

Aus der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
der Universität zu Lübeck
Direktor: Prof. Dr. med. E. Herting
und dem Kinderzentrum Gilead Bielefeld - Bethel
Direktor: Prof. Dr. med. J. Otte

Konnatale Spastische Hemiparese unter Berücksichtigung von magnetresonanztomographischen- Befunden

Inauguraldissertation
zur
Erlangung der Doktorwürde der Universität zu Lübeck
- Aus der Medizinischen Fakultät

vorgelegt von
Aikaterini Kantziou
aus Thessaloniki

Lübeck 2004

1. Berichterstatter: Prof. Dr. med. Johannes Otte
2. Berichterstatter: Prof. Dr. med. Jürgen Sperner

Tag der mündlichen Prüfung : 18.03.2005

Zum Druck genehmigt. Lübeck, den 18.03.2005

gez. Prof. Dr. med. Peter Dominiak
- Dekan der Medizinischen Fakultät -

Vasili, Mary und Georges gewidmet

INHALTSVERZEICHNIS

1	EINLEITUNG UND FRAGESTELLUNGEN	5
1.1	ZEREBRALPARESE/ ZEREBRALE KINDERLÄHMUNG.....	5
1.1.1	CP Definition.....	5
1.1.2	CP Klassifikation.....	6
1.1.3	CP Epidemiologie.....	6
1.1.4	CP Ätiologie und Pathogenese.....	7
1.2	SPASTISCHE HEMIPARESE.....	8
1.2.1	Definition.....	8
1.2.2	Epidemiologie.....	8
1.2.3	Ätiologie und Pathogenese.....	8
1.2.4	Klinische Symptome.....	9
1.3	ZIEL DER ARBEIT UNG FRAGESTELLUNGEN.....	10
2	MATERIAL UND METHODE	11
2.1	DEFINITIONEN.....	11
2.2	PATIENTENGUT.....	11
2.2.1	Einschlusskriterien.....	11
2.2.2	Patienten-Charakterisierung.....	12
2.3	METHODE.....	12
2.3.1	Klinische Untersuchung.....	12
2.3.2	Neuroradiologische Untersuchungen.....	14
2.3.3	Ätiologische Risikofaktoren.....	14
2.3.4	Ätiologische Klassifikation.....	15
2.3.5	Statistik.....	16
3	ERGEBNISSE	17
3.1	KLINISCHE BEFUNDE.....	17
3.1.1	Geschlechterverteilung.....	17
3.1.2	Alter bei der Diagnose.....	17
3.1.3	Seitenunterschiede und Ausmaß der Beteiligung von Armen und Beinen	18
3.1.4	Körperliche Entwicklung.....	19
3.1.5	Schweregrad der Hemiparese.....	19
3.1.6	Assoziierte Störungen.....	21
3.1.6.1	Anfallsleiden und pathologisches EEG.....	21

3.1.6.2 Geistige Entwicklung.....	23
3.1.6.3 Sehstörungen.....	23
3.1.6.4 Hörstörungen.....	24
3.1.6.5 Sprachstörungen.....	24
3.2 RISIKOFAKTOREN.....	24
3.2.1 Pränatale Risikofaktoren.....	24
3.2.1.1 Mehrlingsschwangerschaft.....	25
3.2.1.2 Fetale Wachstumsretardierung.....	25
3.2.1.3 Präeklampsie-Symptomatik der Mutter.....	25
3.2.1.4 Mangelgeborene (SGA).....	25
3.2.2 Perinatale Risikofaktoren.....	25
3.2.2.1 Frühgeburtlichkeit.....	26
3.2.2.2 Schwere Asphyxie (Apgar<7 nach 5 min.)	26
3.2.2.3 Neugeborenen-Krampfanfälle.....	26
3.2.2.4 Intrakranielle Blutungen	26
3.3 MRT BEFUNDE.....	27
3.3.1 Gruppe I: Fehlbildungen(kortikale Dysplasie und frühpränatale enzephaloklastische Läsionen).....	27
3.3.2 Gruppe II: Periventrikuläre Marklagerläsionen oder periventrikuläre Leukomalazie.....	29
3.3.3 Gruppe III: Subkortikale-kortikale und diencephale Läsionen.....	31
3.4 ÄTIOLOGISCHE KLASSIFIKATION.....	33
3.4.1 Pränatale Klassifikation	33
3.4.2 Perinatale Klassifikation	34
3.4.3 In der Ätiologie nicht geklärte Klassifikation.....	35
3.4.3.1 mit pränatalen Risikofaktoren.....	35
3.4.3.2 mit perinatalen Risikofaktoren.....	35
3.4.3.3 mit pränatalen und perinatalen Risikofaktoren.....	35
3.4.3.3 ohne Risikofaktoren.....	35
3.5 UNTERSCHIEDE ZWISCHEN FRÜHGEBORENEN UND REIFGEBORENEN.....	35
4. DISKUSSION	37
4.1 KLINISCHE BEFUNDE.....	37

4.1.1	Geschlechterverteilung.....	37
4.1.2	Alter bei der Diagnose.....	38
4.1.3	Seitenunterschiede und Ausmaß der Beteiligung von Armen und Beinen	38
4.1.4	Körperliche Entwicklung.....	39
4.1.5	Schweregrad der Hemiparese.....	40
4.1.6	Assoziierte Störungen.....	41
4.1.6.1	Anfallsleiden und pathologisches EEG.....	41
4.1.6.2	Geistige Entwicklung.....	42
4.1.6.3	Sehstörungen.....	42
4.1.6.4	Hörstörungen.....	43
4.1.6.5	Sprachstörungen.....	43
4.2	MRT BEFUNDE IN KORRELATION ZU RISIKOFAKTOREN.....	44
4.2.1	Gruppe I: Fehlbildungen(kortikale Dysplasie und frühpränatale enzephaloklastische Läsionen)	44
4.2.2	Gruppe II: Periventrikuläre Marklagerläsionen oder periventrikuläre Leukomalazie	46
4.2.3	Gruppe III: Subkortikal-kortikale und diencephale Läsionen.....	47
4.3	ÄTIOLOGISCHE KLASSIFIKATION.....	49
4.4	UNTERSCHIEDE ZWISCHEN FRÜHGEBORENEN UND REIFGEBORENEN.....	50
5	ZUSAMMENFASSUNG	53
6	LITERATURVERZEICHNIS	54
7	ANHANG	63
7.1	TABELLENVERZEICHNIS	63
7.2	ABBILDUNGSVERZEICHNIS	64
7.3	DENVER- ENTWICKLUNGSSKALEN	65
7.4	KIPHARD ENTWICKLUNGSGITTER	67
7.5	PATIENTENDATEN	68
7.6	DATENERHEBUNGSPROTOKOLL	69
8.	DANKSAGUNG	71
9.	LEBENS LAUF	72

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

Abkürzungsverzeichnis	
Abb.	Abbildung
ACM	Arteria cerebialis media
ÄRF	ätiologische Risikofaktoren
bds	beiderseits
bzw.	beziehungsweise
CMV	Cytomegalie-Virus
CP	Zerebralparese
CT	Computertomographie
CTG	Kardiotokogramm
DEGUM	Deutsche Gesellschaft für Ultraschall in der Medizin
EEG	Elektroenzephalogramm
Epi	Epilepsie
FG	Frühgeborene
g	Gramm
Gg	Geburtsgewicht
Gr	Gruppe
ID	Identifizierung
IQ	Intelligenz-Quotient
IV	intraventrikulär
IVH	intraventrikuläre Hämorrhagien
L	Links
I	leicht
Lg	Lebendgeburten
m	mäßig
min	Minute
MRT	Magnetresonanztomographie
N	Nummer
PVL	Periventrikuläre Leukomalazie
R	Rechts
RF	Risikofaktoren
RG	Reifgeborene
s	schwer
SGA	Small for Gestational Age
SGr	Schweregrad
SPZ	Sozial Pädiatrisches Zentrum
SPSS	Statistic Program for Social Sciences
SSW	Schwangerschaftswoche
Tab.	Tabelle
TORCH	Toxoplasmose, Other, Rubella, Cytomegalie, Herpes simplex
z.B.	zum Beispiel
Z.n	Zustand nach
ZNS	Zentralnervensystem

1. EINLEITUNG UND FRAGESTELLUNGEN

1.1 ZEREBRALPARESE (CP) / ZEREBRALE KINDERLÄHMUNG

1.1.1 CP Definition

Die Zerebralparese ist keine definierte Krankheit, sondern ein sozial-medizinischer Komplex, wie die geistige Retardierung oder die Epilepsie. Unter biologischen Gesichtspunkten ist die Zerebralparese ein künstlicher Begriff (Hagberg, 2000). Unter diesem Begriff fasst man eine Gruppe pathologisch-anatomischer und ätiologisch heterogener zerebraler Funktionsstörungen zusammen, die folgende klinische Gemeinsamkeiten haben:

- I. Eine spastische, dyskinetische oder ataktische Störung der Körperhaltung und Fortbewegung
- II. Eine Unreife des Zentralnervensystems beim Eintritt der kausalen zerebralen Läsion.
- III. Eine fehlende Progredienz der zugrunde liegenden zerebralen Läsion (Obwohl sich das klinische Bild im Laufe der motorischen Entwicklung wandeln kann).
- IV. Die Begleitung der motorischen Störung durch zusätzliche Störungen wie Epilepsie, Hör- und Sprachstörungen, ophthalmologische Störungen, Lernschwierigkeiten (Matthes, 1973).

Zwei verschiedene Definitionen sollen hier zitiert werden:

1. Die Zerebralparesen stellen kein einheitliches Krankheitsbild dar, sondern bilden einen Symptomenkomplex, der eine Gruppe von statischen Enzephalopathien zusammenfasst, die gekennzeichnet sind durch eine neurologisch klar definierbare Störung - Spastik, Dyskinesie, Ataxie, eine Entstehung vor dem Ende der Neonatalperiode, das Fehlen einer Progredienz des zugrundeliegenden Prozesses, häufig assoziierte zusätzliche Störungen wie Lernbehinderung, geistige Behinderung, Sehstörungen, Epilepsie (Krägeloh-Mann, 2003).
2. Zerebralparesen sind bleibende, nicht progrediente, jedoch im Erscheinungsbild über Jahre sich ändernde Störungen der Haltung und Bewegung, die auf eine Schädigung des sich noch entwickelnden Gehirnes durch pränatale, natale

oder neonatale Komplikationen zurückzuführen sind, wobei Störungen der kognitiven und sprachlichen Fähigkeiten sowie Anfallsleiden die motorischen Störungen begleiten können (Michaelis und Niemann, 1995).

1.1.2 CP Klassifikation

Den klinischen Formenreichtum zerebraler Bewegungsstörungen der Zerebralparese hat Freud schon 1897 in einem Klassifikationssystem nach dem neurologischen Befund zu ordnen versucht. Er war der erste der verschiedene klinische Syndrome innerhalb der Gruppe abgrenzte (Hagberg, 1973).

Heutzutage hat sich die „schwedische“ Klassifikation (Modifikation nach Mutsch) international durchgesetzt (Mutsch et al., 1992)(Tab.1).

Tab.1: Schwedische CP-Klassifikation (nach Mutsch modifiziert)

Spastische CP	- Hemiplegie
	- Tetraplegie
	- Diplegie*
Ataktische CP	- Diplegie*
	- Kongenital
Dyskinetische CP	-vorwiegend athetoid *
	-vorwiegend dyston*

* in epidemiologische Studien zusammen eingeordnet

1.1.3 CP Epidemiologie

Die Prävalenz der CP liegt mehreren Studien zufolge in Europa, der USA und Australien im Zeitraum 1980-1994 bei 2,0-2,5 pro 1000 Lebendgeburten(Lg) (Haerer et al., 1984; Hagberg et al., 1989; Stanley et al., 1992; Hagberg et al., 1993; Hagberg et al., 1996; Pharoah et al., 1998; Surveillance of Cerebral Palsy in Europe, 2002).

In allen Studien ist ein deutlicher Anstieg der CP Prävalenz mit sinkendem Geburtsgewicht (Gg) zu bemerken: Für Kinder mit einem Gg>2500 beträgt die Prävalenz um 1,0-1,5 pro 1000 Lg, für Kinder mit einem Gg zwischen 1500 und 2499 beträgt die Prävalenz um 9-15 pro 1000Lg und für Kinder mit einem Gg<1500 beträgt sie um 45-70 pro 1000Lg (Pharoah et al., 1987; Hagberg et al., 1989; Pharoah et al, 1990; Stanley und Watson, 1992; Hagberg et al., 1993;

Hagberg et al., 1996; Pharoah et al., 1996; Pharoah et al., 1998; Hagberg et al., 2001; Surveillance of Cerebral Palsy in Europe, 2002; Winter et al., 2002).

Für den Zeitraum 1954-1994 zeigt das CP-Register von Göteborg (Schweden) folgende Entwicklung der CP:

In den Jahren 1954-1958 betrug die CP- Prävalenz um 2,2 pro 1000 Lg, diese sank Ende der 60er Jahre auf 1,3 ab, um dann wieder in einem Zeitraum von 1971-1986 deutlich auf 2,4 pro 1000 Lg anzusteigen. In den Jahren 1987-1994 wurde ein signifikanter Rückgang der CP-Prävalenz auf 2,1 pro 1000 Lg verzeichnet (Hagberg et al., 1975; 1984; 1989; 1993; 1996; 2001).

Register aus Australien und England-Schottland, die Ende der 80er Jahre mit den statistischen Erhebungen begannen, zeigen eine Übereinstimmung mit den schwedischen Daten (Stanley und Watson, 1992; Pharoah, 1998).

Die spastischen Formen bilden die Mehrzahl der verschiedenen Formen der CP. Die spastische Hemiplegie ist die vorherrschende Form bei den Reifgeborenen, während die spastische Diplegie vor allem bei ehemaligen Frühgeborenen auftritt. Dyskinetische und ataktische Formen machen die Minderzahl aus und betreffen mehr die Reifgeborenen (Hagberg et al., 1989; Hagberg et al., 1993; Hagberg et al., 1996; Pharoah et al., 1998; Hagberg et al., 2001; Surveillance of Cerebral Palsy in Europe, 2002).

1.1.4 CP Ätiologie und Pathogenese

Da die Zerebralparesen kein einheitliches Krankheitsbild darstellen, ist ihre Ätiologie sehr heterogen. In den letzten 2 Jahrzehnten haben moderne bildgebende Methoden der Neuroradiologie (neonataler Ultraschall, CT, MRT) zum besseren Verständnis der Ätiopathogenese beigetragen

Durch die Bildgebung wird die Art der Läsion dokumentiert und die Ätiologie als pränatal, perinatal oder neonatal eingeordnet.

Die perinatale Asphyxie, die von Little als die häufigste Ursache der CP betrachtet wird, betrifft laut aktuellen Studien nur einen kleinen Teil (~10%) der Kinder mit CP (Little 1862; Nelson 1988; Stanley und Watson, 1992; Sugimoto et al., 1995). Die Wahrscheinlichkeit einer pränatalen Ätiologie wird mit zunehmendem Gestationsalter größer. Die überwiegenden Läsionen bei Frühgeborenen sind die periventrikuläre Leukomalazie (PVL) und die intracranielle Haemorrhagie (ICH) die neonatal oder spät antenatal eintreten

können (Kuban und Leviton, 1994; Krägeloh-Mann et al., 1995; deVries et al., 1998). Bei Reifgeborenen ist die kausale zerebrale Läsion meist pränataler und nur zu einem kleinen Anteil perinataler Herkunft (Pharoah et al., 1996).

1.2 SPASTISCHE HEMIPARESE

1.2.1 Definition

Die spastische Hemiparese ist eine Form der Zerebralparese, bei der die obere und die untere Extremität einer Körperseite die neurologischen Symptome einer spastischen Parese mit den entsprechenden Funktionseinschränkungen zeigen (Michaelis und Niemann, 1995).

1.2.2 Epidemiologie

Die spastische Hemiparese macht etwa 30 % aller Zerebralparesen aus. Sie ist die vorherrschende Form der Zerebralparesen bei den Reifgeborenen (30-40%) und die zweithäufigste Form bei den Frühgeborenen (~20%) (Pharoah et al., 1998; Surveillance of Cerebral Palsy in Europe, 2002; Krägeloh-Mann, 2003). In den letzten Jahren wird über eine Zunahme der spastischen Hemiparese bei sehr kleinen Frühgeborenen berichtet (Stanley und Watson, 1992; Pharoah et al., 1996; Krageloh-Mann, 2003).

Laut einer schwedischen Studie von Uvebrant liegt die Prävalenz der spastischen Hemiparese bei 0,66/1000 für Lebendgeburten, um 0,44/1000Lg für Frühgeborene und um 0,15/1000 Lg für Reifgeborene (Uvebrant, 1988). Die Prävalenz in den verschiedenen Gruppen reicht von 0,4/1000Lg für die Kinder mit Gg>2.500gr bis 25/1000Lg für die Kinder mit Gg<1.500gr (Stanley und Watson, 1992; Pharoah et al., 1998).

1.2.3 Ätiologie und Pathogenese

Pathogene Ereignisse, die das sich entwickelnde Gehirn betreffen, verursachen Fehlbildungen oder Läsionen, deren Muster abhängig ist von dem Stadium der Gehirnentwicklung. CT und vor allem MRT-Untersuchungen haben unser Wissen über die Entstehung und Lokalisation der zentralen Pathomorphologie wesentlich erweitert. Bei mehr als 2/3 aller Kinder mit Hemiparese ist eine Läsion mit Hilfe der MRT zu identifizieren.

Die periventrikuläre Leukomalazie (PVL) ist das am häufigsten anzutreffende Läsionsbild. Diese entsteht nach hypoxisch-ischämischen Ereignissen oder Blutungen und kann gestationsabhängig asymmetrisch lokalisiert sein (Uvebrant, 1988; Wicklung et al., 1990; Niemann et al., 1994; Cioni et al., 1999; Krageloh-Mann, 2003).

Kortikale und subkortikale Atrophien als Folge von Perfusionsstörungen, vor allem bei Infarkten im Stromgebiet der Arteria cerebri media (ACM) sind in etwa 15% der Kinder mit spastischer konnataler Hemiparese (hemiplegic CP) nachweisbar. Diese Form ist vorwiegend bei Reifgeborenen zu sehen. Diencephale Läsionen (Thalamus, Stammganglien, Nucleus caudatus, Capsula interna) aufgrund von Infarkten der perforanten Arterien sind im MRT nicht selten zu erkennen, entweder allein oder in Assoziation mit anderen Läsionen (Uvebrant, 1988; Wicklung et al., 1990a; Steinlein et al., 1993; Niemann et al., 1994; Cioni et al., 1999; Krageloh-Mann, 2003).

Fehlbildungen (wie Schissenzephalie, Lissenzephalie, Pachygyrie) die sich im ersten und zweiten Trimenon der Schwangerschaft entwickeln, sind bei 15-20 % der Kinder mit spastischer Hemiparese zu finden.

1.2.4 Klinische Symptome

Uvebrant hat in seiner Studie die klinischen Charakteristika der Kinder mit spastischer Hemiparese detailliert vorgestellt (Uvebrant, 1988). Laut dieser Studie ist die motorische Behinderung selten schwer. Mehr als 50 % der Kinder weisen ein fast normales Gangbild auf und nur ein kleiner Prozentsatz (2%) erlernt das freie Gehen nicht.

Die Funktion der betroffenen Hand ist ebenfalls bei etwa 50% der Kinder gut. Bei 20% der Kinder ist die sensorische Funktion der betroffenen Hand beeinträchtigt. Die Funktion der betroffenen Gliedmaßen (besonders des Fußes) ist oft durch Hypotrophien und Kontrakturen behindert.

Die kognitiven Funktionen sind meistens gut und 80-90% der Kinder mit konnataler spastischer Hemiparese weisen keine wesentliche Beeinträchtigung der geistigen Entwicklung auf. Schwere Seh- oder Hörstörungen treten ebenfalls selten auf.

Die Entwicklung von Epilepsien bestimmt wesentlich das klinische Bild der Kinder mit Hemiparese. Fast 30% entwickeln eine Epilepsie, die in 8% der Fälle

therapieresistent ist (Uvebrant, 1988).

1.3 ZIEL DER ARBEIT UNG FRAGESTELLUNGEN

Das Ziel unserer Arbeit ist

- I. Die Erstellung vollständiger Schwangerschafts- peri- und neonataler Anamnesen und Darstellung der klinischen Befunde bei 22 Kindern mit konnataler spastischer Hemiparese.
- II. Die ätiologische Klassifikation der konnatalen spastischen Hemiparese bei den untersuchten Kindern durch die Korrelation der anamnestischen und klinischen Daten mit der MRT Untersuchung zu bestimmen.

