

Inhaltsverzeichnis

1	Frühkindliches Wachstum	1			
1.1	Intrauterines Wachstum	1	1.2	Neonatales Wachstum	6
	<i>Ekkehard Schleußner</i>			<i>Axel Hübler</i>	
1.1.1	Regulation des intrauterinen Wachstums ..	1	1.3	Somatische Klassifikation	7
1.1.2	Fetales Wachstum bei Mehrlingsschwangerschaften	3		<i>Manfred Voigt, Volker Briese</i>	
1.1.3	Das Konzept der intrauterinen Prägung (perinatale Programmierung)	5	1.3.1	Körpermaße der Neugeborenen	8
2	Notfallversorgung im Kreißaal und Transport erkrankter Früh- und Reifgeborener	19			
2.1	Perinatale Besonderheiten der kardiorespiratorischen Funktion	19	2.4	Ausgewählte Notfallsituationen	31
	<i>Stefan Avenarius</i>			<i>Hans-Jörg Bittrich</i>	
2.2	Einfluss von maternalen Medikamenten in Spätschwangerschaft und unter der Geburt auf das Neugeborene	21	2.4.1	Störungen der Spontanatmung und Beatmung	31
	<i>Stefan Avenarius</i>		2.4.2	Blutverlust und Schock	32
2.3	Grundsätze der Erstversorgung und der Neugeborenenreanimation	23	2.4.3	Fehlbildungen mit besonderen Anforderungen an die Erstversorgung	34
	<i>Stefan Avenarius</i>		2.4.4	Hydrops congenitus universalis (fetalis) ...	38
2.3.1	A – Airway	24	2.4.5	Erstversorgung des unreifen Frühgeborenen	39
2.3.2	B – Breathing	24	2.5	Transport erkrankter Früh- und Neugeborener	41
2.3.3	C – Circulation	28		<i>Stefan Avenarius</i>	
2.3.4	D – Drugs	28	2.5.1	Durchführung des Transports	41
3	Hypoxie und Asphyxie	46			
	<i>Mario Rüdiger</i>				
3.1	Einleitung	46	3.2	Inzidenz, Prognose und Langzeitoutcome ..	48
3.1.1	Definitionen	46	3.2.1	Inzidenz	48
3.1.2	Pathogenese der Asphyxie	46	3.2.2	Prognose	48
3.1.3	Die hypoxisch-ischämische Enzephalopathie	47	3.2.3	Diagnosestellung einer Asphyxie bzw. hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie ..	48
3.1.4	Auswirkungen der Asphyxie auf andere Organsysteme	47			

3.3	Therapeutische Interventionen	51	3.3.3	Hypothermiebehandlung	52
3.3.1	Allgemeine Überlegungen	51	3.3.4	Supportive Therapie	53
3.3.2	Präventive bzw. frühzeitige Interventionen	51			
4	Geburtstraumatische Schädigungen				56
	<i>Gerhard Jorch, Serban-Dan Costa</i>				
4.1	Verletzungen des Schädels und der intrakraniellen Strukturen	56	4.4	Verletzungen innerer Organe	64
4.2	Schädigungen der Wirbelsäule und des Rückenmarks	57	4.4.1	Leberverletzungen	64
4.2.1	KISS-Syndrom	59	4.4.2	Milzverletzungen	64
4.3	Läsionen peripherer Nerven	59	4.4.3	Nebennierenverletzungen	65
4.3.1	N. abducens	59	4.5	Verletzungen des Extremitätenskeletts	65
4.3.2	N. facialis	59	4.5.1	Klavikulafrakturen	65
4.3.3	N. laryngeus recurrens	60	4.5.2	Frakturen der Armknochen und Schulter ..	66
4.3.4	N. phrenicus	60	4.5.3	Frakturen des Femurs und der Tibia	66
4.3.5	Plexus brachialis	62	4.5.4	Andere Frakturen – Gesichtsknochen, Rippen	66
4.3.6	N. radialis	64	4.6	Hautverletzungen	67
4.3.7	Lumbosakraler Plexus	64	4.7	Muskelverletzungen	67
4.3.8	N. peroneus	64			
5	Kinder mit besonderen Risiken				70
5.1	Frühgeborene	70	5.3	Mehrlinge	78
	<i>Egbert Herting</i>				
5.1.1	Definition	70	5.3.1	Epidemiologie	78
5.1.2	Häufigkeit	71	5.3.2	Zygotie, Eihäute und Plazentaverhältnisse ..	78
5.1.3	Ätiologie	71	5.3.3	Pränatale Komplikationen	80
5.1.4	Besonderheiten der Adaptation	72	5.3.4	Geburtskomplikationen/Erstversorgung ...	80
5.1.5	Typische Komplikationen der Frühgeborenenperiode	72	5.3.5	Typische neonatale Erkrankungen/ Komplikationen von Mehrlingen	80
5.1.6	Besondere chronische Probleme/Risiken der Frühgeburtlichkeit	74	5.3.6	Besondere chronische Probleme/Risiken ...	81
5.1.7	Nachsorge	76	5.4	Geschlechtsunterschiede	81
5.2	Intrauterin wachstumsretardierte Kinder ..	76		<i>Axel Hübler</i>	
	<i>Axel Hübler</i>				
5.2.1	Reifgeborene mit intrauteriner Wachstumsretardierung	76	5.4.1	Zentralnervensystem	81
5.2.2	Frühgeborene mit intrauteriner Wachstumsrestriktion	77	5.4.2	Atmungssystem	82
			5.4.3	Herz-Kreislauf-System	82
			5.4.4	Infektionen	82
			5.4.5	Retinopathia prematurorum	82
			5.4.6	Gastrointestinale Erkrankungen	82
			5.4.7	Hyperbilirubinämie	82
			5.4.8	Somatisches Wachstum	82

