01.1974	1	0	6	7	?	?	?	?	?	?
140 V	N	02.10.1973	1	0	6	7	4	5	5	14	4	4
142 L	M	11.03.1973	1	13	?	?	3	1	1	1	4	4
117 K	M	10.09.1976	1	9	?	?	?	?	?	?	?	?

Anhang 8.13: ACTH-Therapiedosierung (ACTH_SHE.XLS)

C = Dosis ACTH
 D = Termin der Verabreichung
 E = Anzahl der Tage, an denen spezifische ACTH--Dosen gegeben wurden

F = kummulative Dosis
 G = diverses

	A	B	C	D	E	F	G
D, M		29.09.1992	10	28.4.-3.5.	6	60	
			15	4.5.-25.5.	22	330	
			P	26.5.	1		
			15	27.5.	1	15	
			P	28.5.	1		
			15	29.5.	1	15	
			P	30.5.	1		
			15	31.5.	1	15	
			P	1.6.	1		
			15	2.6.	1	15	
			P	3.6.	1		
			15	4.6.	1	15	
			P	5.6.	1		
			15	6.6.	1	15	
			P	7.6.	1		
			15	8.6.	1	15	
			P	9.6.-10.6.	2		
			15	11.6.	1	15	
			P	12.6.-13.6.	2		
			15	14.6.	1	15	
P	15.6.-16.6.	2					
15	17.6.	1	15				
P	18.6.-19.6.	2					
15	20.6.	1	15				
P	21.6.-22.6.	2					
15	23.6.	1	15				
10	jeden 4. Tag für 20 Tage		20	50			
				77	620	mg ACTH über 97 Tage	
K, A	24.03.1992	10	07.12.1992	1	10		
		15	8.12.-30.12.	23	345		
		10	31.12.-6.1.93	7	70		
		P	7.1.	1			
		10	alternierend jeden 2. Tag, letzte Gabe am 24.1.93	17	90		
		P	25.1.-26.1.	2			
		10	alternierend Gabe/2 Tage Pause, Gabe 27.1. letzte am 8.2.	13	50		
		P	9.2.-11.2.	3			
		10	3 Tage Pause, letzte Gabe am 20.2.	9	30		
		P	21.2.-24.2.	4			
		10	25.2.	1	10		
		P	26.2.-1.3.	4			
		10	2.3.	1	10		
		10	noch ca 5 weitere Gaben über 20 Tage zu Hause	20	50		
			106	665	IE ACTH über 106 Tage		
S, M	13.08.1991	20	12.2.92-13.2.92	2	40		

		30	14.2.-15.2.	2	60	
		40	16.2.-21.3.	35	1400	
				39	1500	IE ACTH in 39 Tagen
G, M	30.07.1991	20	11.4.92-13.4.	3	60	
		30	14.4.-15.4.	2	60	
		40	16.4.-11.5.	26	1040	
		30	12.5.-20.5.	9	270	
		20	21.5.-22.5.	2	40	
				42	1470	IE ACTH in 42 Tagen
B, R	05.01.1991	20	24.9.91-1.10.91	8	160	
		40	2.10.-16.10.	15	600	
		20	17.10.-30.10.	14	280	
		10	31.10.-1.11.	2	20	
		P	2.11.-3.11.	39	1060	IE ACTH in 39 Tagen
		2x2mg	4.11.-5.11.	2	8	
		2x1	6.11.-7.11.	2	4	
		P	8.11.-9.11.	2		
		2x2	10.11.-11.11.	2	8	
		2x1	12.11.-13.11.	2	4	
				10	24	mg Fortecortin in 10 Tagen
M, P	08.07.1990	10	23.10.90-25.10.90	3	30	
		20	26.10.-28.10-	3	60	
		40	29.10.-27.11.	30	1200	
		30	28.11.-29.11.	2	60	
		20	30.11.-1.12.	2	40	
		10	2.12.-3.12.	2	20	
				42	1410	IE ACTH in 42 Tagen
		2,5-0-0	7.12.-10.12.	4	10	
		P	11.12.-16.12.	6		
		2,5-0-0	17.12.-20.12.	4	10	
				14	20	mg Fortecortin in 14 Tagen
B, T	21.10.1989	20	23.4.-24.4.90	2	40	
		40	25.4.-26.4.	2	80	
		60	27.4.-31.5.	35	2100	
		40	1.6.-2.6.	2	80	
		20	3.6.-4.6.	2	40	
				43	2340	IE ACTH in 43 Tagen
		5-0-0	6.6.	1	5	
		P	7.6.	1		
		5-0-0	8.6.	1	5	
			nach Schema für 3 Mo weiter			
W, T	03.09.1989	20	13.3.-14.3.90	2	40	
		40	15.3.-16.3.	2	80	
		60	17.3.-27.4.	42	2520	
		40	28.4.-29.4.	2	80	
		20	30.4.-1.5.	2	40	
				50	2760	IE ACTH über 50 Tage
		5-0-0	4.5.	1	5	
			Fortecortin Schaukel ambulant			
A, M	05.04.1989	20	11.7.90-12.7.90	2	40	

		40	13.7.-14.7.	2	80	
		60	15.7.-7.8.	24	1440	
		40	8.8.-26.8.	19	760	
		20	27.8.-28.8.	2	40	
				49	2360	IE ACTH in 49 Tagen
K, M	25.03.1989	20	20.9.89-21.9.89	2	40	
		40	22.9.-23.9.	2	80	
		60	24.9.-5.10.	17	1020	
		40	6.10.-10.10.	5	200	
		20	11.10.-14.10.	4	80	
				30	1420	IE ACTH in 30 Tagen
F, T	30.01.1989	20	8.11.89-9.11.89	2	40	
		40	10.11.-11.11.	2	80	
		60	12.11.-17.11.	6	360	
		P	18.11.-19.11.	2		
		60	20.11.	1	60	
				13	540	IE ACTH in 13 Tagen
S, M	15.03.1988	20	27.07.1988	1	20	
		40	28.7.	1	40	
		60	29.7.-28.8.	31	1860	
		40	29.8.	1	40	
		20	30. Aug	1	20	
				35	1980	IE ACTH in 35 Tagen
S, J	06.03.1988	20	1.12.89-2.12.89	2	40	
		40	3.12.-4.12.	2	80	
		60	5.12.-22.12., teilweise amb.	18	1080	
		40	23.12.-24.12.	2	80	
		20	25.12.-26.12.	2	40	
				26	1320	IE ACTH in 26 Tagen
D, M	27.01.1988	20	16.3.-17.3.89	2	40	
		40	18.3.-19.3.	2	80	
		60	20.3.-2.5.	44	2640	
		40	3.5.-4.5.	2	80	
		20	5.5.-6.5.	2	40	
			dann Fortecortin Schaukel	52	2880	IE ACTH in 52 Tagen
S, S	11.11.1987	20	27.07.1988	1	20	
		40	30.7.	1	40	
		60	31.7.-24.8.	25	1500	
		40	25.8.	1	40	
		20	26.8.	1	20	
				29	1620	IE ACTH in 29 Tagen
			dann Fortecortin Schaukel			
H, A	09.11.1987	20	ca 3 Wo	21	420	
		40	ca. 3 Wo	21	630	
		10	alternierend	10	50	
				52	1100	IE ACTH in 52 Tagen, in Aschaffenburg durchgeführt
K, C	17.09.1987	20	20.07.1988	1	20	
		40	21.7.	1	40	
		60	22.7.-23.8.	33	1980	