Daraus ergeben sich folgende Fragestellungen:

1. Welche klinischen Befunde können erhoben werden?

- Ist ein Geschlecht bevorzugt betroffen?
- Ist eine bestimmte Körperhälfte häufiger von der Hemiparese betroffen?
- Ist eine häufigere Beteiligung der oberen oder unteren Extremitäten zu beobachten?
- Ist die körperliche oder geistige Entwicklung beeinträchtigt?
- Wie ist der Schweregrad der Hemiparese verteilt?
- Wie oft weisen die Kinder mit Hemiparese ein pathologisches EEG auf und wie oft leiden sie unter Epilepsie?
- Welche anderen assoziierten Störungen werden gefunden?

2. Welche prä- oder perinatalen Risikofaktoren können erhoben werden?

3. Welche Fehlbildungen oder Läsionen sind im MRT nachzuweisen und wie können diese die ätiopathologische Zuordnung der Hemiparese ermöglichen.

4. Sind die MRT Befunde, die ätiologischen Risikofaktoren und die Ätiologie zwischen den Reif- und die Frühgeborenen zu unterscheiden?

2. MATERIAL UND METHODE

2.1 DEFINITIONEN

Nach Michaelis und Niemann definiert ist die spastische Hemiparese eine Form der Zerebralparese, bei der die obere und die untere Extremität einer Körperseite die neurologischen Symptome einer spastischen Parese mit den entsprechenden Funktionseinschränkungen zeigen (Michaelis und Niemann, 1995).

Die Hemiparese wurde als konnatal eingeordnet, wenn ein postnatales Ereignis (nach dem 7. Lebenstag) ausgeschlossen werden konnte. Pränatal bezieht sich auf die Zeit der Schwangerschaft bis zum Beginn der Geburt und perinatal auf die Zeit nach dem Beginn der Geburt bis zum 7. Lebenstag.

Die Kinder werden in 2 Gruppen, Reifgeborene oder Frühgeborene, aufgeteilt. Als Frühgeborene gelten die Kinder, die vor der vollendeten 36. SSW geboren wurden und als Reifgeborene die Kinder mit dem Gestationsalter > 37 Wochen.

Mangelgeborene oder SGA (Small for Gestational Age) sind die Kinder, deren Geburtsgewicht unterhalb der 10. Percentile für das entsprechende Gestationsalter liegt (Aebi, 1997).

Ein Anfallsleiden wird angenommen, wenn mindestens zwei nicht provozierte cerebrale Anfälle in der Anamnese gefunden werden. Die Fieberkrämpfe und die Neugeborenen-Krampfanfälle (cerebrale Krampfanfälle, die im Laufe des ersten Lebensmonats auftreten) werden dabei nicht berücksichtigt (Commission on Epidemiology and Prognosis of the International League Against Epilepsy, 1993).

2.2 PATIENTENGUT

2.2.1 Einschlusskriterien

In unserer Studie werden 22 Kinder, die zwischen 1993 und 2002 geboren wurden, mit der Diagnose einer spastischen konnatalen Hemiparese aufgenommen. Die Patienten sind in ständiger Behandlung des Kinderzentrums Gilead in Bielefeld Bethel und des Sozial Pädiatrischen Zentrums Bielefeld.

Die Kinder sollten die folgenden Kriterien erfüllen:

1. Eine postnatale Entstehung der Krankheit ist ausgeschlossen.
2. Mindestens eine MRT Untersuchung ist durchgeführt worden.

2.2.2 Patienten-Charakterisierung

In unserem Patientengut finden sich 16 Jungen und 6 Mädchen, unter ihnen waren 5 Frühgeborene und 17 Reifgeborene.

Ihr Alter zur Zeit der Untersuchung liegt zwischen 6 Monaten und 13 Jahren (durchschnittlich 4,9 Jahre)(Anhang 7.5).

2.3 METHODE

Die anamnestischen Daten der prä- und perinatalen Perioden, die klinischen, neurologischen und neuroradiologischen Befunde wurden den Krankenblättern entnommen (Anhang 7.5,7.6).

2.3.1 Klinische Untersuchung

Die klinische Untersuchung findet entweder in der Kinderklinik oder im SPZ des Kinderzentrums Gilead Bielefeld, wo die Kinder in Betreuung sind, statt. Es wird anhand der klinischen Untersuchung die mechanische Funktion, die neurologischen Befunde, die körperliche und geistige Entwicklung der Kinder ausgewertet (Tab.2).

Die allgemeine motorische Behinderung wird nach Glenting als leicht, mäßig und schwer eingeteilt (Glenting, 1963):

1. Leichte motorische Behinderung: Behinderung, die die Bewegung des täglichen Lebens nicht einschränkt.
2. Mäßige motorische Behinderung: Behinderung, die die Bewegung des täglichen Lebens in ihrem Ablauf einschränkt, und die die Patienten zu erheblichen Anstrengungen veranlasst, um diese Bewegungen durchführen zu können.
3. Schwere motorische Behinderung: Behinderung, die willkürliche Bewegungen der betroffenen Extremitäten weitgehend unmöglich macht.

Die Funktion der Hand kann nach Humphreys in vier Schweregrade eingeteilt werden (Humphreys et al., 2000):

- ♦ Grad 0: Hand gefaustet, ohne Funktion
- ♦ Grad 1: grobes Greifen, kein Pinzettengriff möglich
- ♦ Grad 2: eingeschränkte Fingerfunktion, Pinzettengriff möglich
- ♦ Grad 3: normale Handfunktion

Tab.2: Klinische Untersuchung der Kinder mit konnataler Hemiparese

Klinische Untersuchung			
A. Motorische Funktion - Behinderung			
➤ Allgemeine motorische Behinderung	leicht mäßig schwer		
➤ Schwerer betroffenes Glied	Arm Bein Beide		
➤ Funktion der Hand	Grad 0 Grad 1 Grad 2 Grad 3		
➤ Gangstörungen	keine mäßig ausgeprägt schwer		
➤ mechanische Einschränkungen der Bewegung	kein Gang		
	Arm	Schulter	
		Ellenbogen	
		Hand	
	Bein	Hüfte	
		Knie	
		Fuß	
B. Neurologische Befunde			
➤ Muskeltonus			
➤ Muskeleigenreflexe			
➤ Hirnnervenbeteiligung			
C. Körperliche Entwicklung			
➤ Größe, Gewicht, Kopfumfang			
➤ Wachstumsdifferenzen der betroffenen Extremitäten			
D. Assoziierte Störungen			
➤ Mentale Retardierung			
➤ Anfallsleiden			
➤ Sehstörungen			
➤ Hörstörungen			
➤ Sprachentwicklung			

Die motorische und geistige Entwicklung ist mit den Denver-Entwicklungsskalen (für Kinder von 0 Monaten bis 6 Jahren) und dem Entwicklungsgitter von Kiphard (ab dem Alter von 15 Monaten) eingeschätzt worden. (Anhang 7.3 und 7.4)

2.3.2 Neuroradiologische Untersuchungen

Bei allen Patienten ist mindestens eine MRT Untersuchung durchgeführt worden. Die Befunde der MRT Untersuchung werden nach Cioni in drei Gruppen klassifiziert (Cioni et al., 1999):

Gruppe I (Läsionen, die innerhalb des 1. und 2. Trimenon entstehen):

Fehlbildungen (kortikale Dysplasie und frühpränatale enzephaloklastische Läsionen).

Gruppe II (Läsionen, die innerhalb des 3. Trimenon entstehen):

Periventrikuläre Marklagerläsionen oder periventrikuläre Leukomalazie

Gruppe III (meistens perinatale Läsionen):

Subkortikale-kortikale Läsionen und dienzepmale Läsionen

Bei mehreren aufgetretenen Läsionen erfolgt die Klassifizierung nach der am meisten prominenten und ausgebreiteten Läsion.

2.3.3 Ätiologische Risikofaktoren

Die ätiologischen Risikofaktoren werden nach Kuban und Leviton, Hagberg und Piovesana als pränatal oder perinatal klassifiziert (Kuban und Leviton, 1994; Hagberg et al., 1996; Piovesana et al., 2001):

Pränatale RF

- ♦ Fehlbildungen, die nicht in Zusammenhang mit dem ZNS stehen (kardial, gastrointestinal, angeborene Taubheit)
- ♦ Mangelgeborene (SGA)
- ♦ Mehrlingsschwangerschaft
- ♦ chronische Erkrankungen der Mutter
- ♦ drohende Fehlgeburt
- ♦ Blutungen während der Schwangerschaft
- ♦ nekrotisierende Enterokolitis
- ♦ fetale Wachstumsretardierung

Perinatale RF

- ♦ Frühgeburtlichkeit
- ♦ Chorionitis oder Amnionitis
- ♦ vorzeitige Plazentalösung
- ♦ schwere Asphyxie (Apgar < 7 nach 5 min)
- ♦ Neugeborenen-Krampfanfälle

- ♦ intrakranielle Blutungen
- ♦ metabolische Störungen
- ♦ anhaltende respiratorische Störungen
- ♦ mechanische Ventilation
- ♦ Polyzythämie
- ♦ Infektion

2.3.4 Ätiologische Klassifikation

Die ätiologische Klassifikation erfolgt nach den Kriterien von Hagberg (Hagberg et al., 1996). Dabei werden die klinischen Kriterien, die ätiologischen Risikofaktoren und die neuroradiologischen Untersuchungen berücksichtigt.

Kriterien für die ätiologische Klassifikation

Pränatal

- ♦ Familiäre Formen mit Mendel'schem Erbgang
- ♦ Pränatale Syndrome mit chromosomalen Abnormitäten
- ♦ Bestätigte konnatale Infektionen (TORCH)
- ♦ Zerebrale Fehlbildungen, einschließlich unspezifischer pränataler Hydrozephalus-Formen und unspezifischer Mikrozephalien
- ♦ Komplexe konnatale Anomalien - Syndrome mit geistiger Behinderung
- ♦ Intrakranielle Blutungen / Schlaganfall von bestätigtem pränatalem Ursprung
- ♦ Kinder > 34 SSW mit Hinweis auf periventrikuläre Leukomalazie im CT (MRT) bei sonst unauffälliger Entbindung und Neugeborenen-Periode

Perinatal bei Kindern > 34 SSW

- ♦ Intrakranielle Blutungen / Schlaganfall von bestätigtem perinatalen Ursprung
- ♦ Bestätigtes Hirnödem oder konkrete Beweise von neonatalem Schock (Asystolie und Reanimationsnotwendigkeit)
- ♦ Bakteriämie oder ZNS Infektion von bestätigtem perinatalen Ursprung
- ♦ Hypoxisch-ischämische Enzephalopathie mit mindestens zwei der unten genannten Symptomen: APGAR Score <5 nach einer und fünf Minuten, Reanimation/Ventilation, Krämpfe vor dem 3. Lebenstag

Perinatal bei Kinder <34 SSW

- ♦ Intrakranielle Blutungen Grad III oder IV von bestätigtem perinatalem Ursprung/ Ausbruch
- ♦ Bestätigtes Hirnödem oder konkreter Beweis eines neonatalen Schocks Bakteriämie oder ZNS Infektion von bestätigtem perinatalen Ursprung
- ♦ Unauffällige frühneonatale Schädelsonographie in Verbindung mit Hinweisen im späteren CT (MRT) auf periventrikuläre Leukomalazie und/oder periventrikuläre Blutung ohne Kriterien für eine pränatale Ätiologie.
- ♦ Niedriger APGAR Score oder niedriger pH (APGAR Score < 3 nach 5 Minuten oder APGAR Score <5 nach 10 Minuten, oder pH < 6.9)
- ♦ Mechanische Beatmung > 7 Tage oder mit Pneumothorax kompliziert.

In Fällen der Überlappung von pränatalen und perinatalen Kriterien haben die folgenden perinatalen Kriterien Vorrang: bestätigte intrakranielle Blutungen / Schlaganfall, bestätigtes Hirnödem oder konkreter Beweis eines neonatalen Schocks. Ansonsten haben die pränatalen Faktoren Priorität.

Der Hydrozephalus wird als pränatal gewertet, wenn eine klare klinische Diagnose bei der Geburt oder im Laufe des ersten Lebensjahres gestellt wurde und es keinen Hinweis auf eine perinatal erworbene Manifestation gab.

Die Intrakranielle Blutung wird nach DEGUM klassifiziert (Deeg, 1997):

- ♦ Grad I: Isolierte Subependymalblutung,
- ♦ Grad II: Subependymalblutung mit leichter Ventrikeleinbruchsblutung (weniger als 50% des Ventrikellumens werden von der Blutung eingenommen),
- ♦ Grad III: Subependymalblutung mit schwerer Ventrikelblutung und erweiterten Ventrikeln (mehr als 50% des Ventrikellumens werden von der Blutung eingenommen),
- ♦ Grad IV: Subependymalblutung, Ventrikelblutung und Parenchymblutung.

2.3.5 Statistik

Die zusammengetragenen Patientendaten werden in das Dateiverwaltungsprogramm Microsoft Access eingegeben. Die statistische Auswertung geschieht mit Hilfe der Statistikprogramme SPSS.

3. ERGEBNISSE

3.1 KLINISCHE BEFUNDE

3.1.1 Geschlechterverteilung

Bezüglich des Geschlechtes dominieren 16 männliche (72,7%) gegenüber 6 weiblichen (27,2%) Neugeborenen mit konnataler spastischer Hemiparese (Abb.1).

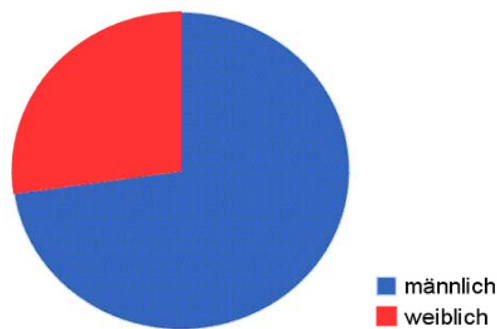


Abb.1 Schematische Darstellung der Geschlechterverteilung

17 Kinder sind Reifgeborene und 5 Kinder Frühgeborene (Abb.2).

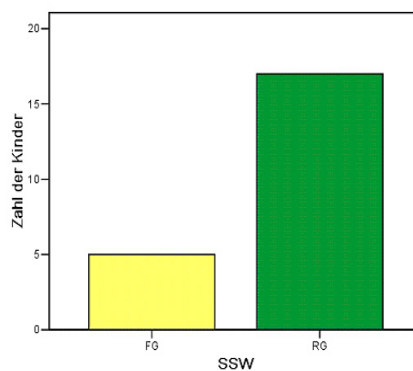


Abb.2 Schematische Darstellung des Verhältnisses Frühgeborene : Reifgeborene

Bei den Reifgeborenen sind 7 weiblich (41,2%) und 10 männlich (58,8%), bei den Frühgeborenen alle (100%) männlich.

3.1.2 Alter bei der Diagnose

Das Alter der Kinder bei Feststellung der Hemiparese liegt zwischen 6 und 18 Monaten (Durchschnitt 10 Monate). Bei 17 Kindern ist die Diagnose im Alter

zwischen 6 und 12 Monaten und bei 5 weiteren Kindern im Laufe des zweiten Lebensjahres gestellt worden (Abb.3).

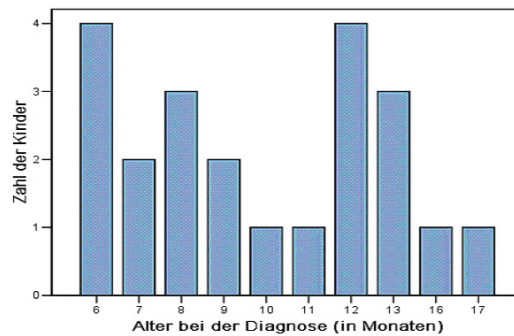


Abb.3 Lebensalter des Kindes zum Zeitpunkt der Diagnose einer Hemiparese (in Monaten)

3.1.3 Seitenunterschiede und Ausmaß der Beteiligung von Armen und Beinen

Bei 10 Kindern (45,5%) handelt es sich um eine linksseitige Hemiparese und bei 12 Kindern (54,5%) um eine rechtsseitige Hemiparese.

14 Kinder (63,7%) haben eine armbetonte Hemiparese, 2 Kinder (9%) eine beinbetonte Hemiparese und bei 6 Kindern (27,3%) sind Arme und Beine gleich betroffen (Abb.4).

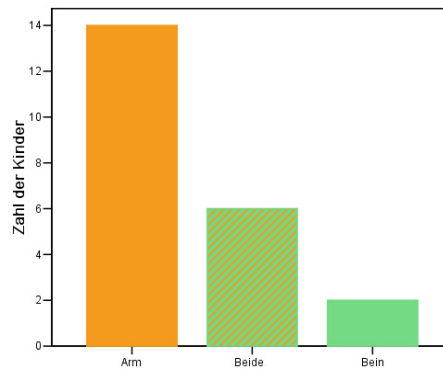


Abb.4 Schwerer betroffenes Glied

Bei den Kindern mit linksseitiger Hemiparese weisen 7 eine armbetonte Hemiparese und 3 eine gleichschwere Beteiligung der oberen und unteren Extremitäten auf.

Bei den Kindern mit rechtsseitiger Hemiparese ist das Verhältnis zwischen armbetonter Hemiparese, beinbetonter Hemiparese und gleichmäßiger Beteiligung von Arm und Bein 7 zu 3 zu 3.

Bei den Reifgeborenen zeigen 7 Kinder eine linksseitige Hemiparese und 10 Kinder eine rechtsseitige Hemiparese. 12 Kinder weisen eine armbetonte Hemiparese, 2 Kinder eine beinbetonte Hemiparese und 3 Kinder eine gleichmäßige Beteiligung von Armen und Beinen auf.

Bei den Frühgeborenen haben 3 Kinder eine linksseitige Hemiparese und 2 Kinder eine rechtsseitige Hemiparese. 2 Kinder weisen eine armbetonte Hemiparese und 3 Kinder weisen eine gleichmäßige Beteiligung von Armen und Beinen auf.

3.1.4 Körperliche Entwicklung

Die Größe, das Gewicht und der Kopfumfang der Kinder und die Wachstumsdifferenzen der betroffenen Extremitäten werden gemessen.

Was die Größe betrifft, so befinden sich 7 Kinder unter der 10. Percentile, liegen 4 Kinder zwischen der 10. und 50. Percentile und 11 Kinder über der 50. Percentile, eines davon über der 90. Percentile.

6 Kinder haben ein Gewicht unter der 10. Percentile, 8 Kinder haben ein Gewicht zwischen der 10. und 50. Percentile und 8 Kinder ein Gewicht über der 50. Percentile, 3 davon haben ein Gewicht über der 90. Percentile.

9 Kinder haben einen Kopfumfang unter der 10. Percentile, 4 davon unter der 3. Percentile, 6 Kinder einen zwischen der 10. und 50. Percentile und 7 Kinder haben einen Kopfumfang über der 50. Percentile.

Von den 5 Kindern, deren Kopfumfang unter der 3. Percentile liegt, sind eins zu früh und 3 reif geboren. Das Frühgeborene ist ein Kind mit Arteria cerebri media (ACM) Infarkt. Bei den Reifgeborenen handelt es sich um 2 Kinder mit Gyrierungsstörungen (Fokale Pachygyrie) und Hemiatrophia cranii et cerebri und um ein Kind mit periventrikulärer Leukomalazie nach peripartaler Blutung.

Bei 5 Kindern (N 1, 6, 8, 9, 16) sind Wachstumsdifferenzen der betroffenen Extremitäten festzustellen. 2 Kinder (N 1 und 9) weisen eine Verkürzung des Beines um 1cm bzw. 0,6 cm auf. Ein Kind (N 16) weist eine Verschmächtingung der rechten Körperhälfte auf.

3.1.5 Schweregrad der Hemiparese

Der Schweregrad der Hemiparese wird nach Glenting in leichte, mäßige und schwere motorische Behinderung unterteilt (Glenting 1963). Bei 5 Kindern ist

die motorische Behinderung leicht, bei 16 Kindern mäßig und bei einem Kind schwer (Abb.5).

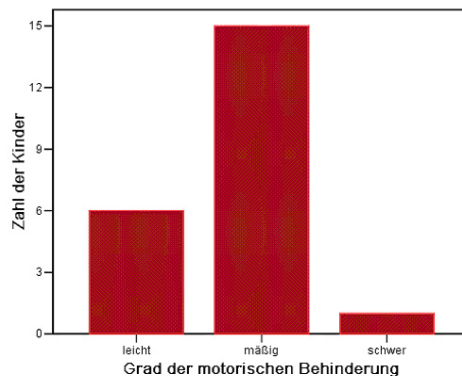


Abb.5 Grad der motorischen Behinderung

Die Funktion der Hand wird nach Humphreys in vier Schweregrade eingeteilt (Humphreys et al. 2000): Ein Kind (N 1) hat eine normale Handfunktion (Grad 3), 7 Kinder (N 2, 4, 7, 8, 9, 14,16) weisen Handfunktion Grad 2 auf, 12 Kinder (N 3, 5, 6, 10, 11, 12, 15, 17, 18, 19, 21, 22) sind Grad 1 zuzuordnen und 2 Kinder (N 13, 20) haben keine Handfunktion (Grad 0) (Abb.6).