6	Neonatale Überwachung und interventionelle Techniken	86		
6.1	Klinische Untersuchung	86	6.2.6	Überwachung des endexpiratorischen CO ₂ -Partialdrucks
	<i>Christian Poets, Anette Poets</i>			96
6.1.1	Untersuchungsablauf	86	6.2.7	Fehlalarme
6.1.2	Kopf	88	6.2.8	Alarmenteinstellungen
6.1.3	Augen	88		98
6.1.4	Nase und Mund	88	6.3 Bildgebende Diagnostik	98
6.1.5	Rumpf	89		<i>Hans-Joachim Mentzel</i>
6.1.6	Herz und Lunge	89	6.3.1	Röntgenuntersuchungen
6.1.7	Abdomen und Genitale	89	6.3.2	Fluoroskopie
6.1.8	Extremitäten	89	6.3.3	Sonografie
			6.3.4	Computertomografie
6.2 Noninvasives Monitoring	90		6.3.5	Magnetresonanztomografie
	<i>Christian Poets</i>		6.3.6	Fazit
6.2.1	Elektrokardiografie und Überwachung der Herzfrequenz	90	6.4 Spezielle interventionelle Techniken	114
6.2.2	Überwachung der Atmung	90		<i>Dirk Olbertz</i>
6.2.3	Transkutane Überwachung des Sauerstoffpartialdrucks	91	6.4.1	Kardiopulmonale Reanimation, Maskenbeatmung und Intubation
6.2.4	Pulsoximetrie	92	6.4.2	Gefäßzugänge
6.2.5	Transkutane Überwachung des Kohlendioxidpartialdrucks	95	6.4.3	Punktionen von Körperhöhlen und Organen
				125
7	Wärmehaushalt	131		
	<i>Mathias Nelle, Stephan Arenz</i>			
7.1	Postnatale Regulation der Thermogenese ..	131	7.3	Wärmepflege
7.1.1	Wärmeproduktion	131	7.3.1	Temperaturmessung
7.1.2	Wärmeverlust	132	7.3.2	Erstversorgung
7.1.3	Thermoregulation	132	7.3.3	Transport
			7.3.4	Frühgeborene und hypotrophe Neugeborene
7.2	Wärmeverluste und Überwärmung	133	7.3.5	Pflege des Neugeborenen im Inkubator ...
7.2.1	Hypothermie	133	7.3.6	Pflege des Neugeborenen unter einer offenen Pflegeeinheit mit radiativer Wärmelampe
7.2.2	Hyperthermie	134		137
8	Wasserhaushalt, Säure-Basen-Gleichgewicht und Elektrolytimbalancen	139		
	<i>Natalie Bachmaier, Christoph Fusch</i>			
8.1	Wasserhaushalt	139	8.2.2	Überwachung des Säure-Basen-Gleichgewichts
8.1.1	Einleitung	139	8.2.3	Säure-Basen-Ungleichgewicht
8.1.2	Wasserbilanz des Früh- und Neugeborenen	139		142
8.1.3	Monitoring des Flüssigkeitshaushalts	140	8.3 Elektrolytimbalancen	143
8.1.4	Flüssigkeitsbedarf	140	8.3.1	Einleitung
8.1.5	Exzessive Volumenexpansion	141	8.3.2	Natriumhomöostase
			8.3.3	Kaliumhomöostase
8.2	Störungen im Säure-Basen-Gleichgewicht ..	141	8.3.4	Kalziumhaushalt
8.2.1	Einleitung	141	8.3.5	Magnesiumhaushalt
				146