		40	24.8.	1	40	
		20	25.8.	1	20	
				37	2100	IE ACTH in 37 Tagen
M, A	07.06.1987	5	29.3.88-25.4.	28	140	
		8	alternierend	60	240	
		4	alternierend	30	60	
		2	alternierend	30	30	
		1	alternierend am 1.12. ab	30	15	
				178	485	IE ACTH in 178 Tagen
E, N	18.05.1986	20	3.1.87-4.1.87	2	40	
		40	5.1.-6.1.	2	80	
		60	7.1.-18.2.	43	2580	
		40	19.2.-20.2.	2	80	
		20	21.2.-22.2.	2	40	
				51	2820	IE ACTH in 51 Tagen
T, C	10.02.1986	20	5.12.86-6.12.86	2	40	
		40	7.12.-8.12.	2	80	
		60	9.12.-13.1.	36	2160	
		40	14.1.-15.1.	2	80	
		20	16.1.-17.1.	2	40	
				44	2400	
E, A	02.02.1986	20	21.10.86-22.10.86	2	40	
		40	23.10.	1	40	
		60	24.10.-14.11.	22	1320	
		40	15.11.-18.11.	4	160	
		20	19.11.	1	20	
				30	1580	
M, O	08.07.1984	20	23.01.1985	1	20	
		40	24.1.	1	40	
		60	25.1.	1	60	
		80	26.1.-15.2.	21	1680	
		60	16.2.-4.3.	17	1020	
		40	5.3.	1	40	
		20	6.3.	1	20	
				43	2880	
N, T	05.08.1984	20	07.05.1985	1	20	
		40	8.5.	1	40	
		60	9.5.	1	60	
		80	10.5.-3.6.	25	2000	
		60	4.6.-5.6.	2	120	
		40	6.6.-7.6.	2	80	
		20	8.6.-9.6.	2	40	
				34	2360	
W, R	31.12.1986	20	02.07.1987	1	20	
		40	3.7.	1	40	
		60	4.7.-20.7.	17	1020	
		40	21.7.-23.7.	3	120	
		20	24.7.-25.7.	2	40	
				24	1240	
T, V	04.09.1983	20	30.5.84-31.5.84	2	40	
		40	1.6.	1	40	

		60	2.6.	1	60
		80	3.6.-8.7.	36	2880
		60	9.7.	1	60
		40	10.7.	1	40
		20	11.7.	1	20
				43	3140
G, L	18.01.1984	20	18.1.-19.1.85	2	40
		40	20.1.-21.1	2	80
		60	22.1.-23.1.	2	120
		80	24.1.-11.2.	19	1520
		60	12.2.-3.3.	20	1200
		40	4.3.-5.3.	2	80
		20	6.3.-7.3.	2	40
				49	3080
S, C	22.06.1984	20	18.1.85-19.1.85	2	40
		40	20.1.-21.1.	2	80
		60	22.1.-23.1.	2	120
		80	24.1.-3.3.	39	3120
		60	4.3.-5.3.	2	120
		40	6.3.-7.3.	2	80
		20	8.3.-9.3.	2	40
				51	3600
S, R	10.03.1983	20	18.10.1983	1	20
		40	19.10.	1	40
		60	20.10.	1	60
		80	21.10.-21.11.	32	2560
		60	22.11.-23.11.	2	120
		40	24.11.-25.11.	2	80
		20	26.11.-27.11.	2	40
				41	2920
B, H	22.10.1982	20	18.10.1983	1	20
		40	19.10.	1	40
		60	20.10.	1	60
		80	21.10.-14.11.	25	2000
		60	15.11.-17.11.	3	180
		40	18.11.-20.11.	3	120
		20	21.11.-23.11.	3	6
				37	2426
G, S	22.03.1982	5	01.09.1982	1	5
		10	2.9.	1	10
		20	3.9.	1	20
		40	4.9.	1	40
		60	5.9.	1	60
		80	6.9.-26.9.	21	1680
		60	27.9.	1	60
		40	28.9.	1	40
		20	29.9.	1	20
				29	1935
L, B	07.04.1981	20	24.03.1982	1	20
		40	25.3.	1	40
		60	26.3.	1	60
		80	27.3.-28.4.	32	2560
		60	29.4.	1	60

		40	30.4.	1	40
		20	1.5.	1	20
				38	2800
L, J	04.06.1982	20	21.02.1982	1	20
		40	22.2.	1	40
		60	23.2.	1	60
		80	24.2.-13.3.	18	1440
		60	14.3.	1	60
		40	15.3.	1	40
		20	16.3.	1	20
				24	1680
H, A	21.11.1981	20	06.07.1982	1	20
		40	7.7.	1	40
		60	8.7.	1	60
		80	9.7.-26.7.	18	1440
		60	27.7.	1	60
		40	28.7.	1	40
		20	29.7.	1	20
				24	1680
W, C	02.12.1981	20	28.1.83-30.1.83	3	60
		40	31.1.-2.2.	3	120
		60	3.2.-5.2.	3	180
		80	6.2.-28.2.	23	1840
		60	1.3.	1	60
		40	2.3.	1	40
		20	3.3.	1	20
				35	2320
G, H	21.03.1982	20	03.08.1982	1	20
		40	4.8.	1	40
		60	5.8.	1	60
		80	6.8.-23.8.	18	1440
		60	24.8.	1	60
		40	25.8.	1	40
		20	26.8.	1	20
				24	1680
W, C	11.09.1980	20	04.08.1981	1	20
		40	5.8.	1	40
		60	6.8.-10.8.	5	300
		80	11.8.-26.8.	16	1280
		60	27.8.-15.9.	20	1200
		40	16.9.	1	40
		20	17.9.	1	20
				45	2900
N, J	11.03.1981	50	28.3.-29.3.81	2	100
		80	30.3.-21.4.	24	1920
		60	22.4.-23.4.	2	120
		40	24.4.-25.4.	2	80
		20	26.4.-27.4.	2	40
				32	2260
W, T	12.03.1980	20	09.12.1980	1	20
		40	10.12.	1	40
		60	11.12.	1	60

