Aktuelle Kinderschlafmedizin 2020

Komm du nun, sanfter Schlummer

(Friedrich Hölderlin, 1799)



Tübingen 3.+4. April 2020

Frühjahrstagung der Arbeitsgruppe Pädiatrie der Deutschen Gesellschaft für Schlafforschung und Schlafmedizin (DGSM)

Mirja Quante Christian F. Poets

Hrsg.

kleanthes
Dresden 2020

Komm du nun, sanfter Schlummer

(Friedrich Hölderlin, 1799)

Aktuelle Kinderschlafmedizin 2020

Mirja Quante

Christian F. Poets

Hrsg.



kleanthes
Verlag für Medizin und Prävention
GmbH & Co, KG Dresden

Keynote Speakers and Reviews

Judith Owens	
"Tired All the Time":	
Contributing Factors to the Epidemic of Adolescent Sleepiness	16
David Gozal	
Alternatives to Polysomnography for diagnosing	
Obstructive Sleep Apnea Syndrome in Children	. 24
Christian F. Poets	
Neurokognitive Auswirkungen schlafbezogener	
Atmungsstörungen im Kindesalter – Fakt oder Fiktion?	. 25
Licia Coceani Paskay, Karen Spruyt, Marc Richard Moeller	
Myofunctional Therapy in Pediatric Sleep Disorders	. 35
Schlafstörungen bei Säuglingen und Kleinkindern	
ochiarstorungen bei oaugiingen und Niemkindern	
Mirja Quante	
Schlafmessung bei Säuglingen	. 56
Anika Werner, Maren-Jo Kater, Angelika A. Schlarb,	
Arnold Lohaus	
Schlaf im Kleinkindalter im Kontext elterlicher und	
familiärer Faktoren	. 62
Angelika A. Schlarb, Barbara Cattarius, Isabel Brandhorst,	
Anika Werner, Maren-Jo Kater, Petra Kolip	
Kann man schlafen lernen?	
Die Berücksichtigung motivationaler Aspekte	
bei der Durchführung von Schlaftrainings	. 70

Ekkehart Paditz "Höre auf mich, mein Kindchen, Säugling du! Schlaf doch!
Wer schläft, kommt zur Ruhe!" –
Die ältesten Babyschlaflieder aus Mesopotamien
Ekkehart Paditz
Apnoe als Prädiktor für Schütteltrauma (ST)
Obstruktive Schlafapnoe
Bernhard Schlüter, Patrizia Kutz, Uta Schürman, Claudia Roll
33 Jahre pädiatrische Polysomnografie in Datteln
(1987 bis 2019)
Lea Fackler, Ines Mitterweger, Christian F. Poets, Mirja Quante
Screening auf schlafbezogene Atmungsstörungen
bei Kindern mit Down-Syndrom. 123
Anne Drews, Corinna Engel, Bernd Koos, Hannah Finke
Kraniofaziale Risikofaktoren bei obstruktiver Schlafapnoe –
systematisches Review und Metaanalyse
Magnus von Lukowicz, Nina Herzog, Mirja Quante,
Christian F. Poets
Myofunktionelle Therapie der obstruktiven Schlafapnoe
beim Down-Syndrom
Schlafstörungen im Kindes- und Jugendalter
Oleksandr Shevchenko, Holger Rambold, Stefan Vlaho
Benigne epilepsietypische Potentiale des Kindesalters (BEPK)
und "Electrical status epilepticus during slow sleep" (ESES)

Axel Hübler, Stefanie Otto, Thomas Erler
Aktuelle Aspekte des Restless-Legs-Syndroms (RLS)
im Schulalter
Maren-J. Kater, Anika Werner, Arnold Lohaus,
Angelika A. Schlarb
Schlaf und Handykonsum im Jugendalter –
Das Handy als Bettnachbar
Ekkehart Paditz, Willi Breit
Therapeutische Bedeutung der molekulargenetischen
Diagnostik bei Kindern und Jugendlichen in der Schweiz
aus schlafmedizinischer Sicht
Abstrakts
Biomed Harris Lette Leaves Obsisting Books
Bianca Haase, Laila Lorenz, Christian Poets,
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen?
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen? 188 Bianca Haase, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos, Christian F. Poets, Laila Springer
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen? Bianca Haase, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos, Christian F. Poets, Laila Springer Schnüffelstellung des Neugeborenen –
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen? 188 Bianca Haase, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos, Christian F. Poets, Laila Springer
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen? 188 Bianca Haase, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos, Christian F. Poets, Laila Springer Schnüffelstellung des Neugeborenen – Mythos oder wissenschaftlich belegbar?
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen? 188 Bianca Haase, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos, Christian F. Poets, Laila Springer Schnüffelstellung des Neugeborenen – Mythos oder wissenschaftlich belegbar? Winkelmessungen zur Bestimmung der Kopfposition von Säuglingen während der Maskenbeatmung. 190
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen? 188 Bianca Haase, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos, Christian F. Poets, Laila Springer Schnüffelstellung des Neugeborenen – Mythos oder wissenschaftlich belegbar? Winkelmessungen zur Bestimmung der Kopfposition von Säuglingen während der Maskenbeatmung. 190 Anika Werner, Maren-Jo Kater, Angelika Schlarb
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen? 188 Bianca Haase, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos, Christian F. Poets, Laila Springer Schnüffelstellung des Neugeborenen – Mythos oder wissenschaftlich belegbar? Winkelmessungen zur Bestimmung der Kopfposition von Säuglingen während der Maskenbeatmung. 190 Anika Werner, Maren-Jo Kater, Angelika Schlarb Zusammenhang zwischen elterlicher schlafbezogener
Ana-Maria Badinska, Bernd Koos Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen? 188 Bianca Haase, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos, Christian F. Poets, Laila Springer Schnüffelstellung des Neugeborenen – Mythos oder wissenschaftlich belegbar? Winkelmessungen zur Bestimmung der Kopfposition von Säuglingen während der Maskenbeatmung. 190 Anika Werner, Maren-Jo Kater, Angelika Schlarb

Dorit Aschmann-Mühlhans, Michael Wurm,
Sebastian Kerzel
Obesitas-Hypoventilationssyndrom bei einem 6 Monate
alten Säugling
Manuela Friedrich, Matthias Mölle, Angela Friederici,
Jan Born
Schlaf und Spracherwerb im Säuglings- und Kleinkindalter
Hannah von Lukowicz, Barbara Wilhelm, Tobias Peters,
Christian Poets, Michael Urschitz
Pupillografischer Schläfrigkeitstest – geeignete
diagnostische Methode bei Kindern mit Tagesschläfrigkeit?
Oleksandr Shevchenko, Holger Rambold, Stefan Vlaho
Prognostische Bedeutung des electrical status epilepsticus
during slow sleep (ESES) bei einer Rolando-Epilepsie
eines 4-jährigen Jungen 197
Zsofia Rona, Erwin Hauser, Martin Gangl,
Regina Rath-Wacenowsky
Was ist der richtige Fluch? Erfahrungsbericht über Kinder
mit Undine-Syndrom
Dorit Aschmann-Mühlhans, Sebastian Kerzel
Das Obstruktive Schlafapnoe-Syndrom
bei Kindern mit syndromalen Erkrankungen –
Täglich Brot und Herausforderung in der Kinderschlafmedizin
Angelika Schlarb
A Sleep Screening Tool for Children –
the Short Version of the Childrens Sleep Comic (CSC-S)

Angelika Schlarb, Christoph Randler
Morningness-Eveningness Screening Tool for Children (CSC-ME)
based on the Childrens Sleep Comic
Maren-Jo Kater, Angelika Schlarb
Unterschiede und Auswirkungen!?
Schlafhygiene bei Jugendlichen mit und ohne Insomnie
Marion Jarczok, Angelika Schlarb, Andreas Jud
CAN YOU Sleep? – Erlebte Kindesmisshandlung,
Stress und aktuelle Schlafqualität bei deutschen Studierenden.
Erste Ergebnisse einer Pilotsudie
Rezension (deutsch,englisch und französisch)
Ekkehart Paditz
Zur rechtlichen Bedeutung der Lehre der Ehrfurcht
vor dem Leben Albert Schweitzers
(Dissertation von Dr. jur. Axel Böge, kleanthes, Dresden 2015)

Judith Owens, MD MPH, Professor of Neurology

"Tired All the Time": Contributing Factors to the Epidemic of Adolescent Sleepiness

Director of Sleep Medicine, Boston Children's Hospital, Harvard Medical School judith.owens@childrens.harvard.edu

Introduction

Many of the wide variety of healthcare providers who treat adolescents (primary care physicians, subspecialists including child neurologists, developmental behavioral pediatricians, mental health providers, etc.) are well aware of the common presenting complaint among this population: "I'm just so tired". Variations on this theme also include parental struggles to get their teenager out of bed in the morning, the need to nap, and school concerns about frequent tardiness and absences as well as falling asleep in the classroom. [1] Equally common are related concerns that may not be immediately appreciated as resulting from underlying sleep issues, such as symptoms of depression, academic failure, risk taking behaviors, increased somatic complaints and safety issues such as motor vehicle accidents. [2,3] Given the frequency and potential health implications of adolescent sleepiness, it is critical that both healthcare providers and caregivers, as well as the adolescents themselves, be aware of the multiple possible contributing factors that need to be evaluated and addressed. This review examines the principal causes, including insufficient sleep duration and circadian misalignment. Reviews of primary disorders of hypersomnolence including narcolepsy, [4] and related conditions such as concomitant sedating medication use, medical and psychiatric comorbidities are detailed elsewhere.[5]

While the distinction between "fatigue" or "tiredness" and "sleepiness" is not always clear, it is important to attempt to sort this out, as each complaint tends to have a somewhat different etiology. Fatigue is a fairly broad-based symptom often defined as lack of energy, "weariness", exhaustion or "lethargy", with difficulty initiating and sustaining actions. Sleepiness is more narrowly defined as "sleep propensity" or the tendency to fall asleep, especially under conditions of

low stimulation. Individuals with sleepiness often complain simultaneously of fatigue, while a complaint of fatigue may (and often does) exist without frank sleepiness. Clinical subjective surveys such as the Epworth Sleepiness Scale, [6] the Cleveland Adolescent Sleepiness Scale [7] and Pediatric Daytime Sleepiness Scale [8] may be helpful in delineating sleepiness from fatigue. The "gold standard" objective measure of daytime sleepiness, the multiple sleepiness latency test [MSLT], while useful, is often not practical or even available in clinical settings (it involves five 20 minute nap opportunities 2 hours apart during the day after an overnight polysomnography and measures the average time to fall asleep during these naps). [9] Therefore, healthcare providers must have a systematic approach to the etiology of sleepiness complaints in clinical settings.

Causes of Adolescent Sleepiness

In any discussion of potential causes of daytime sleepiness in adolescents, some basic definitions related to sleep and circadian biology are critical to understand, as these play an integral role in determining relative sleepiness and alertness. These include:

- The "2 Process Model" of sleep regulation (Fig. 1) consisting of the "sleep drive" and the "circadian drive for alertness".
- The homeostatic sleep drive is largely dependent upon time awake (as well as the quality and quantity of previous nights' sleep) and builds in a fairly linear fashion throughout the day and is then dissipated over the course of a night's sleep. The sleep drive is thought to be related to the accumulation in the brain of the neurotransmitter adenosine as well as other "somnogens" [sleep-inducing neurochemicals].
- The circadian drive for wakefulness is a predictable pattern of relative peaks and troughs of alertness throughout the 24 hour day. Nadirs of wakefulness typically occur in the late afternoon and more profoundly in the very early morning (3–5 am).
- The so-called "second wind" or "forbidden zone" phenomenon is a period of circadian-based enhanced alertness in the evening just before the brain's natural fall asleep time, most likely in order to counteract the increasing sleep drive and allow us to stay awake for a longer period of time
- The circadian "master clock" or pacemaker is located in the suprachiasmatic nucleus of the hypothalamus in the brain and has direct connections to the light-sensing cells of the retina. This is important because the human circadi-

- an clock is actually slightly longer than 24 hours and thus must be synchronized or "entrained" to the 24 hour day by zeitgebers ("time keepers"), the most important of which is light and darkness.
- The suprachiasmatic nucleus also has projections to the pineal gland at the
 base of the brain, which, in turn, regulates the release of the neurohormone
 melatonin that is the biological marker of the circadian system. Light suppresses melatonin release while darkness stimulates it.
- It is also important to recognize that in addition to a master clock in the brain, each cell in the body possesses a "circadian oscillator"/ "clock" which must be synchronized with one another and with the environment.

"Two Process" Model of Sleep Regulation Homeostatic Sleep Drive (accumulation of adenosine + other somnogens) "Forbidden Zone" Sleep Level Circadian Nadir Circadian Nadir (melatonin) 6 am 3 pm 9 pm 3 am 6 am

Fig. 1: Sleep Regulation. ©Judith Owens, Boston, with permission.

Phase preference is a reflection of the internal circadian rhythm and defined as the propensity of the individual to sleep or feel more awake at particular times during a 24-hour period. Chronotype is regarded as the behavioral manifestation of one's underlying phase preference. For example, an individual with an evening chronotype (also referred to as "delayed phase") has a strong preference to fall asleep later and wake later than what would be considered typical and is also experiences a concomitant later shift in periods of relative alertness and sleepiness during the day. "Misalignment" between internal circadian clocks and the external light-dark

cycle can result in profound impairments in physiologic function and health. This leads to a concept that acknowledges that short sleep duration (compared to sleep needs) and circadian misalignment (a mismatch between biological circadian rhythms and environmental demands), while inter-related, may both contribute to behavioral and cognitive impairments and poor health outcomes

While, recent consensus statements based on extensive literature reviews have concluded that the average adolescent needs 8–10 hours of sleep per night for optimal health, safety and achievement, [10] consideration of circadian factor may be equally important. In other words, it's not just how much you sleep, but when you sleep that's critical that's critical for health and well-being.

Sleep Development in Adolescence

Groundbreaking research by Drs. Mary Carskadon, Stephanie Crowley and others has demonstrated that virtually all adolescents experience a normal shift in circadian rhythms principally in association with the onset of puberty, resulting in what is essentially an "eveningness" chronotype. [17] This results in a biologically-based shift (delay) of up to several hours in both the natural fall sleep and morning wake times. Slowing of the accumulation of the sleep drive across the extended period of wakefulness during the day and evening also make it easier for adolescents to stay up later. [12] On a practical level, due to these factors as well as the "forbidden zone" mentioned above, it's very difficult for the average adolescent to fall asleep much before 11pm on a regular basis and teens cannot simply "make" themselves fall asleep earlier.

Circadian phase delay may be further exacerbated by evening light exposure (between dusk and bedtime). This is especially relevant for blue light wavelengths emitted by "screens" (TV, computer, e-readers). Adolescents appear to be relatively more sensitive to the melatonin-suppressing effects of evening light exposure^[13] and are also more likely to be exposed to these light sources for longer periods of time and in the late evening close to bedtime.

'Weekend oversleep' or the practice of "making up" or extending sleep on nonschool days, is essentially a marker of chronic insufficient sleep ("if you can sleep longer on weekends, that means you need more sleep"). This results on a phenomenon now known as "social jet lag", in which there is a significant shift in both bedtimes and wake times on non-school days. Not only does the practice of sleep extension on weekends not reverse or compensate for impairments caused by deficient sleep during the week, but this shift is accompanied by a delay in evening melatonin release with exacerbation of the normal adolescent circadian phase delay, [14] further circadian misalignment, and attendant deficits in cognition and mood and even somatic symptoms usually associated with adjustments following crossing of time zones (with one day per time zone crossed needed to adjust). "Sleeping in" until noon or later on weekends also prevents a sufficient build-up of the sleep drive with resulting difficulty falling asleep Sunday night, waking for school on Monday morning and perpetuation of the cycle.

While the biology of sleep regulation and circadian rhythms are responsible for much of the changes in sleep and sleep patterns in adolescence and thus contribute heavily to associated daytime sleepiness, it is also clear that behavioral and lifestyle factors play an important role and are furthermore are potentially amenable to manipulation in order to improve alertness. These include competing priorities for sleep such as homework, extracurricular activities, after-school employment, and social networking.^[15] As noted above, evening exposure to electronic media and "screens" not only has a biological effect on circadian rhythms but also provides cognitive stimulation that may interfere with falling asleep.^[16] Consumption of caffeinated beverages, especially "energy drinks" is a common practice among adolescents and there is evidence to suggest that daytime sleepiness may be a major driver of use of these psychoactive substances.^[17]

One of the most important contributing factors to adolescent sleepiness, early start times (especially before 08:30 in secondary schools middle and high school), has been recognized since the 1990's but has only relatively recently gained world-wide attention as a potentially remediable cause of daytime functional impairment in teenagers. As a result of early school start times, not only are students unable to meet their sleep needs, but they are required to wake for the day and function during the "circadian nadir" (the lowest level of alertness during the 24 hour day). Early wake times also selectively rob teens of REM (rapid eye movement) sleep, concentrated in the last third of the night, which is critical for learning (of new information in particular) and memory.

An extensive evidence base in the literature has consistently found increased daytime sleepiness and associated impairments in mood, cognition (e.g., attention, executive functions) and academic performance, and increased risk-taking behaviors in students attending earlier starting schools. Furthermore, delays in school start times have been associated with more sleep, reductions in sleepiness and symptoms of depression, better grades, and improved school attendance and graduation rates. Perhaps even more striking is the association between early school start times and motor vehicles crashes involving adolescent drivers, as well as other accidental injuries. [23, 24] These findings, in addition to concerns about long-term consequences of chronic deficient sleep during the adolescent years regarding cardiovascular health, metabolic dysfunction (e.g., increased risk of obesity and type 2 diabetes) and cognitive function in adulthood [25] has moved the debate regarding school start times into the realm of public health concerns.

Conclusion

While adolescent daytime sleepiness in the past has been popularly attributed such diverse factors as "laziness", poor parental limiting setting regarding sleep schedules, and "that's just the way they are", a large body of evidence now supports the concept of "deficient sleep", a combination of chronic insufficient sleep and circadian misalignment that involves both neurobiological and environmental factors, as a major contributor to this widespread global phenomenon. We also now understand that the consequences of deficient sleep at this particularly vulnerable stage of brain and somatic development are serious and may be both acute (e.g., school failure, risk-taking behavior, motor vehicle accidents) and potentially life-long (e.g., increased risk of obesity and neurodegenerative disease, and adverse effects on cardiovascular and metabolic health). Clinicians are urged to address the issue of adolescent sleepiness with their patients in the interest of short and long-term overall health and well-being.

References

- [1] Liu Y, Zhang J, Li SX, Chan NY, Yu MWM, Lam SP, Chan JWY, Li AM, Wing YK. Excessive daytime sleepiness among children and adolescents: prevalence, correlates, and pubertal effects. Sleep Med. 2018;53:1–8.
- [2] Shochat T, Cohen-Zion M, Tzischinsky O. Functional consequences of inadequate sleep in adolescents: a systematic review. Sleep Med Rev. 2014;18(1):75–87.
- [3] Owens J, Adolescent Sleep Working Group, Committee on Adolescence. Insufficient sleep in adolescents and young adults: an update on causes and consequences. Pediatrics. 2014;134(3):e921–932.