9	Ernährung	148		
9.1	Physiologische Grundlagen	148	9.3	Ernährung des gesunden Reifgeborenen ... 153
	<i>Christoph Fusch</i>			<i>Christoph Fusch</i>
9.1.1	Intrauterines Wachstum	148	9.4	Ernährung von Risikokindern
9.1.2	Postnatale Adaptation	148		<i>Nadja Haiden, Arnold Pollak</i>
9.1.3	Orale Ernährung	149	9.4.1	Orale Ernährung des Frühgeborenen
9.1.4	Postnatales Wachstum	149	9.4.2	Parenterale Ernährung
9.2	Bedarfsschätzungen für Energie, Nährstoffe und Flüssigkeit	150		
	<i>Christoph Fusch</i>			
9.2.1	Energie, Nährstoffe und Wasser	152		
10	Respiratorische Erkrankungen	163		
10.1	Respiratorische Adaptation des Neugeborenen	163	10.3.7	Diagnostik bei Verdacht auf genetisch bedingte Surfactant-Fehlfunktionen
	<i>Helmut Hummler</i>		10.3.8	Therapie und Beratung bei schweren genetisch bedingten Surfactant-Fehlfunktionen
10.1.1	Fetale Oxygenierung	163		
10.1.2	Fetale Zirkulation	163	10.4	Bronchopulmonale Dysplasie
10.1.3	Übergang von der mit Fruchtwasser gefüllten in eine mit Atemgas gefüllte Lunge	163		<i>Mario Rüdiger</i>
10.1.4	Faktoren, die die Adaptation beeinträchtigen können	165	10.4.1	Einleitung
10.1.5	Klinische Manifestation einer beeinträchtigten Adaptation	165	10.4.2	Definition
10.1.6	Zusammenfassung	166	10.4.3	Ätiologie und Pathogenese
10.2	Idiopathisches Atemnotsyndrom	166	10.4.4	Inzidenz
	<i>Ludwig Gortner</i>		10.4.5	Langzeitoutcome der Kinder mit bronchopulmonaler Dysplasie
10.2.1	Epidemiologie	166	10.4.6	Prävention und Therapie
10.2.2	Pathogenese und Pathophysiologie	166	10.5	Atemregulation beim Neugeborenen
10.2.3	Konsequenzen und Komplikationen	166		<i>Christian Poets, Tanja Karen</i>
10.2.4	Genetische Risikofaktoren	167	10.5.1	Pathogenese von Störungen der Atemregulation
10.2.5	Klinische Zeichen des Atemnotsyndroms ..	168	10.5.2	Therapie der Apnoen, Bradykardien und Hypoxien bei Frühgeborenen
10.2.6	Diagnostik	168		
10.2.7	Therapie des Atemnotsyndroms	168	10.6	Atemwegsobstruktionen
10.2.8	Supportive Pflege von Frühgeborenen mit Atemnotsyndrom	172		<i>Christian Poets, Pablo Brockmann</i>
10.2.9	Prognose des Atemnotsyndroms	172	10.6.1	Choanalatresie
10.3	Genetisch bedingte Formen von Surfactant-Fehlfunktionen	172	10.6.2	Kraniofaziale Dysmorphiesyndrome
	<i>Andreas Schulze</i>		10.6.3	Makroglossie
10.3.1	Physiologie und Pathophysiologie	172	10.6.4	Atresie von Larynx oder Trachea
10.3.2	SP-A-Funktionsdefekt	172	10.6.5	Larynxspalten
10.3.3	SP-B-Mangel	173	10.6.6	Laryngotracheale Hämangiome
10.3.4	SP-C-Mangel	173	10.6.7	Laryngomalazie
10.3.5	ABCA3-Mangel	173	10.6.8	Stimmbandparesen
10.3.6	GM-CSF-Signaltransduktionsdefekte	173	10.6.9	Subglottische Stenosen
			10.6.10	Trachealkompressionen

10.7 Pulmonale Erkrankungen	188	10.8.2 Einschränkung der Alveolaroberfläche durch solide Strukturen	205
10.7.1 Unilaterale Lungenagenesie	188	10.8.3 Sekundäre Lungenhypoplasien	207
<i>Helmut Hummler</i>		10.8.4 Kongenitale Zwerchfeldefekte	207
10.7.2 Lungenhypoplasie	189	10.8.5 Komplexe Fehlbildungen mit Einschränkung von Atmung und/oder Lungenfunktion	210
<i>Helmut Hummler</i>			
10.7.3 Kongenitale Lymphangiektasie	189	10.9 Störungen der Atemmotorik	211
<i>Helmut Hummler</i>		<i>Roland Hentschel</i>	
10.7.4 Kongenitale zystisch-adenomatoide Malformation der Lunge	190	10.9.1 Zwerchfellparese	211
<i>Helmut Hummler</i>		10.9.2 Zentrale Störungen und komplexe neurologische Erkrankungen	212
10.7.5 Lungensequestration	192	10.9.3 Muskelerkrankungen	212
<i>Helmut Hummler</i>			
10.7.6 Kongenitales lobäres Emphysem	193	10.10 Atemunterstützende Verfahren und Beatmungstherapie	213
<i>Helmut Hummler</i>		<i>Roland Hentschel</i>	
10.7.7 Mekoniumaspiration	195	10.10.1 Lagerung	213
<i>Andreas Schulze</i>		10.10.2 Maschinelle Verfahren	213
10.7.8 Neonatale Pneumonien	197	10.10.3 Nicht invasive nasale Beatmung	215
<i>Andreas Schulze</i>		10.10.4 Endotracheale Intubation und Überdruckbeatmung	215
10.7.9 Flüssigkeitslunge	201	10.10.5 Beatmungsformen des intubierten Patienten	216
<i>Andreas Schulze</i>			
10.8 Extrapulmonal bedingte Einschränkung der Alveolaroberfläche	202		
<i>Roland Hentschel</i>			
10.8.1 Pleurale Raumforderungen	202		
11 Erkrankungen des Herz-Kreislauf-Systems	226		
11.1 Postnatale Anpassung des Herz-Kreislauf- Systems	226	11.3.5 Entzündliche Herzerkrankungen	258
<i>Eva Robel-Tillig</i>		<i>Ingo Dähnert</i>	
11.2 Richtwerte für Herzfrequenz und Blutdruck	227		
<i>Eva Robel-Tillig</i>		11.4 Blutdruck- und Kreislaufstörungen bei Frühgeborenen	260
11.3 Kardiovaskuläre Erkrankungen in der Neonatalperiode	228	<i>Claudia Roll</i>	
11.3.1 Störungen der Herz-Kreislauf-Adaptation	228	11.4.1 Blutdruck bei Frühgeborenen	260
<i>Eva Robel-Tillig</i>		11.4.2 Definition der (therapiebedürftigen) Hypotension	260
11.3.2 Angeborene Herzfehler	233	11.4.3 Blutdruck und Perfusion	261
<i>Ingo Dähnert</i>		11.4.4 Hypotension und zerebrale Morbidität	261
11.3.3 Kardiomyopathien	250	11.4.5 Therapie der Hypotension	261
<i>Ingo Dähnert</i>		11.5 Kreislauftherapie	262
11.3.4 Herzrhythmusstörungen	253	<i>Christoph Bühner, Claudia Roll</i>	
<i>Ingo Dähnert</i>		11.5.1 Septischer Schock	263
12 Erkrankungen des Blutes	269		
12.1 Entwicklung des hämatopoietischen Systems	269	12.1.2 Blutbildung in der Leber (hepatische Periode)	269
<i>Axel Franz</i>		12.1.3 Blutbildung im Knochenmark (medulläre Periode)	270
12.1.1 Blutbildung im Dottersack (mesoblastische oder megaloblastische Periode)	269		