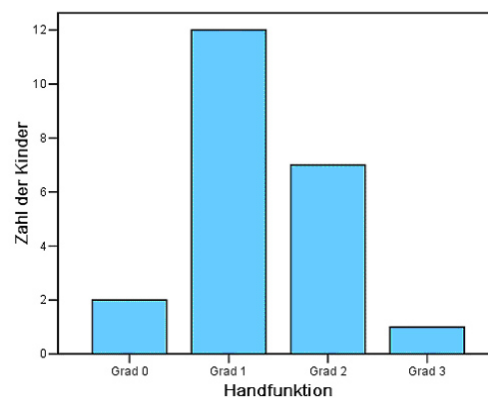


Abb.6 Handfunktion der betroffenen Hand

Bei 13 Kindern treten mechanische Einschränkungen der Bewegungen auf.

Bei den Reifgeborenen haben 5 Kinder eine leichte motorische Behinderung, 11 Kinder eine mäßige und ein Kind eine schwere motorische Behinderung. Ein Kind ist bezüglich der Handfunktion dem Grad 3 zuzuordnen, 7 Kinder Grad 2, 9 Kinder Grad 1 und ein Kind ist Grad 0 zuzuordnen (Tab.3).

Bei den Frühgeborenen weisen ein Kind eine leichte motorische Behinderung und 4 Kinder eine mäßige motorische Behinderung auf. 4 davon haben eine Handfunktion entsprechend Grad 1 und eines entsprechend Grad 0.

Mechanische Einschränkungen der Bewegungen treten bei 9 Reifgeborenen und 4 Frühgeborenen auf.

Bei den Kindern mit rechtsseitiger Hemiparese zeigen 8/12 eine mäßige motorische Behinderung, 3/12 eine leichte motorische Behinderung und 1/12 eine schwere Behinderung. Bei den Kindern mit linksseitiger Hemiparese zeigen 7/10 eine mäßige und 3/10 eine leichte motorische Behinderung.

Tab.3: Schweregrad der Hemiparese

ID	Initialen	motorische Behinderung	Funktion der betroffenen Hand	Seite	schwerer betroffenes Glied	mechanische Einschränkung der Bewegung
N1	A.M	leicht	Grad 3	L	Arm	ja
N2	B.L.	mäßig	Grad 2	L	Arm	nein
N3	B.N	mäßig	Grad 1	L	Arm	nein
N4	D.Y	mäßig	Grad 2	R	Bein	ja
N5	F.D.	mäßig	Grad 1	R	Beide	ja
N6	F.M.	mäßig	Grad 1	L	Arm	ja
N7	G-M.K	mäßig	Grad 2	L	Arm	nein
N8	H.S	leicht	Grad 2	R	Arm	ja
N9	H.J.	mäßig	Grad 2	R	Arm	ja
N10	K.S.H.	mäßig	Grad 1	R	Arm	nein
N11	K.J.	mäßig	Grad 1	R	Arm	nein
N12	L.C.	leicht	Grad 1	L	Beide	nein
N13	M.J.	schwer	Grad 0	R	Beide	ja
N14	M.J-M.	leicht	Grad 2	R	Arm	nein
N15	N.L.	mäßig	Grad 1	R	Arm	ja
N16	P.G.	leicht	Grad 2	R	Bein	ja
N17	S.D.	mäßig	Grad 1	R	Beide	ja
N18	S.K.	mäßig	Grad 1	L	Arm	ja
N19	S.A.	mäßig	Grad 1	R	Arm	nein
N20	vG.L-H	mäßig	Grad 0	L	Arm	nein
N21	W.K.	mäßig	Grad 1	L	Beide	ja
N22	Y.Y.	leicht	Grad 1	L	Beide	ja

3.1.6 Assoziierte Störungen

3.1.6.1 Anfallsleiden und pathologisches EEG

Eine Epilepsie ist bei 8 Kindern (36,5%), die mindestens zwei cerebrale Krampfanfälle hatten, diagnostiziert worden (Abb.7). Die Kinder, die nur afebrile oder Neugeborenen-Krampfanfälle gezeigt hatten, wurden ausgeschlossen.

62,5% der Kinder mit Epilepsie haben eine linksseitige Hemiparese. 3 Kinder sind Frühgeborene (37,5%) und 5 Reifgeborene (62,5%). Alle 8 Kinder zeigten

fokale cerebrale Krampfanfälle, die auf der hemiparetischen Seite beobachtet wurden. Bei einem Kind (N3) mit einer Migrationsstörung der rechten Hemisphäre sind die Krampfanfälle sekundär generalisiert. Ein Kind (N7) leidet an rezidivierenden cerebralen Krampfanfällen. Das Alter der Kinder bei dem ersten Anfall liegt zwischen 5 Monaten und 5,5 Jahren.

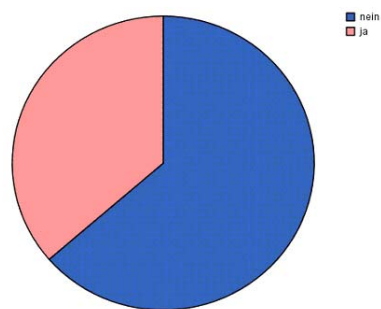


Abb.7 Epilepsie bei Kindern mit konnataler Hemiparese

Bei 3 Kindern (N 17, 18, 19) ist das Anfallsleiden im ersten Jahr diagnostiziert worden. Ein Kind (Kind N18) mit ACM Infarkt hatte den ersten Krampfanfall im Alter von 5 Monaten, das zweite Kind (N19) mit Sturge-Weber-Syndrom erlitt den ersten Krampfanfall im Alter von 6 Monaten und Kind N17 mit Porencephalie nach intrakranieller Blutung im Alter von 5 Monaten. 3 Kinder (N3, 7, 21) sind nach medikamentöser Einstellung anfallsfrei. 3 Kinder (N14, 17, 22) haben unter antiepileptischer Behandlung selten Anfälle und 2 Kinder (N 18, 19) haben trotz der antiepileptischen Behandlung häufig Anfälle (Tab.4).

Tab.4: Art von Anfällen, Alter beim ersten Krampfanfall, Häufigkeit der Anfälle und geistige Entwicklung der Kinder mit konnataler Hemiparese und Epilepsie

	ID	Initialen	Seite der Hemiplegie	Art des Anfalls	Alter beim 1. Anfall	Häufigkeit	Geistige Entwicklung
1	N3	B.N	L	L-fokal	15M	AF	altersentsprechend
2	N7	G-M.K.	L	L-fokal	5,5J	AF	altersentsprechend
3	N14	M.J-M.	R	R-fokal	15M	S	altersentsprechend
4	N17	S.D.	R	R-fokal	5M	S	altersentsprechend
5	N18	S.K.	L	L-fokal	6M	H	verzögert
6	N19	S.A.	R	R-fokal	5M	H	verzögert
7	N21	W.K.	L	L-fokal	13M	AF	verzögert
8	N22	Y.Y	L	L-fokal	3,5J	S	verzögert

AF: Anfallsfrei, S: Selten, H: Häufig

Zusätzlich zu den Kindern mit Epilepsie, die alle ein pathologisches EEG haben, ist noch eine Gruppe von 4 Kindern (18%) registriert worden, bei denen Auffälligkeiten im EEG nachgewiesen werden. Diese Kinder haben keine klinischen Anfälle und 2 von ihnen befinden sich unter antiepileptischer Behandlung. Es sind 2 Kinder (N6, 13) mit fokaler Pachygyrie, ein Kind (N6) mit ACM Infarkt und ein Kind (N20) mit Hydrocephalus nach intrakranieller Blutung. 2 davon waren Frühgeborene und 2 Reifgeborene.

3.1.6.2 Geistige Entwicklung

Wir haben die mentale Retardierung als nicht altersentsprechende kognitive Funktion, wie sie sich von den Entwicklungsuntersuchungen ergibt, definiert.

7 Kinder zeigen eine nicht altersentsprechende geistige Entwicklung. Bei 6 Kindern ist die geistige Entwicklung leicht bis mäßig verzögert und bei einem Kind (N13) wird eine schwere mentale Retardierung festgestellt.

5 Kinder zeigen eine linksseitige und 2 Kinder eine rechtsseitige Hemiparese.

3 Kinder (N18, 20, 22) sind Frühgeborene und 4 Kinder (N 6, 13, 19, 21) Reifgeborene. Bei den 3 Frühgeborenen (N18, 20, 22) ist ein posthämorrhagischer Hydrocephalus diagnostiziert worden. Kind N19 ist ein Kind mit Sturge-Weber-Syndrom, beim Kind N21 ist ein konnataler Hydrocephalus und bei den Kinder N6 und N13 sind Gyrierungsstörungen diagnostiziert worden. Das Alter bei der Untersuchung liegt zwischen 3 und 9 Jahren. 4 Kinder (N 18, 19, 21, 22) mit verzögerter geistiger Entwicklung leiden unter Epilepsie.

3.1.6.3 Sehstörungen

Tab.5: Sehstörungen bei Kindern mit konnataler Hemiparese

	ID	Initialen	Sehstörungen
1	N3	B.N	Strabismus convergens L
2	N11	K.J	Strabismus convergens/Wahrnehmungsstörungen
3	N12	L.C	Wechselndes Strabismus/leichte Weitsichtigkeit(+2,5dpt)
4	N13	M.J.	Strabismus convergens R
5	N14	M.J-M.	Strabismus divergens
6	N18	S.K.	Strabismus convergens
7	N21	W.K.	erhebliche Sehminderung bei partielle Opticusatrophie bds/Nystagmus

7 Kinder (32%) leiden unter Sehstörungen, 6 von ihnen unter Strabismus. Ein Kind (N12) hat zusätzlich eine leichte Weitsichtigkeit (+2,5dpt). Bei einem Kind

(N21) besteht eine erhebliche Sehinderung bei partieller Opticusatrophie beidseits und Nystagmus (Tab.5).

3.1.6.4 Hörstörungen

2 Kinder (9%) weisen Hörstörungen im Sinne von zentraler Hörverarbeitungsstörungen auf.

3.1.6.5 Sprachstörungen

Tab.6: Sprachstörungen bei Kindern mit konnataler Hemiparese

	ID	Initialen	Sprachstörung	Geistige Entwicklung
1	N4	D.Y.	verzögerte Sprachentwicklung(Zweisprachigkeit)	altersentsprechend
2	N5	F.D.	verzögerte Sprachentwicklung	altersentsprechend
3	N6	F.M.	verzögerte Sprachentwicklung	verzögert
4	N7	G-M.K	partielle Dyslalie	altersentsprechend
5	N11	K.J.	verzögerte Sprachentwicklung /multiple Dyslalie	altersentsprechend
6	N13	M.J.	spricht kein Wort/Sprachverständnis eingeschränkt	verzögert
7	N15	N.L.	erzögerte Sprachentwicklung /multiple Dyslalie	altersentsprechend
8	N18	S.K.	multiple Dyslalie	verzögert
9	N19	S.A.	verzögerte Sprachentwicklung /partielle Dyslalie	verzögert
10	N20	vG.L.H.	verzögerte Sprachentwicklung	verzögert
11	N21	W.K.	verzögerte Sprachentwicklung	verzögert
12	N22	Y.Y.	verzögerte Sprachentwicklung	verzögert

Bei 12 Kindern (55%) besteht eine Sprachstörung. Bei 11 Kindern ist die Sprachentwicklung leicht bis mäßig verzögert und bei einem Kind (N13) stark verzögert (Tab. 6). 5 Kinder (22,8%) zeigen eine Dyslalie und befinden sich in logopädischer Behandlung. Bei 7 Kindern (N6, 13, 18, 19, 20, 21, 22) ist die geistige Entwicklung ebenfalls verzögert (Tab.6). 6 Kinder (N 4, 5, 11, 13, 15, 19) haben eine rechtsseitige und 6 Kinder (N 6, 7, 18, 20, 21, 22) eine linksseitige Hemiparese.

3.2 RISIKOFAKTOREN

3.2.1 Pränatale Risikofaktoren

Bei 5 Kindern werden pränatale Risikofaktoren festgestellt. Kind N 20 ist ein Zwilling. Bei 2 Kindern (N 8 ,19) wird eine Wachstumsretardierung bereits intrauterin festgestellt, beide waren Mangelgeborene(SGA). Die Mütter der übrigen 2 Kinder (N 5, 17) hatten eine Präeklampsie-Symptomatik (Tab.7).

Tab.7: Pränatale ätiologische Risikofaktoren der Kinder mit konnataler Hemiparese

	ID	Initialen	Mehrlings- schwangerschaft	fetale Wachstums- retardierung	Präeklampsie Symptomatik der Mutter	Mangel- geborene (SGA)
1	N5	F.D.			#	
2	N8	H.S.		#		#
3	N17	S.D.		#	#	
4	N19	S.A.		#		#
5	N20	vG.L.H.	#			

3.2.1.1 Mehrlingsschwangerschaft

Kind N20 ist ein Zwilling, ehemaliges Frühgeborenes der 28. SSW, bei dem ein Hydrocephalus internus nach intrakranieller Blutungen Grad III-IV festgestellt wird.

3.2.1.2 Fetale Wachstumsretardierung

Bei Kind N8 wird in den letzten SSW eine Wachstumsretardierung festgestellt und es wird durch eine Sectio zum errechneten Termin entbunden. Kind N17 wird durch eine Notsectio bei HELLP-Syndrom der Mutter in der 32.SSW entbunden und ist perinatal asphyktisch. Kind N19 ist ein Kind mit Sturge-Weber-Syndrom, das in der 38. SSW nach Einleitung wegen intrauteriner Wachstumsretardierung, geboren wird.

3.2.1.3 Präeklampsie-Symptomatik der Mutter

Die Mütter der Kinder N 5, 17 entwickeln während der Schwangerschaft eine präeklampsische Symptomatik. Kind N17 wird notfallmäßig in der 32. SSW entbunden, als die Mutter eine zunehmende Symptomatik im Sinne eines HELLP-Syndroms entwickelt.

3.2.1.4 Mangelgeborene (SGA)

Kind N8 wird zum errechneten Termin mit einem Gewicht von 2.280g (unter der 10. Percentile für reifgeborene Kinder) entbunden. Beim Kind N19 wird die Geburt in der 38. SSW wegen intrauteriner Wachstumsretardierung eingeleitet. Das Geburtsgewicht (2260g) liegt ebenfalls unter der 10. Percentile für Kinder der 38. SSW.

3.2.2 Perinatale Risikofaktoren

Bei 7 Kindern werden perinatale Risikofaktoren festgestellt. 5 Kinder waren Frühgeborene, ein Kind erlitt eine schwere Asphyxie, 2 zeigten Neugeborenen-Krampfanfälle und 4 intrakranielle Blutungen (Tab.8).

Tab.8: Perinatale ätiologische Risikofaktoren der Kinder mit konnataler Hemiparese

	ID	Initialen	Frühgeburt	schwere Asphyxie	Neugeborenen Krampfanfälle	intrakranielle Blutungen
1	N5	F.D.	#			
2	N11	K.J.			#	
3	N16	P.G.			#	
4	N17	S.D.	#	#		#
5	N18	S.K.	#			#
6	N20	vG.L-H	#			#
7	N22	Y.Y.	#			#

3.2.2.1 Frühgeburtlichkeit

5 Kinder (N 5, 17, 18, 20,22) werden vor der 37. Gestationswoche geboren.

Die Kinder N5 und N17 werden (durch Sectio bei Präeklampsie-Symptomatik der Mutter) in der 36. und 32. Gestationswoche geboren. Kind N18 wird ebenfalls durch Kaiserschnitt bei pathologischem CTG in der 32. SSW geboren. Kind N20 ist ein ehemaliges Zwillingsfrühgeborenes der vollendeten 28. SSW und Kind N22 wird in der rechnerisch 32. SSW, nach vorzeitigem Blasensprung 3 Tage zuvor, spontan entbunden.

3.2.2.2 Schwere Asphyxie (Apgar <7 nach 5 min)

Kind N17 wird per Notsectio bei HELLP-Syndrom der Mutter und intrauteriner Dystrophie in der rechnerisch 32. SSW mit einem APGAR-Wert von 6 nach 5 Minuten geboren.

3.2.2.3 Neugeborenen-Krampfanfälle

Krampfanfälle werden bei 2 Kindern (N11, 16) im ersten Lebensmonat nachgewiesen. Bei beiden Kindern wird ein ACM-Infarkt diagnostiziert. Der erste Krampfanfall tritt in den ersten Lebensstunden auf. Kind N11 zeigt generalisierte Anfälle mit einer Betonung auf der hemiparetischen Seite (rechts) und beim Kind N16 werden rechts-fokale Krampfanfälle beim linksseitigen ACM Infarkt beobachtet. Beide bleiben ohne Therapie anfallsfrei.

3.2.2.4 Intrakranielle Blutungen

Intrakranielle Blutungen erleiden 4 Kinder (N17, 18, 20, 22). 2 davon (N17, 18) zeigen intrazerebrale Blutungen mit Verdacht auf einen ACM Infarkt.

Intraventrikuläre Hämorrhagien (IVH) werden bei den anderen 2 Kindern (N20, 22) nachgewiesen. Beide haben eine IVH Grad III rechts und Grad I links bei linksseitiger Hemiparese

3.3 MRT BEFUNDE

Bei allen Kindern ist eine Läsion in der MRT Untersuchung nachgewiesen worden. Die Läsion korrespondiert immer mit der hemiparetischen Seite. Die Befunde der MRT Untersuchungen werden nach Cioni in drei Gruppen klassifiziert (Cioni, 1999).

Tab.9 : Gruppeneinteilung der MRT Befunde bei Kindern mit konnataler Hemiparese. Gruppe I: Fehlbildungen (kortikale Dysplasie und frühpränatale enzephaloklastische Läsionen). Gruppe II: Periventrikuläre Marklagerläsionen oder periventrikuläre Leukomalazie. Gruppe III: Subkortikale-kortikale Läsionen und dienzepmale Läsionen.

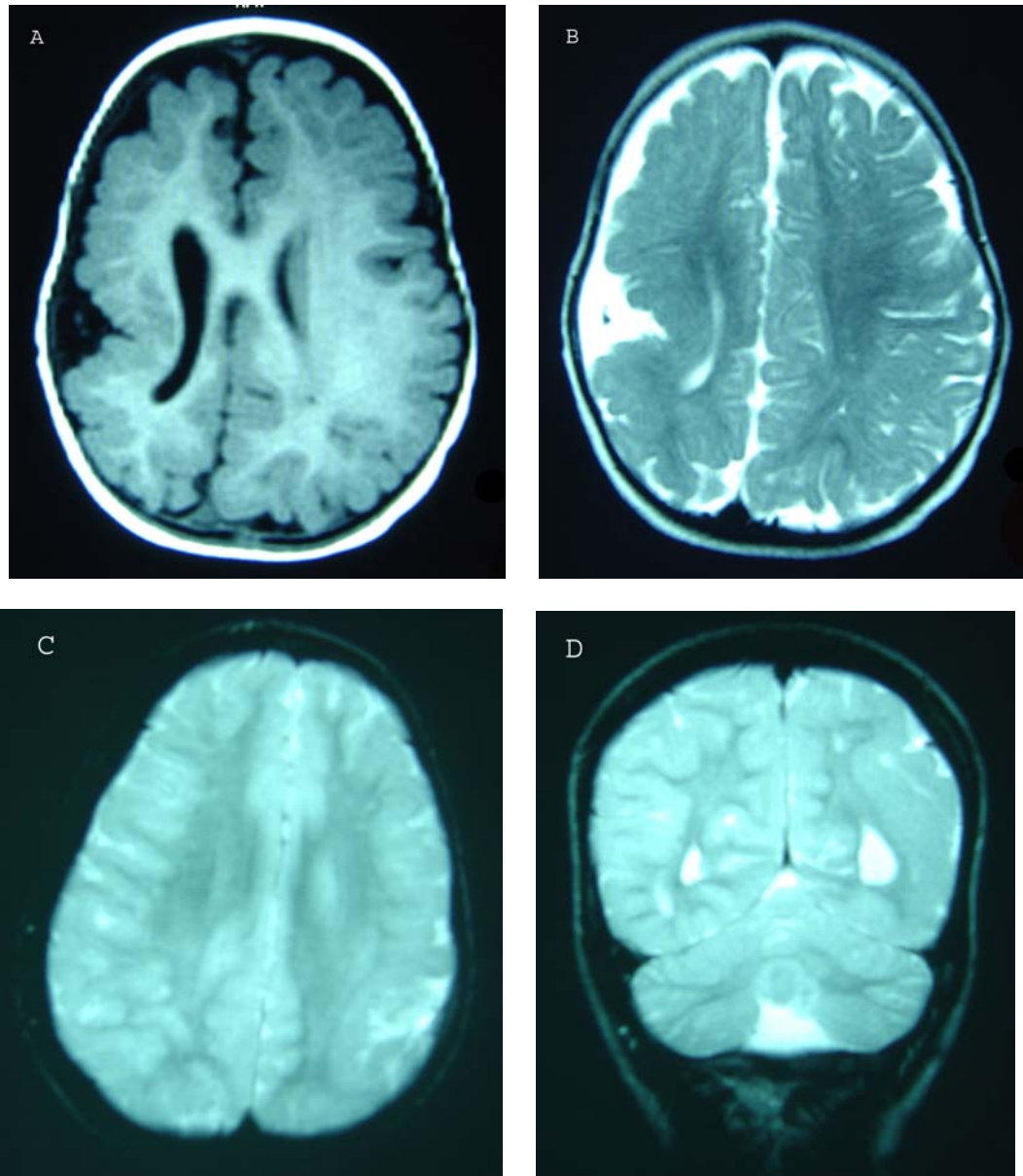
ID	Initialen	Gruppe I	Gruppe II	Gruppe III
N1	A.M.			#
N2	B.L.	#		
N3	B.N	#		
N4	D.Y.		#	
N5	F.D			#
N6	F.M.	#		
N7	G-M.K.	#		
N8	H.S.		#	
N9	H.J.		#	
N10	K.S.H.	#		
N11	K.J.			#
N12	L.C.		#	
N13	M.J.	#		
N14	M.J-M.			#
N15	N.L.			#
N16	P.G.			#
N17	S.D.	(#)	#*	
N18	S.K.	(#)	#*	
N19	S.A.	#		
N20	vG.L-H.		#	
N21	W.K.	(#)	#*	
N22	Y.Y.		#	

#*: ausgebreitete Läsion

In der Gruppe I sind 7 Kinder eingeordnet. Die Gruppe II schließt 9 Kinder ein. Bei 3 von ihnen lassen sich in der MRT auch Fehlbildungen (Gruppe I) darstellen. Die MRT Untersuchungen der übrigen 6 Kinder zeigen Läsionen der Gruppe III (Tab.9).