- [4] Postiglione E, Antelmi E, Pizza F, Lecendreux M, Dauvilliers Y, Plazzi G. The clinical spectrum of childhood narcolepsy. Sleep Med Rev. 2018; 38:70–85.
- [5] Owens J, Babcock D, Weiss M. Evaluation and Treatment of Children and Adolescents with Excessive Daytime Sleepiness. Clinical Pediatrics, in press.
- [6] Janssen KC, Phillipson S, O'Connor J, Johns MW. Validation of the Epworth Sleepiness Scale for Children and Adolescents using Rasch Analysis. Sleep Med. 2017;33:30–35.
- [7] Spilsbury JC, Drotar D, Rosen CL, Redline S. The Cleveland Adolescent Sleepiness Questionnaire; A New Measure to Assess Excessive Daytime Sleepiness in Adolescents. J Clin Sleep Med. 2007 Oct 15; 3(6): 603–612.
- [8] Meyer C, Ferrari GJJ, Barbosa DG, Andrade RD, Pelegrini A, Felden EPG. Analysis of daytime sleepiniess in adolescents by the Pediatric Daytime Sleepiness Scale: a systematic review. Rev Paul Pediatr. 2017;35(3):351–360.
- [9] Littner MR, Kushida C, Wise M, et al. Practice parameters for clinical use of the multiple sleep latency test and the maintenance of wakefulness test. Sleep. 2005;28(1):113–121.
- [10] Paruthi S, Brooks LJ, D'Ambrosio C, Hall WA, Kotagal S, Lloyd RM, Malow BA, Maski K, Nichols C, Quan SF, Rosen CL, Troester MM, Wise MS. Recommended amount of sleep for pediatric populations: a consensus statement of the American Academy of Sleep Medicine. J Clin Sleep Med. 2016;12(6):785–786.
- [11] Crowley SJ, Wolfson AR, Tarokh L, Carskadon MA. An Update on Adolescent Sleep: New Evidence Informing the Perfect Storm Model. J Adolesc. 2018 Aug; 67: 55–65.
- [12] Crowley SJ, Van Reen E, Lebourgeois MK, Acebo C, Tarokh L, Seifer R, et al. A Longitudinal Assessment of Sleep Timing, Circadian Phase, and Phase Angle of Entrainment Across Human Adolescence. PLoS One 2014;9:e112199. 16.
- [13] Crowley SJ, Cain SW, Burns AC, Acebo C, and Carskadon MA. Increased Sensitivity of the Circadian System to Light in Early/Mid-Puberty. J Clin Endocrinol Metab. 2015 Nov; 100(11): 4067–4073.
- [14] Malone SK, Zemel BS, Compher C, Souders M, Chittams J, Thompson AL, Lipman TH. Characteristics associated with Sleep Duration, Chronotype, and Social Jet Lag in Adolescents. J Sch Nurs. 2016 Apr; 32(2): 120–131
- [15] Owens J and Weiss M. Insufficient Sleep in Adolescents: Causes and Consequences. Minerva Pediatrica 2017 August;69(4):326–36

- [16] LeBourgeois MK, Hale L, Chang AM, Lameese A, Montgomery-Downs, HE, Buxton OM. Digital Media and Sleep in Childhood and Adolescence. Pediatrics. 2017 November; 140(Suppl 2): S92–S96
- [17] Carskadon MA, Tarokh L. Developmental changes in sleep biology and potential effects on adolescent behavior and caffeine use. Nutr Rev 2014;72 Suppl 1:60–4
- [18] Adolescent Sleep Working G, Committee On A, Council on School H. School start times for adolescents. Pediatrics 2014;134:642–9
- [19] Winsler A, Deutsch A, Vorona R, Payne P, Szklo-Coxe M. et al. Sleepless in Fairfax: The Difference One More Hour of Sleep Can Make for Teen Hopelessness, Suicidal Ideation, and Substance Use. J Youth Adolesc. 2015 Feb;44(2):362–78.
- [20] Minges KE and Redeker N. Delayed School Start Time and Adolescent Sleep: A Systematic Review of the Scientific Evidence. Sleep Medicine Reviews 28; 2016; 86–95.
- [21] Bowers JM and Moyer A. Effects of School Start Times on Students' Sleep Duration, Sleepiness and Attendance: A Meta-Analysis. Sleep Health (3) 2017; 423–431.
- [22] Owens J, Dearth-Wesley T, Herman A, Oakes M, Whitaker R. Quasi-experimental study of the impact of school start time changes on adolescent sleep. Sleep Health 2017 Dec;3(6):437–43.
- [23] Wang YB, Guo ZL, Zhang F, Zhang Y, Wang SS, Zhao Y. Sleep problems and injury risk among juveniles: a systematic review and meta-analysis of observational studies. Sci Rep. 2017;7(1):9813.
- [24] Bin-Hasan S, Kapur K, Kshitiz R, Owens J. School Start Time Change and Motor Vehicles Crashes in Adolescent Drivers. Jl Clin Sleep Med, in press.
- [25] Medic G, Wille M, Hemels ME. Short- and long-term health consequences of sleep disruption. Nat Sci Sleep. 2017;9:151–161.

David Gozal, Professor and Chairman¹

Alternatives to Polysomnography for diagnosing Obstructive Sleep Apnea Syndrome in Children

Department of Child Health, University of Missouri School of Medicine Columbia, Missouri, USA

Childhood sleep apnea-hypopnea syndrome (OSAS) has become a major health problem due to its high prevalence and negative consequences. OSAS has an estimated prevalence in the range of 1 to 5% in the general pediatric population, and has been shown to adversely affect optimal child development. A large body of evidence suggests that OSAS imposes cognitive deficits, behavioral abnormalities, daytime sleepiness, cardiac and metabolic derangements, and systemic inflammation, which if left untreated may lead to lifelong health problems.

Based on the aforementioned considerations, an early diagnosis of pediatric OSAS acquires particular importance in light of the high prevalence of habitual snoring in children (6–20%). The gold standard diagnostic approach to childhood OSAS is overnight polysomnography (PSG). However, PSG is a relatively complex test, which is also quite costly due to the required equipment and specialized medical personnel needed to supervise testing and scoring of the recordings. PSG is also intrusive, especially for children, due to the use of multiple sensors and for requiring child and a parent to spend the night in the laboratory, rather than at home. Additionally, PSG shows limited availability in many if not most places around the world, leading to long waiting lists, thus delaying the diagnosis and treatment of the affected children. Considering the inherent disadvantages and limitations of the PSG, along with the need of an early and timely diagnosis of SAHS, a search for simplified alternative techniques has emerged in recent years.

Here, I will review the potential application of alternative approaches to PSG, including the pragmatic implementation of validated questionnaires, the use of simplified single or multichannel physiological recordings, the added value of integrating phenotype, candidate biomarkers, and the more recent prospects of artificial intelligence and deep machine learning to development of valid solutions in a variety of contextual clinical and epidemiological settings.

¹ Professor Gozal's research is supported in part by NIH grants HL130984 and HL140548.

Christian F. Poets, Prof. Dr. med.

Neurokognitive Auswirkungen schlafbezogener Atmungsstörungen im Kindesalter – Fakt oder Fiktion?¹

Abt. Neonatologie & interdisziplinäres Schlaflabor, Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Tübingen D-72076 Tübingen, Calwerstr. 7 christian-f.poets@med.uni-tuebingen.de

Abkürzungen

ADHS Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätsstörung

CI Confidence Interval (Vertrauensbereich)
CPAP Continuous positive airway pressure

(kontinuierlicher positiver Atemwegsdruck)

IH Intermittierende Hypoxämie

IQ Intelligenzquotient

MDI Mental Development Index OSA Obstruktive Schlafapnoe

OSAS Obstruktives Schlafapnoesyndrom SBAS Schlafbezogene Atmungsstörungen

SD Standard Deviation (Standardabweichung)

SIDS Sudden Infant Death Syndrome (plötzlicher Kindstod)

Schlafbezogenen Atmungsstörungen im Kindesalter sind häufig, aber es war lange unklar, ob sie Auswirkungen auf die spätere Entwicklung haben. Theoretisch kommen 2 Pathomechanismen für eine Beeinträchtigung der kognitiven Leistungsfähigkeit durch schlafbezogene Atmungsstörungen infrage: eine Störung der Schlafarchitektur oder ein Zelluntergang infolge intermittierender Hypoxämie. Gibt es aber hierzu Daten?

Bezüglich potentiell schädigender Einflüsse von Hypoxämie liegen bislang nur für extrem unreife Frühgeborene Daten vor, und zwar aus einer großen Kohor-

¹ Danksagung: Ich danke Mirja Quante f
ür's hilfreiche Gegenlesen dieses Manuskripts.

tenstudie: Eine Sekundärdaten-Analyse des kanadischen Sauerstoff-Trials wertete Aufzeichnungen der pulsoximetrischen Sauerstoffsättigung (SpO2) und der Pulsrate von 1019 Frühgeborenen aus 23 0/7–27 6/7 Schwangerschaftswochen aus, die zu einem höheren (91–95% SpO2) vs. einem niedrigerem (89–95% SpO2) O2-Sättigungszielbereich randomisiert und mit korrigiert 18–21 Monaten nachuntersucht worden waren (COT-Studie).^[1] Diese Analyse zeigte, dass die 10% der Kinder (Dezil) mit dem höchsten Zeitanteil an intermittierender Hypoxämie (IH; SpO2 <80% für ≥1 Minute Dauer/Ereignis) ein fast 3 1/2-fach erhöhtes Risiko aufwiesen, bis zur Nachuntersuchung mit knapp 2 Jahren bereits verstorben oder in ihrer Entwicklung beeinträchtigt zu sein, als Kinder aus dem Dezil mit dem niedrigsten Zeitanteil an ICH.^[2]

Dabei verbrachten die Kinder aus dem höchsten Dezil für IH 13,5% der Zeit in ihren ersten 8–10 Wochen nach Geburt mit einer SpO2 < 80%, während Kinder aus dem niedrigsten Dezil für IH nur 0,4% ihrer Zeit in Hypoxämie verbrachten. Das Risiko, eine Bewegungsstörung, eine mentale oder Sprachentwicklungsverzögerung oder eine schwere Retinopathie entwickelt zu haben, war in der erstgenannten Gruppe um das 3- bis 5-fache erhöht, und es bestand eine klare Dosis-Wirkungs-Beziehung (Abb. 1, linke Graphiken).

Isolierte Bradykardien, definiert als Pulsfrequenz < 80/min, waren dagegen nicht signifikant risikoerhöhend (Abb. 1, rechte Graphiken). Die Schwere der IH, ausgedrückt als Flächenprodukt der SpO2 < 80 %, oder eine Betrachtung der absoluten Zahl an Hypoxämien, verbesserten nicht die Vorhersagewahrscheinlichkeit für diese negativen Behandlungsergebnisse. Eine IH, die im chronologischen Alter von 8 bis 10 Wochen aufgetreten war, zeigte eine stärkere Assoziation mit einem schlechten Outcome als bei einem Auftreten der IH in den ersten Wochen nach Geburt.

Damit belegen diese Daten erstmals einen klaren, hochsignifikanten Zusammenhang zwischen der Hypoxiedauer in den ersten 8–10 Lebenswochen und einem erhöhten Sterbe- bzw. Behinderungsrisiko. In dieser Lebensphase entwickelt sich das Gehirn sehr schnell, ist aber gleichzeitig noch auf den sehr viel niedrigeren pO2 in utero "eingestellt". Es stellt sich daher die Frage, ob solch ein Zusammenhang auch für ältere Säuglinge bzw. Kinder gilt.

sekundären Outcomes Sprach-/Entwicklungsverzögerung, motorische Beeinträchtigung und schwere Retinopathie an. Die Regressionsmodelle beinhalteten jeweils das dichotome Ergebnis als abhängige Variable und %Zeit mit Hypoxämie als kontinuierliche unabhängige Variable. Zur Visualisierung der Passung dieser Modelle wurden die Daten unterteilt in Dezilen für %Zeit mit Hypoxämie (SpO $_2$ < 80 %) und der beobachteten Inzidenz des jeweiligen Outcomes gegen die mittlere %Zeit mit Hypoxämie für jedes Dezil. Die 4 rechten Tafeln zeigen dieselben Assoziationen für %Zeit mit Bradykardie (Puls- bzw. Herzfrequenz < 80/Min).

Die schwarzen Kurven zeigen die Ergebnisse der nicht-adjustierten Regression, die blauen (A) bzw. orangen (B) die nach Kontrolle für Schwangerschaftsalter, Geschlecht, Bildungsniveau der Eltern, Gabe von pränatalen Steroiden, Mehrlingsstatus und Studienzentrum. Für weitere Details siehe.^[2]

Reproduced with permission from Poets et al., JAMA 2015; 314(6):565-603.

© 2015, American Medical Association. All rights reserved.

Langfristige Auswirkungen von schlafbezogenen Atmungsstörungen im Säuglingsalter

Die einzig hierzu verfügbaren Daten stammen ebenfalls aus einer großen Kohortenstudie, der Collaborative Home Infant Monitoring Evaluation (CHIME), und fokussierten auf Apnoen und Bradykardien, nicht auf Hypoxämien. In die Studie eingeschlossen wurden Säuglinge mit einer Vorgeschichte eines scheinbar lebensbedrohlichen Ereignisses oder eines plötzlichen Kindstods (SIDS) bei einem früheren Geschwisterkind und Frühgeborenen mit <1750 g Geburtsgewicht oder einer Geburt vor 34 Wochen. Die Säuglinge erhielten eine kontinuierliche Monitorüberwachung zu Hause und eine Entwicklungsbeurteilung (unter Verwendung der Bayley-Skalen zur Säuglingsentwicklung Version II) im postkonzeptionellen Alter von 92 Wochen. Ausgewertet wurden vom Monitor gespeicherte Ereignisse mit einer Apnoe-Dauer ≥20 s, einer Bradykardie <60/min für ≥5 s bzw. <80/min für ≥15 s, wenn das Reifealter <44 Wochen betrug, oder <50/min für 5 s bzw. <60/min für ≥15 s, wenn es bei ≥44 Wochen lag. [5]

Bei 138 (26%) bzw. 118 (27%) der Reif- bzw. ehemaligen Frühgeborenen wurde der Monitor lange genug benutzt, um ausreichend Daten für die Analyse von IH zu erhalten und es lag ein vollständiges Bayley-II-Testergebnis vor.

Bei einer medianen Gesamtdauer der Monitorüberwachung von 58 Tagen (54 Tage bei Frühgeborenen), hatten 38 % der Reif- und 22 % der Frühgeborenen während der Überwachung kein Ereignis gezeigt, während 15 bzw. 34 % fünf oder mehr Ereignisse hatten. Der mittlere Index der mentalen Entwicklung (MDI) in den

Bayley-Skalen betrug 103,6 (SD 10,6) bei Reifgeborenen ohne kardiorespiratorische Ereignis, während er bei Kindern mit ≥5 Ereignissen bei 97,7 (10,9) Punkten lag (bereinigte mittlere Differenz, −5,6 Punkte, 95% CI −10,5; −0,59; p=0,03). Bei Frühgeborenen lagen die entsprechenden Werte bei 100,4 (SD 10,9) vs. 95,8 (10,6) (−4,9 (−9,5; −0,40, p=0,04)). Für den psychomotorischen Entwicklungsindex (PDI) wurden keine signifikanten Gruppenunterschiede gefunden. [5]

Diese Daten deuten darauf hin, dass 5 oder mehr Ereignisse mit langer Apnoe bzw. Bradykardie während einer durchschnittlichen Überwachungsdauer von 2–2,5 Monaten mit niedrigeren durchschnittlichen MDI-Scores bei Reif- und Frühgeborenen weit über die Neugeborenenzeit hinaus verbunden sind. Es muss jedoch berücksichtigt werden, dass die analysierte Exposition nicht aus IH bestand, sondern aus langen Apnoen oder Bradykardien (die überwiegend zu IH geführt haben dürften). Außerdem gilt hier, ähnlich wie bei den o.g. Daten der Frühgeborenen, dass eine Assoziation keinen kausalen Zusammenhang beweisen kann.

Atmungsbedingte Schlafstörungen und kognitive Beeinträchtigung jenseits des Kleinkindalters

Wie ist die Situation bei älteren Kindern, d.h. über das erste Lebensjahr hinaus? Hier bilden Kinder mit schlafbezogenen Atmungsstörungen (SBAS) die am häufigsten untersuchte Gruppe bzgl. einer Assoziation von IH mit kognitiven Beeinträchtigungen. In einer der ersten Studien dieser Art wurden 297 Erstklässler mit Schulleistungen im untersten Dezil (d.h. in den untersten 10%) ihrer Klasse eingeschlossen. Diese Kinder erhielten einen Elternfragebogen für obstruktive Schlafapnoe (OSA) und außerdem über Nacht eine Aufzeichnung der SpO2 und des transkutanen pCO2 (tcpCO2). Die Eltern der 54 Kinder (18%) aus dieser Gruppe, die ein auffälliges Fragebogenergebnis hatten und eine Gasaustauschstörung aufwiesen (>2 IH-Ereignisse/h oder tcpCO2-Werte im Schlaf, die >8 mmHg über den Werten im Wachzustand lagen), erhielten die Empfehlung, bei ihrem Kind eine Tonsillektomie durchführen zu lassen; die Eltern von 30 dieser 54 Kinder folgten diesem Rat. Die Schulnoten dieser 30 Kinder verbesserten sich in der Folge signifikant, während sie bei den Kindern, deren Eltern sich gegen eine Adenotonsillektomie entschieden hatten, unverändert blieben. [4]

Ähnliche Ergebnisse wurden aus einer 4-jährigen Längsschnittstudie aus Melbourne, Australien, berichtet. Dort wurden Kinder im Alter von 7–12 Jahren und erneut im Alter von 12–16 Jahren mittels Polysomnografie auf SBAS untersucht.

Verbesserungen des obstruktiven Apnoe-Index waren mit Verbesserungen des Leistungs-IQ (der die Intelligenz während zufälligen Lernens oder bei der Anpassung an neue Situationen abbildet) assoziiert, aber es gab keine signifikante Verbesserung des Verhaltens oder der Schulleistung über die Zeit. Nichtsdestotrotz liefern diese Daten weitere Hinweise darauf, dass SBAS bei Schulkindern zu einer Beeinträchtigung der kognitiven Leistungsfähigkeit führen kann. [5]

Wie schon erwähnt, können SBAS die Kognition auch durch andere Mechanismen als IH beeinträchtigen, da zu den SBAS auch Schnarchen ohne jegliche Gasaustauschstörung gehört. Die Relevanz dieser Tatsache wurde zuerst durch eine Studie an erwachsenen Schnarchern deutlich. Bei diesen wurde entweder nasaler kontinuierlicher positiver Atemwegsdruck (CPAP) oder CPAP plus IH appliziert (IH wurde durch wiederholte Zugabe von N2 ins Atemgas induziert). Anschließend wurde die Schläfrigkeit über den multiplen Schlaflatenztest (MSLT) beurteilt. Beide Interventionen induzierten eine längere Schlaflatenz, was darauf hinweist, dass die Probanden nach einer Nacht mit CPAP-Unterstützung weniger müde waren als wenn sie keinen CPAP erhalten hatten, unabhängig davon, ob zusätzlich IH vorgelegen hatte. Damit dürfte die erhöhte Tagesschläfrigkeit, die bei den Patienten mit SBAS beobachtet wurde, eher mit der Schlaffragmentierung als mit IH zusammengehangen haben.

Während sich insbesondere die erste der oben genannten Studien an Kindern auf Gasaustauschstörungen (meist IH) konzentrierte, fasste eine umfassende Meta-Analyse alle Studien über die Auswirkungen von SBAS und/oder IH auf den Intelligenzquotienten (IQ) zusammen, die zwischen 1966 und 2000 veröffentlicht wurden. 23 der 25 identifizierten Studien (92%) zeigten eine nachteilige Wirkung von SBAS auf die Kognition, darunter ein Bericht, in dem der IQ bei schnarchenden Kindern im Vergleich zu Kontrollen um 12 Punkte niedriger war. Schnarchende Kinder zeigten auch niedrigere SpO2-Minimalwerte (im Mittel 90,7 vs. 95,6%). Insgesamt enthielten 11 der 25 identifizierten Studien Daten zur SpO2 und berichteten über einen niedrigeren IQ oder vermehrte Symptome einer Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätsstörung (ADHS) bei Kindern mit häufigen O2-Entsättigungen um >4% oder einem erniedrigten Minimalwert für die SpO2. Die Autoren kamen zu dem Schluss, dass negative Auswirkungen der IH auf "Entwicklung, Verhalten und schulische Leistungen in vielen gut konzipierten und kontrollierten Studien an Kindern berichtet wurden".^[7] Diese Schlussfolgerung wurde durch eine weitere Meta-Analyse bestätigt, die ebenfalls einen sehr konsistenten Zusammenhang zwischen SBAS und reduziertem IQ in allen Studien fand, die diesen Zusammenhang untersucht hatten.[8]

Auswirkungen von intermittierender Hypoxie vs. gestörtem Schlaf auf Tagessymptome und Schulleistungen bei Kindern

Ist es wirklich hauptsächlich IH, die die oben genannte Assoziation zwischen SBAS und Kognition vermittelt, oder kann eine Schlaffragmentierung auch unabhängig von IH relevant sein? Wir gingen dieser Frage nach, indem wir häusliche Aufzeichnungen der SpO2 sowie eine Befragung zu gewohnheitsmäßigem Schnarchen und beeinträchtigtem Verhalten in einer repräsentativen Stichprobe aus 1144 Kindern durchführten, die in die 3. Klasse verschiedener Grundschulen in Hannover gingen. Bei 26 % dieser Kinder lag elterlich berichtetes hyperaktives Verhalten vor, bei 17% Konzentrationsdefizite und bei 4% Tagesmüdigkeit; 114 Kinder (10%) schnarchten laut Angaben der Eltern häufig oder fast immer. Von 996 erfolgreich durchgeführten Pulsoximetrie-Aufzeichnungen fanden sich in 28% IH (hier definiert als Ereignisse mit SpO2≤90% oder ≥5 Entsättigungen um ≥ 5% innerhalb von 30 Minuten). Die Wahrscheinlichkeit, bei gewohnheitsmäßig schnarchenden Kindern mit IH (gegenüber nie schnarchenden Kindern ohne IH) Tagessymptome zu finden (Hyperaktivität, Odds Ratio (OR) 2,3; 95% Konfidenzintervall (CI) 1,3-4,0), Konzentrationsdefizite (3,3; 1,8-6.4), Tagesmüdigkeit (5,0; 1,7–14,5)) war fast identisch zu den Werten, die bei Schnarchern ohne IH gefunden wurden (ORs von 2,4; 1,4–5,4 bzw. 4,8; 2,0–11,3 und 4,3, 1,03–17,6). Kinder mit IH, aber ohne Schnarchen, hatten kein signifikant erhöhtes Risiko für Tagessymptome. [9]

Die Ergebnisse in dieser Stichprobe waren ähnlich, wenn man sich auf mögliche Zusammenhänge zwischen IH, Schnarchen und schulischen Leistungen konzentriert: Ständiges Schnarchen was signifikant mit schlechten Schulleistungen in Mathematik (OR; 95% CI: 3,6; 1,3–10,1), Naturwissenschaften (4,3; 1,3–14,6) und Rechtschreibung (3,5; 1,2–10,3) assoziiert. In der multivariaten Analyse zeigten Kinder mit IH zwar auch ein signifikant erhöhtes Risiko für schlechte Leistungen in Mathematik (OR; 95% CI; p-Wert: 1,8; 1,06–3,0; 0,03), aber diese Assoziation blieb nach Kontrolle für Schnarchen nicht signifikant. Im Gegensatz dazu blieb Schnarchen auch dann noch signifikant mit schlechten Schulleistungen in Mathematik und Rechtschreibung assoziiert, wenn Kinder mit IH ausgeschlossen wurden. [10]

Im Gegensatz zu den zuvor zusammengefassten Studien deuten diese Daten aus einer repräsentativen und großen Stichprobe von Grundschulkindern darauf hin, dass die Assoziation zwischen SBAS und beeinträchtigtem Verhalten/schlechten

Schulleistungen eher durch eine aufgrund kontinuierlichen Schnarchens verursachten Schlaffragmentierung als durch das Ausmaß einer IH zu erklären ist.