12.1.4	Quantitative Aspekte der fetalen Hämatoopoese	270	12.5	Plasmatische Gerinnungsstörungen	289
				<i>Michael Zemlin</i>	
12.2	Erythropoiese	270	12.5.1	Angeborene Gerinnungsstörungen	289
	<i>Axel Franz</i>		12.5.2	Erworbene Störungen der plasmatischen Gerinnung	290
12.2.1	Allgemeines	270	12.5.3	Diagnostisches Vorgehen beim Neugeborenen mit Blutung	292
12.2.2	Richtwerte für hämatologische Größen	272	12.6	Angeborene Leukämien	293
12.2.3	Polyglobulie	273		<i>James Beck</i>	
12.2.4	Anämie	275	12.6.1	Akute lymphatische Leukämie	294
12.3	Erkrankungen des leukozytären Systems ..	282	12.6.2	Akute myeloische Leukämie	294
	<i>Michael Zemlin</i>		12.7	Hämotherapie	295
12.3.1	Einteilung	282		<i>Thomas Brune, H. Garritsen</i>	
12.3.2	Diagnostik	284	12.7.1	Einleitung	295
12.3.3	Therapie	285	12.7.2	Gesetzliches Umfeld	295
12.4	Erkrankungen des thrombozytären Systems	285	12.7.3	Besonderheiten der perinatalen Transfusionstherapie	297
	<i>Michael Zemlin</i>		12.7.4	Durchführung der Transfusion	298
12.4.1	Klinik	286	12.7.5	Notfalldepot	299
12.4.2	Diagnostik	286	12.7.6	Notfalltransfusionen	299
12.4.3	Thrombozytenfunktionsstörungen	286	12.7.7	Verwandtenspende bei Neugeborenen	300
12.4.4	Neonatale Thrombozytose	286	12.8	Morbus haemolyticus neonatorum	300
12.4.5	Neonatale Thrombozytopenie	287		<i>Thomas Brune, Gerhard Jorch</i>	
12.4.6	Therapie	288	12.8.1	Rhesusinkompatibilität	301
			12.8.2	ABO-Inkompatibilität	303
13	Erkrankungen der Leber	308			
13.1	Bilirubinstoffwechsel und Hyperbilirubinämie	308	13.3.5	Neonatale Hämochromatose	328
	<i>Axel Hübler</i>		13.3.6	Endokrine Erkrankungen	329
13.1.1	Bilirubinstoffwechsel	308	13.3.7	Idiopathische neonatale Hepatitis	329
13.1.2	Hyperbilirubinämie	309	13.3.8	Chromosomale Erkrankungen	329
13.2	Differenzialdiagnose und allgemeine Therapieprinzipien der neonatalen Cholestase	320	13.3.9	Intoxikationen, Frühgeborenencholestase ..	329
	<i>Burkhard Rodeck</i>		13.3.10	Vaskuläre/Kreislaufferkrankungen	329
13.2.1	Einleitung	320	13.3.11	Verschiedenes	329
13.2.2	Definition und Pathophysiologie	320	13.4	Erkrankungen der Gallenwege	330
13.2.3	Leitsymptome	321		<i>Burkhard Rodeck</i>	
13.2.4	Diagnostik	322	13.4.1	Gallengangsatresie	330
13.2.5	Allgemeine Therapieansätze bei cholestatischen Lebererkrankungen	322	13.4.2	Nicht syndromatische Gallenwegshypoplasie	331
13.3	Erkrankungen des Leberparenchyms	324	13.4.3	Choledochuszyste	331
	<i>Burkhard Rodeck</i>		13.4.4	Caroli-Erkrankung, Caroli-Syndrom	331
13.3.1	Infektionen	324	13.4.5	Gallensteine	331
13.3.2	Stoffwechselerkrankungen	324	13.4.6	Spontane Perforation der Gallenwege	332
13.3.3	Familiäre intrahepatische Cholestase	326	13.4.7	Neonatale sklerosierende Cholangitis	332
13.3.4	Alagille-Syndrom	328			