3.3.1 Gruppe I : Fehlbildungen (kortikale Dysplasie und frühpränatale enzephaloklastische Läsionen)

Kind N2 weist eine Polymikrogyrie mit Heterotopien und Kind N3 eine Hirnfehlbildung mit rechtsseitiger Atrophie und Polymikrogyrie auf. Bei 4 Kindern (N6, 7, 10, 13) wird eine fokale Pachygyrie festgestellt. Kind N19 ist ein Kind mit Sturge-Weber-Syndrom, bei dem eine leptomeningeale Angiomatose im linkshemisphärischen Bereich als Grund der Hemiparese nachgewiesen wird.



Abd.8 : MRT Untersuchungen von Kindern mit Läsionen der Gruppe I

A,B: Rechtshemisphärische Migrationsstörung im Sinne einer Polymikrogyrie (Klinisch: Armbetonte mäßige Hemiparese links und Epilepsie, bei dem reif geborenen Kind N2, ohne Risikofaktoren). **C,D:** Gyrierungsstörung (fokale Pachygyrie) linksseitig temporolateral bis occipital und zentroparietal und Hemiatrophie cranii et cerebri links (Klinisch: Schwere Hemiparese mit gleichschwerer Beteiligung der oberen und unteren Extremitäten, bei dem Kind N13 mit Epilepsie und mentaler Retardierung, ohne Risikofaktoren).

4/7 Kinder zeigen eine linksseitige und 3/7 Kinder eine rechtsseitige Hemiparese. 6/7 Kinder weisen eine mäßige und 1/7 eine schwere motorische Behinderung auf. 3/7 Kinder leiden unter Epilepsie (Tab.10).

Tab.10: Kinder mit Fehlbildungen in der MRT Untersuchung.

Gruppe I						
ID	Initialen	MRT Befunde	ÄRF	Seite	SGr	Epi
N3	B.L	Polymikrogyrie mit einzelnen Heterotopien rechts	keine	L	m	nein
N4	B.N.	Polymikrogyrie mit Atrophie	keine	L	m	ja
N7	F.M.	Fokale Pachygyrie/ Hemiatrophia cranii et cerebri re	keine	L	m	nein
N8	G-M.K.	Fokale Pachygyrie / Hemiatrophia cranii et cerebri re	keine	L	m	ja
N10	K.S.H	Fokale Pachygyrie	keine	R	m	nein
N13	M.J.	Fokale Pachygyrie / Hemiatrophia cranii et cerebri li	keine	R	s	nein
N19	S.A.	Leptomeningeale Angiomatose links>rechts / Sturge-Weber Syndrom	pränatale	R	m	ja

3.3.2 Gruppe II: Periventrikuläre Marklagerläsionen oder periventrikuläre Leukomalazie

Kinder (N4, 12, 22) bieten Zeichen einer periventrikulären Leukomalazie in der MRT. Bei Kind N9 ist der periventrikuläre Marklagerdefekt von gliös-narbiger Art, während Kind N8 einen posthämorrhagischen cystischen Marklager-defekt in der MRT aufweist. 4 Kinder (N18, 20, 21, 22) leiden unter posthämorrhagischem Hydrocephalus mit porencephaler Erweiterung des Seitenventrikels. 3 von ihnen weisen zudem eine Balkenfehlbildung auf.

Tab.11: Kinder mit periventrikulären Marklagerläsionen oder periventrikulärer Leukomalazie in der MRT Untersuchung

Gruppe II								
ID	Initialen	GrI	GrII	MRT Befunde	ÄRF	Seite	SGr	Epi
N4	D.Y.		#	periventrikuläre Leukomalazie bds/ periventrikuläre Gliose	keine	R	m	nein
N8	H.S.		#	posthämorrhagischer cystischer Marklagerdefekt /Ausziehung LI SV	pränatale	R	I	nein
N9	H.J.		#	periventrikuläre Gliose	keine	R	m	nein
N12	L.K.		#	periventrikuläre Leukomalazie /periventrikuläre Gliose Re	keine	L	I	nein
N17	S.D.	#	#	Posthäm. Hydrocephalus / Porenc. Erweiter. der li SV /Balkenhypoplasie	perinatale	R	m	ja
N18	S.K.	#	#	Posthäm. Hydrocephalus/ Intrapar.Porenc. Zysten/partielle Balkenagenesie	perinatale	L	m	ja
N20	vG.L-H.		#	Posthämorrhagischer Hydrocephalus	perinatale	L	m	nein
N21	W.K.	#	#	Asymmetrie SV bds/ posthämorrhagischer Hydrocephalus Balkendysgenesie	keine	L	m	ja
N22	Y.Y.		#	PVL re/ Hydrocephalus internus	perinatale	L	m	ja

Die Hemiparese betrifft etwa zur Hälfte die rechte und linke Körperhälfte. 7/9 Patienten haben eine mäßige und 2/9 eine leichte motorische Behinderung. Ein Anfallsleiden ist bei 45% der Patienten diagnostiziert worden (Tab.11).

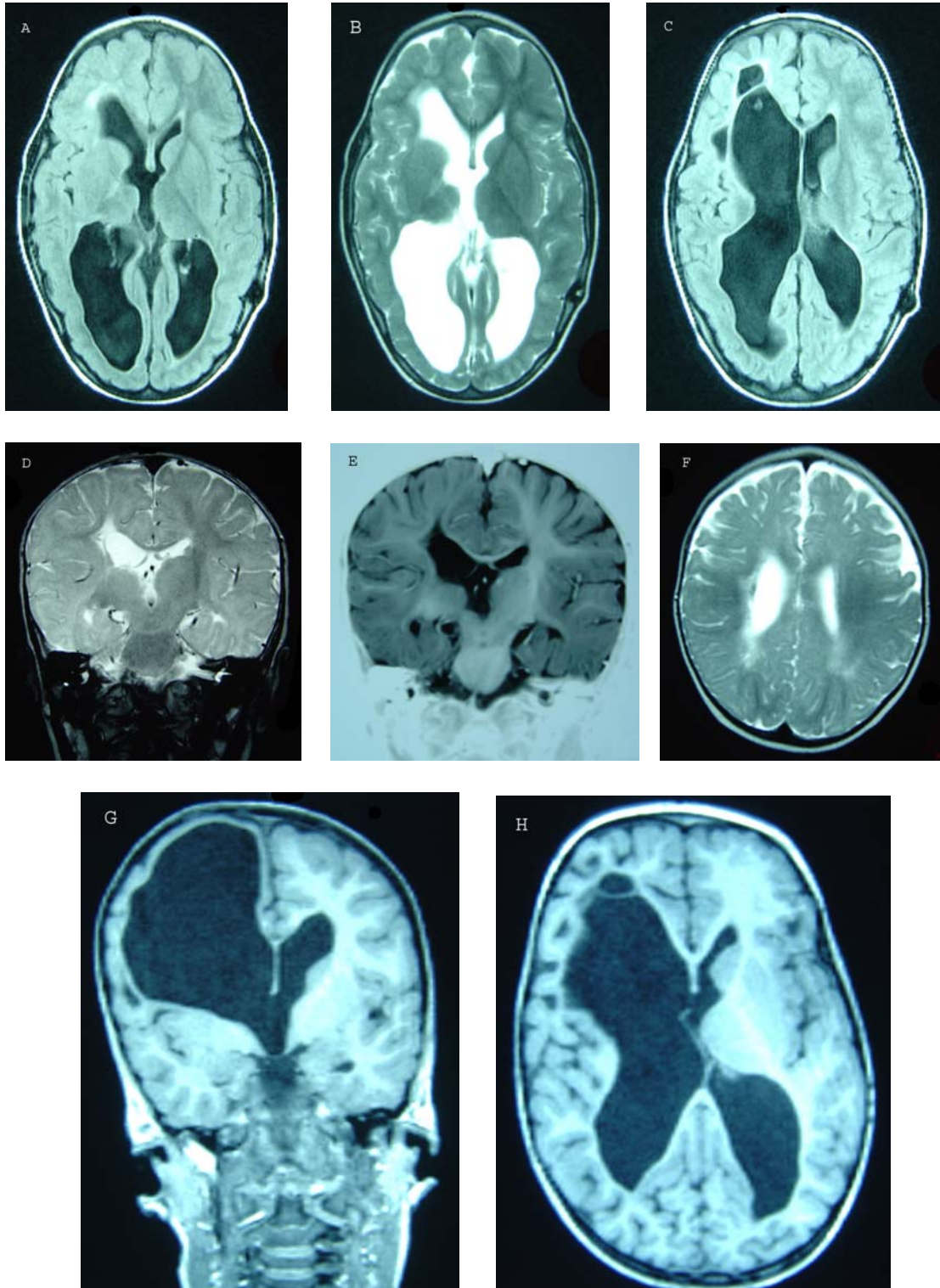


Abb.9 : MRT Untersuchungen von Kindern mit Läsionen der Gruppe II

A,B,C: Posthämorrhagischer Hydrocephalus internus mit porencephaler Erweiterung des rechten Seitenventrikels insbesondere nach frontal hin. Balkenhypoplasie. (Klinisch: Perinatal entstehende Läsion, bei dem ehemaligen Frühgeborenen der 32 SSW (Kind N22) mit einer leichten linksseitigen Hemiparese und Epilepsie.). **D,E,F** : Zeichen einer periventrikulären Leukomalazie mit zum Teil gliös-narbigen, zum Teil zystischen Marklagerdefekten mit Ausziehung des rechten Seitenventrikels auf Cella media-Niveau. (Klinisch: Leichte Hemiparese links bei dem reif geborenen Kind N12, ohne Risikofaktoren). **G,H:** Porencephaler Erweiterung des rechten Seitenventrikelvorderhorns bis zum Hirnkantenbereich, mit einzelnen basal gelegenen, abgetrennten intraparenchymalen porencephalen Zysten ohne Raumforderung sowie mäßig erweitertem linken Seitenventrikel wie bei Zustand nach posthämorrhagischem porencephalem Hydrocephalus internus. (Klinisch: Perinatale Hirnblutung bei einem ehemaligen Frühgeborenen der 32. SSW mit mäßiger armbetonter Hemiparese links, Epilepsie und leichter mentaler Retardierung (Kind N18).

3.3.3 : Gruppe III Subkortikale-kortikale Läsionen und diencephale Läsionen

Subkortikale-kortikale Läsionen werden bei 6 Patienten (N 1, 5, 11, 14, 15, 16) dieser Gruppe nachgewiesen. Die Läsionen sind bei 5 Kindern die Folge eines Arteria cerebri media (ACM) Infarktes und eine Stammganglienblutung mit Zerstörung der Stammganglien wird bei einem Kind (N14) nachgewiesen. Ein weiteres Kind (N1) weist einen ACM Infarkt mit Beteiligung der Stammganglienregionen auf.

Eine linksseitige Hemiparese ist bei nur einem Kind diagnostiziert worden, während bei 5/6 Kindern die rechte Seite betroffen ist. Die Hälfte der Kinder ist mäßig und die andere Hälfte leicht motorisch behindert. Epilepsie wird bei einem Kind festgestellt (Tab.12).

Tab.12 : Kinder mit subkortikalen-kortikalen Läsionen und diencephalen Läsionen in der MRT Untersuchung

Gruppe III						
ID	Initialen	MRT Befunde	ÄRF	Seite	SGr	Epi
N1	A.M.	Z.n ACM Infarkt R mit Beteiligung der Stammganglienregionen R	keine	L	I	nein
N5	F.D.	Z.n ACM Infarkt	pränatale + perinatale	R	m	nein
N11	K.J.	Z.n ACM Infarkt R	perinatale	R	m	nein
N14	M.J.-M.	Defektzustand nach Stammganglienblutung L	keine	R	I	ja
N15	N.L.	Z.n ACM Infarkt L	keine	R	m	nein
N16	P.G.	Z.n ACM Infarkt L	perinatale	R	I	nein

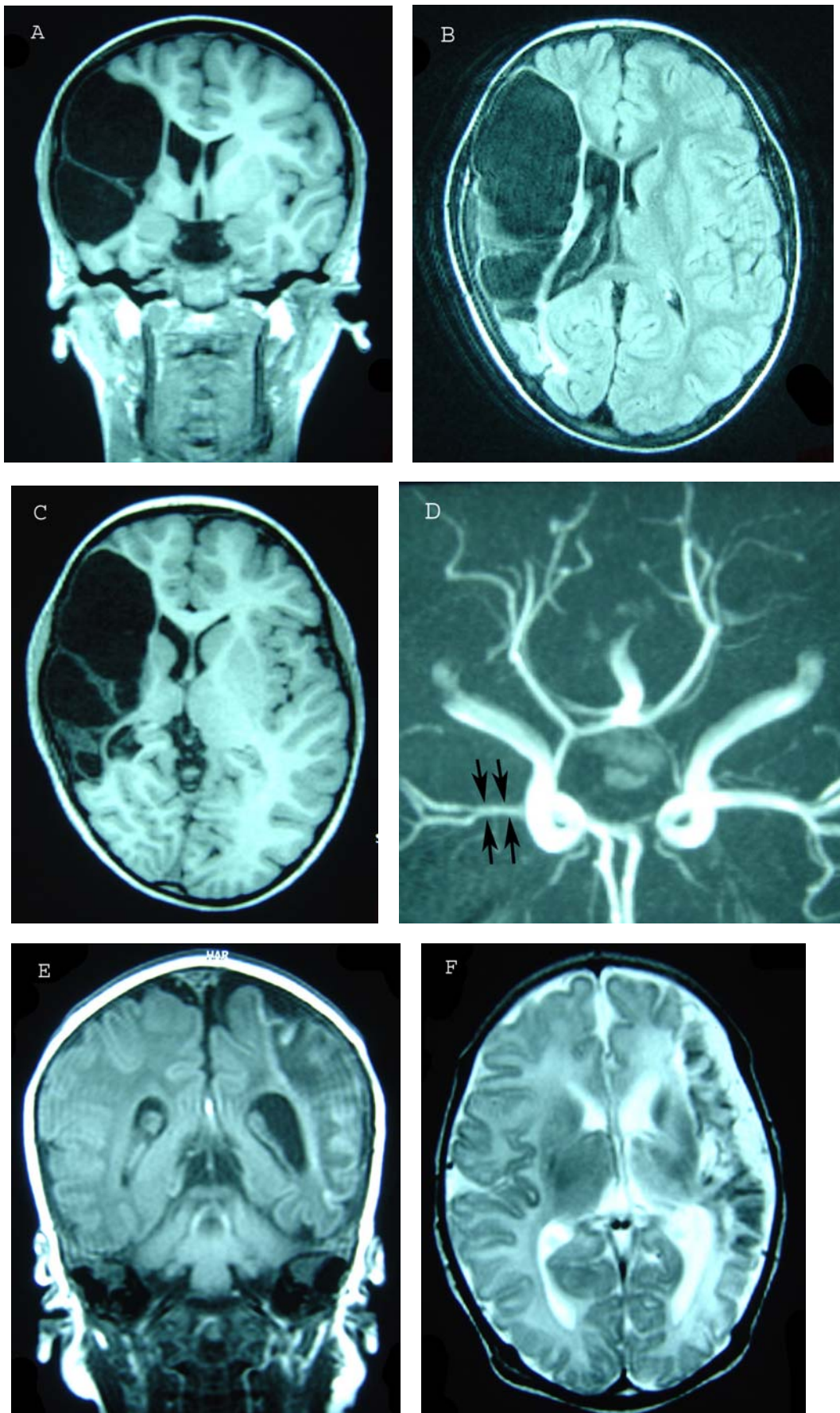


Abb.10 : MRT Untersuchungen von Kindern mit Läsionen der Gruppe III

A,B,C: Zeichen einer kompletten Mediaischämie rechts mit Beteiligung der Stammganglienregionen und seitendifferenzierter Darstellung der Hirnschenkel und oberen Ponsregion bei rechtseitiger Atrophie. **D:** MRT Angiographie: Lediglich filiformes Flusssignal der rechten A. cerebri media bei ansonsten unauffälliger Konfiguration der übrigen arteriellen Hirnbasisgefäße. (Klinisch: Das Kind N1 zeigt eine leichte armbetonte Hemiparese links. Bei Fehlen von Risikofaktoren ist der Zeitraum der Entstehung des Infarktes unbekannt). **E, F:** Die MRT Untersuchung am 11. Lebenstag zeigt eine hämorrhagische Mediaischämie links mit Aussparung des Stammganglienbereichs bei lokal erweiterten äußeren Liquorräumen sowie nach lateral ausgezogenem linkem Seitenventrikel. (Klinisch: Armbetonte mäßige Hemiparese rechts bei dem Kind N11 mit Neugeborenen-Krampfanfällen 12 Stunden nach der Geburt. ACM Infarkt wahrscheinlich perinatalen Ursprungs).

3.4 ÄTIOLOGISCHE KLASSIFIKATION

Die Hemiparese hat bei 10 Kindern einen pränatalen und bei 4 Kindern einen perinatalen Ursprung. Bei einem Kind werden pränatale und bei 2 Kindern perinatale Risikofaktoren nachgewiesen, die auf eine wahrscheinlich pränatale bzw. perinatale Entstehung der Läsion hinweisen. Bei 6 Kindern bleibt der Zeitraum der entstehenden Läsion unbekannt (Abb.11).

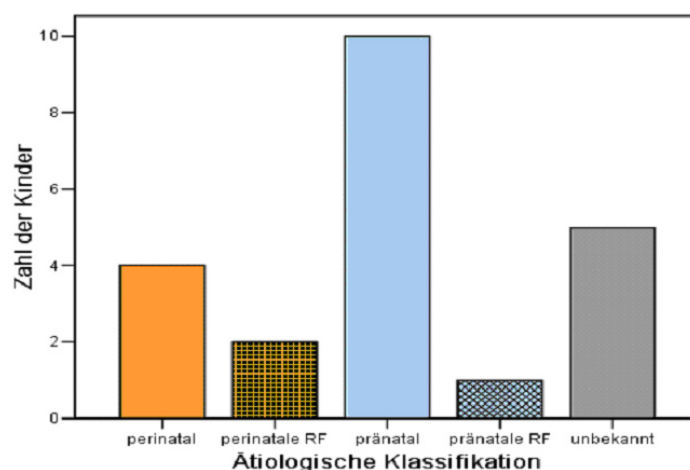


Abb.11: Schematische Darstellung der ätiologischen Klassifikation

3.4.1 Pränatale Klassifikation

Bei 10 Kindern wird nach den Kriterien von Hagberg ein pränataler Ursprung der entstehenden Läsion nachgewiesen (Hagberg et al., 1996).