Die Frage, ob IH oder Schlaffragmentierung für kognitive Störungen bei Kindern wichtiger ist, wurde auch in einer systematischen Übersicht behandelt, in der speziell der Beitrag beider potentieller Mechanismen zur Vermittlung dieser Assoziation analysiert wurde. Die Autoren identifizierten fünf "Hauptstudien", die sich mit den Auswirkungen von IH auf Verhalten und kognitive Funktionen bei Kindern befassten. In allen wurde bestätigt, dass eine solche Beziehung besteht. Die Autoren zitierten jedoch auch andere Arbeiten, darunter die oben erwähnte Studie unserer Gruppe, in der berichtet wurde, dass die Symptome einer SBAS auch mit niedrigeren exekutiven Funktionen oder geringeren akademischen Leistungen bei Fehlen von IH assoziiert sein können.[11] Angesichts dieser widersprüchlichen Ergebnisse kamen die Autoren zu dem Schluss, dass, obwohl IH höchstwahrscheinlich ein beitragender Faktor ist, die Schlaffragmentierung eine ebenso wichtige Ursache für kognitive Beeinträchtigungen bei Kindern sein könnte. Der letztgenannte Zusammenhang wird durch eine Studie plausibler, die zeigte, dass selbst Kinder mit chronischem Schnarchen, aber ohne Apnoen bzw. IH ein auffälliges Schlaf-EEG hatten, das möglicherweise ihre Tagessymptome erklärt.

Es gibt jedoch eine große Studie, die eine Assoziation zwischen SBAS (unabhängig davon, ob mit oder ohne IH) und Kognition nicht unterstützt. Es handelt sich hierbei um den Adenotonsillectomy for Childhood Sleep Apnea Trial (CHAT), der 464 Kinder im Alter von 5 bis 9 Jahren mit einem obstruktiven Apnoe-Hypopnoe-Index von ≥ 2/h innerhalb von 4 Wochen nach Studieneinschluss zu einer sofortigen Adenotonsillektomie oder einem abwartenden Vorgehen für 6 Monate randomisierte. Kinder mit SpO2-Werten < 90 % für ≥ 2 % der gesamten Schlafzeit oder einem hohen Apnoe-Score in ihrer anfänglichen Schlafstudie wurden aus ethischen Gründen ausgeschlossen. Dies bedeutet, dass das obere Ende des Spektrums SBAS-induzierter IH (3 % aller Kinder, die auf Eignung untersucht wurden) ausgeschlossen wurde. Die Mittelwerte auf der entwicklungsneuropsychologischen Bewertungsskala dieser Kinder lagen bei 101,1 bzw. 101,5, mit ähnlichen Verbesserungen über die Zeit (um 5,1 bzw. 7,1 Punkte). Kinder, die einer frühen Adenotonsillektomie zugewiesen wurden, zeigten jedoch größere Verbesserungen bei der Messung der Tagesschläfrigkeit und krankheitsspezifischen Erfassung ihrer Lebensqualität. Diese Daten deuten darauf hin, dass bei Kindern, die aufgrund ihres SBAS-Schweregrades eigentlich die Indikation für eine Adenotonsillektomie erfüllten, bei einem gut etablierten Test für Aufmerksamkeit und exekutive

Funktion immer noch normale Ergebnisse aufweisen können, die nicht durch die Adenotonsillektomie verbessert werden konnten. Es sollte jedoch bedacht werden, dass Kinder mit schwererer Ausprägung einer IH a priori ausgeschlossen worden waren.^[12]

Schlussfolgerungen

Aus den in dieser Übersicht zusammengefassten Daten geht hervor, dass die Altersgruppe, in der ein Zusammenhang zwischen IH und nachteiligen kognitiven Ergebnissen am eindeutigsten nachgewiesen wurde, Extrem-Frühgeborene sind. Auch bei Säuglingen wurde ein Zusammenhang zwischen Ereignissen mit schwerer Apnoe/Bradykardie (und wahrscheinlich auch Hypoxämie) festgestellt. Bei älteren Kindern dagegen scheinen sowohl IH als auch häufiges Schnarchen, d. h. Ereignisse, die wahrscheinlich zu einer Schlaffragmentierung führen, ebenfalls mit einer kognitiven Störung bzw. einem reduzierten IQ assoziiert zu sein.

Diese Assoziationen werden durch Daten belegt, die eine Beeinträchtigung der Lernfähigkeit und strukturelle Veränderungen des Gehirns nach Exposition gegenüber diesen Bedingungen zeigten. Dennoch beweist der Nachweis einer Assoziation keine Kausalität, und es stellt eine große Herausforderung dar, die Kausalität zwischen SBAS/IH und einem langsam fortschreitenden Prozess wie einer neuronalen Schädigung, die zu einer kognitiven Dysfunktion führt, nachzuweisen. In diesem speziellen Fall scheinen jedoch viele der Argumente für Kausalität zusammenzutreffen und eine solche Beziehung zu unterstützen. Daher sollten IH-Ereignisse frühzeitig erkannt und vermieden werden. Derzeit ist dies nur für Koffein bei Apnoe/IH bei Frühgeborenen und für CPAP bei Kindern mit SBAS gut untersucht, was angesichts der Verletzlichkeit des unreifen Gehirns und der Anzahl der potentiell zu rettenden Lebensjahre eine eher unbefriedigende Situation darstellt. Auf jeden Fall sollten wir unseren Fokus auf IH-Ereignisse und Störungen der Schlafarchitektur statt auf Apnoen und Bradykardien richten.

Literatur

[I] Schmidt B, Whyte RK, Asztalos EV, Moddemann D, Poets C, Rabi Y, Solimano A, Roberts RS, Canadian Oxygen Trial G: Effects of targeting higher vs lower arterial oxygen saturations on death or disability in extremely preterm infants: a randomized clinical trial. JAMA 2013;309:2111–2120.

- [2] Poets CF, Roberts RS, Schmidt B, Whyte RK, Asztalos EV, Bader D, Bairam A, Moddemann D, Peliowski A, Rabi Y, Solimano A, Nelson H, Canadian Oxygen Trial I: Association Between Intermittent Hypoxemia or Bradycardia and Late Death or Disability in Extremely Preterm Infants. JAMA 2015;314:595–603.
- [3] Hunt CE, Corwin MJ, Baird T, Tinsley LR, Palmer P, Ramanathan R, Crowell DH, Schafer S, Martin RJ, Hufford D, Peucker M, Weese-Mayer DE, Silvestri JM, Neuman MR, Cantey-Kiser J, Collaborative Home Infant Monitoring Evaluation study g: Cardiorespiratory events detected by home memory monitoring and one-year neurodevelopmental outcome. J Pediatr 2004;145:465–471.
- [4] Gozal D: Sleep-disordered breathing and school performance in children. Pediatrics 1999;102:616–620.
- [5] Biggs SN, Vlahandonis A, Anderson V, Bourke R, Nixon GM, Davey MJ, Horne RS: Long-term changes in neurocognition and behavior following treatment of sleep disordered breathing in school-aged children. Sleep 2014;37:77–84.
- [6] Colt HG, Haas H, Rich GB: Hypoxemia vs sleep fragmentation as cause of excessive daytime sleepiness in obstr. sleep apnea. Chest 1991;100:1542–1548.
- [7] Bass JL, Corwin M, Gozal D, Moore C, Nishida H, Parker S, Schonwald A, et al.: The Effect of Chronic or Intermittent Hypoxia on Cognition in Childhood: A Review of the Evidence. Pediatrics 2004;114:805–816.
- [8] Beebe DW: Neurobehavioral morbidity associated with disordered breathing during sleep in children: a comprehensive review. Sleep 2006;29:1115–1134.
- [9] Urschitz MS, Eitner S, Guenther A, Eggebrecht E, Wolff J, Urschitz-Duprat PM, Schlaud M, Poets CF: Habitual snoring, intermittent hypoxia, and impaired behavior in primary school children. Pediatrics 2004;114:1041–1048.
- [10] Urschitz MS, Guenther A, Eggebrecht E, Wolff J, Urschitz-Duprat PM, Schlaud M, Poets CF: Snoring, intermittent hypoxia and academic performance in primary school children. Am J Resp Crit Care 2003;168:464–468.
- [11] Blunden S LK, Kennedy D, Martin J, Dawson D: Behavior and Neurocognitive Performance in Children Aged 5–10 Years Who Snore Compared to Controls. J Clin Exp Neuropsychol 2000;22:554–568.
- [12] Marcus CL, Moore RH, Rosen CL, Giordani B, Garetz SL, Taylor HG, Mitchell RB, Amin R, Katz ES, Arens R, Paruthi S, Muzumdar H, Gozal D, Thomas NH, Ware J, Beebe D, Snyder K, Elden L, Sprecher RC, Willging P, Jones D, Bent JP, Hoban T, Chervin RD, Ellenberg SS, Redline S, Childhood Adenotonsillectomy T: A randomized trial of adenotonsillectomy for childhood sleep apnea. N Engl J Med 2013;368:2366–2376.

Licia Coceani Paskay, MS, CCC-SLP¹ Karen Spruyt, PhD, HDR² Marc Richard Moeller, BA¹

Myofunctional Therapy in Pediatric Sleep Disorders

- Academy of Orofacial Myofunctional Therapy
 910 Via De La Paz, Suite 106 Pacific Palisades, CA 90272 USA marc@aomtinfo.org
- ² Laboratoire de Physiologie intégrée du système d'éveil CRNL INSERM U1028-CNRS UMR 5292, Université Claude Bernard Lyon 1 Hospices civils de Lyon, France karen.spruyt@inserm.fr

Introduction

This chapter will focus on Sleep Disordered Breathing (SDB) which is a health condition in which periods of apnea occur during sleep. Sleep apnea may be caused by the brain not sending the proper signals for breathing, also called Central Sleep Apnea (CSA) or there may be a physical blockage causing apnea, also called Obstructive Sleep Apnea (OSA). Snoring and Upper Airway Resistance Syndrome (UARS) are also common types of SDB in which airway restriction is not enough to cause apnea but may cause other pathological changes in the body. Sleep disorders in children and adults, causing hypoxia, hypercapnia and sleep fragmentation, are linked with several health conditions.^[1] In children in particular, SDB has been linked to Obstructive Sleep Apnea which is reported to affect 9% of infants and 11% of children. [2] In a study of over 12,400 children ranging from newborn to 6.75 years of age, the prevalence of apnea ("Always") was found to be 1%-2% at all ages assessed, while snoring "Always" ranged from 3.6% to 7.7%, with habitual snoring ranging from 9.6% to 21.2%.[3] The consequences of a fragmented sleep pattern in infants and children are many and have been widely described in several studies. [3-8] Thanks to the leadership of international clinicians and researchers, in the last 2 decades myofunctional therapy has been applied as a treatment for SDB in children and adults with significant results, making this type of therapy an attractive alternative to more costly and invasive solutions, but one that also works synergistically with any other modality of treatment for pediatric SDB.

What is myofunctional therapy?

Myofunctional therapy is a modality in which the muscles of the orofacial and pharyngeal complex are optimized in terms of strength, range of motion, accuracy of motion, rest position and coordination with all the other muscles in order to perform or inhibit a function. [9, 10] Unlike skeletal muscles, most orofacial muscles often perform different functions. An example of the complexity of this involvement is illustrated in Table 1.

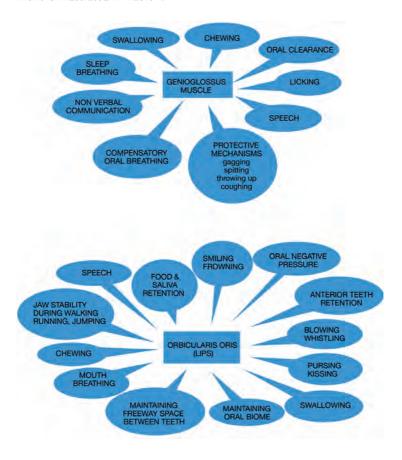


Table 1

The complexity of orofacial muscles reflects their involvement in multiple functions, day time and night time. Here is an example of the functions of just two paired muscles: the genioglossus and the orbicularis oris.

Treatment of muscle function related to sleep disorders often involves assessment, and the retraining or optimizing of all the other dysfunctions usually co-present. However, the simple term "myofunctional" implies just the function of muscles while there is a huge interdependence between muscles and all the other structures, being those hard like bones or teeth and soft tissues such as the salivary glands and frena. All these structures interplay as early in gestation and interact with the environment through epigenetic factors that are "external" such as orthodontic appliances or traumas and "internal" such as breathing or nutrition. $^{[\Gamma_1,\,\Gamma_2]}$

Poor nasal breathing, or a restricted lingual frenum may set up a cascading effect or even a loop of effects which causes sleep disordered breathing. An example of a cascading effect starts with an environment in which the child is in contact or eats or breathes molecules and pathogens that trigger sensitivities or allergies, with consequent enlargement of tonsillar tissue. This chain of events is also summarized in Table 2:

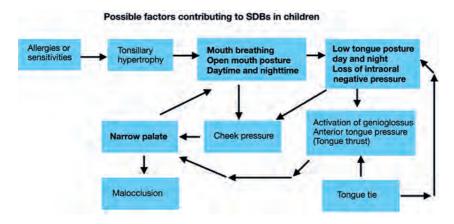


Table 2

Anatomical dysfunctions such as restricted lingual frena (tongue tie) or pathologies such as allergies or sensitivities, lead to a series of cascading and looping chronic changes involving the resting position of the tongue and lips, the narrowing of the palate and the loss of the intraoral negative pressure. These conditions will result in restriction of the airway that during sleep is manifested with snoring, RERAs and OSAs.

- A Hypertrophic tonsillar tissue prevents natural and optimal nasal breathing daytime and night time.
- B Which causes an immediate and usually chronic compensatory position of the jaw that is lowered and a tongue that sits within the mandible as opposed to against the palate.
- C That in turn allows the natural tension of the cheeks to push medially or inward with a force that is not counterbalanced by the tongue against the palate.
- D The result is a narrow, ogival palate or a reduced transverse maxillary dimension.
- E The growth of the maxilla guides the growth and development of the mandible and when that is sup-optimal, both dental arches will develop a malocclusion.
- F Hypertrophic tonsils reduce the space for the posterior portion of the tongue and the restricting of the airways will cause the tongue to push forward (tongue thrust),
- G A collapsed maxilla means that the tongue does not have a proper space to be in a resting position, contributing to a low position of the tongue and mandible.
- H Reduction of the retrolingual space is involved in OSA, and so is a small retruded mandible, a restricted lingual frenum or a restricted palatal space.

Muscles involved in sleep and sleep apnea

In this section we will talk about orofacial and pharyngeal muscles only, knowing that they are complex structures wrapped in fascia (connective tissues), regulated by cranial nerves, sandwiched between other layers of muscles or skin or mucosa, connected to various bones via tendons and aponeurosis, behaving in coordination more than agonism/antagonism. To make things even more complex some muscles have different behaviors daytime and night time, while standing or while supine (such as the palatoglossus). Some muscles are under the control of one central pattern generator such as the masseters in chewing or superior longitudinal in swallowing, but others are more complicated such as the genioglossus that is regulated by both the central pattern generator for swallowing and the one for breathing, or the palatoglossus that, although anatomically it's inserted on the sides of the tongue, and participates in chewing and swallowing, neurologically it is regulated by the breathing pattern generator making the palatoglossus functionally a breathing muscle. Therefore in assess-

ment and therapy of OSAs all these anatomy-neurological differences need to be kept into consideration. [5: 6]

As a group, the muscles involved in keeping the airways open are called 'dilator' muscles and they are (or are supposed to be) active all the time, even during REM sleep, a time in which the rest of the body is almost paralyzed. When dilator muscles are not performing properly, OSA occurs and other muscles have to compensate for that poor performance or assist in the prevention of apnea episodes.

In the orofacial and pharyngeal complex, the most important dilator muscles are the genioglossus, the palatoglossus and the tensor veli palatini. When they are dysfunctional, the masseters, the other chewing muscles, the supra- and infrahyoid muscles are involved in the arousal process from sleep in order to reposition or reactivate the dilator muscles.

Genioglossus

This large paired muscle has its origin in the genial tubercle, roughly at the center of the lingual surface of the mandible. Its insertion is free, not being inserted on bones or aponeurosis. Since muscles are contracted and move in the direction of the origin, the genioglossus moves the tongue forward. This is an important aspect of the genioglossus, which functionally is supposed to keep the body of the tongue away from the airways while in the supine position. Moreover, the genioglossus responds to baroreceptors sensitive to negative pressure caused by apnea or snoring. The most frequent symptom of hyperactivity of the genioglossus found in children is the "tongue thrust", which has been linked to anterior open bites, a lack of vertical pressure of the tongue against the palate, atypical swallowing and speech misarticulations (in particular, frontal lisps). [12-16]

Palatoglossus

This muscle (actually a pair) has its origin at the level of the palatal aponeurosis and insert on the sides of the tongue. When it contracts it lifts the back of the tongue and it lowers the soft palate against the tongue. During daytime, this muscle helps prevent premature spillage of food or liquids into the airways. During sleep, especially in the supine position, it modifies the position of the tongue to open the airways. As mentioned before, it is innervated by the vagal nerv, which

also innervates other muscles of breathing and laryngeal muscles. In children, symptoms related to the hypofunction of this paired muscle are the presence of hypertrophic tonsils (since the palatoglossus is also the anterior tonsillar pillar) which may prevent the proper contraction of the muscle, an asymmetric soft palate movement, and degrees of transmissive hearing loss. [17, 18]

Tensor veli palatini

Although a small muscle, it participates in the tension of the soft palate toward the lateral pharyngeal walls. It is considered a dilator muscle for its characteristic stiffening of the palate and, at the same time, opening the Eustachian tubes. The Eustachian tubes connect the nasopharynx with the middle ear. The tensor veli palatini inserts partially on the cartilaginous portion of the tube and its contraction rotates the cartilage opening the tube, this allows gas exchange and fluid drainage from the middle ear. In children, even babies and toddlers, tubal dysfunction may cause otitis media, transmissive hearing loss, pain and a sense of fullness of the ears. [19]

Masseters

When the oropharyngeal muscles are prevented from functioning properly and sleep apnea ensues, especially in young children, bruxism (teeth grinding) is the main orofacial mechanism to restore breathing. Bruxism is a neuromuscular activity that triggers arousal from REM sleep and is linked to the trigeminal-cardiac reflex that regulates heart rate variability.^[20-23]

Other orofacial muscles involved in sleep and sleep disorders

In children are the orbicularis oris (the lips) and the transverse muscle of the tongue. The lips are normally closed (lip seal) but they open any time nasal breathing is insufficient. In children with chronically insufficient nasal breathing, the lips can develop a rounder shape, with outward flanging and a flaccid appearance. Mouth breathing during sleep, or even keeping the mouth open, sets up a disruption of the physiological resting position of lips, tongue, cheeks and soft palate. [18, 4] When the lips are open, the natural negative pressure present in the oral cavity cannot be

created, the resting positions are altered resulting in apnea and snoring. The transverse tongue muscles are often engaged along with the genioglossus and the open mouth posture in narrowing and elongating the tongue, thus ensuring a better compensatory air flow through the mouth.