		80	12.12.-6.1.	26	2080
		60	7.1.	1	60
		40	8.1.	1	40
		20	9.1.	1	20
				32	2320
C, E	06.02.1979	10	11.10.	1	10
		20	12.10.	1	20
		30	13.10.	1	30
		40	14.10.	1	40
		50	15.10.	1	50
		60	16.10.	1	60
		70	17.10.	1	70
		80	18.10.-11.11.	24	1920
		P	12.11.	1	0
		80	13.11.-14.11.	2	160
				34	2360
W, S	23.06.1979	20	18.09.1979	1	20
		40	19.9.	1	40
		60	20.9.	1	60
		80	21.9.-1.10.	10	800
				13	920
G, M	02.08.1985	20	28.1.85-29.1.85	2	40
		40	30.1.-2.2.	4	160
		60	3.2.-4.2.	2	120
		80	5.2.-3.3.	27	2160
		60	4.3.	1	60
		40	5.3.	1	40
		20	6.3.	1	20
				38	2600
H, B	27.06.1985	20	11.12.1985	1	20
		40	12.12.	1	40
		60	13.12.	1	60
		80	14.12.-26.1.86	44	3520
		70	27.1.	1	70
		60	28.1.	1	60
		50	29.1.	1	50
		40	30.1.	1	40
		30	31.1.	1	30
		20	1.2.	1	20
		10	2.2.	1	10
				54	3920
Q, K	30.05.1985	20	15.1.86-16.1.86	2	40
		40	17.1.-18.1.	2	80
		60	19.1.-20.1.	2	120
		80	21.1.-17.2.	28	2240
		60	18.2.	1	60
		40	19.2.	1	40
		20	20.2.	1	20
				37	2600
M, E	25.01.1985	20	25.9.85-26.9.85	2	40
		40	27.9.-28.9.	2	80
		60	29.9.-30.9.	2	120
		80	1.10.-21.10.	21	1680

		60	22.10.-27.10.	6	360
		40	28.10.-30.10.	3	120
		20	31.10.-2.11.	3	60
				39	2460
I, Y	07.04.1976	20	06.04.1977	1	20
		40	7.4.	1	40
		60	8.4.	1	60
		80	9.4.-26.4.	18	1440
		100	27.4.-5.5.	9	900
		80	6.5.	1	80
		60	7.5.	1	60
		40	8.5.	1	40
		20	9.5.	1	20
				34	2660
W, M	18.05.1976	20	21.12.1976	1	20
		40	22.12.	1	40
		60	23.12.	1	60
		80	24.12.-3.2.	42	3360
		60	4.2.-7.2.	4	240
		40	8.2.	1	40
		20	9.2.	1	20
				51	3780
D, M	11.12.1976	20	12.06.1977	1	20
		40	13.6.	1	40
		60	14.6.-28.6.	15	900
		80	29.6.-25.7.	27	2160
		60	26.7.	1	60
		40	27.7.	1	40
		20	28.7.	1	20
				47	3240
O, T	22.04.1977	20	23.09.1977	1	20
		40	24.9.	1	40
		60	25.9.	1	60
		80	26.9.-7.10.	12	960
		60	8.10.	1	60
		40	9.10.	1	40
		20	10.10.	1	20
				18	1200
Z, I	22.11.1977	20	06.02.1978	1	20
		40	7.2.	1	40
		60	8.2.	1	60
		80	9.2.-18.2.	10	800
		60	19.2.	1	60
		40	20.2.	1	40
				15	1020
K, J	14.07.1985	ACTH-Kur für 20 Tage in Hameln, Dosis unbekannt			
P, C	22.02.1976	20	11.08.1978	1	20
		40	12.8.	1	40
		60	13.8.	1	60
		80	14.8.-5.9.	23	1840

		60	6.9.	1	60
		40	7.9.	1	40
		20	8.9.-9.9.	2	40
				30	2100
L, V	18.10.1975	20	24.09.1976	1	20
		40	25.9.	1	40
		60	26.9.-4.10.	9	540
		80	5.10.-22.10.	18	1440
		40	23.10.	1	40
		20	24.10.-25.10.	2	40
				32	2120
R, O	30.08.1973	20	02.02.1974	1	20
		40	3.2.	1	40
		60	4.2.	1	60
		80	5.2.-16.2.	12	960
		100	17.2.	1	100
		120	18.2.-7.3.	18	2160
		100	8.3.	1	100
		80	9.3.	1	80
		60	10.3.	1	60
		40	11.3.	1	40
		20	12.3.	1	20
				39	3640
P, A	19.04.1974	20	13.05.1975	1	20
		40	14.5.	1	40
		60	15.5.	1	60
		80	16.5.	1	80
		100	17.5.-6.6,	21	2100
		80	7.6.	1	80
		60	8.6.	1	60
		40	9.6.	1	40
		20	10.6.	1	20
		10	11.6.	1	10
				30	2510
S, O	23.09.1974	20	06.08.1975	1	20
		40	7.8.	1	40
		60	8.8.	1	60
		80	9.8.	1	80
		100	10.8.-3.9.	25	2500
		80	4.9.	1	80
		60	5.9.	1	60
		40	6.9.	1	40
		20	7.9.	1	20
				33	2900
G, M	11.03.1973	20	03.07.1974	1	20
		40	4.7.	1	40
		60	5.7.	1	60
		80	6.8.	1	80
		100	7.7.-12.8.	37	3700
		80	13.8.	1	80
		60	14.8.	1	60
		40	15.8.	1	40
		20	16. Aug	1	20
				45	4100