Tab.13 : MRT Befunde und Risikofaktoren bei Kindern mit konnataler Hemiparese pränataler Herkunft

	ID	Initialen	MRT Befund	Risikofaktoren
1	N2	B.L.	Polymikrogyrie mit einzelnen Heterotopien	keine
2	N3	B.N.	Polymikrogyrie mit Atrophie	keine
3	N4	D.J.	PVL	keine
4	N6	F.M.	Fokale Pachygyrie	keine
5	N7	G-M.K.	Fokale Pachygyrie	keine
6	N10	K.S.H.	Fokale Pachygyrie	keine
7	N12	L.K.	PVL	keine
8	N13	M.J.	Gyrierungsstörung	keine
9	N19	S.A.	Sturge-Weber Syndrom	pränatale
10	N21	W.K.	Konnataler Hydrocephalus	keine

Bei 8 Kindern (N2, 3, 6, 7, 10, 13, 19, 21) werden in der Kernspintomographie zerebrale Fehlbildungen dargestellt. Kind N2 hat eine Polymikrogyrie mit einzelnen Heterotopien und Kind N3 eine Polymikrogyrie mit Atrophie. In den MRT Untersuchungen von 3 Kindern (N6, 7, 10) werden fokale Pachygyrien dargestellt. Kind N19 leidet an einem Sturge-Weber-Syndrom und bei Kind N21 war ein konnataler Hydrocephalus bereits in der 32. SSW aufgefallen.

Kinder N4 und N12 sind Reifgeborene und zeigen eine unauffällige Entbindung und Neugeborenen-Periode. Bei ihnen wird eine PVL durch MRT Untersuchungen im 13. bzw. 9. Lebensmonat festgestellt (Tab.13).

3.4.2 Perinatale Klassifikation

Eine perinatale intrakranielle Blutung Grad III oder IV wird bei den Kindern N17, 18, 20, 22 durch eine neonatale sonographische Untersuchung diagnostiziert. Alle sind vor der 34. SSW geboren und haben einen posthämorrhagischen Hydrocephalus entwickelt (Tab.14).

Tab.14: MRT Befunde und Risikofaktoren bei Kindern mit konnataler Hemiparese perinataler Herkunft

	ID	Initialen	MRT Befund	Risikofaktoren
1	N17	S.D.	Intrakranielle Blutung Grad IV (Parenchym) links	perinatale-pränatale
2	N18	S.K.	Intrakranielle Blutung Grad IV (Parenchym) links	perinatale
3	N20	vG.L-H.	IVH Grad III links und Grad I rechts	perinatale-pränatale
4	N22	Y.Y	IVH Grad III rechts und Grad I-II links	perinatale

3.4.3 In der Ätiologie nicht geklärte Klassifikation

3.4.3.1 mit pränatalen Risikofaktoren

Beim Kind N8 wird eine Wachstumsretardierung in den letzten Schwangerschaftswochen festgestellt. Das Kind wird durch Sectio caesarea zum errechneten Termin mit einem Gewicht von 2.280gr (< 10. Percentile) entbunden.

3.4.3.2 mit perinatalen Risikofaktoren

2 Kinder (N11,16) mit perinatalen Risikofaktoren (Neugeborenen-Krampfanfälle) können keiner ätiologischen Klassifikation nach zugeteilt.

3.4.3.3 mit pränatalen und perinatalen Risikofaktoren

Ein Kind (N 5) weist sowohl pränatale als auch perinatale Risikofaktoren auf. Es ist durch Sectio bei mütterlicher Präeklampsie-Symptomatik in der 36. SSW geboren worden.

3.4.3.4 ohne Risikofaktoren

Bei 4 Kindern (N 1, 9, 14, 15) kann der Zeitraum der Entstehung der Läsion nicht eruiert werden. Es lassen sich weder pränatale noch perinatale Risikofaktoren erkennen. Die MRT Untersuchung der Kinder N1 und N15 zeigt einen Zustand nach ACM Infarkt und die vom Kind N14 eine Zerstörung der Stammganglien nach Stammganglienblutung. Kind N 9 entwickelt eine periventrikuläre Gliose.

3.5 UNTERSCHIEDE ZWISCHEN FRÜHGEBORENEN UND REIFGEBORENEN

Die motorische Behinderung bei Reifgeborenen (RG) ist bei 5 Kindern leicht (29,4%) und bei 11 mäßig (64,7%). Ein Kind (5,9%) weist eine schwere Hemiparese auf.

7 RG weisen eine linksseitige und 10 eine rechtsseitige Hemiparese auf.

Die MRT Befunde werden in 3 Gruppen klassifiziert: Gruppe I: Gruppe II: Gruppe III=7:5:5. Eine pränatale Ätiologie kann bei 11 Reifgeborenen (64,7%) bestätigt werden. 2 RG haben perinatale Risikofaktoren und daher einen wahrscheinlich perinatalen Ursprung der Hemiparese. Bei 4 Reifgeborenen kann die Entstehung der Gehirnläsion weder als pränatal noch als perinatal beschrieben werden.

Bei den Frühgeborenen hat nur ein Kind eine leichte motorische Behinderung entwickelt, während 4 von ihnen eine mäßige motorische Behinderung aufweisen. 3 FG zeigen eine linksseitige und 2 eine rechtsseitige Hemiparese. 4 Kinder zeigen in der MRT Untersuchung Läsionen der Gruppe II und ein Kind zeigt eine Läsion der Gruppe III. Die Entstehung der Gehirnschädigung ist bei 4 Kindern perinatal. Das Kind N5 weist perinatale und pränatale Risikofaktoren auf (Tab.15).

Tab.15 :Vergleich des Schweregrades der motorischen Behinderung , der MRT-Befunde und der ätiologischen Klassifikation zwischen reif- und frühgeborenen Kindern.

MERKMALE	Reifgeborenen (N 17)	Frühgeborenen (N 5)
leichte motorische Behinderung	5	1
mäßige motorische Behinderung	11	4
schwere motorische Behinderung	1	0
Seite	7L:10R	3L:2R
MRT I	7	0
MRT II	5	4
MRT III	5	1
pränatale Ätiologie	10+1*	0
perinatale Ätiologie	2*	4
ungeklärte Ätiologie	4	1

* wahrscheinlich

4. DISKUSSION

Verschiedene Studien bezüglich des klinischen Bildes und der neuro-radiologischen Befunde der spastischen Hemiparese wurden in der Vergangenheit publiziert. Manche bieten eine ausführliche Beschreibung des klinischen Bildes (Rooschütz, 1976; Lotz, 1986; Uvebrand, 1988) und zahlreiche andere korrelieren die klinischen Daten mit den Ergebnissen der neuro-radiologischer Untersuchungen (Koch et al., 1980; Kotlarek et al., 1981; Cohen und Duffner, 1981; Claeys et al., 1983; Molteni et al., 1986; Piovesana et al., 1990; Wicklung et al., 1990; Wicklung et al., 1991; Wicklung et al., 1991a; Wicklung und Uvebrand, 1991; Steinlin et al., 1993; Okumura et al., 1997; Cioni et al., 1999; Humphreys et al., 2000). In unserer Studie präsentieren wir die klinischen Daten von 22 Kindern mit konnataler spastischer Hemiparese vollständig und korrelieren sie mit den Ergebnissen neuroradiologischer Untersuchungen mit dem Ziel, den Zeitraum der entstehenden Gehirnschädigung zu bestimmen. Unsere Ergebnisse vergleichen wir mit der Literatur. Wir vergleichen die reifgeborenen mit den frühgeborenen Kindern, um ihre Besonderheiten darzustellen. Die Daten unserer retrospektiven Studie stammen aus dem Kinderzentrum der Krankenanstalten Gilead in Bielefeld Bethel. Wir haben 22 Kinder, die die Kriterien für die Diagnose einer konnatalen spastischen Hemiparese erfüllen, eingeschlossen. 2 Kinder mit einer postnatal entstandenen Hemiparese werden ausgeschlossen. Ausgeschlossen wird ein weiteres Kind mit angeborener spastischer Hemiparese, das im Alter von 4,5 Monaten hemisphärektomiert wurde, 2 weitere Kinder, bei denen eine spastische Tripletie nachgewiesen wird und 2 Kinder, die noch keine MRT Untersuchung hatten.

4.1 KLINISCHE BEFUNDE

4.1.1 Geschlechterverteilung

In unserer Patientengruppe sind Jungen deutlich häufiger vertreten als Mädchen: 72,7% der Patienten sind männlich, 27,2% weiblich. Dieses Ergebnis korrespondiert mit den Ergebnissen der Fachliteratur. Nur Rooschütz hat gleiche

Zahlen von Mädchen und Jungen registriert (Rooschütz, 1976). Uvebrant hat in seiner Serie ein Verhältnis von 1,4 zu 1 zwischen Jungen und Mädchen gefunden und auch Claeys, Lotz, Sussova, Khaw und Panteliadis finden eine Prävalenz der Jungen bei den Kindern mit angeborener spastischer Hemiparese. (Claeys et al., 1983; Lotz, 1986; Uvebrant, 1988; Sussova et al., 1990; Panteliadis et al., 2002). Diese Vorherrschaft der Jungen könnte auf eine größere Vulnerabilität des männlichen Gehirns hinweisen (Khaw et al., 1994).

4.1.2 Alter bei der Diagnose

Die Diagnose der Hemiparese kann erst ab dem Alter von etwa 6 Monaten gestellt werden. Bei vielen Kindern wird eine Asymmetrie der Bewegung vor dem Alter von 6 Monaten von den Eltern oder dem Kinderarzt beobachtet. Die Diagnose einer Hemiparese kann aber noch nicht gesichert werden. Bouza weist in einer prospektiven Studie nach, dass die ersten Zeichen einer Seitendifferenz erst im Alter von 6 Monaten auffallen (Bouza et al., 1994). Lin spricht ebenfalls in seiner Arbeit über eine Periode von 3 Monaten, während der die Kinder mit konnataler Hemiparese keine Auffälligkeiten zeigen und ihre Entwicklung normal ist. Laut Lin sind die Bewegungen des Säuglings bis zum Alter von 3 Monaten vorwiegend vom Dienzephalon kontrolliert bei nur geringer Beteiligung der Hemisphären. Die Persistenz von Neugeborenen-Reflexen in den nächsten 3-4 Lebensmonaten kann den Verdacht auf eine abnormale motorische Entwicklung aufkommen lassen (Lin, 2003). Guzzetta stellte trotzdem fest, dass anormale Bewegungsmuster („General Movements“) bei Kindern mit Hemiplegie nach cerebralem Infarkt schon zwischen der 3. und 6. Lebenswoche zu beobachten sind. Die Feststellung dieses anormalen Bewegungsmusters ist trotzdem nur nach gezielter und intensiver Beobachtung mit Monitoring der Kinder möglich. Deshalb ist diese Methode auf Kinder begrenzt, die ein hohes Risiko für die Entwicklung einer Hemiparese, nach der Feststellung einer Gehirnläsion in den ersten Lebenstagen haben (Guzzetta et al., 2003).

4.1.3 Seitenunterschiede und Ausmaß der Beteiligung von Armen und Beinen

Eine rechtsseitige Hemiparese ist in unserer Arbeit mit 54,5% häufiger als eine linksseitige Hemiparese. Das Übergewicht der rechtsseitigen Hemiparese ist bei den RG stärker ausgeprägt, während bei den FG die linksseitige Hemiparese häufiger ist. Die Ergebnisse der Literatur sind nicht einheitlich. Uvebrant, Molteni, Panteliadis und Shevell berichten auch von einer höheren Prävalenz der rechtsseitigen Hemiparese. Im Gegensatz dazu beschreiben Cioni und Humphreys häufiger eine linksseitige Hemiparese. Bei den FG findet sich immer eine Vorherrschaft der linksseitigen Hemiparese, auch in Serien, in denen die rechtsseitige Hemiparese im Gesamtkollektiv vorherrscht (Molteni et al., 1987; Uvebrant, 1988; Cioni et al., 1999; Humphreys et al., 2000; Panteliadis et al., 2002; Shevell et al., 2003). Eine Hypothese besagt, dass die linke Hemisphäre sich langsamer als die rechte entwickelt und somit pränatal über längere Zeit vulnerabler ist (Churchill, 1968; Taylor, 1969).

Wir weisen häufiger (63,7%) eine schwerere Beteiligung der oberen Extremitäten nach. Die beinbetonte Hemiparese ist hingegen seltener (9%) als die gleichmäßige Beteiligung von Arm und Bein (27,3%). Höhere Anteile der armbetonten Hemiparese stellen die meisten Studien fest (Rooschütz, 1976; Khaw et al., 1994; Cioni et al., 1999; Humphreys et al., 2000). Nur in Uvebrants Serie ist die beinbetonte Hemiparese häufiger (Uvebrant, 1988). Uvebrant sieht den höheren Prozentsatz der Kinder mit leichter motorischer Behinderung als Folge seines ‚population-based‘ Patientenkollektivs, während alle andere Studien bei einem Kollektiv bestehend aus Krankenhauspatienten, die eben eine schwerere motorische Behinderung zeigen, durchgeführt wurden.

4.1.4 Körperliche Entwicklung

Die körperliche Entwicklung der Kinder unserer Studie ist nicht wesentlich beeinträchtigt. Die Größe und das Gewicht aller Kinder liegt über der 3. Percentile, nur 4 Kinder zeigen einen Kopfumfang unter der 3. Percentile. Die Ergebnisse stimmen mit denen von Uvebrant und Rooschütz überein, die ebenfalls feststellen, dass die körperliche Entwicklung der Kinder mit einer spastischen Hemiparese sich im normalen Bereich befindet (Rooschütz, 1976; Uvebrant, 1988).

Wachstumsdifferenzen der betroffenen Extremitäten sind, im Gegensatz zu Uvebrant und Rooschütz seltener (23%) festzustellen. Uvebrant stellt eine

Hypotrophie des betroffenen Gliedes bei 96% der Kinder fest und Rooschüz berichtet über Wachstumsdifferenzen der betroffenen Extremitäten bei 45% der Kinder ihrer Studie (Rooschüz, 1976; Uvebrant, 1988).

4.1.5 Schweregrad der Hemiparese

Die motorische Behinderung der Kinder mit angeborener spastischer Hemiparese ist selten schwer. Etwa 80% der Kinder mit spastischer Hemiparese laufen mit 2 Jahren und im Alter von 3 Jahren haben 95% das freie Gehen erlernt (Lin, 2003).

In unserer Serie zeigt die Mehrzahl der Kinder (16/22, 73%) eine mäßige motorische Behinderung. Leichte motorische Behinderungen zeigen 5/22 (23%) Kinder, nur ein Kind (4,4%) weist eine schwere Behinderung auf. Die Tendenz hin zur mäßigen motorischen Behinderung wird sowohl bei den RG (mäßige: leichte: schwere 11:5:1) als auch bei den FG (mäßige: leichte 4:1) registriert.

Es gibt keinen wesentlichen Unterschied bezüglich der Verteilung des Schweregrades der Hemiparese zwischen Kindern mit rechtsseitiger und Kindern mit linksseitiger Hemiparese. Das kann eine Folge der höheren Plastizität und Entwicklungskapazität des jungen geschädigten Gehirns sein, durch die ein Schaden der dominanten Hemisphäre gut kompensiert werden kann (Khaw 1994). Carr zeigt ebenfalls in seiner Arbeit, dass bei Kindern mit konnataler Hemiparese eine zentralmotorische Reorganisation stattfindet und sich motorische Bahnen vom gesunden Kortex zur hemiplegischen Hand entwickeln (Carr et al., 1993).

Uvebrant berichtet über eine höhere Anzahl von Kindern mit leichter motorischer Behinderung in seiner Serie und begründet sein Ergebnis als Folge seines ‚population-based‘ Patientenkollektivs (Uvebrant 1988). Andere Autoren sind sich einig, dass die Mehrzahl der Kinder leicht oder mäßig motorisch behindert ist (Glenting, 1964; Rooschüz, 1976; Kotlarek et al., 1981; Claeys et al., 1983; Cioni et al., 1999; Panteliadis et al., 2002).

Bezüglich der Handfunktion haben in unserem Krankengut 14/22 (63,6%) Kinder einen niedrigen Funktionsgrad (Grad 0-1) der betroffenen Seite. Humphreys berichtet über einen niedrigen Funktionsgrad bei 20/41 Patienten. Uvebrant weist eine beeinträchtigte motorische Funktion der Hand bei 53%

seiner Patienten nach (Uvebrant, 1988; Humphreys et al., 2000). Unsere Ergebnisse befinden sich in Übereinstimmung mit der Literatur.

4.1.6 Assoziierte Störungen

4.1.6.1 Anfallsleiden und pathologisches EEG

Eine Epilepsie wird bei 8/22 (36,5%) unserer Patienten nachgewiesen. Alle 8 haben ein pathologisches EEG. 13/22 (54,5%) der Kinder zeigen ein pathologisches EEG. Die Häufigkeit der Epilepsie bei Kindern mit konnataler spastischer Hemiparese variiert in der Literatur zwischen 20% und 38,9%. Molteni findet bei 20 % seiner Patienten und Uvebrant bei 28% der Kinder mit konnataler spastischer Hemiparese in seiner Serie eine Epilepsie. Cioni und Panteliadis berichten von einer Häufigkeit der Epilepsie von 35,8% bzw. 38,9% (Molteni et al., 1987; Uvebrant, 1988; Cioni et al., 1999; Panteliadis et al., 2002).

Ein pathologisches EEG wird bei 12 Kindern (54,5%) nachgewiesen, somit nicht so häufig wie bei Uvebrant, Cioni und Panteliadis, die einen Prozentsatz von 73%, 61,7 % und 76% angeben (Uvebrant, 1988; Cioni et al., 1999; Panteliadis et al., 2002).

Eine Korrelation zwischen Epilepsie und mentaler Retardierung kann aufgezeigt werden. Ein Anfallsleiden ist bei 4/7 Kindern mit verzögerter geistiger Entwicklung (57%) und bei 4/15 Kindern mit normaler geistiger Entwicklung (27%) nachgewiesen worden. Eine solche Korrelation stellen auch Cioni, Vargha-Khadem, Süssova und Goodman und Yude fest. Laut Goodman und Yude könnte die Epilepsie auf eine diffuse neurologische Funktionsstörung hinweisen und sich auf die Reorganisierungskapazität des jungen geschädigten Gehirns auswirken. (Süssova et al., 1990; Vargha-Khadem et al., 1992; Goodman und Yude, 1996; Cioni et al., 1999). Vargha-Khadem sieht eine Erklärung für die Korrelation zwischen Epilepsie und mentaler Retardierung darin, dass die schädliche Wirkung der zerebralen Krampfanfälle die kognitiven Funktionen bei Kindern mit konnataler Hemiparese beeinflusst. In seiner Arbeit betont er, dass die kognitiven Funktionen bei Kindern mit ausgedehnten Gehirnläsionen ohne Epilepsie weniger beeinträchtigt sind als bei Kindern mit kleineren Läsionen und Krampfanfällen (Vargha-Khadem et al., 1992).

4.1.6.2 Geistige Entwicklung

Die mentale Entwicklung ist bei 7 Kindern (32%) verzögert. Nur ein Kind (4%) hat eine schwere mentale Retardierung. Alle anderen Studien berichten von niedrigeren Zahlen. Rooschüz findet keine wesentliche geistige Beeinträchtigung bei den Kindern ihrer Serie. Sie hat allerdings die Kinder mit Anfallsleiden, die am stärksten geistig beeinträchtigt sind, ausgeschlossen (Rooschüz, 1976). Uvebrant registriert eine Retardierung bei 18% seiner Patienten mit konnataler spastischer Hemiplegie, die eher (13%) leicht ist (Uvebrant, 1988). Cioni und Glenting weisen eine mentale Retardierung bei 20% bzw. 18% ihrer Patienten nach (Glenting, 1964; Cioni et al., 1999). Diese Unterschiede könnten auf Differenzen in der Studienpopulation (Allgemein- oder Krankenhauspatienten, mit oder ohne Anfallsleiden) oder in der Definition der mentalen Retardierung beruhen. Die geistige Entwicklung bei den Patienten unserer Studie wird im Rahmen der gesamten Entwicklungs-Diagnostik eingeschätzt. Wir haben auf eine Bestimmung der IQ-Werte verzichtet und neben dem verminderten Intelligenzniveau auch die erschwerte Anpassung an die Anforderungen des alltäglichen Lebens besonders berücksichtigt. Das kann die gesamte Zahl an Kindern mit einer verzögerten mentalen Entwicklung erhöhen, weil Kinder mit einem grenzwertigen Intelligenzniveau in der Gruppe der Kinder mit verzögerter geistiger Entwicklung eingeschlossen werden können.

4.1.6.3 Sehstörungen

Nach aktuellen Studien sind Sehstörungen bei Kindern mit Hemiplegie sehr häufig. Mercuri und Guzzeta berichten über 78% bzw. 80% der Kinder mit konnataler spastischer Hemiparese, die an Sehstörungen leiden. (Mercuri et al., 1996; Guzzeta et al., 2001). Im Gegensatz zu diesen Studien stellen wir eine Sehinderung bei einem Kind (4,5%) mit partieller Opticusatrophie beidseits sowie Nystagmus und eine leichte Weitsichtigkeit bei einem weiteren Kind (4,5%) fest. Strabismus ist bei 6/22 Kinder (27%) die häufigste Sehstörung in unserem Patientengut. Unsere Ergebnisse sind mit denen von Rooschüz und Uvebrant vergleichbar. Rooschüz hat eine höhere Anzahl (7/20) von Kindern mit Strabismus und Uvebrant eine niedrigere Anzahl (21%) beobachtet (Rooschüz, 1976). Uvebrant hat im Gegensatz dazu eine höhere Anzahl von Sehinderungen (12%) beobachtet (Uvebrant, 1988).