Hard structures involved in sleep and sleep disorders

The nasal cavities, the palate, the TMJ, the mandible and the dental arches are both determined genetically and epigenetically as they are directly and indirectly influenced by the soft tissues attached to or continuous to them. [25–28] Especially in children, in which the entire orofacial complex is quickly developing, any physiological disruption to the soft tissues translates with modification of the hard tissues. These hard tissues are assessed in various ways by myofunctional therapists but addressed and managed in a multidisciplinary manner.

Nasal cavities

A part from being coated with highly complex mucosa designed to ensure optimal breathing and air quality, the bony structure of the nose is constantly, albeit subtlety, moulded by pressures applied to it by connecting bones, such as the maxilla, or the airflow itself. In children, an effort should be made to keep these passages clear as much as possible to prevent the use of the mouth as an alternative emergency breathing mechanism. The external nose, being mostly cartilaginous, is directly influenced by the peri-nasal facial muscles which, when needed, contract causing a temporary enlargement of the nostrils and a modification of the external nasal passage spaces. [29, 30]

Hard palate

The hard palate is not only the "roof of the mouth" but also the "floor of the nose" and it's directly affected by the upward pressure of the tongue at rest and during swallowing. Because breathing is the most important function in the body, if nasal breathing is insufficient, the tongue will not be able to rest against the palate determining its proper shape. A reduced transversal dimension of the palate translates into a reduced transversal dimension of the nasal cavities and a reduction of the already minimal lumen for air passage. Often, when children experience a

prolonged disruption in nasal breathing, the palate needs to be expanded orthodontically or surgically before the tongue can be repositioned at rest against it. However, without restoring proper nasal breathing even a palatal expansion will not have permanent or desired outcomes. The tongue "hangs" on the hard palate at rest through a physical mechanism of negative pressure or suction, [31] which is physiologically activated with each swallow, unless there is a tongue thrust in which the pressure of the tongue is exerted anteriorly and not upwardly.

Temporomandibular Joint (TMJ)

Its position is principally determined by breathing and by the necessity of airflow. Normally the TMJ position is maintained by the position of the lips closed, by the tongue resting against the palate and by a slight space between the teeth (freeway space). When the mouth is open, especially during sleep, the normal rotation of the condyle of the TMJ within its fossa is replaced by a translation of the condyle outside the fossa with stretching of the ligaments and of some muscles when this pathological position is maintained chronically. The TMJ is also influenced by bruxism and by the tongue position to keep the airways open. In children, these disruptions may have functional consequences that last decades.

Mandible

Its position is directly affected by breathing, therefore it's kept open when nasal breathing is insufficient. In children this is particularly worrisome as it creates multiple compensatory postures. Since the tongue is housed within the mandible, when it sits low to allow better breathing, it may apply extra pressure on the mandible and not to the maxilla creating dental malocclusion and cranio-skeletal discrepancies.

Dental arches and occlusion

Children go through teething, then a deciduous dentition, and mixed dentition phase before reaching a status of permanent dentition during the teenage years. Poor nasal breathing, sleep disordered breathing and reduced chewing (often itself a consequence of poor nasal breathing) epigenetically influence eruption, position and health of the teeth and supporting structures. In many non-Western cultures

where children are properly weaned and allergies are at a minimum, sleep disorders breathing is also less of a concern and children develop the natural good occlusion that is genetically determined. By working on nasal breathing and sleep disordered breathing, clinicians can influence the development of a good dental occlusion.

Soft structures involved in sleep and sleep disorders

A part from muscles, other soft tissues are taken into consideration during a myofunctional assessment but must be managed in a multidisciplinary manner.

Tethered oral tissues

Also called frena, tethered oral tissues (TOTs) can be the first anatomical dysfunction that can have long term impact on a child's orofacial growth and development. [32, 33] In particular, once a controversial topic, the assessment and management of lingual frena has been described and discussed in many peer reviewed articles worldwide. Standardized assessment protocols are now widely available and used by clinicians of several specialties. [34-37] Apart from the well known involvement in difficult breast feeding, poor latching, mother's nipple pain and a baby's failure to thrive, more recent studies indicate that a restricted lingual frenum is a phenotype for pediatric sleep disorders^[38] and as such needs to be addressed surgically.^[39] Often this seemingly small procedure, that can carry significant risks as well, is judged to be inconsequential or unnecessary. A thorough assessment can determine the severity of the restriction and its impact on orofacial function, but it's important to understand that a small degree of restriction at birth, over the course of a lifetime, can have a significant impact due to the fascial connection with other anatomy-physiological districts such as the neck or shoulders. While a lactation consultant can work very effectively with the dyad mother-baby before and after a frenoectomy, myofunctional therapists can assist the dyad in older children. Knowing the timing of oral tissue healing and proper tongue activation can help personalize treatment and ensure optimal function.

Tonsils and adenoids

Although tonsils can be partially visible to clinicians, adenoids are only visible through a nasal endoscopy usually performed by ENT surgeons. Because the tonsils and adenoids often drastically reduce the airways, they need to be assessed and managed as best as possible. Often addressing sensitivities and the presence of pathogens is necessary to prevent or reduce the reactive hypertrophy of the tonsillar tissue, which is part of a child's immune system and naturally shrinks around age 12. Unfortunately, tonsillar tissue is more likely to be hypertrophic at a time when the child is growing and needs the best breathing possible, daytime and night time. As mentioned before, enlarged tonsils compete with the tongue for space and a tongue thrust is usually the most visible sign even when the tonsils are not easily visible.

Salivary glands and saliva

In general they are often ignored in childhood sleep disorders but actually play a role. Saliva provides the proper surfactant that prevents the tongue, the soft palate and the pharyngeal walls from sticking together during sleep and causing apnea. For saliva to assist proper sleep, the lips need to be closed and the child needs to breathe nasally. When the mouth is open during sleep, especially in mouth breathing, the saliva dries out causing an alteration of the oral biome, thirst and of course an increased risk of obstructive apnea. It's easy to see how all these orofacial elements are connected and need to be assessed and managed at the same time.

Fascia and connective tissues

As the name implies, fascia connects everything in the body. Every fiber of every muscle, every organ, every inch of skin and mucosa is connected by various types of connective tissue, the larger of which, fascia, wraps the entire body from head to toes. Fascia are in the tongue and in the pharynx and in the face. Fascia could be the reason why the tongue is not functioning as it's designed to do. Fascia have different layers that move often in different directions. The surfactant between these layers may be more of less fluid depending on many factors. A good myofascial therapist may be able to manipulate those layers and especially in children to ensure the proper functionality of the chains that provide active and resting posture.

Prevention before treatment

Prevention is what myofunctional therapists strive for, especially with children in which a small nudge in the right direction sets up a life time of benefits. Prevention begins at birth and continues throughout childhood and adolescence to be maintained into adulthood. Myofunctional therapists are trained and educated in addressing and resolving various issues in children, more often than not, within a multidisciplinary team, as everybody has a different scope of practice and competences.

Importance of nasal breathing

Proper breathing dictates that this is the first function that myofunctional therapists should address. [40] From referrals to allergists, ENTs or orthodontists, from application the of Buteyko Breathing techniques to the promotion of proper lip seal and tongue position at rest, restoring the neuro-functional program to nasal breathing is imperative, as all the other orofacial functions will adapt to insufficient nasal breathing, daytime and night time. Various techniques are implemented depending on the age of the child and the actual anatomical condition, to achieve nasal breathing.

Importance of proper lingual frenum function

Its degree of restriction and its impact of tongue functionality is assessed from day one, day time and night time, [38] because a restricted lingual frenum does not get better as the child grows and compensatory positions are learned early in life and difficult to change later on. Therefore myofunctional therapists are trained to prepare a child (or an adult) for the surgical release, or the fascial release, and re-train the tongue to establish a new neuromuscular engram, more physiological. Depending on the professional expertise of the myofunctional therapist, chewing, swallowing, speech, sleep or posture will be retrained by applying principles of neuroplasticity and behavior modification.

Importance of breastfeeding

Usually it's left to a lactation consultant to address any issue related to breastfeeding, but it's not unusual for myofunctional therapists treating children to counsel the mother pregnant with another child or one who just gave birth to a baby. The many benefits of breastfeeding are widely known and most pediatric associations worldwide promote the benefits of breastfeeding for the entire orofacial complex, therefore for the same functions also involved in sleep, but also for the health of the whole body.

Importance of proper weaning

Several studies indicate that weaning is directed by the baby's neuromuscular maturation. When the baby can sit up and keep the head up then the whole system is ready to manage solid food. [41] Weaning, in the animal models, shows that bypassing sold food in favor of pureed foods has a direct impact on the growth and development of the bones, the muscles and the salivary glands. Oral exploration, gross and fine motor control, self feeding, and overall posture are critical steps in the growth and development. Proper weaning develops all those sensorimotor aspects necessary during the day and during the night, from sucking to chewing, from saliva production and management to oral exploration. The relationship between lips, tongue, cheeks, chewing muscles, and soft palate is in full expression during weaning. Proper nasal breathing daytime and night time is imperative at this time and a multidisciplinary approach is needed to ensure transit to a more adult eating habit.

Importance of chewing as early as possible

The many benefits of chewing can not be stressed enough. Moss illustrated very eloquently that it's the soft tissues such as muscles, tendons and aponeuroses that directly influence bone formation and reabsorption, therefore bone modeling. [25–28] Chewing is the main growth engine of the orofacial complex, including the nasal cavities and several cognitive skills. [42] An analysis of non-Western cultures showed that changes in food texture (ease of chewing) determine changes in the oro-facial osteo-dental structures as well as in the development of the craniofacial spaces. [43] Proper chewing and swallowing during the day condition the bony structures to assist proper sleep when the tongue, lips and soft palate work properly.

Principles of functional matrix and the epigenetic drive

Epigenetics plays a huge role in the interplay between muscle activity, soft tissues and the bones underneath, especially during childhood sleep. [25-28, 44] According to Moss, the bone, being neural communicates with the external environment through the so called functional matrix which could be the periosteum or tendons or other types of connective tissue directly attached to the bone. The tension or pressure applied by the muscles will determine the reaction of the bone cells underneath, that unlike other living cells, will determine the proper response: apportion of more bone, absorption or maintenance of the same level of bone. This is the principle at the base of any orthodontic treatment, but it's also at the base of myofunctional therapy, which strives to optimize muscle function to favor proper and natural growth and development of the entire craniofacial complex, coaching soft tissues (muscles in this case) to positively influence hard tissues. By closing the lips and repositioning the tongue and restoring tone to the masseters, myofunctional therapy will optimize muscle function and orofacial functions in general, day time and night time.

Assessment from a myofunctional standpoint

Myofunctional therapists trained in sleep disordered breathing are able to conduct a thorough assessment of the young patient. Such an assessment includes validated questionnaires and protocols, [34-37, 45-47] a thorough family history, inquiries about sleep and an examination of the orofacial structures. A list of some of the most used protocols is listed in Table 3.

Table 3

Some of the assessment protocols used in myofunctional therapy to assess possible anatomical and physiological features that may cause or contribute to pediatric SDB

physiological leatures that may cause or contribute to pediatric SDB.		
Assessment tools for pediatric SDBs		
Lingual Frenum Protocol for Infants by Roberta Martinelli (2015)		
Lingual Frenum Protocol with Scores for Children and Adults by Irene Marchesan (2012)		
Lingual Frenum Protocol for Infants by Lawrence Kotlow (2011)		
Assessment Tool for Lingual Frenulum Function (ATLFF) Hazelbaker (1993)		

Interdisciplinary Orofacial Examination Protocol for Children and Adolescents (Bottini et a. 2009l)

BEARS Sleep Screening Tool (Owens and Dalzell, 2005)

Myofunctional treatment protocols for pediatric OSAs

Treatment starts first and foremost with addressing nasal breathing, or lack of, and the elimination of compensatory oral habits, not blindly, but trying to understand what the body needs that is provided by the oral habit. Then, if breastfeeding is not addressed because a lactation consultant is already in charge, attention is given to weaning techniques and harmonization of oral functions through a combination of age appropriate exercises that are as functional as possible, family counseling, modeling, and small but sustainable life style changes.

Myofunctional therapy works well as a stand-alone modality, [10, 48-50] or in conjunction with other modalities used to address sleep disorders in children, and can help compliance and monitoring progress. Moreover, its benefits in treating SDB has been documented by systematic reviews and meta-analysis of the current literature. [48, 51]

Multidisciplinary approach in the treatment of pediatric OSAs

Team work is essential, as it has been pointed out many times, because we are treating the whole child not one symptom at the time in isolation. Sleep disordered breathing has a daytime counterpart. Breathing issues are complex and just like their assessment is complex their treatment is also complex. Ideally, a team of professionals would take care of a chid from day one (see Table 4), preventing disorders and correcting dysfunctions as they arise. [52] This list is ideal and some other professionals may be involved to care for children with a more complicated health situation. If the child is otherwise healthy and the proper nasal breathing is pursued and atypical functions are prevented, then the list of additional team members can be reduced to less than a handful.

Mirja Quante, Dr. med.

Schlafmessung bei Säuglingen

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen Abteilung für Neonatologie, Kinderschlafmedizin D-72076 Tübingen, Calwerstr. 7 mirja.quante@med.uni-tuebingen.de

Schlafprobleme im Säuglingsalter werden in der Literatur mit knapp 20% angegeben. [1] Entsprechend sind Schlafberatungen in dieser Altersgruppe sehr gefragt. Die erste Frage, die sich damit stellt, ist, wieviel und wann das Kind wirklich schläft. Um dies zu beantworten, wurden in der Vergangenheit verschiedenste Messinstrumente zur Schlaferfassung bei Säuglingen angewandt. Die Vor- und Nachteile der einzelnen Methoden sollen im Folgenden erläutert werden.

Schlaffragebögen und Schlaftagebücher

Der bekannteste Schlaffragebogen für das Säuglingsalter ist der Brief Infant Sleep Questionnaire (BISQ). Der Fragebogen wurde 2004 von Avid Sadeh entwickelt und anschließend vom Autor in zwei Studien validiert. Einmal erfolgte der Vergleich gegenüber Aktigrafie-Messungen bei insgesamt 100 Kindern im Alter von 6 bis 29 Monaten, von denen knapp die Hälfte die Schlafambulanz wegen Schlafproblemen aufgesucht hatte. In der 2. Studie wurde der Fragebogen Internetbasiert verwendet und von mehr als 1000 Teilnehmern beantwortet. Der BISQ stellt Fragen zum Schlafort, zur Schlafposition, zur Schlafdauer (Tag und Nacht), zu Wachphasen, zur Einschlaflatenz, zu Schlafzeiten, zu Einschlafhilfen und ob die Eltern den Schlaf ihres Kindes als problematisch einstufen. Der Fragebogen wurde in viele Sprachen übersetzt (u. a. portugiesisch, französisch). Mittlerweile existiert auch eine erweiterte und überarbeitete Version. [3]

Andere bekannte Instrumente, die häufig im Säuglingsalter eingesetzt werden, sind der Infant Sleep Questionnaire (ISQ)^[4] und der Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ).^[5] Vorteil bei Schlaffragebögen ist, dass diese einfach, schnell und kostengünstig einsetzbar sind. Nachteil ist die rein subjektive Schlaferfassung. Beispielsweise lag in einer kürzlich veröffentlichten Studie von Schoch et al., in der bei 50 Säuglingen im Alter von 3, 6 und 12 Monaten der Schlaf erfasst wurde,

Anika Werner, M. Sc.
Maren-Jo Kater, M. Sc.
Angelika A. Schlarb, Prof. Dr. rer. nat. Dipl. psych.
Arnold Lohaus, Prof. Dr. phil. Dipl. psych.

Schlaf im Kleinkindalter im Kontext elterlicher und familiärer Faktoren

Universität Bielefeld
Abteilung für Psychologie und Sportwissenschaft
D-33615 Bielefeld, Universitätsstr. 25
anika.werner@uni-bielefeld.de

Schlaf und Schlafprobleme im Kleinkindalter

Die Betrachtung von Schlaf ist bereits im Alter zwischen o und 3 Jahren von großer Bedeutung. In einer Untersuchung von Byars, Yolton, Rausch, Lanphear und Beebe (2012)^[1] lag die Prävalenz von Schlafproblemen im Fremdbericht der Eltern bei 10% in den ersten drei Lebensjahren der Kleinkinder. Im Unterschied dazu lag die Prävalenzrate von Durchschlafschwierigkeiten in diesem Altersbereich in der KiGGS-Studie sogar bei 17,5%.^[2] Bei 21% der Kinder im Säuglingsalter bestehen die Schlafprobleme außerdem bis in das Alter von 3 Jahren fort, wohingegen nur 6% der Säuglinge ohne Schlafprobleme im Alter von 3 Jahren Schlafprobleme aufweisen.^[1] Die Zahlen verdeutlichen demnach insgesamt eine ernstzunehmende Persistenz von kleinkindlichen Schlafproblemen im weiteren Entwicklungsverlauf. Darüber hinaus können kleinkindliche Schlafprobleme in Zusammenhang mit verschiedenen negativen Beeinträchtigungen wie sozialemotionalen Problemen sowie Angst und Depression sowohl im Kleinkindalter als auch im späteren Lebensverlauf stehen.^[5, 4]

Der Zusammenhang zwischen kleinkindlichem Schlaf und elterlichen Faktoren

Das transaktionale Modell nach Sadeh und Anders (1993) greift verschiedene Möglichkeiten von Wechselwirkungen zwischen dem kleinkindlichen Schlaf und elterlichen, familiären und kindlichen Variablen auf. [5] So stehen beispielswei-

Angelika A. Schlarb, Prof. Dr.¹ Barbara Cattarius, Dipl. Psych¹ Isabel Brandhorst, Dr.² Anika Werner, M.Sc.³ Maren-Jo Kater, M.Sc¹ Petra Kolip, Prof. Dr.⁴

Kann man schlafen lernen? Die Berücksichtigung motivationaler Aspekte bei der Durchführung von Schlaftrainings

- ¹ Universität Bielefeld
 - Fakultät für Psychologie und Sportwissenschaft

Klinische Psychologie und Psychotherapie des Kindes- und Jugendalters

D-33615 Bielefeld, Universitätsstr. 25

² Universitätsklinikum Tübingen

Kinder- und Jugendpsychiatrie

D-72076 Tübingen, Osianderstraße 14-16

3 Universität Bielefeld

Fakultät für Psychologie und Sportwissenschaft

Entwicklungspsychologie und Entwicklungspsychopathologie

D-33615 Bielefeld, Universitätsstr. 25

⁴ Universität Bielefeld

Fakultät für Gesundheitswissenschaften

Prävention und Gesundheitsförderung

D-33615 Bielefeld, Universitätsstr. 25

Schlaf ist essenziell für die Entwicklung eines Menschen. Als Säule der Gesundheit nimmt der Schlaf neben Ernährung, Bewegung, Entspannung und Suchtmittelkonsum eine wesentliche Stellung ein. Und dennoch wird das Thema Schlaf und die Bedeutsamkeit eines angemessen langen sowie erholsamen Schlafes oftmals unterschätzt. Dies betrifft nicht nur Erwachsene, sondern auch Kinder und Jugendliche sowie deren Eltern. Aus gesundheitswissenschaftlicher Perspektive sind eine angemessene Schlafdauer sowie die Schlafqualität im Kindes- und Jugendal-

Ekkehart Paditz, Prof. Dr. med.

"Höre auf mich, mein Kindchen, Säugling du! Schlaf doch! Wer schläft, kommt zur Ruhe!" -Die ältesten Babyschlaflieder aus Mesopotamien

Zentrum für Angewandte Prävention® D-01307 Dresden, Blasewitzer Str. 41 praxis@paditz.eu



Abb. 1

Musik war ein wesentlicher Bestandteil sumerisch-mesopotamischer Kulturen.^[1, 2] Darstellung von Händeklatschenden. Bruchstück einer Stele des Gudea von Lagaš (neusumerische Zeit, ca. 2090 v. Chr.).^[3]



Sicher schlafen.