C, V	18.05.1974	20	01.01.1975	1	20
		40	2.1.	1	40
		80	3.1.-7.1.	5	400
		40	8.1.-28.1.	21	840
		20	29.1.-31.1.	3	60
		10	1.2.	1	10
				32	1370

Anhang 8.14: Giessen-Test, Fremdeinschätzung (GI_F.XLS)

Spalte A: F + Initiale = Frau ...; H + Initiale = Herr ...
Spalte B: Prozentrang/T-Wert für Nullankreuzungen
Spalte C: Prozentrang/T-Wert für E-Ankreuzungen
Spalten D bis I: Prozentrang/T-Wert für Skalenausprägungen 1-6
Spalte K: Alter
Spalte L: Beruf:
 1 = Hausfrau
 2 = Abitur
 3 = mittlere Reife
 4 = Hauptschule
 5 = kein Schulabschluss,
Spalte M: Geschlecht:
 1 = weiblich
 2 = männlich

	A	B	C	D	E	F	G	H	I	K	L	M	N	O
FB														
FB		49	52	55	54	36	46	30	42	33	3	1	5	2
FD		41	58	53	65	67	59	44	51	46	2	1	12	2
FH		41	56	51	42	48	80	34	36	42	4	1	13	4
FH		56	38	51	56	44	65	44	53	47	2	1	18	1
FH		49	56	61	59	67	65	51	47	40	4	1	9	4
FK		31	65	70	71	59	54	43	32	57	4	1	19	3
FK		56	44	30	63	46	72	64	63	25	5	1	2	3
FM		56	44	59	42	44	57	51	47	41	4	1	19	3
FM		63	38	44	42	50	52	46	44	37	2	1	7	3
FN		45	44	34	50	44	59	55	69	38	3	1	10	2
FQ		31	56	66	42	50	52	39	47	36	3	1	9	2
FW														
FW		45	52	73	52	71	79	44	44	22	3	1	8	5
HB		56	47	38	56	54	56	53	55	33	3	2	5	2
HD		31	62	57	46	54	39	26	40	54	2	2	12	2
HH		60	53	46	50	59	63	66	72	47	3	2	13	4
HH		47	49	42	23	46	46	62	53	54	2	2	18	1
HH		47	59	66	54	44	63	46	34	43	3	2	9	4
HK		60	44	34	63	44	63	64	61	48	4	2	2	3
HM		64	44	47	50	50	52	59	55	42	4	2	19	3
HM		62	47	40	48	48	48	64	47	42	2	2	7	3
HN		38	47	46	50	69	57	66	55	42	3	2	10	2
HQ		41	69	44	35	50	65	69	76	42	3	2	9	2
HK		41	63	68	29	54	54	34	38	57	3	2	19	3
HW		45	52	53	52	71	79	44	44	32	3	2	8	5
HS		54	38	38	44	57	54	60	61	44	4	Fremd- und Selbsteinschätzung absolut identisch		
FS		56	44	46	48	46	41	48	47	41	4			

Anhang 8.15: Giessen-Test, Selbsteinschätzung (GI_S.XL)

Spalte A: F + Initiale = Frau ...; H + Initiale = Herr ...
Spalte B: Prozentrang/T-Wert für Nullankreuzungen
Spalte C: Prozentrang/T-Wert für E-Ankreuzungen
Spalten D bis I: Prozentrang/T-Wert f. Skalenauspräg. 1-6
Spalte K: Alter
Spalte L: Beruf:
 1 = Hausfrau
 2 = Abitur
 3 = mittlere Reife
 4 = Hauptschule
 5 = kein Schulabschluss,
Spalte M: Geschlecht:
 1 = weiblich
 2 = männlich
Spalte N: Alter des Kindes in Jahren
Spalte O: Entwicklung des Kindes entsprechend
 Tabelle Untersuchung:
 1 = normal bis 5 = schwerstbehindert