Diese Unterschiede beruhen auf den verschiedenen Methoden der Augenuntersuchung. Sowohl in unserer Studie, als auch in den Serien von Rooschütz und Uvebrant, ist die Augenuntersuchung in Rahmen der allgemeinen neurologischen Untersuchung durchgeführt worden. Unter dieser Bedingung ist Strabismus die Sehstörung, die dann auffällt. Im Gegensatz dazu benutzen Mercuri und Guzzeta in ihren Studien ein breites Spektrum von Untersuchungsmethoden, die die Diagnose differenzierterer Sehstörungen bezüglich der Sehschärfe, der Stereopsie und des Gesichtsfeldes ermöglicht (Mercuri et al., 1996; Guzzeta et al., 2001).

Die höhere Anzahl von Kindern mit Sehstörungen, die von Mercuri und Guzzeta nachgewiesen werden, zeigen, dass die ausführliche Augenuntersuchung der Kinder mit angeborener spastischer Hemiparese ein breites Spektrum von Sehstörungen erkennen lassen, die die alltäglichen Aktivitäten der Kinder beeinträchtigen können und damit unbedingt notwendig sind.

4.1.6.4 Hörstörungen

Hörstörungen bei Kindern mit konnataler spastischer Hemiparese sind selten. Wir haben bei 2/22 Kindern auditive Wahrnehmungsstörungen festgestellt. Dies ist in Übereinstimmung mit Uvebrant, der auch bei 8% seiner Patienten Hörstörungen nachweist (Uvebrant, 1988).

4.1.6.5 Sprachstörungen

Die Anzahl der Kinder mit Sprachstörungen in unserer Serie liegt bei 55%. Uvebrant stellt bei 19,4% der Kinder in seiner Serie Sprachstörungen fest. Er hat trotzdem die sprachliche Verzögerung, die proportional zu der mentalen Entwicklung ist, nicht als Sprachstörung registriert (Uvebrant, 1988). Wenn wir unsere Ergebnisse nach Uvebrant korrigieren, und die sprachliche Verzögerung nur bei Kindern mit altersentsprechender geistiger Entwicklung berücksichtigen, sinkt der Anteil der Kinder auf 22,7%. Die Kinder mit rechtsseitiger und linksseitiger Hemiparese in unserer Serie sind genauso oft von Sprachstörungen betroffen. Die Tatsache, dass die Schädigung der rechten (und bei der Mehrheit dominanten) Hemisphäre selten eine Sprachstörung nach sich zieht, spricht auch für eine hohe Entwicklungskapazität des jungen geschädigten Gehirns.

4.2 MRT BEFUNDE IN KORRELATION ZU RISIKOFAKTOREN

Die Korrelation der neuroradiologischen Untersuchungen mit den klinischen und anamnestischen Daten gibt neue Einblicke und pathogenetische Erklärungen für den größten Teil der Fälle mit konnataler Hemiparese.

Die ersten Studien, die die bildgebenden Daten der CT Untersuchung benutzen (Koch et al., 1980; Kotlarek et al., 1981; Cohen und Duffner, 1981; Molteni et al., 1986; Wicklung et al., 1990; 1991; 1991a) fügen der konnatalen Hemiparese wichtige Informationen über ihre Pathogenese hinzu. Dennoch könne bei 7 bis 28% der Patienten mit dieser Methode keine Läsionen gefunden werden.

Die MRT Untersuchung des Gehirns hat demgegenüber eine hohe Sensitivität und Spezifität und ist heute als wesentliche Untersuchung zur Differenzierung der Ursachen von Hirnschädigungen bei Zerebralparese heranzuziehen (Niemann et al., 1996).

Wir haben retrospektiv die MRT- Untersuchungen der Patienten unserer Studie analysiert, um ihre Bedeutung für die Beurteilung von Hirnanomalien und Läsionen zu untersuchen und die Einflüsse von prä- und perinatalen Risikofaktoren auf die konnatale spastische Hemiparese zu klären.

Die Patienten werden in drei Gruppen eingeteilt: Gruppe I umfasst 7 Patienten, deren Hemiparese durch kortikale Dysplasien und frühpränatal enzephaloklastische Läsionen bedingt ist; in Gruppe II gehören 9 Patienten, bei denen die Ursache für die Hemiparese periventrikuläre Marklagerläsionen oder periventrikuläre Leukomalazien sind und Gruppe III umfasst 6 Patienten, bei denen eine subkortikal-kortikale oder diencephale Läsion vorliegt.

Sinn der Klassifikation der MRT Befunde ist es, den Zeitpunkt der Entstehung der vorliegenden Läsion zu bestimmen. Laut Krägeloh-Mann verursachen pathogene Ereignisse, die das sich entwickelnde Gehirn betreffen, Fehlbildungen oder Läsionen, deren Muster abhängig sind von dem Stadium der Gehirnentwicklung (Krägeloh-Mann, 2003).

4.2.1 Gruppe I : Fehlbildungen (kortikale Dysplasie und frühpränatale enzephaloklastische Läsionen)

Die Fehlbildungsmuster des Gehirns (Pachygyrie, Heterotopien,

Schissenzephalie, Lissencephalie, Corpus callosum Agenesie, Polymikrogyrie) entstehen bei Störungen der Gehirnentwicklung in der Embryonal- und frühen Fetalperiode (bis zur 20./24. SSW) und können genetisch bedingt oder erworben sein (Krägeloh-Mann, 2003; Verity et al., 2003). Dank moderner bildgebender Verfahren und dem Einfluss der Molekularbiologie ist deutlich geworden, dass viele nicht progrediente Enzephalopathien bei Kindern durch eine Fehlbildung des Gehirns erklärt werden konnten (Lequin und Barkovich, 1999).

Die ersten Studien, die auf CT Untersuchungen basieren (Koch et al., 1980; Kotlarek et al., 1981; Cohen und Duffner, 1981; Molteni et al. 1986) registrieren keine Kinder mit Fehlbildungen des Gehirns. Erst Wicklung und Mitarbeiter beschreiben unter Benutzung moderner CT-Geräte in ihren Studien die Fehlbildungen als morphologischen Befund im CT (Wicklung et al., 1990; Wicklung et al., 1991; Wicklung und Uvebrant, 1991). Die von ihnen angegebene Häufigkeit (17%) entspricht der später durchgeführter MRT-Studien (Piovesana et al., 1990; Steinlin et al., 1993; Okumura et al., 1997; Cioni et al., 1999). Die höhere Sensitivität und Spezifität der MRT-Untersuchungen im Vergleich mit CT-Untersuchungen hat zur weiteren Erkennung von Fehlbildungen als Grundlage der konnatalen Hemiparese geführt.

In unserer Serie weisen 7 Kinder (32%) Fehlbildungen in der MRT Untersuchung des Gehirns auf. Cioni diagnostiziert bei 16% der untersuchten Kinder mit konnataler Hemiparese eine Fehlbildung durch MRT, während Piovesana, Steinlin und Okumura von 12, 15 und 19% Fehlbildungen berichten (Piovesana et al., 1990; Steinlin et al., 1993; Okumura et al., 1997; Cioni et al., 1999).

Die Mehrheit (85%) der Patienten dieser Gruppe haben weder pränatale noch perinatale Risikofaktoren. Wir sind damit in Übereinstimmung mit Steinlin und Cioni (Steinlin et al., 1993; Cioni et al., 1999). Das Fehlen von Risikofaktoren ist zu erwarten, weil die Gehirnläsion in den ersten 20-24 SSW entstanden ist. Wenn es nicht zu einer Fehlgeburt kommt, verlaufen Schwangerschaft, Geburt und Neugeborenen-Periode in der Regel komplikationslos. Die Diagnose einer pränatal entstandenen Läsion ist erst durch bildgebende Untersuchungen nach der klinischen Diagnose einer Asymmetrie oder Hemiparese zu stellen.

Eine Prävalenz der linksseitigen Hemiparese wird in Übereinstimmung mit Cioni nachgewiesen (Cioni et al., 1999). Die häufigere Beteiligung der linken Körperhälfte ist möglicherweise durch eine größere Neigung der rechten unreifen Hemisphäre zu Fehlbildungen bedingt (Cioni et al., 1999). Die höhere pränatale Vulnerabilität der linken Hemisphäre, die Taylor und Churchill annehmen, kann durch unsere Arbeit nicht bestätigt werden (Churchill, 1968; Taylor, 1969).

Eine Epilepsie wird bei der Hälfte der Kinder diagnostiziert. Cioni und Okumura stellen ebenfalls fest, dass Epilepsie bei Kindern mit Fehlbildungen des ZNS häufig ist (Cioni et al., 1999; Okumura et al., 1999).

4.2.2 Gruppe II: Periventrikuläre Marklagerläsionen oder periventrikuläre Leukomalazie

Die MRT Untersuchung bei Patienten mit periventrikulären Marklagerläsionen bietet eine sichere Beurteilung der Existenz und des Ausmaßes einer periventrikulären Leukomalazie (de Vries et al., 1993).

Für die Entstehung der PVL sind wahrscheinlich vorwiegend hypoxisch-ischämische Ereignisse zwischen der 28. und 36. SSW verantwortlich. Während dieses Zeitraums zeigt die periventrikuläre Region, die so genannte Gefäß-Wasser-Scheide, mangelhaft ausgebildete Autoregulationsmechanismen und wegen des reifenden Marklagers herrscht eine hohe Stoffwechselaktivität vor. Diese Hypothese wird sowohl von experimentellen Studien, als auch vom Vergleich zwischen den Kindern mit konnataler Hemiparese und den Frühgeborenen mit spastischer Diplegie gestützt (Niemann et al., 1994; Inage et al., 2000). Blutungen des sehr unreifen Frühgeborenen, die vorwiegend peri- und intraventrikulär entstehen, können zu hämorrhagischer Infarzierung und zu sekundärer Parenchymschädigung mit Entwicklung eines Hydrozephalus führen. Diese Läsionen entstehen in der spät-pränatalen Periode bei den reifen Neugeborenen und perinatal bei zu früh geborenen Kindern (M. Reither, 2000; Krägeloh-Mann, 2003).

Bei unseren Patienten ist die PVL mit 41% der häufigste MRT Befund. In der Literatur berichtet nur Steinlin von niedrigeren Zahlen (30%) (Steinlin et al., 1993). Die PVL ist auch in den Serien von Cioni mit 50, 6%, Humphreys mit 34% und Piovesana mit 42% als häufigster MRT Befund beschrieben

(Piovesana et al., 1990; Cioni et al., 1999; Humphreys et al., 2000). Wicklung stellt mittels CT eine PVL bei 42% seiner Patienten fest (Wicklung et al., 1990).

Wir können einen großen Unterschied zwischen FG und RG nachweisen.

Periventrikuläre Marklagerläsionen sind wesentlich häufiger bei den FG (80%) gegenüber den RG (29,5%). Wicklung und Okumura weisen ebenfalls nach, dass FG viel häufiger als RG eine PVL aufweisen (Wicklung et al., 1990; Wicklung et al., 1991; Wicklung et al., 1991a; Okumura et al., 1997).

Perinatale Risikofaktoren sind bei 4 FG zu registrieren. Dies bestätigt die Theorie, dass die PVL bei früh geborenen Kindern perinatal entsteht.

Die RG weisen in ihrer Mehrheit keine Risikofaktoren auf, nur ein RG hat pränatale Risikofaktoren. Hagberg und Wicklung stellen auch fest, dass die PVL des dritten Trimenon der Schwangerschaft einen Teil der Kinder mit Hemiparese betrifft (Wicklung et al 1991 a; Hagberg et al., 2001).

Eine Vorherrschaft der linksseitigen Hemiparese (das Verhältnis zwischen den Kindern mit rechtsseitiger und linksseitiger Hemiparese beträgt 4:5) zeigt die größere Vulnerabilität der rechten unreifen Hemisphäre.

Eine Epilepsie ist bei 44,5% der Kinder diagnostiziert worden. Bei der kleinen oder sogar fehlenden kortikalen Beteiligung bei den Kindern dieser Gruppe ist unsere Zahl höher als erwartet. Cioni berichtet, dass 19,5% der Kinder dieser Gruppe unter Epilepsie leiden (Cioni et al., 1999). Es ist auch anzumerken, dass alle 4 Kinder dieser Gruppe mit Epilepsie eine ausgedehnte unilaterale porenzepale Erweiterung der Seitenventrikel zeigen. Eine derartige Erweiterung der Seitenventrikel wird auch von Panteliadis bei Kindern mit Hemiparese und Epilepsie beschrieben (Panteliadis et al., 2002). Bei 3 von den 4 Kindern mit Epilepsie wird eine Fehlbildung des Balkens (Dysgenese, partielle Agenesie) in der MRT Untersuchung gefunden.

4.2.3 : Gruppe III : Subkortikal-kortikale Läsionen und diencephale Läsionen

Früher war die Diagnose von subkortikal-kortikalen Läsionen und diencephalen Läsionen nur post mortem möglich und ist daher selten gestellt worden. Heute ermöglichen Fortschritte in der Bildgebung des Gehirns dies schon zu Lebzeiten (Krägeloh-Mann, 2003).

Die Läsionen dieser Gruppe sind meistens nach der 36. SSW zu erkennen.

Beim reiferen Kind sind der Kortex und die graue Substanz der Basalganglien und des Hirnstamms Strukturen mit hohem Metabolismus. Diese Strukturen sind daher bei Kindern ab der 37. SSW Prädilektionsorte hypoxisch-ischämischer Schädigungen (Pape und Wigglesworth, 1979).

6 Kinder (27%) in unserer Studie zeigen subkortikal-kortikale und/oder dienzepale Läsionen in der MRT Untersuchung. Es handelt sich vorwiegend (83%) um einen Substanzdefekt im Versorgungsbereich der Arteria cerebri media (ACM). Dienzepale Läsionen, laut der Definition von Steinlin, entweder isoliert oder zusätzlich zu einer subkortikal-kortikalen Läsion, sind bei 2 Kindern (9%) dieser Gruppe zu finden (Steinlin et al., 1993).

Unsere Ergebnisse korrespondieren mit denen von Cioni und Piovesana, die von einem Anteil von 33,3% und 30% für Kinder mit Läsionen dieser Gruppe in ihren Arbeiten berichten. In Steinlin's Arbeit betreffen die dienzepalen Läsionen die Mehrheit (51%) seiner Patienten (Piovesana et al., 1990; Steinlin et al., 1993; Cioni et al., 1999).

In Übereinstimmung mit Levy, Mercuri und Cioni, die auf eine geringe Anwesenheit von Risikofaktoren hinweisen, haben wir ätiologische Risikofaktoren bei der Hälfte unserer Patienten gefunden (Levy et al., 1984; Mercuri et al., 1999; Cioni et al., 1999).

Eine rechtsseitige Hemiparese wird bei 83% der Kinder dieser Gruppe gefunden. Levy, de Vries, und Cioni stellen auch fest, dass die Infarkte bei Neugeborenen viel häufiger die Arterien der linken Hemisphäre betreffen (Levy et al., 1984; de Vries et al., 1997; Cioni et al., 1999). Dieses Ergebnis, in Zusammenhang mit der Prävalenz der linksseitigen Hemiparese in den Gruppen I und II bestärkt die Hypothese von Cioni, dass die rechte unreife Hemisphäre eine stärkere Prädisposition zu Fehlbildungen oder Schäden, die eine motorische Behinderung verursachen, zeigt, und dass das linke Gefäßsystem des Gehirns in der perinatalen Periode empfindlicher ist (Cioni et al., 1999).

Im Gegensatz zur Literatur, die einen hohen Anteil der Epilepsie bei Kindern mit subkortikal-kortikalen Läsionen beschreibt, stellen wir ein Anfallsleiden bei nur einem Kind fest (Kotlarek et al., 1981; Cohen und Duffner, 1981; Cioni et al., 1999 und Panteliadis et al., 2000).

4.3 ÄTIOLOGISCHE KLASSIFIKATION

Seit Little in seinem Artikel berichtet hat, dass abnorme Ereignisse bei der Geburt, insbesondere die Asphyxie, die Ursache für spastische Zerebralparese sein kann, wurde weithin akzeptiert, dass die perinatale Asphyxie für die Mehrheit der Fälle von Zerebralparese verantwortlich ist (Little, 1862).

Große epidemiologische Studien, die seit 1980 durchgeführt werden, haben die Hypothese von Little in Frage gestellt. Nelson stellt fest, dass die perinatale Asphyxie der wichtigste Faktor für die Entwicklung der Zerebralparese bei nur 3 bis 13 % in seiner Serie war (Nelson et al., 1988). Blair and Stanley berichten von einer ähnlichen Zahl von 9 % (Blair and Stanley, 1988). Schon 1977 finden Michaelis und Rooschütz heraus, dass bei der Mehrheit der untersuchten Kinder eine bereits pränatal abgelaufene Schädigung des Zentralnervensystems zu einer spastischen Hemiparese geführt hat (Michaelis und Rooschütz, 1977). Neuere Studien sprechen auch dafür, dass die perinatale Asphyxie nur einen kleinen Teil der Kinder mit spastischer Zerebralparese betrifft und dass im Vergleich zu anderen Formen der Zerebralparese die Kinder mit spastischer Hemiparese seltener von einer perinatalen Asphyxie betroffen sind. (Torfs et al. 1990, Sugimoto et al., 1995; Shevell et al., 2003). Die neuen bildgebenden Methoden ermöglichen die ätiologische Zuordnung der Zerebralparese und bieten zumindest für den größten Teil eine pathogenetische Erklärung (Hagberg, 2001). So wird zunehmend festgestellt, dass ein großer Teil der konnatalen Hemiparese nicht Folge einer Geburtsschädigung ist, sondern auf einer pränatalen Hirnschädigung beruht.

In unserer Arbeit stellen wir eine pränatale Ätiologie für 10/22 Kindern (45,5%) fest. Die Ergebnisse der Literatur sind sehr heterogen. Wicklung kann eine pränatale Ätiologie nur bei 4,5% feststellen. Uvebrant berichtet, dass bei 7,6% der RG und 5,4% der FG in seiner Serie ein pränataler Ursprung ihrer Hemiparese nachgewiesen wird. Bei beiden Studien basiert die neuroradiologische Diagnostik auf CT Untersuchungen (Uvebrant, 1988; Wicklung et al., 1991a). Steinlin stellt in seiner Arbeit für bis zu 60% der Kinder eine pränatale Ätiologie fest (Steinlin et al., 1993). In der Arbeit von Piovesana ergibt die Korrelation von klinischen Daten und MRT Befunden für 15,5% der Kinder eine pränatale Ätiologie (Piovesana et al., 1990). Wenn man

berücksichtigt, dass die Mehrheit der Kinder mit pränataler Ätiologie in unserer Studie und in der Literatur (Steinlin et al., 1993; Cioni et al., 1999) keine Risikofaktoren aufweist, so führt die MRT-Untersuchung zu der pathogenetischen Erklärung des pränatalen Ursprungs der Hemiparese.

Bei 4/22 Kinder (18%) kann eine perinatale Ätiologie nachgewiesen werden. Uvebrant und Wicklung haben niedrigere Zahlen (4,5-8%) registriert, während Piovesana und Humphreys in ihren Arbeiten eine Häufigkeit von 24, 5% für die Kinder mit perinatalem Ursprung der Hemiparese zeigen (Uvebrant, 1988; Wicklung et al., 1990; Piovesana et al., 1990; Humphreys et al., 2000). Alle Kinder in dieser Gruppe zeigen perinatale Risikofaktoren, 2 davon haben zusätzlich pränatale Risikofaktoren. Bei diesen 2 Kindern kann eine pränatale Prädisposition zu der perinatalen Schädigung beigetragen haben.

Bei 3 Kindern, die die Kriterien für die ätiologische Klassifikation nicht erfüllt haben, werden Risikofaktoren festgestellt. Ein Kind hat pränatale und 2 Kinder perinatale Risikofaktoren. Die Existenz von Risikofaktoren kann einen möglichen pränatalen bzw. perinatalen Ursprung der Hemiplegie begründen. Piovesana registriert für 14% und 8% der Kinder mit unbekannter Ätiologie pränatale und perinatale Risikofaktoren (Piovesana et al., 1990). Wicklung findet pränatale Risikofaktoren bei 21%, perinatale bei 18% der Kinder in ihrer Arbeit (Piovesana et al., 1990; Wicklung et al., 1991a).

Ungeklärt bleibt die Ätiologie bei 5/22 (23%) Kindern. Die entsprechenden Häufigkeiten sind bei Wicklung 51%, bei Piovesana 37% und bei Shevell 19% (Piovesana et al., 1990; Wicklung et al., 1991a; Shevell et al., 2003). Der Zahl der Kinder mit unbekanntem Ursprung der Hemiparese wird in den neueren Studien nach Einführung der MRT Untersuchungen weniger.