Schnuller minimieren das Risiko des plötzlichen Kindstodes.

Schnuller beruhigen Babys und stillen ihr natürliches Saugbedürfnis. Aber nicht nur das: Studien belegen, dass Schnuller das Risiko eines plötzlichen Kindstodes (SIDS) um 50-60 %* senken.

Kinderarzt Prof. Dr. Reinhold Kerbl (AT): "Ist ein Kind an den Schnuller gewöhnt, sollte es diesen bei jedem Einschlafen bekommen. Große Fachgesellschaften wie die American Academy of Pediatrics haben Schnuller in ihre Vorsorgeempfehlungen aufgenommen. Viele andere nationale Organistionen haben sich dieser Empfehlung angeschlossen. Sobald das Stillen erfolgreich etabliert ist, spricht absolut nichts gegen die Verwendung eines Schnullers."

Einige Erkenntnisse aus den Studien Unser MAM Start ist besonders klein im Detail: und federleicht. Damit auch die Jüngsten

- Sobald das Stillen funktioniert, können Schnuller zum ersten Mal verwendet werden.
- Ist ein Kind an den Schnuller gewöhnt, sollte es diesen immer beim Einschlafen angeboten bekommen.
- Lehnt ein Baby den Schnuller ab, darf er ihm nicht aufgezwungen werden.
- Verliert das Baby den Schnuller w\u00e4hrend des Schlafens, h\u00e4lt der Schutzeffekt trotzdem an und er muss nicht zur\u00fcck in den Mund gesteckt werden.

MAM Schnuller unterstützen die gesunde Entwicklung von Babys von Anfang an.

Unser MAM Start ist besonders klein und federleicht. Damit auch die Jüngsten den Schnuller perfekt im Mund behalten können. Durch ihre symmetrische Saugerform liegen MAM Schnuller immer richtig im Mund und große Luftlöcher im Schnullerschild lassen viel Luft an die sensible Babyhaut.

*SIDS and Other Sleep-Related Infant Deaths: Expansion of Recommendations for a Safe Infant Sleeping Environment, Task Force on Sudden Infant Death Syndrome, Pediatrics, 2011

Die vollständigen Studien finden Sie unter: mambaby.com/professionals

MAM unterstützt seit über 40 Jahren Babys in ihrer individuellen Entwicklung.









MIT EXPERTEN ENTWICKELT



Teamwork mit medizinischen Experten für höchste Sicherheit. Erst nach Freigabe durch medizinische Experten ist eine MAM Innovation bereit für das Baby-Leben.



*BPA/BPS frei: Alle MAM Produkte werden aus BPA- und BPS-freien Materialien hergestellt. Ekkehart Paditz, Prof. Dr. med.

Apnoe als Prädiktor für Schütteltrauma (ST)

Zentrum für Angewandte Prävention®
D-01307 Dresden, Blasewitzer Str. 41
www.gutachten-paditz.de, praxis@paditz.eu

Einleitung

Schütteltrauma (ST, shaken baby syndrome, non-accidental head injury) ist eine Ausschlussdiagnose, die erst nach Ausschluss aller in Betracht kommenden Differenzialdiagnosen gestellt werden sollte. In der im Februar 2019 publizierten AWMF-S3-Leitlinie "Kindesmisshandlung" wurde auf Folgendes hingewiesen:

"Liegen misshandlungsverdächtige Blutungen vor und fehlen misshandlungstypische Begleitverletzungen muss die erweiterte Gerinnungsdiagnostik häufige aber auch seltene Gerinnungsstörungen erfassen. Die Seltenheit einiger Erkrankungen, wie z. B. die im Bereich der Thrombozytenfunktion, kann aus kinderhämostaseologischer Sicht kein Argument zum Verzicht auf die Untersuchung einiger Gerinnungsparameter darstellen." (Kommentar der Ständigen Kommission Pädiatrie der Gesellschaft für Thrombose- und Hämostaseforschung e.V. (GTH). [1]

Ganz in diesem Sinne wird in dieser Leitlinie empfohlen:

"Es ist darum ratsam, zuerst eine umfassende Diagnostik durchzuführen und alle Fakten zu sammeln. Erst alle Befunde zusammen können die Diagnose bestätigen bzw. auch dazu führen, dass eine Misshandlung als Diagnose unwahrscheinlich ist oder auch ausgeschlossen werden kann."[1]

Rechtsmediziner aus München und Köln haben sich aktuell zu dem schwierigen Verhältnis zwischen Ausschlussdiagnose und herrschender Lehrmeinung geäußert:

"Und bei Gericht wird das Schütteltrauma teilweise wie eine Ausschlussdiagnose behandelt ("Können Sie ausschließen, dass …?"). Das kann man ärztlicherseits

falsch finden, ändert aber nichts an den Fragestellungen. Ebenso ist es mit der Frage nach der "Trias", die eben oft "abgefragt wird". Wobei wir diese nicht als pathognomonisch ansehen, wie uns die Autoren des Leserbriefs unterstellen, sondern wörtlich die Formulierungen "nach der herrschenden Meinung" und "wegweisend" benutzen. Die sprachliche Feinheit mag in der Übersetzung verloren gehen, aber auf diese kommt es – gerade bei Gutachten im Strafverfahren – wesentlich an."[2] Der zugehörige Originalbeitrag wird von den Autoren folgendermaßen zusammengefasst:

"Unter einem Schütteltrauma ("shaken baby syndrome", SBS) werden oft schwere oder gar tödliche Verletzungsfolgen verstanden, die durch gewaltsames Schütteln eines Säuglings oder Kleinkinds hervorgerufen wurden. Für die Diagnosestellung ist nach wie vor die Symptomentrias aus subduraler Blutung, retinalen Einblutungen und diffuser Enzephalopathie nahezu pathognomonisch, wenn Differenzialdiagnosen ausgeschlossen werden können, wie insbesondere andere Traumata, Blutgerinnungsstörungen und eine Glutaracidurie Typ I. Es ist davon auszugehen, dass ein schweres Schütteltrauma unmittelbar zu einer auch für medizinische Laien wahrnehmbaren Symptomatik führt. Für den strafrechtlich ausreichend sicheren Nachweis eines Schütteltraumas müssen sämtliche ermittelbaren Anknüpfungspunkte in die Diagnostik einbezogen werden, um die dann oftmals klassische und spezifische Befundkonstellation eines Schütteltraumas nachweisen zu können. "[3]

Methodik

Am Beispiel eines seit mehreren Jahren in Verhandlung befindlichen Strafverfahrens gegen einen Vater, dem vorgeworfen wird, sein Kind geschüttelt zu haben und dadurch die o.g. Trias mit bleibenden Behinderungen verursacht zu haben, wird illustriert und zur Diskussion gestellt, dass die eingangs erwähnten Prinzipien praktische Relevanz haben.

Kasuistik

Dem Vater eines zwei Monate alten Säuglings wurde vorgeworfen, ein ST verursacht zu haben, da Krämpfe, Retinablutungen und schmale Subduralblutungen erfasst wurden.

Im "Dokumentationsschema für Verletzungen, Hämatome, Verbrennungen", der in einer regionalen Kinderklinik ausgefüllt wurde, wurden alle sechs anzukreuzenden Merkmale in Bezug auf "V. a. nichtakzidentellen Mechanismus" nicht angekreuzt: (I) Anamnese wechselnd oder inadäquat, (2) multiple Hämatome, (3) Abdrücke (Hände, Finger, Gegenstände, Bissmarke), (4) Prädilektionsstellen wie behaarter Kopf u. a., (5) Verbrennungshinweise, (6) Kontaktverbrennung (spezifische Abdruckmuster, Zigarettenverbrennung). Die Merkmale "V. a. Vernachlässigung? Ungepflegt?" und "V. a. Frakturen" wurden nicht angekreuzt. In den vier Grafiken zum Körperschema wurden keine Hämatome oder Verletzungsmarken eingetragen. Im Krankenblatt wurden die Diagnosen "V. a. Impfreaktion, Z. n. Krampfanfall, Meningitis" angegeben.

Im "Kurz-Protokoll Fallkonferenz Kindeswohlgefährdung" wurde im Gegensatz dazu am Folgetag in einer Univ.-Kinderklinik angegeben: "Liebevoller Umgang v. Kindsmutter", "Eltern ruhig, untereinander distanziert, Vater redet nicht". "Psychologische Unterstützung: Unterstützende Kontakte zu Mutter. Vater hat nach Unterstützung gefragt." ... "Aus medizinischer Sicht kein Zweifel an nicht-akzidentellem Trauma". Hämatome seien nicht aufgefallen. Der Pflegezustand des Kindes wird als gut eingeschätzt.

In den MRT-Untersuchungen wurden Hirnblutungen erfasst, die insbesondere subdural und subarachnoidal lokalisiert waren. Zusätzlich wurden diffuse Marklagerischämien beschrieben, die als hypoxisch bedingte Veränderungen bewertet wurden. Die zum Hirnstamm gehörende Medulla oblongata wird nicht beschrieben, so dass über diese anatomische Struktur, die bei Schütteltraumen lädiert werden kann und konsekutiv zu Apnoen führen kann, keine Aussagen gemacht werden können. In den Skelett-Röntgenaufnahmen wurden keine Frakturen gefunden. Im Ganzkörper-MRT fanden sich keine Organläsionen, die inguinalen Lymphknoten wurden als vermehrt beschrieben.

Erst im Rahmen der gutachterlichen Würdigung aller verfügbaren Unterlagen fanden sich weitere Befunde, die bisher nicht berücksichtigt wurden: Wenige Stunden vor dem akuten Ereignis im Sinne einer hypoton-hyporesponsiven Episode (HHE) erfolgte bei Nabelinfektion mit inguinalen Lymphknoten eine Mehrfachimpfung. Bei der Lumbalpunktion wurden im Liquor Knochenmarkzellen nachgewiesen. Im Schädel-CT fanden sich Hinweise für schmale Subduralhämatome. Reversible Retinablutungen und ein Faktor-XIII-Mangel wurden im Verlauf erfasst. Apnoen wurden zu keinem Zeitpunkt dokumentiert. Knochenfrakturen lagen nicht vor (Tab. 1). Der Vater des Kindes wird als ruhiger und geduldiger

Altenpfleger beschrieben. Beide Eltern und die Großeltern sind gemeinsam kontinuierlich um das Kind bemüht, auch bereits vor dem akuten Ereignis.

Tab. 1

Zeitlicher Ablauf: Befunde, Interventionen, Aussagen und anamnestische Angaben bei einem 2 Monate alten Säugling, bei dem zu entscheiden war, ob Hinweise für Kindesmisshandlung durch dessen Vater vorgelegen haben oder nicht

Datum	Befunde bzw. Interventionen	Einschätzung
4 Wo. vor Tag 1	Nabelinfektion: Rötung, Schwellung, eitrige und blutige Sekretion, inguinale Lymphknoten (4 ambulante Konsultationen innerhalb von 4 Wochen inkl. Lokaltherapie, Nachweis von vermehrten inguinalen Lymphknoten im Ganzkörper-MRT nach Tag 1)	Nabelinfektion mit inguinaler Lymphknotenreaktion
Tag 1 Mehrfachimpfung (Infanrix, Prevenar und RotaTeq)		Am Tag der Impfung wurde kein Ganzkörperstatus dokumentiert. Keine dokumentierte Aufklärung und Einwilligung der Eltern zur Impfung
Tag 1, 2h nach der Impfung	Muskelhypotonie, Krämpfe, das Kind sei akut schlaff geworden und sei vom besorgten Vater einmal hochgehoben worden	Hypoton-hyporesponsive Reaktion, Krämpfe
Tag 1, 5h nach der Impfung	Lumbalpunktion an einem Freitag, 17:00 Uhr ohne vorherige augenärztliche Untersuchung, mit Nachweis von Knochenmarkzellen im Liquor, d.h. Knochenmarkaspiration/ dringender Hinweis auf Verletzung des Periosts und knöcherner Strukturen während der Lumbalpunktion	Lumbalpunktion mit seltener Komplikation: Verletzung eines Wirbelkörpers mit Nachweis von Knochenmark im Liquor
Tag 1	Schrilles Schreien, arterielle Hypertonie	Heftige periostale lumbale Schmerzreaktion?
Tag 3	Faktor XIII-Mangel, erstmals am 3. Tag nach der Impfung erfasst. Im Verlauf nach mehrfachen Transfusionen und Humanalbumingaben normalisiert	Erworbener F. XIII-Mangel. Offen bleibt, ob dieser bereits an den Tagen 1 und 2 vorgelegen hat und zu den Retina- und Subduralblutungen beigetragen haben könnte.

Tag 1	CT: mäßige Subduralblutung rechts 7mm, leichte Subduralblutung links 5mm, keine Hinweise für Kompression (Ventrikel normal weit, keine Mittellinienabweichung), aus neurochirurgischer Sicht keine Operation indiziert, Sonografie 2x: keine Hirndruckzeichen, normale Durchblutung	Offen bleibt, ob das SDH Folge des einmaligen Hochhebens durch den Vater sein könnte oder ob es sich um ein spontanes SDH, eine Folge der Mehrfachimpfung bei gleichzeitig vorliegender Nabelinfektion oder um eine Folge der Lumbalpunktion, des heftigen schrillen Schreiens und/oder des F. XIII-Mangels handelte.
Tag 3	MRT: Hirnödem laut Arztbericht, Kompression des Ventrikelsystems (Asymmetrie der Ventrikel)	Hinweise für Ödem und Hirndruck/ Kompression bereits am Tag 2 vorliegend(?)
Tag 2	Retinablutung	Retinablutung als Folge von Hirndruck/ Hirnödem nach Subduralblutung, nach Krämpfen und/oder bei erworbenem Faktor XIII-Mangel?
Tag 3	Progredienz während des Aufenthaltes auf der Intensivstation: Retinablutung + Aderhauteinblutung mit Rückbildung im weiteren Verlauf	

Das gutachterliche Prüfverfahren

Die Frage, ob mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit eine Kindesmisshandlung vorgelegen hat oder nicht, wurde gutachterlich zuerst auf der Grundlage der umfassenden Cardiff-Studie von Maguire et al. geprüft, deren Merkmale in die o.g. AWMF-Leitlinie einbezogen worden sind (Tab. 2).

Danach erfolgte eine nochmalige Prüfung der Frage anhand der Prüfliste mit 14 Merkmalen aus dem 2016 erschienenen Lehrbuch" Nelson Textbook of Pediatrics".

Auf der Grundlage der "Empfehlungen zum Vorgehen bei Auftreten ungewöhnlicher neurologischer Symptome in zeitlichem Zusammenhang mit Impfungen im Kindes- und Jugendalter. Aktualisierte Stellungnahme der Kommission für Infektionskrankheiten und Impffragen der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin" vom Juli 2016 wurde geprüft, ob aus gutachterlicher Sicht von einem kausalen Zusammenhang zwischen den Impfungen und den Hirnblutungen, Retinablutungen und den "hypoxisch-ischämischen axonalen Läsionen des Gehirns" ausgegangen werden kann oder nicht.

Prüfung auf der Grundlage der Cardiff-Studie (Maguire 2009)

Sabine Mauire et al. aus der Universität Cardiff legten 2009 eine der umfassendsten Studien vor, in der nach Kriterien gesucht wurde, die dafür sprechen, ob eine Hirnverletzung auf Kindesmisshandlung zurückzuführen ist oder nicht. Studien aus den Jahren 1970–2008 wurden systematisch kritisch ausgewertet. Den strengen Einschlusskriterien genügten 14 Studien, in denen 1655 Kinder erfasst wurden. Drei Kriterien wiesen mit unterschiedlicher Stärke auf ein erhöhtes Risiko für Kindesmisshandlung hin:

 Apnoen waren mit einem 17,1fach erhöhtem Risiko verbunden, dass eine Kindesmisshandlung vorlag.^[4]

In den Arztberichten wird nicht über Apnoen berichtet. Im Arztbericht aus der regionalen Kinderklinik wurde an Tag 1 angegeben: "Pulmo seitengleich belüftet". Zu Hause sei das Kind nach einer Schreiphase plötzlich schlaff und blass/zyanotisch geworden und habe nicht mehr reagiert. Im Transportbericht von der Wohnung in eine regionale Kinderklinik wurde angegeben, dass das Kind eigentlich unauffällig sei, ein Monitoring wurde nicht angelegt. Im Aufnahmestatus einer Univ.-Kinderklinik fanden sich am nächsten Tag folgende Angaben: "Pulmo: seitengleiches pueriles AG, Eupnoe". Bei Aufnahme sei der Junge "suffizient spontanatmend" gewesen. Aufgrund von Hirnödem und Krämpfen wurde im weiteren Verlauf eine Beatmung mit entsprechender Sedierung begonnen. Sechs Tage nach der Impfung war der Patient "weiterhin ohne Spontanatmung und Schutzreflexe", allerdings bei "teilweise deutlich erhöhten (Medikamenten-) Spiegeln … sowie eine(r) verzögerte(n) Ausscheidung". Zwei Tage später erfolgte die "unkomplizierte Extubation" bei "suffizienter Spontanatmung".

Die Kindsmutter gab in der Zeugenvernehmung an: "hat ganz flach geatmet". Der Kindsvater gab zu Protokoll: "Er ..bekam auch nicht mehr richtig Luft".

Ausgehend von diesen Angaben bestehen keine Hinweise, dass vor Beginn der Beatmung Apnoen vorgelegen haben. Das Hauptkriterium, das für Kindesmisshandlung sprechen würde, lag nicht vor.

 Retinablutungen sprachen mit einem 3,5fach erhöhten Risiko für Kindesmisshandlung. Allerdings lagen hierzu nur Untersuchungsberichte von 998 Kindern vor.^[4]

Retinablutungen wurden erstmals am 2. Tag nach der Impfung erfasst. Allerdings können Retinablutungen auch durch Krampfanfälle hervorgerufen werden. Weiterhin können Aminosäure-Stoffwechselstörungen, Störungen des Kollagenstoffwechsels, Gerinnungsstörungen und weitere Erkrankungen bei Säuglingen zu Retinablutungen führen – wie hier vorliegend: erworbener Faktor XIII-Mangel sowie bei ambulanter Kontrolle außerhalb des Normbereiches liegende Thrombozytenfunktion mit verminderter ATP-Sekretion. Ein Impfexperte wies in seinem Gutachten außerdem auf mehrere Studien zu Impfungen hin, nach denen Retinablutungen und Hirnblutungen auch nach den hier verabreichten Impfungen beschrieben wurden.

Das Merkmal Retinablutung trägt deshalb nicht zweifelsfrei dazu bei, im vorliegenden Fall den Verdacht auf eine Kindesmisshandlung zu stützen.

 Rippenfrakturen waren mit einem 3,1fach erhöhten Risiko mit Kindesmisshandlung assoziiert.^[4] Frakturen lagen nicht vor.

Weiterhin wurde festgestellt:

 Das Auftreten von Krämpfen war nicht als Hinweis auf Misshandlung verwertbar,^[4]

da Krämpfe bei jeglicher Art von Hirnblutungen und/oder hypoxisch-ischämischen Läsionen auftreten können.

 Anamnestische Angaben waren nicht verwertbar im Hinblick auf die Frage Kindesmisshandlung ja/nein,

da trotz der zahlrechen geprüften Studien gar keine oder keine ausreichenden Erhebungen zur Anamnese vorgelegen haben: "It was not possible to analyse the value of history given as predictor, as a number of studies had used absence of a history of trauma or inconsistent exlanation".[4]

 Wesentlich sei schließlich die ausführliche Differenzialdiagnostik, durch die insbesondere Infektionen, Koagulopathien und Stoffwechselstörungen ausgeschlossen werden müssen.^[4]

Da keine Apnoen und keine Rippenfrakturen vorgelegen haben, kann ausgehend von dieser umfassenden Arbeit allein auf Grund der Retinablutungen nicht von einer Kindesmisshandlung ausgegangen werden.