14	Erkrankungen des Gastrointestinaltrakts	335		
14.1	Postnatale Anpassung	335	14.4	Erkrankungen des Pankreas
	<i>Ulla Lieser</i>			<i>Ulla Lieser</i>
14.2	Gastrointestinale Notfallsituationen	336	14.5	Erkrankungen des Nabels und der
14.2.1	Atresien und Stenosen	336		Bauchwand
	<i>Felicitas Eckoldt-Wolke</i>			<i>Felicitas Eckoldt-Wolke</i>
14.2.2	Perforationen	342	14.5.1	Diagnostik
	<i>Ulla Lieser</i>			355
14.2.3	Nekrotisierende Enterokolitis	343	14.5.2	Klinik
	<i>Hugo Segerer</i>			355
14.3	Gastrointestinale Erkrankungen	348	14.5.3	Operation
	<i>Ulla Lieser</i>			356
14.3.1	Einleitung	348	14.5.4	Nachbehandlung
14.3.2	Erkrankungen der Zunge	348		357
14.3.3	Schluckstörungen	348	14.5.5	Komplikationen
14.3.4	Erbrechen	348		357
14.3.5	Gastroösophagealer Reflux	349	14.5.6	Outcome
14.3.6	Gastrointestinale Blutungen	350		357
14.3.7	Neonatale Appendizitis	351	14.6	Mekoniumileus, Mekoniumperitonitis und
14.3.8	Stuhlentleerungsstörungen	351		distale intestinale Obstruktion
14.3.9	Kurzdarmsyndrom	353		<i>Felicitas Eckoldt-Wolke</i>
			14.6.1	Definition
				358
			14.6.2	Epidemiologie
				358
			14.6.3	Pathologie
				358
			14.6.4	Krankheitsbild
				358
			14.6.5	Diagnostik
				359
			14.6.6	Therapie
				359
			14.6.7	Komplikationen
				361
			14.6.8	Besonderheiten
				362
			14.6.9	Prognose
				362
15	Erkrankungen von Niere und ableitenden Harnwegen	365		
	<i>Ulrike John, Jörg Dötsch</i>			
15.1	Physiologische Entwicklung von Niere und		15.4	Tubulo- und Glomerulopathien
	ableitenden Harnwegen und deren			375
	Steuerung	365	15.4.1	Tubulopathien
				375
15.2	Renale Funktionsdiagnostik	366	15.4.2	Kongenitales nephrotisches Syndrom
15.2.1	Blutchemische Parameter und			378
	Nierenfunktion	366	15.5	Harnwegsinfektion
15.2.2	Urinuntersuchung	367		379
15.2.3	Urinanalyse	368	15.5.1	Grundlagen Ätiologie und Pathogenese
				379
15.3	Fehlbildungen von Nieren und Harnwegen	369	15.5.2	Klinik
15.3.1	Zystische Nierenerkrankung	369		380
15.3.2	Ureterabgangsstenose und Hydronephrose	371	15.5.3	Diagnostik
15.3.3	Posteriore Urethralklappen	372		380
15.3.4	Vesikoureteraler Reflux	373	15.5.4	Therapie
15.3.5	Komplexe Fehlbildungssyndrome mit			381
	Beteiligung von Niere und ableitenden		15.6	Nierenvenenthrombose
	Harnwegen	374		382
			15.6.1	Pathogenese
				382
			15.6.2	Klinik und Diagnose
				383
			15.6.3	Therapie und Prognose
				383
			15.7	Niereninsuffizienz und
				Nierenersatztherapie
				383
			15.7.1	Akute Niereninsuffizienz
				383
			15.7.2	Chronische Niereninsuffizienz
				386