4.4 UNTERSCHIEDE ZWISCHEN FRÜHGEBORENEN UND REIFGEBORENEN

Das Gehirn von Reifgeborenen ist von biologischen Gesichtspunkten anders als das von den Frühgeborenen zu beurteilen. Manche Autoren sprechen sogar von zwei total verschiedenen biologischen „Spezies“ (Hagberg, 2000; Inage, 2000). Laut Pape und Wigglesworth ist der Unterschied zwischen dem Gehirn eines Frühgeborenes der 28. Woche und dem Gehirn eines 36-Woche alten

Neugeborenes größer als der Unterschied zwischen dem Gehirn eines 36-Woche alten Neugeborenes und dem Gehirn eines 3 Monate alten Kindes (Pape und Wigglesworth, 1979).

Die motorische Behinderung der von uns untersuchten Kinder ist überwiegend mäßig sowohl bei den RG wie auch bei den FG. Uvebrant hat einen niedrigen Grad der Hemiparesen bei FG als bei RG festgestellt (Uvebrant, 1988). Dieser Unterschied kann durch die MRT Befunde bestätigt werden. Die meisten FG (4/5) in unserer Arbeit zeigen ausgedehnte periventrikuläre Läsionen mit großer einseitiger Erweiterung der Seitenventrikel. Solche Läsionen sind mit schwerer Hemiparese korreliert und es scheint, dass diese trotz der größeren Entwicklungskapazität des Gehirns der FG nicht kompensiert werden können (Panteliadis et al., 2002).

Die rechtsseitige Hemiparese wird häufiger bei den RG beobachtet, während die FG häufiger eine linksseitige Hemiparese aufweisen. Dies findet sich in Übereinstimmung mit der Literatur (Molteni et al., 1987; Uvebrant, 1988; Kuban und Leviton, 1994; Panteliadis et al., 2002; Shevell et al., 2003).

Bezüglich der MRT Befunde weist die Mehrheit der FG eine periventrikuläre Leukomalazie auf. Dieses Ergebnis findet sich in Übereinstimmung mit Wicklung Okumura und Cioni, die auch nachweisen, dass FG viel öfter als die RG eine PVL aufweisen. (Wicklung et al., 1990 ; 1991 ;1991a, Okumura et al., 1997 ; Cioni et al., 1999). Sie stellt in ihrer Arbeit fest, dass FG mit noch unreifem Gehirn und schwachen Autoregulationsmechanismen anfälliger als RG für hypoxisch-ischämische Ereignisse, die eine PVL verursachen können, sind (Sie et al., 2000).

Bei den RG sind Fehlbildungen, die in den ersten Schwangerschaftsmonaten entstehen, häufiger zu sehen. Infarkte im Stromgebiet der Arteria cerebri media werden ebenfalls überwiegend bei den RG nachgewiesen. Die Diagnose eines ACM Infarktes wird dennoch bei einem Frögeborenen diagnostiziert. In der Literatur wird auch festgestellt, dass Mediainfarkte viel häufiger bei RG auftreten, aber durchaus bei FG möglich sind (deVries et al., 1997; Cioni et al., 1999; Krageloh-Mann, 2003).

Die Entstehung der Gehirnschädigung ist bei der Mehrheit der Reifgeborenen pränatal und bei den FG meist perinatal. Das ist zu erwarten, da die Läsionen, die bei RG häufiger sind, einen pränatalen Ursprung haben, während die PVL,

die die häufigste Läsion der FG ist, perinatal entsteht. Die Literatur bestätigt ebenfalls unsere Ergebnisse (Wicklung et al., 1990a; Hagberg und Hagberg, 1993; Khaw et al., 1994; Okumura et al., 1997; Piovesana et al., 2001; Krageloh- Mann, 2003)

Der große Beitrag der MRT Untersuchungen zur sicheren Festlegung der morphologischen Läsionen, die zur Entwicklung einer Hemiparese führen, soll eine besonders wichtige Schlussfolgerung unserer Arbeit sein. Alle Kinder zeigen Läsionen in der Kernspintomographie. Nur bei Berücksichtigung der Risikofaktoren bleibt der Zeitraum der Entstehung der Läsion für 14/22 Kinder (63%) unsicher. Bei Heranziehung der MRT Untersuchungen wird die Ätiologische Klassifizierung für den größten Teil (17/22) der Kinder mit konnataler Hemiparese möglich und der Ursprung ihrer Läsion kann als pränatal oder perinatal bezeichnet werden. Auch die 5 Kinder, bei denen der Zeitraum der Entstehung der Läsion nicht bekannt ist, zeigen Läsionen in der Kernspintomographie. Der Art der Läsion liefert auch wichtige Informationen für die Prognose der Patienten, da bestimmte Läsionen (Fehlbildungen, ausgedehnte unilaterale porenzepale Erweiterung der Seitenventrikel) häufiger von Epilepsie und mentaler Retardierung begleitet sind.

5. ZUSAMMENFASSUNG

Bei der vorliegenden Arbeit handelt es um eine retrospektive Studie aus 22 Kindern mit konnataler spastischer Hemiparese. Die Untersuchung wird an der Kinderklinik und am Sozialpädiatrischen Zentrum des Kinderzentrums Gilead Bethel in Bielefeld zwischen 2000 und 2003 durchgeführt. Ziel der Arbeit ist die anamnestischen und klinischen Daten mit den Befunden der MRT-Untersuchung zu korrelieren, um den Zeitraum der entstehenden Läsion zu bestimmen. Die anamnestischen, klinischen und neuroradiologischen Daten wurden den Krankenblättern entnommen. Ihre Aufbereitung führt zu folgenden Ergebnisse:

Die motorische Behinderung ist bei der Mehrzahl der Kinder (16/22) mäßig. Die körperliche Entwicklung ist nicht wesentlich beeinträchtigt, im Gegensatz zu der geistigen Entwicklung, die bei 32% der Kinder verzögert ist. Das klinische Bild ist ebenso von zusätzlichen assoziierten Störungen beeinflusst. Als solche werden Anfallsleiden (bei 36,5%), Sehstörungen (bei 32%), Hörstörungen (bei 9%) und Sprachstörungen (bei 55%) nachgewiesen. Ein Zusammenhang zwischen Epilepsie und mentaler Retardierung wird festgestellt und diskutiert.

Bekannte Risikofaktoren (RF) werden bei 11 Kindern nachgewiesen. 4 von ihnen haben pränatale, 6 perinatale, und ein Kind beide pränatale und perinatale RF.

Bezüglich der MRT Befunde zeigen 7 Kinder Fehlbildungen, die in der Embryonal- und frühen Fetalperiode entstehen, 9 Kinder weisen periventrikuläre Marklagerläsionen oder periventrikuläre Leukomalazien auf, Läsionen die spät-pränatal für die Reifgeborenen und perinatal für die Frühgeborenen entstehen und 6 Kinder weisen subkortikale-kortikale Läsionen auf.

Der Ursprung der entstehenden Läsionen ist pränatal bei 10 Kindern und perinatal bei 4 Kindern. 3 weitere Kinder zeigen pränatal oder perinatale Risikofaktoren und bei 5 Kinder bleibt die Pathogenese der Läsion unbekannt.

Unter einziger Berücksichtigung von Risikofaktoren bleibt der Zeitraum der Entstehung der intrakraniellen Läsion für 14/22 Kindern (63%) unbekannt. Nach der MRT Untersuchung wird die ätiologische Klassifizierung für den größten Teil (17/22) der Kinder mit konnataler Hemiparese möglich.

6. LITERATURVERZEICHNIS

Aebi U: Infantile Zerebralparese. In: Rossi E., Gugler E., Vassella F.: Pädiatrie. 3. Aufl., 615-617 Thieme Stuttgart 1997

Blair E, Stanley FJ: Intrapartum asphyxia a rare cause of cerebral palsy. JPediatr 112, 515-519 (1988)

Bouza H, Rutherford M, Acolet D, Pennock JM, Dubowitz LM: Evolution of early hemiplegic signs in full-term infants with unilateral brain lesions in the neonatal period: a prospective study. Neuropediatrics 25, 201-7 (1994)

Carr LJ, Harrison LM, Evans AL and Stephens JA: Patterns of central motor reorganization in hemiplegic cerebral palsy. Brain 116, 1223 -1247 (1993)

Churchill JA: A Study of hemiplegic cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 10, 453-9 (1968)

Cioni G, Sales B, Paolicelli PB, Petacchi E, Scusa MF, Canapicchi R: MRI and clinical characteristics of children with hemiplegic cerebral palsy. Neuropediatrics 30, 249-55 (1999)

Claeys V, Deonna T, Chrzanowski R : Congenital hemiparesis: the spectrum of lesions. A clinical and computerized tomographic study of 37 cases. Helv Paediatr Acta 38, 439-55 (1983)

Cohen ME, Duffner PK: Prognostic indicators in hemiparetic cerebral palsy. Ann Neurol 9, 353-357 (1981)

Commission on Epidemiology and Prognosis of the International League Against Epilepsy. Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. Epilepsia 34, 592-6 (1993)

Deeg KH: Hirnblutungen In: Deeg K-H, Peters H., Schumacher R., Weitzel D. Die Ultraschalluntersuchung des Kindes, 2. Aufl, 50-54 Springer ,Berlin, 1997

de Vries LS, Eken P, Groenendaal F, van Haastert IC, Meiners LC: Correlation between the Degree of Periventricular Leukomalacia Diagnosed Using Cranial Ultrasound and MRI Later in Infancy in Children with Cerebral Palsy. *Neuropediatrics* 24, 263-268 (1993)

de Vries LS, Groenendaal F, Eken P, van Haastert IC, Rademaker KJ, Meiners LC: Infarcts in the vascular distribution of the middle cerebral artery in preterm and fullterm infants. *Neuropediatrics* 28(2), 88-96 (1997)

de Vries LS, Eken P, Groenendaal F, Rademaker KJ, Hoogervorst B, Bruinse HW: Antenatal onset of haemorrhagic and/or ischaemic lesions in preterm infants: prevalence and associated obstetric variables. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* Ed 78, FS1-FS6 (1998)

Glenting P: Course and prognosis of congenital spastic hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 5, 252-260 (1963)

Goodman R, Yude C: IQ and its predictors in childhood hemiplegia. *Dev Med Child Neurol* 38, 881-890 (1996)

Guzzetta A, Fazzi B, Mercuri E, Bertuccelli B, Canapicchi R, van Hof-van Duin J, Cioni G: Visual function in children with hemiplegia in the first years of life. *Dev Med Child Neurol.* 43,321-329 (2001)

Guzzetta A, Mercuri E, Rapisardi G, Ferrari F, Roversi MF, Cowan F, Rutherford M, Paolicelli PB, Einspieler C, Boldrini A, Dubowitz L, Prechtl HF, Cioni G.: General movements detect early signs of hemiplegia in term infants with neonatal cerebral infarction. *Neuropediatrics* 34, 61-66 (2003)

Haerer AF, Anderson DW, Schoenberg BS: Prevalence of cerebral palsy in the biracial population of Copiah County, Mississippi. *Dev Med Child Neurol* 26, 195-199 (1984)

Hagberg B: Klinische Syndrome bei Cerebralparese: Eine umfassende neuropädiatrische Studie. *Mschr Kinderheilk* 121,259-264 (1973)

Hagberg B, Hagberg G, Olow I: The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. I. Analysis of the general changes. *Acta Paediatr Scand* 64(2), 187-92 (1975)

Hagberg B, Hagberg G, Olow I: The changing panorama of cerebral palsy in Sweden 1954-1970. I. Analysis of the general changes. *Acta Paediatr Scand* 64, 187-92 (1975)

Hagberg B, Hagberg G, Olow I: The changing panorama of cerebral palsy in Sweden IV. Epidemiological trends 1959-78. *Acta Paediatr Scand* 73, 433-40 (1984)

Hagberg B, Hagberg G, Olow I, von Wendt L: The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. V. The birth year period 1979-82. *Acta Paediatr Scand* 78, 283-290 (1989)

Hagberg B, Hagberg G, Olow I: The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VI. Prevalence and origin during the birth year period 1983-1986. *Acta Paediatr* 82, 387-393 (1993)

Hagberg, B., Hagberg, G: The origins of cerebral pa1sy. In: *Recent Advances in Pediatrics*, ed. by T. J. David. Churchill Livingstone, Edinburgh, London 1993

Hagberg B, Hagberg G, Olow I, van Wendt L: The changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VII. Prevalence and origin in the birth year period 1987-90. *Acta Paediatr* 85, 954-980 (1996)

Hagberg B: Lessons and indications from three decades of West-Swedish Cerebral Palsy data. *Neuropediatrics* 31,284-286 (2000)

Hagberg B, Hagberg G, Beckung E, Uvebrant P: Changing panorama of cerebral palsy in Sweden. VIII. Prevalence and origin in the birth year period 1991-94. *Acta Paediatr* 90,271-277 (2001)

Humphreys P., Whiting S., Pham B: Hemiparetic Cerebral Palsy: Clinical Pattern and Imaging in Prediction of Outcome. *Can J Neurol Sci* 27, 210-219 (2000)

Inage YW, Itoh M, Takashima S: Correlation between cerebrovascular maturity and periventricular leukomalacia. *Pediatr Neurol* 22, 204-208 (2000)

Khaw CW, Tidemann AJ, Stern LM: Study of hemiplegic cerebral palsy with a review of the literature. *J Paediatr Child Health* 30, 224-9 (1994)

Koch B, Brailhier D, Eng G, Binder H: Computerized tomography in cerebral-palsied children. *Dev Med Child Neurol* 22, 595-607 (1980)

Kotlarek F, Rodewig R, Brull D, Zeumer H: Computed tomographic findings in congenital hemiparesis in childhood and their relation to etiology and prognosis. *Neuropediatrics* 12, 101-109 (1981)

Krägeloh-Mann I, Hagberg G, Meisner C, Haas G: Bilateral spastic cerebral palsy--a collaborative study between southwest Germany and western Sweden. III: Aetiology. *Dev Med Child Neurol* 37, 191-203 (1995)

Krägeloh-Mann I: Zerebralparesen. In: Lentze-Schaub, Schulte, Spranger(ed.): *Pädiatrie, Grundlagen und Praxis*, 2. Aufl., 1379-1389, Springer, Berlin, 2003

Kuban KCK, Leviton MD: Cerebral Palsy, *N Engl J Med* 20, 188-194 (1994)

Lequin MH, Barkovich AJ: Current concepts of cerebral malformation syndromes. *Curr Opin Pediatr* 11, 492-6 (1999)

Levy SR, Abroms IF, Marshall PC, Rosquete EE: Seizures and cerebral infarction in the full-term newborn. *Ann Neurol* 17(4), 366-70 (1985)

Lin JP: The cerebral palsies: a physiological approach. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 74 Suppl 1, i23-9 (2003)

Little WJ: On the influence of abnormal partuition, difficult labour, premature birth and asphyxia neonatorum on the mental und physical condition of the child especially in relation to deformities. *Trans Obstet Soc Lond* 3, 293-369 (1862)

Lotz E: Untersuchungen zur infantilen spastischen Hemiparese. *Med.Diss.* Berlin, 1986

Matthes A: Infantile Zerebralparese. In: Matthes A, Kruse R: *Neuropädiatrie*. 1. Aufl., 316-338, Thieme, Stuttgart, 1973

Mercuri E, Spano M, Bruccini G, Frisone MF, Trombetta JC, Blandino A, Londo M, Guzzetta F: Visual outcome in children with congenital hemiplegia: correlation with MRI findings. *Neuropediatrics* 27, 184-8 (1996)

Mercuri E, Rutherford M, Cowan F, Pennock J, Counsell S, Papadimitriou M, Azzopardi D, Bydder G, Dubowitz L : Early prognostic indicators of outcome in infants with neonatal cerebral infarction: A clinical, electroencephalogram, and magnetic resonance imaging study. *Pediatrics* 103, 39-46 (1999)

Michaelis R, Rooschüz B: Untersuchungen zur angeborenen spastischen Hemiparese. *Mschr Kinderheilk* 125, 394-395 (1977)

Michaelis R, Niemann G: Die sogenannten Zerebralparesen In: Michaelis R, Niemann G : *Entwicklungsneurologie und Neuropädiatrie*, 1. Aufl., 86-103

Hippokrates, Stuttgart, 1995

Molteni B, Oleari G, Fedrizzi E, Bracchi M: Relation between CT patterns, clinical findings and etiological factors in children born at term, affected by congenital hemiparesis. *Neuropediatrics* 18: 75-80 (1987)

Mutch L, Alberman E, Hagberg B, Kodama K, Perat MV: Cerebral palsy epidemiology: where are we now and where are we going? *Dev Med Child Neurol* 34, 547-551 (1992)

Nelson, KB: 'What proportion of cerebral palsy is related to birth asphyxia?' *J Pediatr* 115, 572-574 (1988)

Niemann G, Wakat JP, Krageloh-Mann I, Grodd W, Michaelis R: Congenital hemiparesis and periventricular leukomalacia: pathogenetic aspects on magnetic resonance imaging. *Dev Med Child Neurol* 36, 943-950 (1994)

Niemann G, Grodd W, Schöning M: Late remission of congenital hemiparesis: The value of MRI. *Neuropediatrics* 27,197 -201 (1996)

Okumura A, Hayakawa F, Kato T, Kuno K, Watanabe K: MRI findings in patients with spastic cerebral palsy. I: Correlation with gestational age at birth. *Dev Med Child Neurol* 39, 363-8 (1997)

Okumura A, Hayakawa F, Kato T, Kuno K, Watanabe K: MRI findings in patients with spastic cerebral palsy. II: correlation with type of cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 39, 369-372 (1997a)

Okumura A, Hayakawa F., Kato T., Kuno K., Watanabe K: Epilepsy in patients with spastic cerebral palsy: correlation with MRI findings at 5 years of age. *Brain Dev* 21, 540-543 (1999)

Panteliadis C, Jacobi G, Covanis A, Tzitiridou M, Kotzaeridou U: Epilepsy in children with congenital hemiplegia: correlation between clinical, EEG and neuroimaging findings. *Epileptic Disord* 4, 251-5 (2002)

Pape KE, Wigglesworth JS: Haemorrhage. Ischemia and the Perinatal Brain. *Clin Dev Med* 69-71 London: W. Neinemann Med. Books Ltd. (1979)

Pharoah PO, Cooke T, Rosenbloom I, Cooke RW: Trends in birth prevalence of cerebral palsy. *Arch Dis Child* 62, 379-84 (1987)

Pharoah PO, Cooke T, Cooke RW, Rosenbloom L: Birthweight specific trends in cerebral palsy. *Arch Dis Child* 65, 602-6 (1990)

Pharoah PO, Platt MJ, Cooke T: The changing epidemiology of cerebral palsy. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 75, F169-73 (1996)

Pharoah PO, Cooke T, Johnson MA, King R, Mutch L: Epidemiology of cerebral palsy in England and Scotland, 1984-9. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 79, F21-5 (1998)

Piovesana AM, Moura-Ribeiro MV, Zanardi Vd, Goncalves VM: Hemiparetic cerebral palsy: etiological risk factors and neuroimaging. *Arq Neuropsiquiatr* 59, 29-34 (2001)

Reither M: Migrations- und Gyrierungsstörungen In Reither M. *Magnetresonanztomographie in der Pädiatrie*, 1. Aufl., 55-59, Springer, Berlin, 2000

Reither M: Zerebrale Hypoxie/Ischämie In Reither M. *Magnetresonanztomographie in der Pädiatrie*, 1. Aufl., 99-102, Springer, Berlin, 2000 a

Rooschütz B: Klinische Untersuchungen zum Krankheitsbild der angeborenen spastischen Hemiparese. *Med. Diss. Tübingen*, 1976

Shevell MI, Majnemer A, Morin I: Etiologic yield of cerebral palsy: a contemporary case series. *Pediatr Neurol* 28, 352-9 (2003)

Sie LT, van der Knaap MS, Oosting J, de Vries LS, Lafeber HN, Valk J: MR patterns of hypoxic-ischemic brain damage after prenatal, perinatal or postnatal asphyxia. *Neuropediatrics* 31(3), 128-36 (2000)

Stanley FJ, Watson L: Trends in perinatal mortality and cerebral palsy in Western Australia, 1967 to 1985. *BMJ* 304, 1658-1663 (1992)

Steinlin M, Good M, Martin E, Banziger O, Largo RH, Boltshauser E: Congenital hemiplegia: morphology of cerebral lesions and pathogenetic aspects from MRI. *Neuropediatrics* 24, 224-229 (1993)

Süssova J, Seidl Z, Faber J: Hemiparetic Forms of cerebral palsy in relation to epilepsy and mental retardation. *Dev Med Child Neurol* 32, 792-795 (1990)