Prüfliste gemäß Nelson Textbook of Pediatrics 2016

Nach herrschender Lehrmeinung kann das kombinierte Auftreten von Subduralblutungen, Retinablutungen und "diffuse axonal injury" den Verdacht auf ein "Abusive head trauma (AHT)", d.h. auf ein Schütteltrauma ("Shaken Baby Syndrome") lenken (p. 241 in: Nelson 2016).[5] Gleichzeitig wird festgehalten "Signs and symptoms may be nonspecific." Das MRT sei im Rahmen der Diagnostik hilfreich, um den morphologischen Befund zu erfassen sowie um Gefäßanomalien zu identifizieren. Weiterhin gilt: Andere Ursachen subduraler Blutungen wie arteriovenöse Malforamtionen, Gerinnungsstörungen, Geburtstrauma, Tumoren oder Infektionen sind zu berücksichtigen. [5] Bei Glutarazidurie Typ 1 können intrakranielle Blutungen auftreten. [5] Bei Verdacht auf AHT sollen skelettale und abdominelle Verletzungen ausgeschlossen werden. [5] Weiterhin wird darauf hingewiesen, dass Retinablutungen bei 25% der zum Termin geborenen Babys nachweisbar sind sowie dass sich diese zum Teil erst nach 6-8 Wochen zurückbilden. [5] Außerdem können Gerinnungsstörungen und Leukämien, Neuroblastom, Retinaerkrankungen, kardiopulmonale Reanimation, Hustenanfälle, Krampfanfälle, erhöhter Hirndruck oder Kohlenmonoxidexpositionen zu retinalen Blutungen führen (p. 242 in: [5]): "that could be confused with AHT" (p. 242 in: [5]). Der Zeitabstand zwischen Trauma und Hirnschaden "is not precise" (ebda.). Nur in "fatalen Fällen" würden Symptome bald nach dem Traumaerreignis auftreten (ebda.)

Da der Verdacht auf ein Schütteltrauma demnach eine Ausschlussdiagnose ist – d.h. auch der Verdacht darf nach herrschender Lehrmeinung erst nach dem Ausschluss aller bekannten anderen Ursachen geäußert werden – sind spezifische Details zu würdigen, bevor an eine traumatische Ursache gedacht wird. Howard Dubowitz und Wendy Lane haben deshalb eine 14 Punkte umfassende Prüfliste vorgelegt (Tab. 2).

Tab. 2

Prüfliste nach Dubowitz & Lane 2016 "General principles for assessing possible abuse and neglet" (Seite 242f. in [5])

Nr.	Forderung	Im vorliegenden Fall	Erfüllt JA/NEIN
1	Interdisziplinäre Einschätzung und Einbeziehung eines Arztes, der Erfahrungen mit unzureichend behandelten Kindern hat ("physician expert in child maltreatment ist recommended")	Eine interdisziplinäre Einschätzung erfolgte in 2 Kinderkliniken inkl. des rechtsmedizinischen Gutachtens nur zum Teil und damit unzureichend, da folgende Befunde nicht konsequent und abschließend abgeklärt wurden: eine Impfkomplikation wurde nicht nach den üblichen WHO-Kriterien ausgeschlossen; die klinisch bedeutsame Gerinnungsstörung (erworbener Faktor XIII-Mangel) wurde nicht berücksichtigt. Stoffwechselstörungen wurden nicht konsequent ausgeschlossen, obwohl die Cystin-Konzentration vermindert war und massive unklare Peaks in der Aminosäureuntersuchung erfasst wurden. Die arterielle Hypertonie, die Hypertriglyzeridämie, die während der Akutphase bestehende Kardiomegalie und Hepatomegalie wurden in der Akutphase nicht abgeklärt. Die auffälligen Entzündungsparamter im Liquor (HSV, VZV) und im Blut (Leukozytose, über den Referenzbereichen liegende Werte für CRP, Procalcitonin und Interleukin 6) wurden von pädiatrischer und rechtsmedizinischer Seite nicht gewürdigt. Die Knochenverletzung bei der Lumbalpunktion wenige Stunden nach der Impfung mit Nachweis von Knochenmarkzellen im Liquor wurde nicht berücksichtigt.	NEIN
2	Anamneseerhebung von beiden Eltern separat	Lt. Gutachten Rechtsmedizin im Zuge der polizeilichen Vernehmungen erfolgt. Innerhalb der Kinderklinik wurden die Angaben vorher von beiden Eltern gleichzeitig erhoben.	NEIN
3	(entfällt, da auf sprechende ältere Kinder bezogen)	entfällt	entfällt
4	Gründliche körperliche Untersuchung des Kindes	Ist lückenhaft erfolgt, in 2 Kinderkliniken und durch Rechtsmediziner: "guter Pflegezustand, keine Hämatome, röntgenologisch keine Frakturen nachweisbar". Eine klinische und sonografische Erfassung der Lebergröße erfolgte nicht, obwohl in der Bildgebung eine Hepatomegalie dokumentiert wurde. Der Nabelbefund und Lymphknotenbefunde wurden innerhalb der Aufnahmebfeunde nicht dokumentiert.	NEIN, im Ergebnis der dokumentierten Befunde ohne Hinweise auf ein Trauma

5	Die sorgfältige Dokumentation der Anamnese und der physikalischen Untersuchung ist essentiell.	Die Mehrfachimpfung wurde primär nicht berücksichtigt. Die Anamnese über den Ablauf des Zeitraums von 14:30–15:00 Uhr am Tag der Impfung wurde erst nach Formulierung des Verdachts auf ein Trauma erhoben. Eine subtile Dokumentation des körperlichen Status erfolgte nicht, insbesondere wurde dem MRT-Befund ("die Leber reicht bis zum linken Rippenbogen") nicht nachgegangen und regelmäßige Blutdruckmessungen sind in den vorliegenden Untersuchungen nicht angegeben worden, obwohl im 2. Notfalltransport von der regionalen Klinik in die UnivKinderklinik hypertone Werte gemessen wurden. Später wurde bei ambulanter Kontrolle mittels Langzeitblutdruckmessung eine arterielle Hypertonie erfasst.	NEIN
6	Klärung folgender Fragen: (1) Was ist der Beweis für die Annahme eines Schütteltraumas? (2) Sind andere Diagnosen ausgeschlossen worden? (3) Kann ein adäquater Mechanis- mus der Verletzung angegeben werden? (4) Wann trat die Verletzung wahrscheinlich auf?	Zu 1: Es kann nur ein Verdacht geäußert werden, ein Beweis liegt nicht vor. Zu 2: Die erforderliche Differenzialdiagnostik ist nur unzureichend erfolgt, eine ganze Reihe von wesentlichen Differenzialdiagnosen ist nicht ausgeschlossen worden. Zu 3: Aus rechtsmedizinischer Sicht sei der vom Kindsvater geschilderte Vorgang nicht ausreichend, um Hirnblutungen, Retinablutungen und axonale Schäden auszulösen. Zu 4: Es bleibt unklar, wann die Befunde entstanden sind, da bisher nur auf den Verdacht auf ein Schütteltrauma fokussiert wurde und andere Ursachen inkl. Impfkomplikation nicht geprüft wurden.	4x NEIN
7	entfällt	entfällt	entfällt
8	Bestehen Hinweise für andere Formen von Misshandlung?	In Bezug auf den Körperstatus ("keine Hämatome") und in Bezug auf die radiologischen Befunde ("keine Frakturen"): Nein	NEIN
9	Bestehen Hinweise für eine unmittelbare weitere Gefährdung? Falls ja, mit welchem Schweregrad?	Da keine weiteren Verletzungen vorgelegen haben sowie da sich keine Hinweise für mehrzeitige Ereignisse fanden, konnte auf der Grundlage der vorliegenden Unterlagen nicht nachvollzogen werden, womit eine nochmalige/wiederholte unmittelbare schwere Gefährdung des Kindes begründet wurde.	NEIN

10	Welche Umstände könnten zur Misshandlung beigetragen haben?	Der vom Kindsvater angegebene Ablauf mit raschem Hochheben des akut muskulär hypotonen Säuglings war auch nach Auffassung des Rechtsmediziners nicht geeignet, Hirnblutungen, Retinablutungen und axonale Schäden auszulösen.	Geprüft, aber nicht für Misshandlung sprechend.
11	Welche Ressourcen sind vorhanden? Dies ist genauso wichtig wie die Identifizierung von Problemen.	Beide Eltern kümmern sich um das Kind und interessieren sich für das Kind (gemeinsamer Gang zur Impfärztin, Alarmierung des Notarztes, gemeinsame Krankenhausbesuche, Organisation weiterer ambulanter Abklärungen.	Ressourcen sind vorhanden.
12	Welchen Maßnahmen wurden eingeleitet? Sind diese auch aus der Sicht der Eltern hilfreich?	Umgangsverbot für den Vater des Kindes: aus der Sicht der Eltern nicht hilfreich.	Nicht für Misshandlung sprechend
13	Wie ist die Prognose? Ist die Familie motiviert, die Umstände zu verbessern und akzeptiert sie Hilfe — oder ist sie in Bezug auf die Annahme von Hilfen resistent? Sind brauchbare Unterstützungsangebote vorhanden?	Nach dem bisherigen Verlauf Verdacht auf bleibende kognitive und statomotorische Entwicklungsverzögerung. Die Eltern organisieren aktiv weitere Abklärungen und nehmen entsprechende Behandlungs- und Fördermaßnahmen engagiert wahr.	Nicht für Misshandlung sprechend
14	Sind weitere Kinder mit Verdacht auf Vernachlässigung/ Misshandlung in der Wohnung?	nein	NEIN

Aus gutachterlicher Sicht konnte auf der Grundlage dieser Kriterien die Berechtigung zur Formulierung des Verdachts auf ein Schütteltrauma nicht gestützt werden (Tab. 2).

Einschätzung

Der Nachweis von Apnoen gilt derzeit als ein führendes Merkmal in Bezug auf die Vermutung eines ST, bei Nichtvorliegen von Apnoen würde der Verdacht auf ein ST durch dieses Merkmal nicht gestützt. [4, 6] Gleichzeitig muss berücksichtigt werden, dass beim Vorliegen von Apnoen nicht nur an ein ST, sondern an ein sehr breites Spektrum von Differenzialdiagnosen gedacht werden sollte. [7]

Retinablutungen können auch spontan, nach Krämpfen sowie in Verbindung mit Gerinnungsstörungen, Fehlbildungen und weiteren seltenen Erkrankungen auftreten. [8-23] Ähnliche Beobachtungen wurden auch bei Erwachsenen mitgeteilt. [24]

Subduralhämatome sind als seltene Komplikation nach Lumbalpunktion sowie im Zusammenhang mit einer ganzen Reihe von Erkrankungen beschrieben worden. [8, 12, 21, 22, 25–32]

Akute Apnoen sind mit einem 17fach erhöhten Risiko für ein Schütteltrauma (ST) verbunden, Retinablutungen u. Rippenfrakturen mit 3fachem Risiko. Krampfanfälle, Hirnblutungen und anamnestische Angaben waren nicht geeignet, auf das Vorliegen eines Schütteltraumas zu schließen. Der Differenzialdiagnostik u. a. auch in Bezug auf den Ausschluss von Koagulopathien würde demnach eine wesentliche Bedeutung zukommen. [4, 6] Da diese Merkmale in prospektiven Studien bestätigt wurden, fanden insgesamt 11 Risikofaktoren Eingang in die o. g. Leitlinie (Tab. 3).

Tab. 3
Risikofaktoren als potenzielle Hinweise für das Vorliegen eines Schütteltraumas aus: AWMF-Leitlinie Kindesmisshandlung 2019,[1] Tab. 8, p. 239; Anmerkungen von E. Paditz in eckigen Klammern; fett = im hier vorgestellten Fall NICHT vorliegend bzw. in Bezug auf axonale Läsionen altersbedingt keine Aussage möglich; kursiv = im hier vorgestellten Fall vorliegend).
Apnoen, Rippenfrakturen, Frakturen der langen Röhrenknochen und des Schädels lagen nicht vor, äußerliche Hämatome ebenfalls nicht. Subduralhämatome wurden erst im Verlauf erfasst. Im initialen Schädel-CT fanden sich nur schmale Subduralhämatome von 5–7mm Breite ohne Hinweise für Hirndruck. Ein Hirnödem wurde erst im Verlauf diagnostiziert.

Apnoe	OR 17.1
subdurale Blutung	OR 9.18 [8,2 bei Kemp 2011][33]
hypoxisch ischämischer Schaden	OR 4.19
retinale Blutung	OR 3.5 bzw. OR 15.31* [OR 15.31 ist in den in der Leitlinie zitierten Quellen nicht angegeben, so dass in der vorliegenden Falldarstellung nur auf OR 3.5 abgestellt wird]
parenchymatöse Scherverletzung oder diffuser axonaler Schaden	OR 3.1 [im Alter von 2 Monaten im MRI nicht erkennbar, da sich die noch unzureichende Myelinisierung genauso darstellt; Erläuterung dazu siehe unten]
Rippenfraktur	OR 3
zerebraler Krampfanfall	OR 2.9

Hirnödem	OR 2.24
(metaphysäre) Fraktur der langen Röhrenknochen	OR 1.7
subarachnoidale Blutung	OR 1.28 [bei Kemp 2011 nicht als Trennkriterium zwischen Schütteltrauma und subarachnoidaler Blutung infolge Unfall geeignet][33]
Schädelfraktur mit intrakranieller Verletzung	OR 0.8
Hämatome an Kopf und/oder Nacken	OR 0.8

Mittels MRT kann im Alter von 2 Monaten nicht zwischen altersphysiologisch verminderter Myelinisierung und axonalen Schäden unterschieden werden, so dass nicht nachvollziehbar war, auf welcher Grundlage im vorliegenden Fall von derartigen Schäden ausgegangen wurde. [34] Aus kinderradiologischer Sicht wurde festgestellt: "Der Balken wirkte in einem zweiten MRT "signalangehoben" und hell. Der Balken (wurde) vorher auch hell dargestellt. Da hierzu die sagittalen Bilder fehlen, können die bzgl. der Fragestellung optimalen Bildebenen zur Einschätzung des Balkens nicht eingeschätzt werden. Nach herrschender Lehrmeinung darf der Balken im Alter von 2 Monaten noch hell sein, denn die Myelinisierung des Balkens würde erst im 4. Lebensmonat beginnen. Myelinisierte Bereiche würden dann in T1-Bildern hell erscheinen und in T2-Bildern dunkel. Kindergehirne zeigen vor Myelinisierung ein helles Marklager und ein helles Corpus callosum. Geschädigte Strukturen in diesen Bereichen erscheinen aber auch hell, so dass eine Differenzierung heller Signale bei einem Säugling im Alter von 2-3 Monaten keine Aussage erlaubt, ob hier ein morphologisch darstellbarer Schaden vorliegt oder nicht (vgl. Barkovitsch AJ: Pediatric Neuroimaging. 5. Aufl., Kluwer, 2012, Seite 46, Abb. 2-16 E und F)."

Im vorliegenden Fall wird der Verdacht auf ein Schütteltrauma durch mehrere Merkmale nicht gestützt: Impfung bei Nabelinfektion mit inguinalen Lymphkonten, HHE, Faktor XIII-Mangel, Thrombozytenfunktionsstörung (?), Hinweise für knöcherne Verletzung eines Wirbelkörpers durch die Lumbalpunktion, keine Hinweise für das akute Auftreten von Apnoen, psychisch stabil wirkende und um das Kind bemühte Familie. Ein weiterer Gutachter kam ohne Kenntnis der Nabelinfektion zu dem Ergebnis, dass nach der Mehrfachimpfung eine HHE angenommen werden kann sowie dass die WHO-Kriterien für eine Impfkomplikation erfüllt wären.

Kenntnisstand von Eltern bis zum Jahr 2015 über Schütteltraumen¹

In einem gewissen Umfang und nicht nur nebenbei kann der allgemeine Kenntnisstand der Bevölkerung zum Thema Schütteltrauma zu der Entscheidung beitragen, ob hier Vorsatz und Fahrlässigkeit vorgelegen haben könnte:

• In der Bildzeitung ist bis 2015 117x über Schütteltrauma berichtet worden, erstmals am 20.12.2007. In Verbindung mit Thüringen findet sich nur eine Meldung aus dem Jahr 2008.² In der Mitteldeutschen Zeitung sind bisher 37 Meldungen über Schütteltrauma zu veröffentlicht worden, zuerst am 18.08.2003. Bis einschließlich 2015 sind ab 2003 14 Meldungen nachweisbar. Im Mittel gab es nur eine Meldung pro Jahr zu diesem Thema (Abb. 1).³

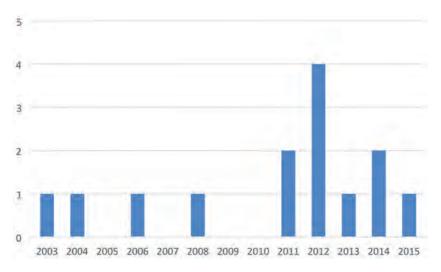


Abb. 1

Anzahl der Meldungen zum Thema "Schütteltrauma" in der Mitteldeutschen Zeitung 2003–2015: 14

Meldungen, im Mittel 1 Meldung pro Jahr

Die Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (BzGA) hat erst im Jahr 2017 ein Faltblatt für Eltern und ein Plakat über das Thema herausgegeben, nachdem

¹ Recherche v. 27.08.2019

www.bild.de, Recherche v. 26.08.2019, Suchworte: "Schütteltrauma" und "Schütteltrauma Thüringen"

³ Mitteldeutsche Zeitung, online-Recherche v. 26.08.2019, Suchworte analog Bildzeitung.

2017 in Deutschland ein nationales Bündnis gegen Schütteltrauma gegründet wurde.⁴ In Irland hatten 2015 weniger als die Hälfte aller befragten Eltern schon einmal etwas über das Thema gehört. [35] Auch in Deutschland wussten im Mai 2017 fast die Hälfte der repräsentativ befragten Eltern nicht über das Thema Bescheid; Personen mit geringem bzw. mittlerem Ausbildungsstand hatten von den Gefahren des Schüttelns von Babys nur in 40% bzw. 64% gehört.⁵ In den USA wurde 2017 nachgewiesen, dass ein mehrdimensional angelegtes Informationsprogramm (Broschüre, Video, Beantwortung von Fragen der Eltern durch eine Kinderkrankenschwester) keinen Einfluss auf die Zahl von Notaufnahmen bei Verdacht auf Schütteltraum bzw. Kindesmisshandlung hatte. [36] International fanden sich 2018 nur wenige publizierte Präventionsprogramme, die sich 5x mit Informationen der Eltern über Schreibabys, 3x mit emotionaler Regulation und 12x mit vermehrter Aufmerksamkeit der Eltern zu diesem Thema befassten. [37] Zu der Frage, dass ein Baby mit Muskelhypotonie empfindlicher auf Bewegungen beim Hochheben reagieren könnte, finden sich auch in Pädiatrielehrbüchern keine Hinweise. In den 2. Auflage des Lehrbuchs "Pädiatrie" von Speer und Gahr findet sich z.B. nur folgende kurze Erläuterung: "Als Folge eines Schütteltraumas wurden besonders bei Säuglingen und Kleinkindern Hirnblutungen und - als Residuum – subdurale Ergüsse beobachtet." (Springer 2005, p. 1151).

Anfang 2015 konnte deshalb nicht davon ausgegangen werden, dass Eltern ohne spezielle medizinische Ausbildung in Deutschland in einem hohen Prozentsatz schon einmal von der Gefahr gehört hatten, dass das Schütteln eines Babys lebensbedrohliche Folgen haben kann. Die rechtsmedizinische Auffassung, dass es Personen, die ein Baby schütteln, immer bewusst sei, dass sie dem Kind Schaden zufügen könnten, war demnach im Jahr 2015 mit Bezug auf die Zahlen aus Irland und aus Deutschland sowie auf die bis dahin nur geringe Medienpenetranz des Themas für mehr als 50% der Eltern mit einfachem Bildungsniveau nicht zutreffend.

Freispruch?

Aus rechtsmedizinischer und neuropädiatrischer Sicht wurde dennoch von einem ST ausgegangen. Davon ausgehend wurden durch die Staatsanwaltschaft 3,5 Jahre

⁴ https://www.fruehehilfen.de/das-nzfh/buendnis-gegen-schuetteltrauma/

⁵ https://www.fruehehilfen.de/fileadmin/user_upload/fruehehilfen.de/pdf/NZFH_Schuetteltrauma_ Infoblatt_ Repraesentativbefragung_Schuetteln.pdf

Haft gefordert. Das Gericht kam nach mehrstündiger Anhörung des pädiatrischen Gutachters und nach den Ausführungen des Strafverteidigers in zweiter Instanz zu dem Ergebnis, dass kein Vorsatz und keine Fahrlässigkeit vorgelegen habe und urteilte auf Freispruch. Die Staatsanwaltschaft ging in Revision, so dass bis zum 27.02.2020 noch kein gültiges Urteil vorliegt.