16 Fetopathia diabetica, Hypo- und Hyperglykämien	391		
16.1 Fetopathia diabetica	391	16.2 Hypoglykämien	396
<i>Axel Hübler</i>		<i>Thomas Erler</i>	
16.1.1 Einleitung	391	16.2.1 Physiologische Voraussetzungen	396
16.1.2 Mechanismen der intrauterinen Schädigung	391	16.2.2 Inzidenz	397
16.1.3 Neonatale Morbidität und Versorgung des Kindes nach der Geburt	393	16.2.3 Praktisches Vorgehen – Therapie	397
16.1.4 Prognose der betroffenen Kinder	396	16.3 Hyperglykämien	399
		<i>Thomas Erler</i>	
		16.3.1 Definition	399
		16.3.2 Symptomatik	399
		16.3.3 Einteilung	399
		16.3.4 Therapie	399
		16.3.5 Prognose	399
17 Endokrinologische Störungen	403		
<i>Klaus Mohnike</i>			
17.1 Hypo- und Hyperkalzämie	403	17.3 Hohes Thyreotropin und/oder vermindertes Thyroxin	406
17.1.1 Diagnostik und Behandlung der Hypokalzämie	404	17.4 17-OH-Progesteronerhöhung, Hyponatriämie und Hyperkaliämie	407
17.2 Kongenitaler Hyperinsulinismus und Diabetes mellitus	404	17.5 Indifferentes Genitale	408
18 Metabolische Erkrankungen	411		
<i>Simone Pötzsch, Rainer Rossi, Thorsten Marquardt</i>			
18.1 Neugeborenencreening	411	18.3 Allgemeines diagnostisches Vorgehen	423
18.1.1 Allgemeines	411	18.3.1 Basisdiagnostik	423
18.1.2 Screeningkriterien	411	18.3.2 Stoffwechseldiagnostik	423
18.1.3 Organisation und Durchführung des Neugeborenencreenings	412	18.3.3 Postmortale Diagnostik	423
18.1.4 Tandemmassenspektrometrie	413	18.4 Therapie der Stoffwechselkrise	425
18.1.5 Zielkrankheiten des Neugeborenencreenings in Deutschland ..	414	18.4.1 Allgemeine Therapie	425
18.1.6 Maßnahmen bei positivem Screeningbefund	414	18.4.2 Spezielle Therapie	426
18.1.7 Nichtzielkrankheiten des erweiterten Neugeborenencreenings	414	18.5 Angeborene metabolische Erkrankungen ..	427
18.2 Symptome angeborener Stoffwechselerkrankungen	416	18.5.1 Harnstoffzyklusdefekte	427
18.2.1 Klinische Symptome	417	18.5.2 Störungen des Aminosäurestoffwechsels ..	429
18.2.2 Biochemische Leitsymptome	420	18.5.3 Organoazidopathien	434
		18.5.4 Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels .	438
		18.5.5 Fettsäureoxidationsstörungen und Störungen des Carnitinstoffwechsels	440
		18.5.6 Störungen der Zellorganellenfunktion	442
		18.5.7 Weitere Erkrankungen	442

19	Erkrankungen des Zentralnervensystems	452
19.1	Entwicklung des Zentralnervensystems	452
	<i>Christoph Fusch</i>	
19.1.1	Neurulation	452
19.1.2	Bildung des Vorderhirns	452
19.1.3	Neuronale Proliferation und Migration	453
19.1.4	Neuronale Organisation des Kortex	454
19.1.5	Bildung von Gyri und Sulci	454
19.1.6	Myelinisierung	454
19.2	Neurologische Untersuchungstechniken beim Neugeborenen	455
19.2.1	Klinische Untersuchung	455
	<i>Gerhard Jorch</i>	
19.2.2	Liquorparameter	460
	<i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>	
19.2.3	Technisch-apparative Methoden	461
	<i>Katrin Klebermass-Schrehof, Hans-Joachim Mentzel, Arnold Pollak, Eva Robel-Tillig, Claudia Roll</i>	
19.3	Fehlbildungen des Zentralnervensystems	476
	<i>Christoph Fusch</i>	
19.3.1	Myelomeningozele	481
19.3.2	Hydrozephalus	481
19.3.3	Vena-Galen-Malformation	482
19.4	Zerebrale Infektionen	482
	<i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>	
19.4.1	Bakterielle Meningitis	482
19.4.2	Virale Infektionen	484
19.4.3	Pilzinfektionen	484
19.4.4	Komplikationen	484
19.5	Perinatale Hirnschädigungen bei Reifgeborenen	485
	<i>Claudia Roll</i>	
19.5.1	Perinatale Asphyxie	485
19.5.2	Zerebrale ischämische Infarkte	485
19.5.3	Intrakranielle Blutungen	487
19.6	Perinatale Hirnschädigungen bei Frühgeborenen	490
	<i>Eva Robel-Tillig</i>	
19.6.1	Periventrikuläre Leukomalazie	490
19.6.2	Hirnblutung des Frühgeborenen	491
19.6.3	Posthämorrhagischer Hydrozephalus	493
19.7	Neuromuskuläre Erkrankungen	494
	<i>Gerhard Jorch</i>	
19.7.1	Zerebralparese	494
19.7.2	Spinale Paresen	495
19.7.3	Spinale Muskelatrophie	495
19.7.4	Läsionen peripherer Nerven	496
19.7.5	Myasthenie	496
19.7.6	Myogene Paresen	497
19.7.7	Arthrogryposis multiplex congenita	498
19.8	Tumoren des Zentralnervensystems	499
	<i>Christoph Fusch</i>	
19.8.1	Inzidenz	499
19.8.2	Lokalisation	499
19.8.3	Pränatale Diagnose	499
19.8.4	Klinisches Bild	499
19.8.5	Diagnostik	499
19.8.6	Behandlung	499
19.8.7	Prognose	499
19.9	Zerebrale Anfälle	500
	<i>Katrin Klebermass-Schrehof, Arnold Pollak</i>	
19.9.1	Einleitung	500
19.9.2	Pathophysiologische Grundlagen	500
19.9.3	Altersabhängige Besonderheiten	500
19.9.4	Auswirkungen von Anfällen auf das sich entwickelnde Gehirn	501
19.9.5	Klinik	501
19.9.6	Korrelation klinischer Anfallstypen mit EEG-Auffälligkeiten	502
19.9.7	Ätiologie von zerebralen Anfällen	503
19.9.8	Nicht epileptische Anfälle des Neugeborenen	505
19.9.9	EEG-Veränderungen bei zerebralen Anfällen des Neugeborenen	505
19.9.10	Prognose	505
19.9.11	Behandlung zerebraler Anfälle beim Neugeborenen	507
20	Schmerzen	515
	<i>Axel Hübler</i>	
20.1	Entwicklung der Schmerz Wahrnehmung	515
20.1.1	Schmerzreaktionen	515
20.1.2	Schmerzgedächtnis	516
20.2	Klinische Schmerzbeurteilung	516
20.3	Konzepte zur Schmerzbehandlung	519
20.3.1	Nicht medikamentöse Ansätze zur Schmerzreduktion	519
20.3.2	Medikamentöse Schmerztherapie	520