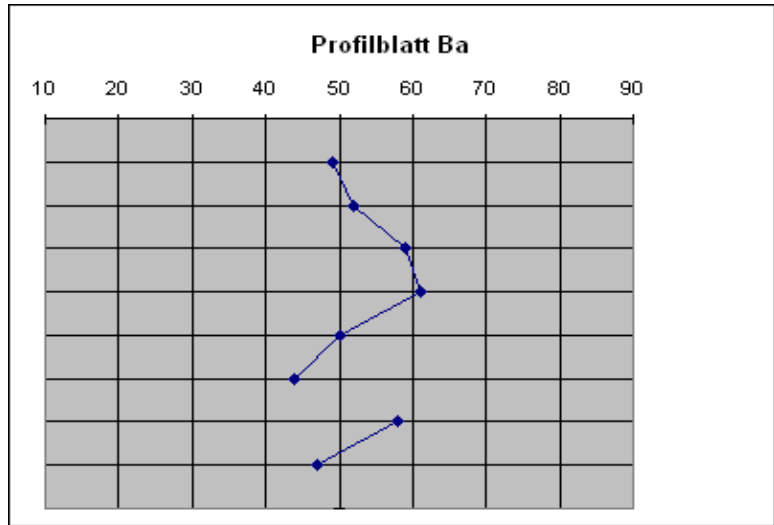
	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	O
FW		38,2	52,9	97,7	85,4	90,3	85,4	69,1	99,5	3,775	22	3	1	8	5
FK		24,2	85,4	98,6	95,5	75,8	57,9	6,7	8,1	3,925	57	4	1	19	3
FW		65,5	61,8	27,4	34,5	65,5	42,1	97,1	61,8	3,85	44	3	1	14	2
FB		78,8	38,2	46	57,9	81,6	85,4	50	27,4	3,85	35	3	1	4	2
HN		18,4	11,5	15,9	50	95,5	65,5	94,5	93,3	4	42	3	2	10	2
FN		61,8	11,5	11,5	15,9	15,9	85,4	88,5	69,1	4	38	3	1	10	2
FQ		24,4	11,5	4,6	15,9	57,9	90,3	61,8	30,9	4	36	3	1	9	2
HQ		2,9	27,4	34,5	21,2	85,4	75,8	50	81,6	3,575	42	3	2	9	2
HH		75,8	54	61,8	85,4	57,9	90,3	18,4	21,2	3,7	43	3	2	9	4
FH		61,8	69,1	38,2	90,3	93,3	96,4	27,4	69,1	4,025	40	4	1	9	4
HK		65,5	11,5	46	65,5	42,1	30,9	42,1	54	3,9	48	4	2	2	3
FK		72,6	72,6	61,8	85,4	81,6	99,7	54	30,9	4,1	25	5	1	2	3
FB		2,9	27,4	15,9	57,9	21,2	65,5	54	30,9	4,025	33	3	1	5	2
HB		38,2	27,4	1,4	93,3	42,1	85,4	81,6	81,6	4,025	33	3	2	5	2
HS		65,5	11,5	11,5	27,4	75,8	65,5	84,1	85,4	3,8	44	4	2	7	2
FS		72,6	27,4	34,5	42,1	42,1	14,6	50	54	3,825	41	4	1	7	2
FM		61,8	27,4	27,4	34,5	8,1	75,8	18,4	27,4	3,8	37	2	1	7	3
HM		94,5	11,5	8,1	21,2	34,5	65,5	75,8	81,6	3,85	42	2	2	7	3
HD		11,5	69,1	46	72,6	81,6	1,4	9,7	38,2	3,45	54	2	2	12	2
FD		2,9	81,6	21,2	81,6	57,9	99,9	34,5	30,9	3,8	46	2	1	12	2
FH		72,6	27,4	21,2	21,2	57,9	98,6	27,4	69,1	4,125	42	4	1	13	4
HH		38,2	27,4	21,2	57,9	75,8	42,1	97,1	90,3	4,05	47	3	2	13	4
HH		54	38,2	27,4	6,7	50	14,6	84,1	75,8	3,575	54	2	2	18	1
FH		54	11,5	34,5	34,5	57,9	57,9	27,4	46	3,9	47	2	1	18	1
HM		84,1	11,5	3,6	50	50	85,4	81,6	90,3	4,05	42	4	2	19	3
FM		93,3	38,2	61,8	57,9	42,1	81,6	81,6	38,2	4,025	41	4	1	19	3
FW		47	52	70	61	63	61	55	76		22	3	1	8	5
HW		31	56	53	46	48	48	62	40		29	3	2	8	5
HK		31	65	70	35	52	48	26	26		57	3	2	19	3
FK		43	61	72	67	57	52	35	36		57	4	1	19	3
FW		54	53	44	46	54	48	69	53		44	3	1	14	2
FB		58	47	49	52	59	61	50	44		35	3	1	4	2
HN		41	38	40	50	67	54	66	65		42	3	2	10	2

FN	53	38	38	40	40	61	62	55	38	3	1	10	2
FQ	43	38	49	40	52	63	53	45	36	3	1	9	2
HQ	31	44	46	42	61	57	50	59	42	3	2	9	2
HH	57	51	53	61	52	63	41	42	43	3	2	9	4
FH	53	55	47	63	65	68	44	55	40	4	1	9	4
HK	54	38	49	54	48	45	48	51	48	4	2	2	3
FK	56	56	53	61	59	77	51	45	25	5	1	2	3
FB	31	44	40	52	42	54	51	45	33	3	1	5	2
HB	47	44	28	65	48	61	59	59	33	3	2	5	2
HS	54	38	38	44	57	54	60	61	44	4	2	7	2
FS	56	44	46	48	48	39	50	51	41	4	1	7	2
FM	53	44	44	46	36	57	41	44	37	2	1	7	3
HM	66	38	36	42	46	54	57	59	42	2	2	7	3
HD	38	55	49	56	59	28	37	47	54	2	2	12	2
FD	31	59	42	59	52	81	46	45	46	2	1	12	2
FH	56	44	42	42	52	72	44	55	42	4	1	13	4
HH	47	44	42	52	57	48	69	63	47	3	2	13	4
HH	51	47	44	35	50	39	60	57	54	2	2	18	1
FH	51	38	46	46	52	52	44	49	47	2	1	18	1
HM	60	38	32	50	50	61	59	63	42	4	2	19	3
FM	65	47	53	52	48	59	59	47	41	4	1	19	3
Summe	1311	1264	1245	1346	1411	1504	1393	1361					
Durchschnitt	49	47	47	50	53	56	52	51					

Anhang 8.16: Giessen-Test, individuelle Profilblätter (GI_GRAPH.XLS)