Sugimoto T, Woo M, Nishida N, Araki A, Hara T, Yasuhara A, Kobayashi Y, Yamanouchi Y: When do brain abnormalities occur? An MRI study. *Dev Med Child Neurol* 37, 285-292 (1995)

Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. A collaboration of cerebral palsy registers. *Dev Med Child Neurol* 42, 816-24 (2000)

Surveillance of Cerebral Palsy in Europe. Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe. *Dev Med Child Neurol* 44, 633-40 (2002)

Taylor DC: Differential rates of maturation between sexes and between hemispheres: Evidence from epilepsy. *Lancet* 3, 140-2 (1969)

Torfs CP, van den Berg B, Oechsli FW, Cummins S: Prenatal and perinatal factors in the etiology of cerebral palsy. *J Pediatr* 116, 615-619 (1990)

Uvebrant P: Hemiplegic cerebral palsy. Aetiology and outcome. Acta Paediatr Scand Suppl 345, 1-100 (1988)

Vargha-Khadem F, Isaacs E, van der Werf S, Robb S, Wilson J: Development of intelligence and memory in children with hemiplegic cerebral palsy. The deleterious consequences of early seizures. Brain 115, 315-29 (1992)

Verity C, Firth H, French-Constant C: Congenital abnormalities of the central nervous system. J Neurol Neurosurg Psychiatry 74 Suppl 1, i3-8 (2003)

Wiklund LM, Uvebrant P, Flodmark O: Computed tomography as an adjunct in etiological analysis of hemiplegic cerebral palsy. I: Children born preterm Neuropediatrics 22, 50-6 (1990)

Wiklund LM, Uvebrant P, Flodmark O: Computed tomography as an adjunct in etiological analysis of hemiplegic cerebral palsy; II: Children born at term. Neuropediatrics 22, 121-8 (1990a)

Wiklund LM, Uvebrant P, Flodmark O: Morphology of cerebral lesions in children with congenital hemiplegia. A study with computed tomography. Neuroradiology 32, 179 -186 (1990b)

Wiklund LM, Uvebrant P: Hemiplegic cerebral palsy: correlation between CT morphology and clinical findings. Dev Med Child Neurol 33,512-23 (1991)

Winter S, Autry A, Boyle C, Yeargin-Allsopp M: Trends in the prevalence of cerebral palsy in a population-based study. Pediatrics 110, 1220-5 (2002)

7. ANHANG

7.1 TABELLENVERZEICHNIS

Tabellenverzeichnis		
Tabelle 1	Schwedische CP-Klassifikation (nach Mutch modifiziert)	6
Tabelle 2	Klinische Untersuchung der Kinder mit konnataler Hemiparese	13
Tabelle 3	Schweregrad der Hemiparese	21
Tabelle 4	Art von Anfällen, Alter beim ersten Krampfanfall, Häufigkeit der Anfälle und geistige Entwicklung der Kinder mit konnataler Hemiparese und Epilepsie	22
Tabelle 5	Sehstörungen bei Kindern mit konnataler Hemiparese	23
Tabelle 6	Sprachstörungen bei Kindern mit konnataler Hemiparese	24
Tabelle 7	Pränatale ätiologische Risikofaktoren der Kinder mit konnataler Hemiparese	24
Tabelle 8	Perinatale ätiologische Risikofaktoren der Kinder mit konnataler Hemiparese	26
Tabelle 9	Gruppeneinteilung den MRT Befunde bei Kindern mit konnataler Hemiparese.	27
Tabelle 10	Kinder mit Fehlbildungen in der MRT Untersuchung	29
Tabelle 11	Kinder mit periventrikulären Marklagerläsionen oder periventrikulärer Leukomalazie in der MRT Untersuchung	29
Tabelle 12	Kinder mit subkortikalen-kortikalen Läsionen und dienzephalen Läsionen in der MRT Untersuchung	31
Tabelle 13	MRT Befunde und Risikofaktoren bei Kindern mit konnataler Hemiparese pränataler Herkunft	34
Tabelle 14	MRT Befunde und Risikofaktoren bei Kindern mit konnataler Hemiparese perinataler Herkunft	34
Tabelle 15	Vergleich des Schweregrades der motorischen Behinderung, der MRT-Befunde und der ätiologischen Klassifikation zwischen reif- und frühgeborenen Kindern.	36

7.2 ABBILDUNGSVERZEICHNIS

Abbildungsverzeichnis		
Abb.1	Schematische Darstellung der Geschlechterverteilung	17
Abb.2	Schematische Darstellung des Verhältnisses Frühgeborene : Reifgeborene	17
Abb.3	Lebensalter des Kindes zum Zeitpunkt der Diagnose einer Hemiparese (in Monaten)	18
Abb.4	Schwerer betroffenes Glied	18
Abb.5	Grad der motorischen Behinderung	20
Abb.6	Handfunktion der betroffenen Hand	20
Abb.7	Epilepsie bei Kindern mit konnataler Hemiparese	22
Abb.8	MRT Untersuchungen von Kindern mit Läsionen der Gruppe I	28
Abb.9	MRT Untersuchungen von Kindern mit Läsionen der Gruppe II	30
Abb.10	MRT Untersuchungen von Kindern mit Läsionen der Gruppe III	32
Abb.11	Schematische Darstellung der ätiologischen Klassifikation	33

7.3 DENVER- ENTWICKLUNGSSKALEN

[illegible]

Abb. 4

ANWEISUNGEN:



Gelöst bei jeder Form, die geschlossen ist. Nicht gelöst, wenn nur eine runde Bewegungszeichnung gemacht wird.

Welche von diesen Linien ist die längere? (Nicht größere). Das Blatt wird jedes Mal um 90° gedreht und erneut die Frage gestellt. (3 von 3 oder 5 von 6 Versuchen).



Gelöst bei jeder überkreuzten Linie.



Erst das Kind nachzeichnen lassen. Wenn das nicht gelingt, vormalen.

Wenn man die Aufgaben betreffend KREIS, KREUZ und QUADRAT vorgibt, die Form nicht benennen. KREIS und KREUZ nicht vormalen.

5. Zeigen Sie auf das Bild und bitten Sie das Kind, die Figur zu benennen (Tiergeräusche sind nicht als Lösung erlaubt, fragen Sie aber die Eltern, wie dieses Tier zu Hause benannt wird, z. B. Mau-Mau als Hund).



6. Geben Sie dem Kind nacheinander folgende Anweisungen: "Gib! Mama das Klötzchen", "leg! das Klötzchen auf den Tisch", "leg! das Klötzchen auf den Fußboden". Der Untersucher und die Eltern sollten darauf achten, dem Kind keine Hilfe zu geben, indem Sie auf die Mütter, den Tisch oder den Boden gucken oder zeigen.

7. Stellen Sie dem Kind folgende Fragen, eine zur Zeit: "Was tust Du, wenn Du müde bist?" (z. B. schlafengehen, hinsetzen, ausruhen). "Was tust Du, wenn Dir kalt ist?" (z. B. Mantel überziehen, hineingehen, Heizung höher stellen). (Es gilt als Fehler, wenn das Kind mit "husten", "Medizin nehmen" antwortet oder irgendetwas von Erkältung sagt. Dann hat es nicht verstanden, was es gefragt wurde). "Was tust Du, wenn Du hungrig bist?" (z. B. essen, zu Abend essen, um etwas zu essen bitten.)

8. Geben Sie dem Kind ein Klötzchen und bitten Sie es Folgendes zu tun, und zwar eins zur Zeit: "Leg! das Klötzchen auf den Tisch", "leg! das Klötzchen vor Mammis Stuhl", "leg! das Klötzchen hinter ihren Stuhl". Eine falsche Antwort sollte nicht berichtigt werden. Bestanden, wenn das Kind drei von vier Anweisungen richtig befolgt.

9. Fragen Sie das Kind: "Feuer ist heiß, Eis ist?" (kalt, kühl, frierend, nicht naß, Wasser, schmilzt nicht). "Mutter ist eine Frau, Vater ist ein?" (Mann, nicht Vati, Junge, Ehemann). "Ein Pferd ist groß, eine Maus ist?" (klein, winzig). Wenn nötig, kann jeder Satz dreimal wiederholt werden. Bestanden, wenn das Kind bei zwei von drei Analogien ein passendes, entgegengesetztes Wort sagt.

10. Fragen Sie das Kind: "Was ist ein Ball, was ist ein See, was ist ein Schreibtisch, was ist ein Haus, was ist eine Banane, was ist ein Vorhang, was ist eine Zimmerdecke, was ist eine Hecke, was ist ein Bürgersteig?" (oder ein Kantstein). Bestanden, wenn das Kind sechs von neun Wörtern auf eine der folgenden Weisen definiert: 1. Gebrauch, 2. Form, 3. woraus es gemacht ist, 4. allgemeine Kategorien (z. B. die Banane ist eine Frucht, aber nicht nur gelb oder Bananenschale).

11. Fragen Sie das Kind: "Woraus ist ein Löffel gemacht?" "Woraus ist ein Schuh gemacht?", "Woraus ist eine Tür gemacht?". Bestanden, wenn das Kind antwortet: "in Löffel ist aus Metall (oder irgendein spezielles Metall), Plastik oder Holz gemacht. Ein Schuh ist aus Leder, Gummi oder Stoff gemacht. Eine Tür ist aus Holz oder Metall gemacht."

Verhaltensbeobachtungen:

- 1 interessiert, arbeitet gut mit
- 2 nicht sehr interessiert, arbeitet aber mit
- 3 widerstrebt, etwas ängstlich
- 4 widerstrebt, will nicht mitmachen
- 5 weigert sich mitzumachen, teilnahmslos
- 6 ständig unruhig, weigert sich, läuft weg
- 7 anderes

7.4 KIPHARD ENTWICKLUNGSGITTER

Auszüge aus dem sensomotorischen Entwicklungsgitter von Kiphard

Mon	Grobmotorik	Feinmotorik	optische Wahrnehmung	Mon	akustische Wahrnehmung	Sprache	Mon
48	frei treppab Fußwechsel	schneidet mit Schere	Puzzle 2 Teile	48			48
47				47		W-Fragen	47
45	1 monopedaler Hüpfen			45			45
44		schraubt		44			44
43				43	kennet Daumen Zeigefinger		43
41			5 Formen einsetzen (Formbox)	41			41
39				39	zeigt rote Farbe	benennt Tätigkeit im Bild	39
37			sortiert Grundfarben	37			37
36	beidbeiniger Sprung von Treppe			36	befolgt: gib eins/viele		36
33			findet 2 versteckte Dinge	33			33
32	frei treppab nachgesetzt	Perlen auf Draht		32	befolgt Doppelauftrag	wiederholt Versilbensatz	32
30			sortiert 2 Bildpaare	30			30
29				29	befolgt: gib noch eins		29
27	treppab mit Geländer		ordnet 2 Formen zu	27			27
26	frei treppauf nachgesetzt		ordnet 2 Farben zu	26	zeigt 8 benannte Dinge	nennt sich beim Vornamen	26
25		blättert Seiten um		25			25
20	rennt 5m ohne Fallen			20			20
19		Steckpyramide zusammensetzen		19			19
18				18			18
17			besieht gerne Bilderbuch	17			17
15				15	befolgt: komm her		15

7.5 PATIENTENDATEN

ID	Geb.Datum	G	SSW	Alter bei der Diagnose	Alter bei der NeuroU	Seite	S.B.Glied	motorische Behinderung	Funktion der betreffenen Hand	Epilepsie	MR	Senst	Sprachst	MRI Befunde	Risikofaktoren	Ätiologische Klassifikation
1 A.M.	01.07.1995	m	40	9M	6+9	L	Arm	leicht	Grad 3	nein	nein	nein	nein	III	keine	unbekannt
2 B.L.	02.07.2000	m	39	16M	3+2	L	Arm	mäßig	Grad 2	nein	nein	nein	nein	I	keine	pränatal
3 B.N.	03.05.2001	m	40	11M	2+8	L	Arm	mäßig	Grad 1	ja	nein	ja	nein	I	keine	pränatal
4 D.Y.	18.06.1998	w	38	13M	2+0	R	Bein	mäßig	Grad 2	nein	nein	nein	ja	III	keine	pränatal
5 F.D.	29.01.1999	m	36	8M	4+0	R	Beides	mäßig	Grad 1	nein	nein	nein	ja	III	pränatal+perinatal	unbekannt
6 F.M.	26.01.1997	w	39	7M	6+6	L	Arm	mäßig	Grad 1	nein	ja	nein	ja	I	keine	pränatal
7 G-M.K.	25.08.1996	w	41	12M	6+6	L	Arm	mäßig	Grad 2	ja	nein	nein	ja	I	keine	pränatal
8 H.S.	10.09.1990	m	38	12M	11+4	R	Arm	leicht	Grad 2	nein	nein	nein	nein	II	pränatal	pränatale RF
9 H.J.	30.08.1997	m	40	7M	5+1	R	Arm	mäßig	Grad 2	nein	nein	nein	nein	II	keine	unbekannt
10 K.H.S.	25.07.2002	m	39	13M	1+2	R	Arm	mäßig	Grad 1	nein	nein	nein	nein	I	keine	pränatal
11 K.J.	06.07.1998	m	40	6M	4+8	R	Arm	mäßig	Grad 1	nein	nein	ja	ja	III	perinatal	perinatale RF
12 L.C.	27.09.2001	m	39	6M	1+4	L	Beides	leicht	Grad 1	nein	nein	ja	nein	II	keine	pränatal
13 M.J.	17.09.1993	w	40	9M	9+2	R	Beides	schwer	Grad 0	nein	ja	ja	ja	I	keine	pränatal
14 M.J-M.	31.05.2001	m	41	12M	1+5	R	Arm	leicht	Grad 2	ja	nein	ja	nein	III	keine	unbekannt
15 N.L.	14.01.2000	w	39	10M	3+4	R	Arm	mäßig	Grad 1	nein	nein	nein	ja	III	keine	unbekannt
16 P.G.	13.04.1994	w	41	13M	8+8	R	Bein	leicht	Grad 2	nein	nein	nein	nein	III	perinatal	perinatale RF
17 S.D.	24.09.1996	m	32	8M	6+9	R	Beides	mäßig	Grad 1	ja	nein	nein	nein	II+	pränatal+perinatal	perinatal
18 S.K.	30.11.1998	m	32	6M	4+6	L	Arm	mäßig	Grad 1	ja	ja	ja	ja	II+	perinatal	perinatal
19 S.A.	15.07.1999	m	38	6M	4+2	R	Arm	mäßig	Grad 1	ja	ja	nein	ja	I	pränatal	pränatal
20 vG.L-H.	13.12.2001	m	27	30M	1+9	L	Arm	mäßig	Grad 0	nein	ja	nein	ja	II	pränatal+perinatal	perinatal
21 W.K.	30.09.1998	m	40	12M	4+11	L	Beides	mäßig	Grad 1	ja	ja	ja	ja	II+	keine	pränatal
22 Y.Y.	08.07.1998	m	32	8M	4+3	L	Beides	leicht	Grad 1	ja	ja	nein	ja	II	perinatal	perinatal

7.6 DATENERHEBUNGSPROTOKOLL

Datenerhebungsprotokoll		
Anamnestic Daten		
Name		
Vorname		
Geb. Datum		
Geschlecht		
Alter bei der Diagnose		
Risikofaktoren		
Schwangerschaft und Entbindung	☐ ja	☐ nein
Fehlbildungen außer ZNS	☐ ja	☐ nein
Mangelgeboren- SGA	☐ ja	☐ nein
Mehrlingsschwangerschaft	☐ ja	☐ nein
chronische Erkrankungen der Mutter	☐ ja	☐ nein
drohende Fehlgeburt	☐ ja	☐ nein
Blutungen während der Schwangerschaft	☐ ja	☐ nein
nekrotische Enterokolitis	☐ ja	☐ nein
Fetus Wachstumretardierung	☐ ja	☐ nein
Perinatale Periode	☐ ja	☐ nein
Chorionitis oder Amnionitis	☐ ja	☐ nein
vorzeitige Plazentalösung	☐ ja	☐ nein
Neugeborene Krampfanfälle	☐ ja	☐ nein
intrakranielle Blutungen	☐ ja	☐ nein
metabolische Störungen	☐ ja	☐ nein
Hypotonie oder Transfusionsbedarf	☐ ja	☐ nein
anhaltende respiratorische Störungen	☐ ja	☐ nein
mechanische Ventilation	☐ ja	☐ nein
Polyzythämie	☐ ja	☐ nein
Infektion	☐ ja	☐ nein
Klinische Untersuchung		
Körperliche Entwicklung	Grosse	cm
	Gewicht	cm
	Kopfumfang	cm
Wachstumsdifferenzen der betroffenen Extremitäten		
Neurologische Befunde	Muskeltonus	
	MER	
	Hirnnervenbeteiligung	
Funktion der Hand	Grad 0	☐
	Grad 1	☐
	Grad 2	☐
	Grad 3	☐
Gangstörungen (Lahmheit)	kein	☐
	mäßig	☐
	ausgeprägt	☐
	schwer	☐
	kein Gang	☐
Schwerer betroffenes Glied	Arm	☐
	Bein	☐
	Beides	☐

Mechanische Einschränkungen der Bewegung	Arm	☐
	Bein	☐
Allgemeine motorische Behinderung	leicht	☐
	mäßig	☐
	schwer	☐
Geistige/Kognitive Entwicklung		☐
Anfallsleiden	klinische Anfälle	☐
	path. EEG	☐
	antiepileptische Behandlung	☐
Sehstörungen	Sehminderung	☐
	Strabismus	☐
Hörstörungen		☐
Sprachentwicklung	altersentsprechend	☐
	verzögert	☐
	Dyslalie	☐
Neuroradiologische Untersuchungen		
Neonataler Ultraschall		
MRT Untersuchung	Gruppe I	☐
	Gruppe II	☐
	Gruppe III	☐
Ätiologie		
pränatal		☐
perinatal		☐
pränatale RF		☐
perinatale RF		☐
unbekannt		☐

8. DANKSAGUNG

An dieser Stelle möchte ich meinem Doktorvater Herrn Prof. Dr. med. J. Otte danken, für die Überlassung des Themas und vor allem für Rat und wertvolle Unterstützung bei der Durchführung der Arbeit

Weiterhin danke ich besonders Dr. R. Böhm, leitender Arzt des SPZ des Kinderzentrums Gilead, für die Diskussionsbereitschaft und die freundliche Kooperation.

Weiterhin bedanken möchte ich mich bei Dr. med. M. Möllers, für die Hilfestellung bei der Auswertung der neuroradiologischen Untersuchungen.

Für die kritische Durchsicht des Manuskripts und die vielfältige konstruktive Kritik möchte ich ganz herzlich Dr. med. Jens Körner danken.

Meinen Freunden Miriam Bock, Anja und Matthias Drescher danke ich für die zeitaufwendigen Korrekturen der Arbeit.

Ganz herzlich danke ich den Mitarbeiterinnen der Archive der Kinderklinik und des SPZ Gilead für ihre Hilfsbereitschaft.

Ein besonderer Dank gehört meinen Eltern, die mich während meines Studiums und in wichtigen Phasen während der Durchführung dieser Arbeit unterstützt haben.

Mein größter Dank gilt meinen Kinder Mary und Georges für ihre Geduld und besonders meinem Mann Vasili Zountsas für die sorgfältige Erstellung des Bildmaterials, die kritische und mutmachende Begleitung und die durchgehende Motivation bei diesem Projekt.

9. LEBENS LAUF

Persönliche Daten

Name:	Aikaterini Kantziou
Geburtsdatum:	24.05.1973
Geburtsort:	Thessaloniki Griechenland
Wohnort:	An der Rehwiese 22, 33617 Bielefeld
Familienstand:	verheiratet, zwei Kinder
Nationalität:	griechisch

Ausbildung und Beruflicher Werdegang

Schulbildung

OCT 1979 - JUN 1991 :	Grundschule, Gymnasium und Oberstufe in Velvento Griechenland. Abschluss mit der Gesamtnote ausgezeichnet (20/20).
------------------------------	--

Hochschulbildung und Beruflicher Werdegang

OCT 1991 - SEP 1993 :	Pharmakologische Hochschule Aristoteles Universität Thessaloniki.
OCT 1993 - JUL 1998 :	Studium der Humanmedizin an der Aristoteles Universität Thessaloniki.
AUG 1998 :	Griechische Approbation als Ärztin
AUG 1998 - OCT 1998 :	Obligatorische praktische Ausübung im Krankenhaus Mamatsio Kosani.
NOV 1998 - MÄR 2000 :	Ärztlicher Dienst in der Landpraxis Platanorevmatos.
JUL 2000 - AUG 2000 und JUL 2003 – DEC 2003 :	Hospitation bei der Kinderklinik Krankenanstalten Gilead – Bethel.
MÄRZ 2002	Deutsche Approbation als Ärztin
SEP 2002 – APRIL 2004 :	Anfertigung der Dissertation in der Kinderklinik Krankenanstalten Gilead – Bethel.