21	Immunologie und Infektiologie	527
21.1	Entwicklung des Immunsystems	527
	<i>Michael Zemlin</i>	
21.1.1	Maternale Leihimmunität	527
21.1.2	Entwicklung der angeborenen Immunabwehr	529
21.1.3	Entwicklung der adaptiven Immunabwehr	531
21.1.4	Zusammenfassung	532
21.2	Infektionsdiagnostik beim Neugeborenen	533
	<i>Angelika Berger, Arnold Pollak</i>	
21.2.1	Mikrobiologische Untersuchungen	533
21.2.2	Klinische Infektionsparameter	533
21.2.3	Laborchemische Infektionsparameter	533
21.3	Pränatale Infektionen	536
21.3.1	Virale und bakterielle Infektionen	536
	<i>Hans Proquitté</i>	
21.3.2	Toxoplasmose	548
	<i>Michael Hayde, Arnold Pollak</i>	
21.4	Perinatal erworbene Infektionen	550
	<i>Christoph Bühner</i>	
21.4.1	Early-Onset-Infektion	550
21.4.2	Late-Onset-Infektion	551
21.5	Nosokomiale Infektionen	552
	<i>Christoph Bühner</i>	
21.5.1	Vorkommen	552
21.5.2	Erregerspektrum	553
21.5.3	Klinisches Bild	553
21.5.4	Therapie	553
21.5.5	Prophylaxe	553
22	Erkrankungen der Augen	560
22.1	Wachstum und normale Entwicklung der Augen zur Geburt	560
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.2	Abnormale visuelle Entwicklung und Entwicklungsstörungen des äußeren Auges	560
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.3	Erkrankungen im Lid-Tränenweg-Orbita-Bereich	561
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.3.1	Erkrankungen der Lider	561
22.3.2	Erkrankungen der Tränenwege	562
22.3.3	Erkrankungen der Orbita	563
22.4	Erkrankungen im Bindehautbereich	564
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.4.1	Infektiöse Bindehauterkrankungen	564
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.5	Angeborenes Glaukom	564
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.6	Erkrankungen der Hornhaut und der Iris	565
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.7	Erkrankungen im Linsen-, Glaskörper- und Netzhautbereich	565
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.7.1	Leukorie	565
22.7.2	Katarakt	565
22.7.3	Retinoblastom	566
22.7.4	Persistierender hyperplastischer primärer Glaskörper	566
22.8	Retinopathia praematurorum	567
	<i>Axel Hübler, Jens Dawczynski</i>	
22.8.1	Pathogenese	567
22.8.2	Prophylaxe	568
22.8.3	Diagnostik und Klassifikation	569
22.8.4	Behandlung	570
22.9	Erkrankungen der äußeren Augenmuskeln	570
	<i>Jens Dawczynski</i>	
22.9.1	Schielen	570
22.9.2	Nystagmus	571

23	Erkrankungen der Haut und der Knochen	573		
23.1	Erkrankungen der Haut	573	23.2	Erkrankungen der Knochen
23.1.1	Anpassung der Haut	573	23.2.1	Angeborene Knochenerkrankungen
	<i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>			<i>Klaus Mohnike</i>
23.1.2	Transiente Probleme	574	23.2.2	Osteopenia praematurorum
	<i>Christoph Bühner</i>			<i>Egbert Herting</i>
23.1.3	Neonatal manifeste Genodermatosen	574	23.2.3	Orthopädische Erkrankungen des
	<i>Christoph Bühner</i>			Neugeborenen
23.1.4	Kongenitale naevoide Fehlbildungen	579		<i>André Sachse</i>
	<i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>			
23.1.5	Verschiedene neonatale Dermatosen	581		
	<i>Axel Hübler, Gerhard Jorch</i>			
24	Onkologische Erkrankungen beim Neugeborenen	596		
	<i>James Beck</i>			
24.1	Solide Tumoren	596	24.5	Retinoblastom
24.2	Neuroblastom	597	24.6	Tumoren des Zentralnervensystems
24.3	Nierentumoren	598	24.7	Sarkome
24.4	Keimzelltumoren	598		
25	Komplexe Fehlbildungen	601		
	<i>Dietmar Müller</i>			
25.1	Einleitung	601	25.5.3	Skelettdysplasien durch Mutationen am
25.2	Terminologie und Definition	601		Fibroblast Growth Factor Receptor Typ 3
25.3	Bedeutung der Minoranomalien	602		(FGFR3)
25.4	Durch Chromosomenaberration bedingte		25.6	Sequenzen
	Syndrome	605	25.6.1	Vaskulär-disruptive Sequenzen und
25.4.1	Allgemeines	605		Fehlbildungssyndrome
25.4.2	Durch numerische		25.6.2	Amniogene Fehlbildungen
	Chromosomenaberrationen bedingte			(Amnionbandsyndrom,
	Syndrome	606		Amnionruptursequenz)
25.4.3	Durch strukturelle		25.6.3	Oligohydramnionsequenz (Potter-Sequenz)
	Chromosomenaberrationen bedingte			620
	Syndrome	609	25.6.4	Prune-Belly-Sequenz (Prune-Belly-
25.4.4	Mikrodeletionssyndrome	610		Syndrom)
			25.6.5	Hypomobilitätssequenz (fetale Akinesie/
25.5	Skelettdysplasien	612		Hypokinesiesequenz)
25.5.1	Pränatale Diagnostik	612		621
25.5.2	Postmortale oder postnatale Diagnostik ...	612	25.7	Fehlbildungsassoziationen
			25.7.1	VATER- bzw. VACTERL-Assoziation
			25.7.2	MURCS-Assoziation
			25.7.3	PHACE-Assoziation
			25.7.4	CHARGE-Assoziation (CHARGE-Syndrom) ..