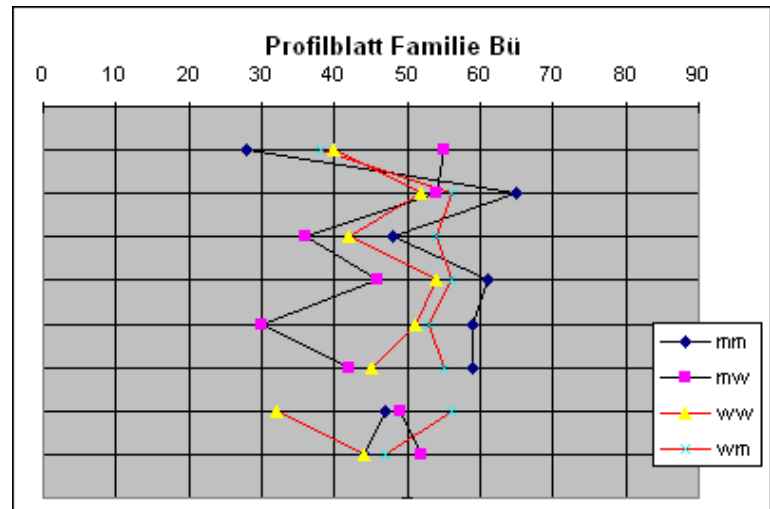
Ba

ww	
49	1
52	2
59	3
61	4
50	5
44	6
58	7
47	8



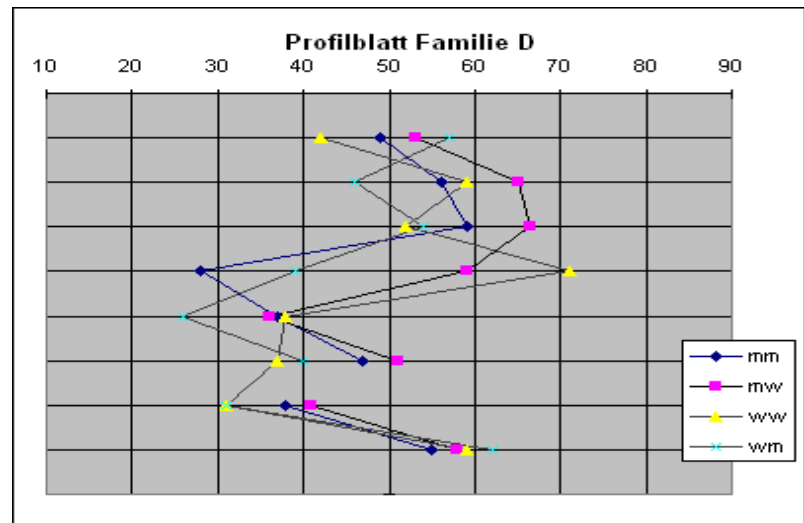
Bü

	mm	mw	ww	wm
1	28	55	40	38
2	65	54	52	56
3	48	36	42	54
4	61	46	54	56
5	59	30	51	53
6	59	42	45	55
7	47	49	32	56
8	44	52	44	47

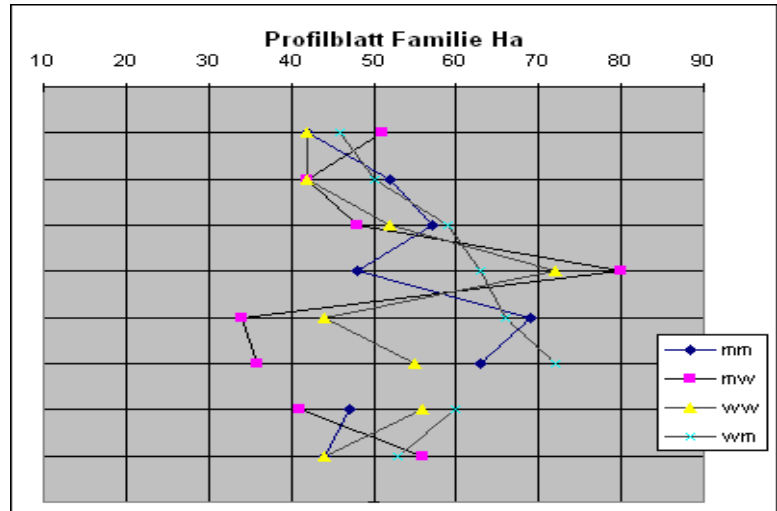


D

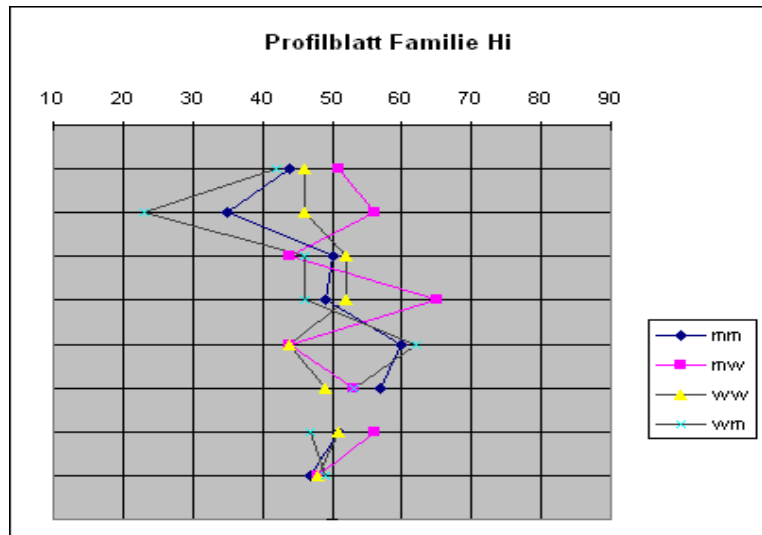
	mm	mw	ww	wm
1	49	53	42	57
2	56	65	59	46
3	59	66,4	52	54
4	28	59	71	39
5	37	36	38	26
6	47	51	37	40
7	38	41	31	31
8	55	58	59	62



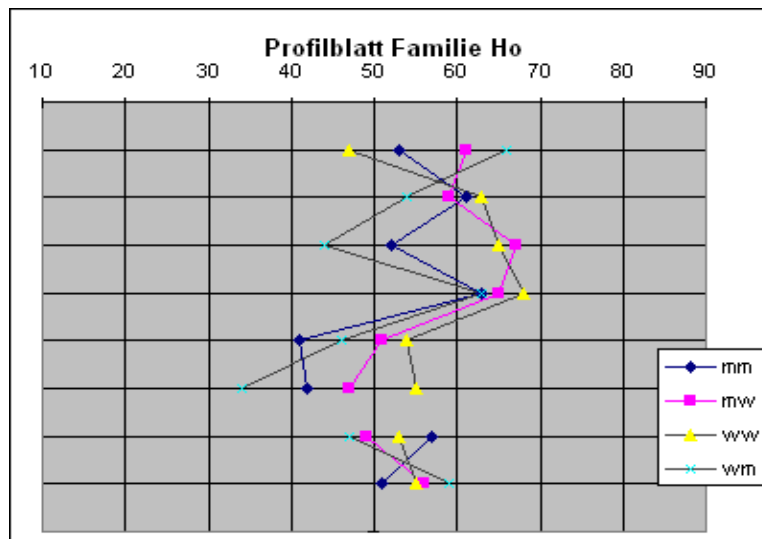
Ha	mm	mw	ww	wm
1	42	51	42	46
2	52	42	42	50
3	57	48	52	59
4	48	80	72	63
5	69	34	44	66
6	63	36	55	72
7	47	41	56	60
8	44	56	44	53



Hi	mm	mw	ww	wm
1	44	51	46	42
2	35	56	46	23
3	50	44	52	46
4	49	65	52	46
5	60	44	44	62
6	57	53	49	53
7	51	56	51	47
8	47	48	48	49