Zusammenfassung

Der Verdacht auf Kindesmisshandlung in Form von ST zieht umfassende juristische und soziale Konsequenzen nach sich. Der Verdacht sollte erst geäußert werden, wenn die Anamnese und der zeitliche Ablauf im Detail analysiert wurden, nachdem in Bezug auf Retina- und Subduralblutungen alle bekannten Ursachen mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit differenzialdiagnostisch ausgeschlossen wurden. Apnoen stellen einen führenden Risikofaktor für ST dar, müssen aber ebenfalls differenzialdiagnostisch abgeklärt werden, da auch hier eine ganze Reihe anderer Ursachen in Betracht kommen können. Das Fehlen von Apnoen kann ein bedeutsamer Hinweis auf das Nichtvorliegen eines ST sein. Die Trias aus Retinablutung, Subduralhämatom und Enzephalopathie kann nicht als Beweis für ST gelten, solange diese Befunde nicht umfassend differenzialdiagnostisch abgeklärt worden sind.

Im vorliegenden Fall bestand eine seit 4 Wochen ärztlich dokumentierte Nabelinfektion mit inguinalen Lymphknoten. Dennoch wurde eine Mehrfachimpfung verabreicht. Wenige Stunden danach trat eine hypoton-hyporesponsive Episode (HHE) auf. Der Vater des Kindes gab an, das Kind in dieser bedrohlich wirkenden Situation rasch hochgehoben zu haben. Bei der Lumbalpunktion erfolgte eine knöcherne Verletzung im Bereich der Wirbelsäule mit Nachweis von Knochenmarkzellen im Liquor. Im Zuge der anzunehmenden heftigen Schmerzreaktion wurde schrilles Schreien dokumentiert. Im CT wurden beidseitige schmale Subduralhämatome erfasst, die aus neurochirurgischer Sicht keine Operationsindikation darstellten. Erst im Verlauf wurden ein Hirnödem und beidseitige Retinablutungen erfasst, die zunächst progredient waren, sich dann aber zurückbildeten. Gleichzeitig wurde ein Faktor-XIII-Mangel diagnostiziert, der ursächlich für Hirnblutungen sein könnte. Aus pädiatrisch-gutachterlicher Sicht waren die vorliegenden Befunde auch ohne Gewalteinwirkung plausibel. Das Gericht urteilte auf Freispruch, da kein Vorsatz erkennbar war.

Literatur

- [I] Blesken M, Franke I, Freiberg J, Kraft M, Kurylowicz L, Rohde M, Schwier F: Kindesmisshandlung, -missbrauch, -vernachlässigung unter Einbindung der Jugendhilfe und Pädagogik (Kinderschutzleitlinie). 05.02.2019 ed. htt-ps://www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/027–069.html2019.
- [2] Zinka B, Banaschak S, Mützel E: Zur klassischen Symptomtrias bei Schütteltrauma (Antwort der Autoren auf Leserbriefe). Rechtsmedizin 2019;29:218–218.
- [3] Zinka B, Banaschak S, Mützel E: Nachweissicherheit des Schütteltraumas. Bewertung von klassischer Symptomentrias, luzidem Intervall und Differenzialdiagnosen. Rechtsmedizin 2018;28:474–481.
- [4] Maguire S, Pickerd N, Farewell D, Mann M, Tempest V, Kemp AM: Which clinical features distinguish inflicted from non-inflicted brain injury? A systematic review. Archives of disease in childhood 2009;94:860–867.
- [5] Dubowitz H, Lane WG: Abused and Negleted Children. In: Kliegman RM, Stanton BF, Geme JW, Schor NF, editors. Nelson Textbook of Pediatrics 20 Aufl, Bd 1. Philadelphia: Elsevier; 2016. p. 236–249.
- [6] Maguire SA, Kemp AM, Lumb RC, Farewell DM: Estimating the probability of abusive head trauma: a pooled analysis. Pediatrics 2011;128:e550–564.
- [7] Paditz E: Apnoe. In: Michalk E, Schönau E, editors. Differenzialdiagnose Pädiatrie. 4. ed. München: Urban & Fischer, Elsevier; 2018.
- [8] Ohara H, Niwa T, Akatuka S: [Haemorrhagia retinae and ophthalmoplegia and subdural hematoma caused by anti-typhoid vaccination]. Rinsho ganka Japanese journal of clinical ophthalmology 1962;16:581–583.
- [9] Weedn VW, Mansour AM, Nichols MM: Retinal hemorrhage in an infant after cardiopulmonary resuscitation. The American journal of forensic medicine and pathology 1990;11:79–82.
- [10] Weissgold DJ, Budenz DL, Hood I, Rorke LB: Ruptured vascular malformation masquerading as battered/shaken baby syndrome: a nearly tragic mistake. Survey of ophthalmology 1995;39:509–512.
- [11] Marshman WE, Adams GG, Ohri R: Bilateral vitreous hemorrhages in an infant with low fibrinogen levels. Journal of AAPOS: the official publication of the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus / American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus 1999;3:255–256.

- [12] Russell-Eggitt IM, Thompson DA, Khair K, Liesner R, Hann IM: Hermansky-Pudlak syndrome presenting with subdural haematoma and retinal haemorrhages in infancy. Journal of the Royal Society of Medicine 2000;93:591–592.
- [13] Francis PJ, Calver DM, Barnfield P, Turner C, Dalton RN, Champion MP: An infant with methylmalonic aciduria and homocystinuria (cblC) presenting with retinal haemorrhages and subdural haematoma mimicking non-accidental injury. European journal of pediatrics 2004;163:420–421.
- [14] Herr S, Pierce MC, Berger RP, Ford H, Pitetti RD: Does valsalva retinopathy occur in infants? An initial investigation in infants with vomiting caused by pyloric stenosis. Pediatrics 2004;113:1658–1661.
- [15] Clemetson CA: Elevated blood histamine caused by vaccinations and Vitamin C deficiency may mimic the shaken baby syndrome. Med Hypotheses 2004;62:533–536.
- [16] Talbert DG: Paroxysmal cough injury, vascular rupture and 'shaken baby syndrome'. Med Hypotheses 2005;64:8–13.
- [17] Gaillard MC, Matthieu JM, Borruat FX: Retinal dysfunction in combined methylmalonic aciduria and homocystinuria (Cblc) disease: a spectrum of disorders. Klinische Monatsblatter für Augenheilkunde 2008;225:491–494.
- [18] Reddy AR, Clarke M, Long VW: Unilateral retinal hemorrhages with subarachnoid hemorrhage in a 5-week-old infant: is this nonaccidental injury? European journal of ophthalmology 2010;20:799–801.
- [19] Vahedi K, Alamowitch S: Clinical spectrum of type IV collagen (COL₄A₁) mutations: a novel genetic multisystem disease. Current opinion in neurology 2011;24:63–68.
- [20] Mansour AM, Jaroudi MO: Recurrent vitreous haemorrhage and epidural haematoma in a child with hypofibrinogenaemia. BMJ case reports 2012:2012.
- [21] Botte A, Mars A, Wibaut B, De Foort-Dhellemmes S, Vinchon M, Leclerc F: [Two children with cerebral and retinal hemorrhages: do not diagnose shaken baby syndrome too rapidly]. Archives de pediatrie: organe officiel de la Societe française de pediatrie 2012;19:42–46.
- [22] De Leeuw M, Beuls E, Jorens P, Parizel P, Jacobs W: Delta-storage pool disease as a mimic of abusive head trauma in a 7-month-old baby: a case report. Journal of forensic and legal medicine 2013;20:520–521.

- [23] Levinson JD, Pasquale MA, Lambert SR: Diffuse bilateral retinal hemorrhages in an infant with a coagulopathy and prolonged cardiopulmonary resuscitation. Journal of AAPOS: the official publication of the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus / American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus 2016;20:166–168.
- [24] Weinlander EJ, Wang AL, Jaru-Ampornpan P, Altaweel MM, Nork TM: TWO CASES OF ACUTE RETINAL NECROSIS DUE TO VARICELLA ZOSTER DESPITE PRIOR SHINGLES VACCINATION. Retinal cases & brief reports 2019;13:241–243.
- [25] Weiner LP, Porro RS: TOTAL THIRD NERVE PARALYSIS: A CASE WITH HEMORRHAGE IN THE OCULOMOTOR NERVE IN SUBDURAL HEMATOMA. Neurology 1965;15:87–90.
- [26] Masdeu JC, Breuer AC, Schoene WC: Spinal subarachnoid hematomas: clue to a source of bleeding in traumatic lumbar puncture. Neurology 1979;29:872–876.
- [27] Lavie F, Herve D, Le Ber I, Brault JL, Sangla S, de Broucker T: [Bilateral intracranial subdural hematoma following lumbar puncture: report of a case]. Revue neurologique 1998;154:703–705.
- [28] Adler MD, Comi AE, Walker AR: Acute hemorrhagic complication of diagnostic lumbar puncture. Pediatric emergency care 2001;17:184–188.
- [29] LeFanu J, Edwards-Brown R: Patterns of presentation of the shaken baby syndrome: subdural and retinal haemorrhages are not necessarily signs of abuse. BMJ (Clinical research ed) 2004;328:767.
- [30] Lee SJ, Lin YY, Hsu CW, Chu SJ, Tsai SH: Intraventricular hematoma, subarachnoid hematoma and spinal epidural hematoma caused by lumbar puncture: an unusual complication. The American journal of the medical sciences 2009;337:143–145.
- [31] Guddat SS, Ehrlich E, Martin H, Tsokos M: Fatal spontaneous subdural bleeding due to neonatal giant cell hepatitis: a rare differential diagnosis of shaken baby syndrome. Forensic science, medicine, and pathology 2011;7:294–297.
- [32] Stray-Pedersen A, Omland S, Nedregaard B, Klevberg S, Rognum TO: An infant with subdural hematoma and retinal hemorrhages: does von Willebrand disease explain the findings? Forensic science, medicine, and pathology 2011;7:37–41.
- [33] Kemp AM, Jaspan T, Griffiths J, Stoodley N, Mann MK, Tempest V, Maguire SA: Neuroimaging: what neuroradiological features distinguish abusive from non-abusive head trauma? A systematic review. Archives of disease in childhood 2011;96:1103–1112.

- [34] Barkovich AJ, Kjos BO: Normal postnatal development of the corpus callosum as demonstrated by MR imaging. AJNR American journal of neuroradiology 1988;9:487–491.
- [35] Mann AK, Rai B, Sharif F, Vavasseur C: Assessment of parental awareness of the shaken baby syndrome in Ireland. European journal of pediatrics 2015;174:1339–1345.
- [36] Dias MS, Rottmund CM, Cappos KM, Reed ME, Wang M, Stetter C, Shaffer ML, Hollenbeak CS, Paul IM, Christian CW, Berger RP, Klevens J: Association of a Postnatal Parent Education Program for Abusive Head Trauma With Subsequent Pediatric Abusive Head Trauma Hospitalization Rates. JAMA pediatrics 2017;171:223–229.
- [37] Lopes NRL, Williams LCA: Pediatric Abusive Head Trauma Prevention Initiatives: A Literature Review. Trauma, violence & abuse 2018;19:555–566.

Bernhard Schlüter, Prof. Dr. med. Patrizia Kutz Uta Schürman, Dr. med. Claudia Roll, Prof. Dr. med.

33 Jahre pädiatrische Polysomnografie in Datteln (1987 bis 2019)

Abteilung für Neonatologie, Pädiatrische Intensivmedizin, Schlafmedizin der Vestischen Kinder- und Jugendklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke

Vestische Kinder- und Jugendklinik Datteln D-45711 Datteln, Dr.-Friedrich-Steiner-Str. 5, b.schlueter@kinderklinik-datteln.de

Einleitung

Die Elektroenzephalografie und die Chronobiologie gelten als Wurzeln der Schlafmedizin. Für die pädiatrische Schlafmedizin ist als dritte Wurzel die Erforschung und Prävention des Plötzlichen Säuglingstodes (SID, Sudden Infant Death) zu nennen. Die Gründungsidee des Schlaflabors der Vestischen Kinder- und Jugendklinik Datteln war die polysomnografische Untersuchung von Säuglingen aus epidemiologisch definierten Subpopulationen mit erhöhtem SID-Risiko.

Ziel der Arbeit war es, den Wandel des Indikationsspektrums im Laufe von 33 Jahren (1987–2019) zu untersuchen. Auf der Basis einer großen Zahl von polysomnografischen Untersuchungen sollten begründete Indikationen zur PSG formuliert werden.

Patienten und Methode

In der Zeit von Februar 1987 bis September 2019 wurden im Schlaflabor der Vestischen Kinder- und Jugendklinik Datteln 33.514 polygrafische SchlafunterLea Fackler Ines Mitterweger Christian F. Poets, Prof. Dr. med. Mirja Quante, Dr. med.

Screening auf schlafbezogene Atmungsstörungen bei Kindern mit Down-Syndrom

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen, Abteilung Neonatologie D-72076 Tübingen, Calwerstr. 7 mirja.quante@med.uni-tuebingen.de

Einleitung

Kinder mit Down-Syndrom haben ein hohes Risiko für schlafbezogene Atmungsstörungen (SBAS). Grund dafür sind die besondere kraniofaziale Anatomie und muskuläre Hypotonie. Weitere Risikofaktoren sind: Adipositas, respiratorische Infekte mit einer adenotonsillären Hyperplasie, Hypothyreose und gastrointestinale Probleme, [1-3] welche in dieser Patientengruppe signifikant häufiger auftreten. Die Prävalenz von SBAS bei Kindern mit Down-Syndrom wird in der Literatur mit bis zu 90 % angegeben. [4] Das häufige Fehlen klassischer Symptome wie Schnarchen, Tagesmüdigkeit oder Atempausen erschwert die klinische Diagnose. Unbehandelt wirkt sich die SBAS negativ auf die neurokognitive Entwicklung aus und begünstigt kardiometabolische Erkrankungen. Dies ist von besonderer Relevanz, da diese Kinder aufgrund angeborener Herzfehler oft bereits ein erhöhtes Risiko für Herz-Kreislauf-Erkrankungen haben. Entsprechend werden Kinder mit Down-Syndrom an unserer Klinik seit vielen Jahren routinemäßig im Schlaflabor untersucht und erhalten früh eine myofunktionelle und kieferorthopädische Therapie.

Anne Drews Corinna Engel, Dr. biol. hum. Bernd Koos, Prof. Dr. med. dent. Hannah Finke, Dr. med. dent.

Kraniofaziale Risikofaktoren bei obstruktiver Schlafapnoe – systematisches Review und Metaanalyse

Universitätsklinikum Tübingen, Poliklinik für Kieferorthopädie, Universitätsklinik für Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde D-72076 Tübingen, Osianderstr. 2–8 hannah.finke@med.uni-tuebingen.de

Hintergrund

Die obstruktive Schlafapnoe (OSA) ist eine schlafbezogene Atmungsstörung mit sich wiederholender teilweiser oder kompletter Einengung der oberen Atemwege, reduzierter Sauerstoffsättigung im Blut und erhöhten kardiovaskulären Risiken für die betroffenen Patienten. Beim Erwachsenen Patienten werden Tagesmüdigkeit und Abgeschlagenheit als häufige Symptome beschrieben. Im Gegensatz dazu äußert sich das Krankheitsbild bei Kindern eher mit Aufmerksamkeitsdefiziten und Konzentrationsschwäche, was die Früherkennung erschwert. Neben bekannten Risikofaktoren wie einem erhöhten BMI, schlaffördernder Medikation und dem Alter der Patienten bestehen Hinweise auf ein erhöhtes Risiko bei bestimmten Gesichtsschädelkonfigurationen. Da im Rahmen kieferorthopädischer Untersuchungen regelmäßig eine Darstellung und Analyse der betroffenen Region sowie umliegender kraniofazialer Strukturen im seitlichen Fernröntgenbild (FRS) erfolgt, sollten im Rahmen der vorliegenden Untersuchung Hinweise darauf gesammelt werden, ob bestimmte Gesichtsschädelkonfigurationen bei Patienten mit diagnostizierter OSA von denen der Kontrollpatienten ohne OSA abweichen. Ziel der Untersuchung war, mögliche bei OSA-Patienten abweichende FRS-Werte zu identifizieren, um die Früherkennung der OSA zu verbessern.

Magnus von Lukowicz, Dr. med. Nina Herzog, Dr. med. Mirja Quante, Dr. med. Christian F. Poets, Prof. Dr. med.

Myofunktionelle Therapie der obstruktiven Schlafapnoe beim Down-Syndrom

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen, Abteilung IV, Bereich pädiatrische Schlafmedizin, 72076 Tübingen, Calwerstr. 7 magnus.lukowicz@med.uni-tuebingen.de

Hintergrund

Kinder mit Down-Syndrom (DS) haben ein erhöhtes Risiko für eine obstruktive Schlafapnoe (OSA). [1, 2] Wie bei gesunden Kindern können sowohl schlafbezogene Atmungsstörungen als auch eine OSA die neurokognitive Entwicklung von DS-Kindern beeinflussen [3, 4] sowie die Morbidität erhöhen und Lebensqualität verringern. [5] Sie sollten daher frühzeitig und wirksam behandelt werden. Je nach Ursache gibt es mehrere Behandlungsmöglichkeiten für eine OSA. Die operative Therapie (Adenotomie/Tonsillektomie (AT)), v. a. angewandt bei Kindern mit adenotonsillarer Hypertrophie, [6] ist weniger wirksam bei Kindern mit DS, bei denen eine OSA bei bis zu 55 % der Patienten nach operativem Eingriff fortbesteht. [7–9] Daher sind zusätzliche Therapien wie kontinuierlicher positiver Atemwegsdruck (CPAP) erforderlich, der bei DS-Kindern jedoch schlecht toleriert wird und zu einer Mittelgesichtshypoplasie führen kann. [10] Andere Behandlungen umfassen intranasale Kortikosteroide, [11] kieferorthopädische Behandlungen und die Gaumenplattentherapie [12] sowie die häufig angewandte myofunktionelle Therapie (MT). [5, 13, 14]

Einige dieser Behandlungen können die oropharyngealen Anomalien korrigieren, haben aber wenig Einfluss auf die anatomische Funktion oder neuromuskuläre Defizite. Mehrere Studien konnten zeigen, dass bekannte pathophysiologische Aspekte im Zusammenhang mit einer OSA bei DS-Kindern sich nach chirurgi-

Oleksandr Shevchenko, Dr. med.^{1, 2} Holger Rambold, Prof. Dr. med.^{2, 3} Stefan Vlaho, Dr. med.^{1, 2}

Benigne epilepsietypische Potentiale des Kindesalters (BEPK) und "Electrical status epilepticus during slow sleep" (ESES)

- ¹ Zentrum für Kinder und Jugendmedizin Inn-Salzach-Rott D-84503 Altötting, Vinzenz-von-Paul-Str. 14 alex.shev.doc@gmail.com
- ² Kreisklinik Altötting, Neurologie,

Benigne epilepsietypische Potentiale des Kindesalters (BEPK)

Benigne epilepsietypische Potentiale des Kindesalters (BEPK) sind spezifische Veränderungen im EEG bei verschiedenen Formen von idiopathischen fokalen Epilepsien mit typischen monomorphen Spikes mit nachfolgenden prominenten langsamen Wellen (elektrischer 5-Punkt-Dipol mit hoher Amplitude). Die Gesamtdauer des Komplexes beträgt etwa 70–120 ms und die erste scharfe Welle hat eine Amplitude von 100 bis 300 $\mu V^{[1,\,2]}$ In der englischsprachigen Literatur wird die Definition "benign focal epileptiform discharges of childhood" verwendet um dieses EEG-Muster zu bezeichnen. $^{[3]}$ Das wichtigste Merkmal von BEPK in fast allen Fällen ist eine Zunahme der epileptischen Aktivität im Schlaf. Ca. 30 % der Kinder haben diese EEG-Veränderungen nur im Schlaf. $^{[4-6]}$

Ein klassisches Beispiel von BEPK ist die Rolando-Epilepsie mit zentro-temporalen Spike-Sharp-Waves (Abb. 1A). Es zeigt sich ein negatives Maximum der Spike-Sharp-Waves zentro-temporal (nahe der Rolando- und Sylvischen Fissur), ein positives Maximum frontal und eine zusätzliche Aktivierung epilepsietypischer Aktivität im NREM-Schlaf (Abb. 1B).^[7]

³ Klinik und Poliklinik für Neurologie der Universität Regensburg

Axel Hübler, PD Dr. med.¹ Stefanie Otto² Thomas Erler, Prof. Dr. med.³

Aktuelle Aspekte des Restless-Legs-Syndroms (RLS) im Schulalter

- 1 Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Chemnitz gGmbH 09116 Chemnitz, Flemmingstr. 4 a.huebler@skc.de
- ² Klinik für Anästhesiologie, Universitätsklinikum Ulm
- ³ Klinikum Westbrandeburg GmbH, Standort Potsdam

Das **Restless Legs Syndrom** (RLS) gilt als die "die große Unbekannte" in der Pädiatrie, obwohl es im Kindesalter eine häufige Erkrankung darstellt und teilweise mit einem ADHS assoziiert ist. [1] Dennoch findet das RLS bei der Untersuchung von Kindern mit Schlafproblemen nicht immer Beachtung.