Inhaltsverzeichnis

25.8	Alkoholembryopathie	626	25.9.3	Noonan-Syndrom (OMIM 163 950)	628
25.9	Verschiedene häufige Syndrome	627	25.9.4	Rubinstein-Taybi-Syndrom (OMIM 180 849)	628
25.9.1	Alagille-Syndrom (arteriohepatische Dysplasie) (OMIM 118 450)	627	25.9.5	Kabuki-Syndrom	629
25.9.2	Brachmann-deLange-Syndrom (BdLS) (OMIM 122 470)	627	25.9.6	Mowat-Wilson-Syndrom (OMIM 235 730)	630
			25.9.7	Wiedemann-Beckwith-Syndrom (OMIM 130 650)	630
26	Entwicklungspsychologische Aspekte	634			
	<i>Bernhard Strauß</i>				
26.1	Der „kompetente Säugling“	634	26.4	Entwicklung unterschiedlicher psychologischer Funktionen	636
26.2	Psychobiologische Grundlagen der Entwicklung	635	26.5	Entwicklungspsychopathologie	637
26.3	Grundbedürfnisse des neugeborenen Kindes	635	26.6	Entwicklungsdiagnostik und Behandlung von frühen Entwicklungsstörungen	638
27	Tod eines neugeborenen Kindes	640			
	<i>Andreas Schulze</i>				
27.1	Situationsbeschreibung	640	27.10	Trauerreaktionen bei perinatalem Todesfall	643
27.2	Definition Palliativmedizin	640	27.11	Faktoren, die Unterschiede im Trauerverlauf verursachen können	644
27.3	Historische Entwicklung im Umgang mit perinatalen kindlichen Todesfällen	641	27.12	Tod eines Zwillingsneugeborenen	644
27.4	Einbeziehung der Eltern in Entscheidungen zur Umorientierung des Therapieziels von Besserung und Heilung auf Palliation	641	27.13	Situation von Geschwisterkindern eines verstorbenen Neugeborenen	645
27.5	Ängste der Eltern vor und während der palliativen Behandlung eines Neugeborenen	641	27.14	„Ersatzkind“ nach perinatalem Todesfall	645
27.6	Aushändigung von Gegenständen zur Erinnerung an das Kind	642	27.15	Bewältigungsstrategien der Eltern in existenzieller Krise	645
27.7	Autopsie bei perinatalem Todesfall	642	27.16	Pathologische Trauerreaktionen	646
27.8	Traumatisierung des Selbstwertgefühls der Mutter durch das Erleben der „Unheilbarkeit der Krankheit“ ihres Neugeborenen	643	27.17	Weiterführende Betreuung der Eltern	646
27.9	Zur grundsätzlichen Situation der Eltern bei perinatalem Todesfall	643	27.18	Zusammenfassung	646

28	Pharmakotherapie in der Neugeborenenzeit	648
28.1	Pharmakokinetik und klinisch-pharmakologische Besonderheiten beim Neugeborenen	648
	<i>Helmut Hummler, Julia Carolin Kirchheiner, Angela Seeringer</i>	
28.1.1	Bioverfügbarkeit	648
28.1.2	Verteilung	648
28.1.3	Metabolismus	649
28.1.4	Elimination	650
28.1.5	Zusammenfassung	651
28.2	Praktische Aspekte der Arzneimitteltherapie beim Neugeborenen	651
	<i>Helmut Hummler, Julia Carolin Kirchheiner, Angela Seeringer</i>	
28.2.1	Historie	651
28.2.2	Medikamentöse Verabreichungsformen ...	651
28.2.3	Techniken zur Verbesserung der Sicherheit der Verabreichung	653
28.2.4	Klinisch relevante, von der Reife des Früh- und Neugeborenen abhängige Faktoren mit Einfluss auf die Wirkung von pharmakologischen Substanzen	653
28.2.5	Zusammenfassung	655
28.3	Medikamentensicherheit und Off-Label-Verwendung	655
	<i>Helmut Hummler, Julia Carolin Kirchheiner, Angela Seeringer</i>	
28.4	Medikamentenverzeichnis	658
	<i>Axel Hübler, Helmut Hummler</i>	
	Sachverzeichnis	677