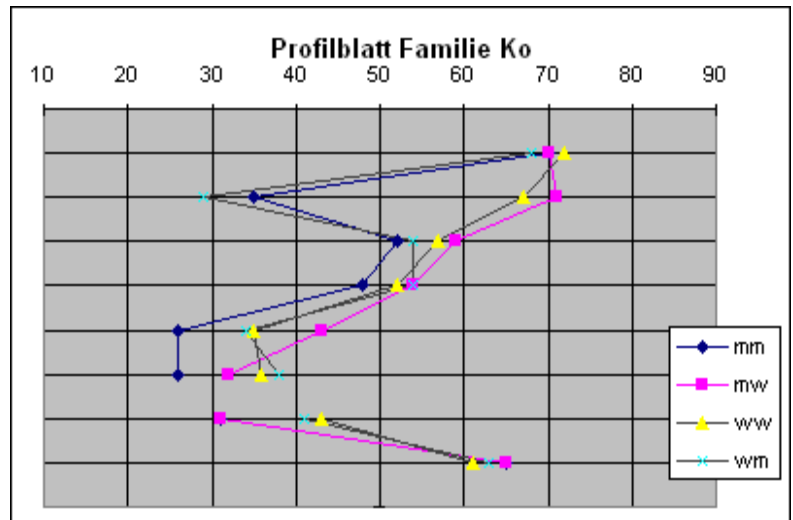


Ho	mm	mw	ww	wm
1	53	61	47	66
2	61	59	63	54
3	52	67	65	44
4	63	65	68	63
5	41	51	54	46
6	42	47	55	34
7	57	49	53	47
8	51	56	55	59



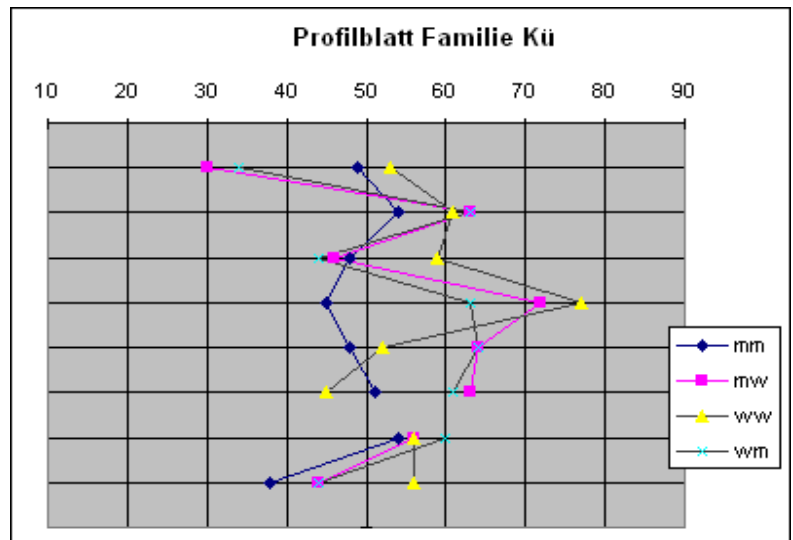
Ko

	mm	mw	ww	wm
1	70	70	72	68
2	35	71	67	29
3	52	59	57	54
4	48	54	52	54
5	26	43	35	34
6	26	32	36	38
7	31	31	43	41
8	65	65	61	63



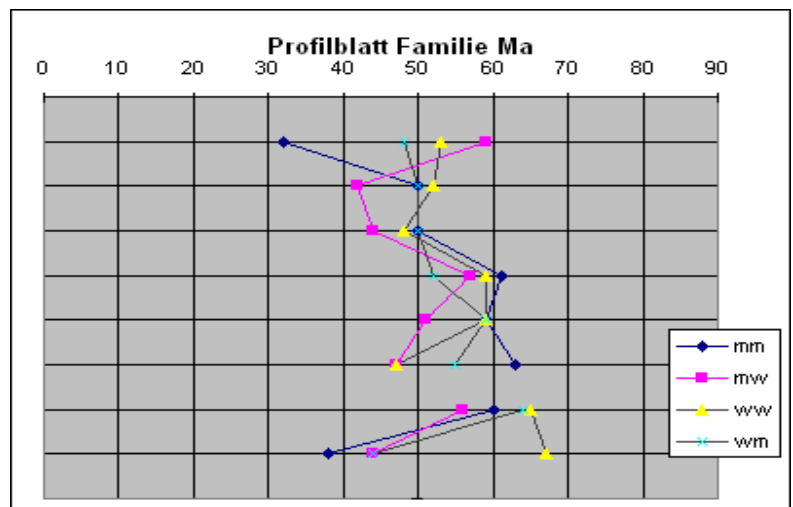
Kü

	mm	mw	ww	wm
1	49	30	53	34
2	54	63	61	63
3	48	46	59	44
4	45	72	77	63
5	48	64	52	64
6	51	63	45	61
7	54	56	56	60
8	38	44	56	44

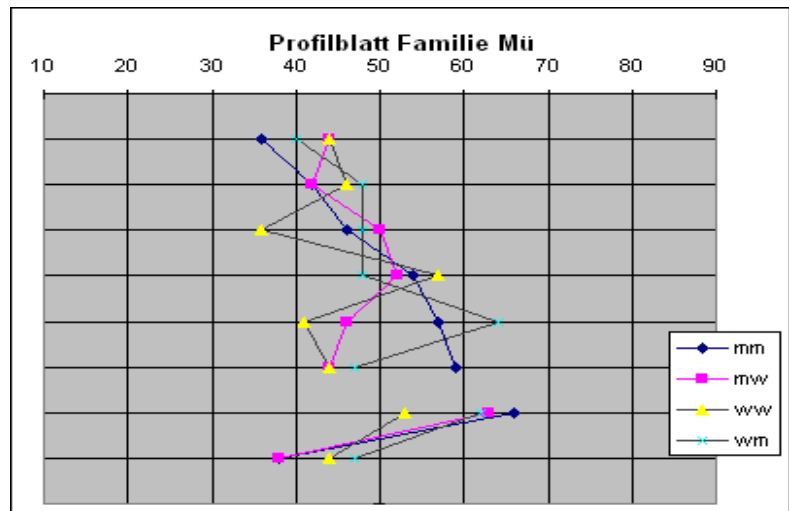


Ma

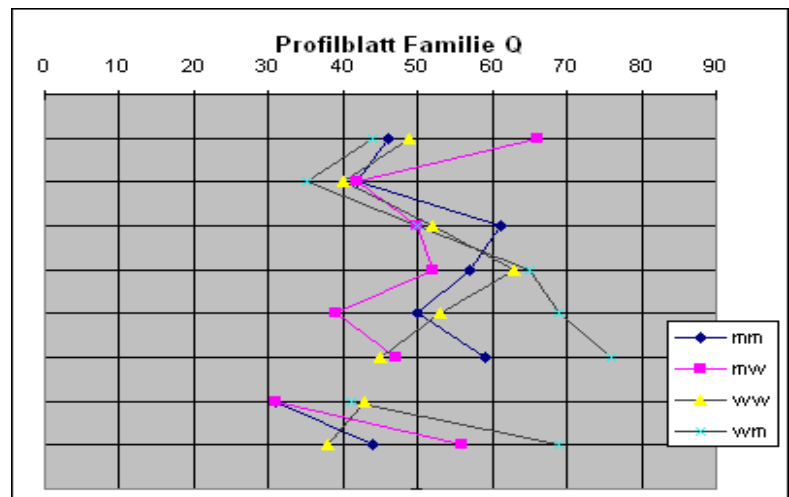
	mm	mw	ww	wm
1	32	59	53	48
2	50	42	52	50
3	50	44	48	50
4	61	57	59	52
5	59	51	59	59
6	63	47	47	55
7	60	56	65	64
8	38	44	67	44



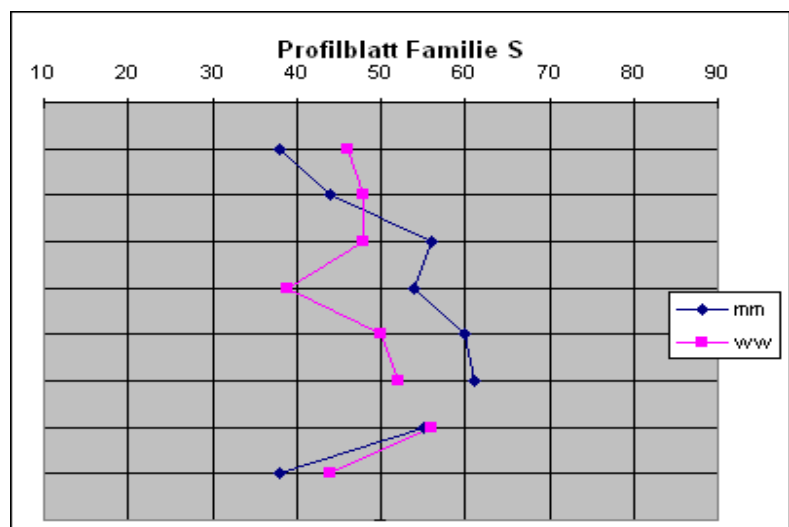
Mü	mm	mw	ww	wm
1	36	44	44	40
2	42	42	46	48
3	46	50	36	48
4	54	52	57	48
5	57	46	41	64
6	59	44	44	47
7	66	63	53	62
8	38	38	44	47



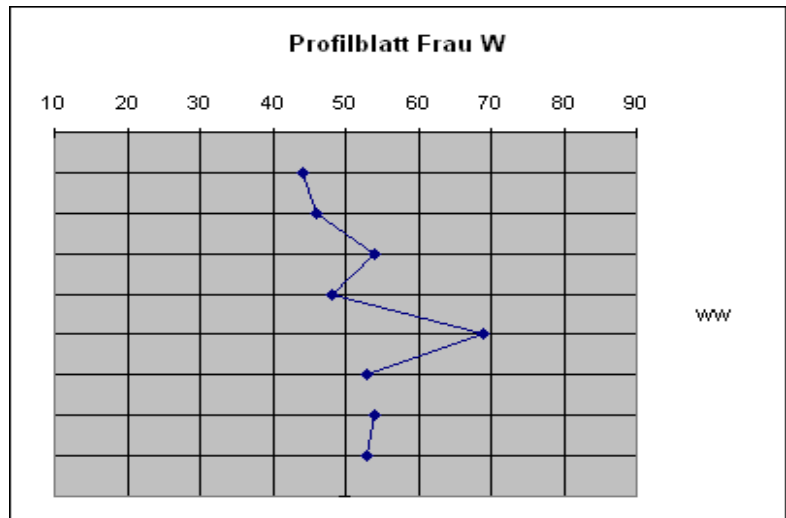
Q	mm	mw	ww	wm
1	46	66	49	44
2	42	42	40	35
3	61	50	52	50
4	57	52	63	65
5	50	39	53	69
6	59	47	45	76
7	31	31	43	41
8	44	56	38	69



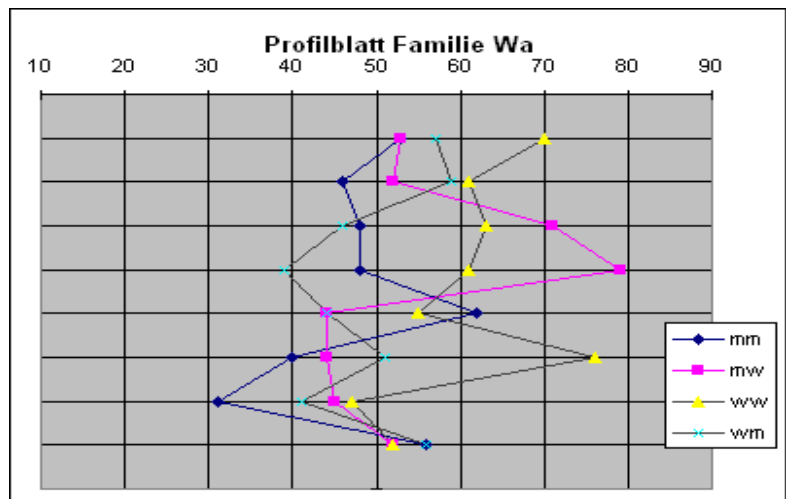
S	mm	ww
1	38	46
2	44	48
3	56	48
4	54	39
5	60	50
6	61	52
7	55	56
8	38	44



W	ww
1	44
2	46
3	54
4	48
5	69
6	53
7	54
8	53



Wa	mm	mw	ww	wm
1	53	53	70	57
2	46	52	61	59
3	48	71	63	46
4	48	79	61	39
5	62	44	55	44
6	40	44	76	51
7	31	45	47	41
8	56	52	52	56



Ne	mm	mw	ww	wm
1	40	34	38	46
2	50	50	40	50
3	67	44	40	69
4	54	59	61	57
5	66	55	62	66
6	65	69	55	55
6,94	41	45	53	38
8	38	44	38	47