Die **Prävalenz** eines RLS wird im Kindesalter mit zirka 2% angegeben. Damit tritt die Erkrankung deutlich häufiger auf als beispielsweise Diabetes mellitus (<1%) oder Epilepsie (0,5%). Die Diagnose RLS wird bei entsprechenden Beschwerden allerdings nur bei etwa 24% der betroffenen Kinder und Jugendlichen gestellt.^[2] Im Erwachsenenalter beträgt die Prävalenz zwischen 7% und 24%^[3] und ist damit ein ähnliches Gesundheitsproblem wie Diabetes mellitus (8%) und arterielle Hypertonie (20–30%).^[4, 5] Sozioökonomisch verursacht ein RLS-Patient pro Quartal zirka 2000 Euro an Kosten durch Produktivitätsverlust, Medikamente, Arzt- und Krankenhausbesuche.^[6]

Ein RLS beeinträchtigt die psychosoziale Lebensqualität^[7] und erhöht im Langzeitverlauf das Risiko für kardiovaskuläre Erkrankungen.^[8] Von einem RLS ist das weibliche Geschlecht häufiger betroffen als das männliche.^[9] Ein individueller Lebensstil, der mit Übergewicht, physischer Inaktivität sowie Rauchen verbunden ist, scheint die Erkrankung zu begünstigen.^[10] Die Familienanamnese bei Kindern und Jugendlichen mit RLS ist in 70–90% der Fälle positiv, wobei die Mütter häufiger betroffen sind als die Väter.^[2, 11]

Die Ätiopathogenese des RLS ist bisher nicht vollständig geklärt. Aus dieser Unsicherheit resultieren multifaktorielle Krankheitsmodelle. So können bei definierten Bewegungsstörungen im Kindesalter sowohl genetische, toxische als auch ischämische Einflüsse eine Rolle spielen. [12] Mehrere Genloki – Defekte an den Chromosomen 12q, 14q und 9p werden mit einem RLS in Verbindung gebracht, [13] ebenso einzelne SNP (single nucleotide polymorphism) wie MEIS1 und BTBD9, welche an der neuronalen Entwicklung in der Embryonalzeit beteiligt sind[14] und auch die Entstehung von Periodischen Beinbewegungen im Schlaf (PLMS) begünstigen sollen.[15] Bei Koinzidenz von RLS und PLMS wurde gehäuft die Genvariante eines Introns auf Chromosom 6Q21.1 gefunden. [16] Biochemische Untersuchungen erbrachten, dass im Serum von RLS-Patienten die Eisenwerte häufig normwertig sind, während sich in neuronalen Zellen als Hinweis für eine verminderte Permeabilität der Blut-Hirn-Schranke eine verminderte Eisenkonzentration nachweisen lässt. [17] Übrigens zeigen in Europa 7–18% aller Kleinkinder laborchemische Zeichen eines Eisenmangels, und 2-8,5 % leiden an einer Eisenmangelanämie. [18] Ausreichende Eisenspeicher weisen etwa 69 % der gesunden westeuropäischen Kleinkinder im Alter von 12 bis 36 Monaten auf. [19] Folge der Eisendefizienz ist beispielsweise die Reduktion der Tyroxinhydoxylase, welche eisenabhängig an der Dompaminsynthese beteiligt ist. [20] Eine Anzahl von Substanzen können ein RLS begünstigen. Dazu zählen unter anderem Medikamente (Serotininwiederaufnahmehemmer, trizyklische Antidepressiva)^[6] und Genussmittel (Alkohol, Koffein, Nikotin).[16]

Wesentlich für die **Diagnosestellung** sind Anamnese und Klinik. Abhängig von der Symptomatik ist der Einsatz von Elektromyografie und Polysomnografie indiziert, vor allem bei Hinweisen auf eine Neuropathie, Radikulopathie oder Hypersomnie^[2z] und nicht erholsamen Schlaf. Die Eingrenzung der PSG als eigentlicher Goldstandard der schlafmedizinischen Diagnostik im Kindes- und Jugendalter auf jene RLS-Patienten, bei denen Zusatzprobleme vorliegen, berücksichtigt allerdings nicht, dass die Erkrankung derzeit noch unterdiagnostiziert scheint. Weiterhin sollte die Identifikation auslösender Ursachen in Abhängigkeit von Vorgeschichte und Krankheitsverlauf Anlass für die Durchführung von bildgebenden Verfahren, Liquor-, Serum und Urinuntersuchungen, Enzymaktivitätsmessungen und DNA-Test sein. [22]

Ausgehend von den **klinischen Symptomen** wurden die Diagnosekriterien des kindlichen RLS in den Jahren 2010–2013 von der International Restless Legs Syndrome Study Group aktualisiert: [23, 24] Die typischen Bewegungsauffälligkeiten beim RLS finden sich in den aktuellen Empfehlungen wieder:

- I. das Bedürfnis, die Beine zu bewegen, welches gewöhnlich mit unangenehmen Empfindungen in den Beinen verbunden mit;
- die Verstärkung des Bewegungsbedürfnisses und der unangenehmen Empfindungen während Ruhephasen wie Liegen oder Sitzen;
- das teilweise oder vollständige Verschwinden der Symptome während Bewegung;
- die Symptome treten bevorzugt abends oder nachts auf bzw. werden dann schlimmer;
- 5. die Symptome werden durch weitere medizinische oder verhaltensbezogene Probleme (wie Myalgie, Beinödeme, Arthritis...) nicht ausreichend erklärt.

Bezeichnend für die Situation ist, dass sie signifikanten Stress durch Beeinflussung von Schlaf, Tagesaktivitäten, Verhalten, Gedächtnis und Stimmung verursacht. Außerdem kann sie im Kindes- und Jugendalter die Bewältigung von Entwicklungsaufgaben in sozialen, beruflichen, bildungsbezogenen und anderen Bereichen verzögern.

Pathologische Bewegungsmuster manifestieren sich im Kinderalter häufig als hyperkinetische Störungen mit wechselnder Morphologie. Neben Anamnese und elektrophysiologischen Untersuchungen ist eine detaillierte klinische Beobachtung Voraussetzung für die Eingrenzung der Diagnose. So wird eine **Ataxie** als Dysfunktion von Häufigkeit, Rhythmus, Schnelligkeit und Amplitude einer gewollten Bewegung beschrieben, während eine **Chorea** eher durch hyperkinetische, ungewollte, nichtwiederholbare und fließende Bewegungen charakterisiert ist. Als **Dystonie** bezeichnet man wiederum die gleichzeitige Kontraktion von einem Muskel und dessen Antagonisten, als Tremor eine ungewollte, oszillatorische, rhythmische Bewegung eines Körperteils mit einem sinusförmigen Muster. Eine **Ticstörung** wird als plötzliche, ungewollte, schnelle und arrhythmische Bewegung oder Lautäußerung charakterisiert. [25, 26] **PLMS** zählen zu den stereotypen motorischen Bewegungsstörungen, welche einerseits bei Gesunden auftreten, andererseits die Schlafqualität erheblich einschränken können. [27]

Auch aktuell werden Zusammenhänge und Überschneidungen des RLS mit anderen Krankheitsentitäten in der Literatur diskutiert. Dazu zählen Eisenmangel^[20] und Wachstumsschmerzen,^[13] periphere Neuropathien und Morbus Parkinson,^[28]

Depression und Angststörungen^[29] sowie das Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitäts-Syndrom (ADHS).^[30, 31] Ein ADHS ist den Entwicklungsstörungen zuzuordnen, wenngleich im Kindesalter Bewegungsauffälligkeiten klinisch dominieren.

Therapeutische Ansätze werden bei Bewegungsstörungen im Kindesalter häufig aus der Erwachsenenmedizin übernommen. Da sich im Kindesalter die neuronale Entwicklung in einer vulnerablen Phase befindet, können inadäquate Therapien gravierende Langzeitfolgen verursachen. Darüber hinaus sind die Pathophysiologie und der Einfluss einer Anzahl von Bewegungsstörungen auf die normale kindliche Entwicklung nur unzureichend verstanden. Symptome sollten deshalb nur dann therapiert werden, wenn sie einen subjektiven Leidensdruck verursachen und die Lebensqualität einschränken. Einbezogen werden sollte außerdem, dass die mit dem RLS assoziierte Schlafstörung nicht nur für das betroffene Kind selbst die entwicklungs- und verhaltensbezogene Morbidität erhöhen kann, sondern darüber hinaus auch das Befinden der gesamten Familie beeinflusst.

Aktuelle Daten zu therapeutischen Überlegungen des Restless-Legs-Syndroms im Kindesalter reichen von der Verbesserung der Schlafhygiene über moderate Bewegungs- und Sporttherapie inklusive Physiotherapie bis zur medikamentösen Intervention:^[6] dopaminerge Stimulation, Antikonvulsiva, Opiate, Benzodiazepine, Rotigotin, Gabapentin, Enacarbil. Eine zugelassene Pharmakotherapie für das RLS im Kindesalter existiert nicht, [35] auch keine Empfehlungen der AWMF. Bei Erwachsenen werden derzeit nicht-ergoline Dopaminagonisten wie Ropinirol und Pramipexol aufgrund ihres günstigeren Nebenwirkungsspektrums gegenüber ergolinen dopaminergen Substanzen wie Pergolid bevorzugt. [6, 13] Im Kindesalter wird als Medikament wahrscheinlich am häufigsten die orale Eisensupplementierung eingesetzt. Ein Behandlungsversuch mit 3 bis 6 mg/kg/Tag kann für drei Monate bei initialen Ferritinwerten < 50 g/l unternommen werden. Beginn und Ende der Therapie sollten von Bestimmungen der Transferrinsättigung sowie der Ferritinlevel begleitet sein. Vor Initiierung der Behandlung sind Störungen des Eisenmetabolismus auszuschließen. [36] In einer kleinen Gruppe von 30 Kindern war die orale Eisengabe bei mehr als der Hälfte der Patienten wirksam. [37] Bei Nichtansprechen oder erheblichen gastrointestinalen Nebenwirkungen auf eine orale Eisensupplementierung kann die intravenöse Eisengabe eine durchaus effektive Behandlung von RLS/PLMD darstellen. [58] Anhand einer Literaturrecherche berichteten Wilt et al. bezüglich Arbeiten zu nicht-pharmakologischen Interventionen, dass Kompressionsstrümpfe, jedoch nicht Baldrianextrakt, die IRLS Symptomskala im Vergleich zu Placebo verbesserten. Bewegungstherapie verringerte die Symptomatik im Vergleich zu Kontrollen, ebenso Nah-Infrarot-Licht-Therapie. [39]

Epidemiologische Daten in Deutschland sind bisher nicht verfügbar. In den Jahren 2014–2015 wurde im Erzgebirgskreis (Freistaat Sachsen) nach Einholung des positiven Votums der Ethikkommission der Sächsischen Landesärztekammer sowie der Zustimmung der Sächsischen Bildungsagentur eine Fragebogenaktion an 11 Grundschulen, 7 Oberschulen und 3 Gymnasien im Erzgebirgskreis durchgeführt (Beteiligte: Stefanie Otto, Ulm; Barbara Schneider, Landshut; Ekkehart Paditz, Dresden; Susanne Kurz, Aue; Thomas Erler, Potsdam; Axel Hübler, Chemnitz). Insgesamt 876 Antworten gelangten zur Auswertung (Rücklaufquote 14,6%). Abgefragt wurden das Alter der Kinder, schulische Aspekte, Bewegungsauffälligkeiten, Mediennutzung sowie potenziell mit dem RLS assoziierte Komorbiditäten. Insgesamt gaben 35% der befragten Schülerinnen und Schüler viele Bewegungsauffälligkeiten an, 24% mehrere, 26% wenige und 15% keine. Bei 6,6% aller Befragten war das Bewegungsverhalten besonders auffällig. Kinder, die zum Erhebungszeitpunkt ein Körpergewicht<10. Perzentile aufwiesen, waren signifikant häufiger von Symptomen betroffen (p = 0,024). Wachstumsschmerzen korrelierten hochsignifikant mit Bewegungsauffälligkeiten (p<0,001). Trends zu häufigeren Symptomen waren bei Frühgeburtlichkeit, hohem aktuellen BMI (body mass index) sowie vermehrter Mediennutzung nachweisbar. In Schlussfolgerung der Ergebnisse stand die Häufigkeit von 6,6 % besonders auffällig berichteter Bewegungsstörungen in Relation zur Diagnose eines "definitiven" RLS bei 3,6% von 15–18jährigen Jugendlichen in der Türkei. [40] Es bestätigten sich bekannte Assoziationen zu Wachstumsschmerzen, und es zeigten sich Trends in Bezug auf Verbindungen zwischen Bewegungsauffälligkeiten und Übergewicht sowie Medienkonsum. Auf Grundlage der Datenerhebung im Erzgebirgskreis wurde der Fragebogen umfangreich überarbeitet. [41] Aktuell findet unter Leitung von Thomas Erler, Potsdam, eine größere epidemiologische Untersuchung zu Bewegungsstörungen im Kindesalter statt. Mit dieser aktuell laufenden Studie wird die Erwartung verbunden, bessere Informationen zum unterschätzten Krankheitsbild des Restless-Legs-Syndroms im Kindes- und Jugendalter zu erhalten. Dies kann ebenso wie die Sensibilisierung der medizinischen Berufsgruppen für das RLS dazu dienen, die Diagnose frühzeitig und gezielt zu stellen und die betroffenen Patienten einer adäquaten Behandlung zuzuführen.

Literatur

- [1] Merino-Andreu M:[Attention deficit hyperactivity disorder and restless legs syndrome in children]. Revista de neurologia 2011;52 Suppl 1:S85–95.
- [2] Picchietti D, Allen RP, Walters AS, Davidson JE, Myers A, Ferini-Strambi L: Restless legs syndrome: prevalence and impact in children and adolescents--the Peds REST study. Pediatrics 2007;120:253–266.
- [3] Tipton PW, Wszolek ZK: Restless legs syndrome and nocturnal leg cramps: a review and guide to diagnosis and treatment. Polish archives of internal medicine 2017;127:865–872.
- [4] Malta DC, Goncalves RPF, Machado IE, Freitas MIF, Azeredo C, Szwarcwald CL: Prevalence of arterial hypertension according to different diagnostic criteria, National Health Survey. Revista brasileira de epidemiologia = Brazilian journal of epidemiology 2018;21:e180021.
- [5] Tao Z, Shi A, Zhao J: Epidemiological Perspectives of Diabetes. Cell biochemistry and biophysics 2015;73:181–185.
- [6] Remi J:[Restlessness instead of sleep. Restless legs syndrome]. Bundesgesundheitsblatt, Gesundheitsforschung, Gesundheitsschutz 2011;54:1332–1336.
- [7] Silva GE, Goodwin JL, Vana KD, Vasquez MM, Wilcox PG, Quan SF: Restless legs syndrome, sleep, and quality of life among adolescents and young adults. Journal of clinical sleep medicine: JCSM: official publication of the American Academy of Sleep Medicine 2014;10:779–786.
- [8] Li Y, Li Y, Winkelman JW, Walters AS, Han J, Hu FB, Gao X: Prospective study of restless legs syndrome and total and cardiovascular mortality among women. Neurology 2018;90:e135-e141.
- [9] Alsafadi S, Abaalkhail B, Wali SO, Aljammali K, Alotaiby B, Zakaria I, Sabbahi H: Risk factors of primary and secondary restless legs syndrome among a middle-aged population in Saudi Arabia: A community-based study. Annals of thoracic medicine 2018;13:175–181.
- [10] Batool-Anwar S, Li Y, De Vito K, Malhotra A, Winkelman J, Gao X: Lifestyle Factors and Risk of Restless Legs Syndrome: Prospective Cohort Study. Journal of clinical sleep medicine: JCSM: official publication of the American Academy of Sleep Medicine 2016;12:187–194.
- [11] Sander HH, Eckeli AL, Costa Passos AD, Azevedo L, Fernandes do Prado LB, Franca Fernandes RM: Prevalence and quality of life and sleep in children and adolescents with restless legs syndrome/Willis-Ekbom disease. Sleep medicine 2017;30:204–209.

- [12] Russ JB, Nallappan AM, Robichaux-Viehoever A: Management of Pediatric Movement Disorders: Present and Future. Seminars in pediatric neurology 2018;25:136–151.
- [13] Hogl B, Poewe W: Restless legs syndrome. Current opinion in neurology 2005;18:405–410.
- [14] Guo S, Huang J, Jiang H, Han C, Li J, Xu X, Zhang G, Lin Z, Xiong N, Wang T: Restless Legs Syndrome: From Pathophysiology to Clinical Diagnosis and Management. Frontiers in aging neuroscience 2017;9:171.
- [15] Haba-Rubio J, Marti-Soler H, Marques-Vidal P, Tobback N, Andries D, Preisig M, Waeber G, Vollenweider P, Kutalik Z, Tafti M, Heinzer R: Prevalence and determinants of periodic limb movements in the general population. Annals of neurology 2016;79:464–474.
- [16] Simakajornboon N, Kheirandish-Gozal L, Gozal D: Diagnosis and management of restless legs syndrome in children. Sleep medicine reviews 2009;13:149–156.
- [17] Khan FH, Ahlberg CD, Chow CA, Shah DR, Koo BB: Iron, dopamine, genetics, and hormones in the pathophysiology of restless legs syndrome. Journal of neurology 2017;264:1634–1641.
- [18] Dupont C:[Prevalence of iron deficiency]. Archives de pediatrie : organe officiel de la Societe française de pediatrie 2017;24:545–45848.
- [19] van der Merwe LF, Eussen SR: Iron status of young children in Europe. The American journal of clinical nutrition 2017;106:1663S-1671S.
- [20] Wurzinger B, Konig P:[Iron deficiency, Fatigue and Restless-Legs-Syndrome]. Wiener medizinische Wochenschrift 2016;166:447–452.
- [21] Becker PM: Diagnosis of Restless Leg Syndrome (Willis-Ekbom Disease). Sleep medicine clinics 2015;10:235–240, xii.
- [22] Christensen CK, Walsh L: Movement Disorders and Neurometabolic Diseases. Seminars in pediatric neurology 2018;25:82–91.
- [23] Picchietti DL, Bruni O, de Weerd A, Durmer JS, Kotagal S, Owens JA, Simakajornboon N, International Restless Legs Syndrome Study G: Pediatric restless legs syndrome diagnostic criteria: an update by the International Restless Legs Syndrome Study Group. Sleep medicine 2013;14:1253–1259.
- [24] Allen RP, Picchietti DL, Garcia-Borreguero D, Ondo WG, Walters AS, Winkelman JW, Zucconi M, Ferri R, Trenkwalder C, Lee HB, International Restless Legs Syndrome Study G: Restless legs syndrome/Willis-Ekbom disease diagnostic criteria: updated International Restless Legs Syndrome Study Group (IRLSSG) consensus criteria--history, rationale, description, and significance. Sleep medicine 2014;15:860–873.

- [25] Nagesh D, Goeden M, Coffman KA: Pediatric Iatrogenic Movement Disorders. Seminars in pediatric neurology 2018;25:113–122.
- [26] Cardoso F: Movement disorders in childhood. Parkinsonism & related disorders 2014;20 Suppl 1:S13–16.
- [27] Levy J, Hartley S, Mauruc-Soubirac E, Leotard A, Lofaso F, Quera-Salva MA, Bensmail D: Spasticity or periodic limb movements? European journal of physical and rehabilitation medicine 2018;54:698–704.
- [28] Fereshtehnejad SM, Rahmani A, Shafieesabet M, Soori M, Delbari A, Motamed MR, Lokk J: Prevalence and associated comorbidities of restless legs syndrome (RLS): Data from a large population-based door-to-door survey on 19176 adults in Tehran, Iran. PloS one 2017;12:e0172593.
- [29] Lee HB, Ramsey CM, Spira AP, Vachon J, Allen R, Munro CA: Comparison of cognitive functioning among individuals with treated restless legs syndrome (RLS), untreated RLS, and no RLS. The Journal of neuropsychiatry and clinical neurosciences 2014;26:87–91.
- [30] Didriksen M, Thorner LW, Erikstrup C, Pedersen OB, Paarup HM, Petersen M, Hansen TF, Banasik K, Nielsen KR, Hjalgrim H, Jennum PJ, Sorensen E, Burgdorf KS, Ullum H: Self-reported restless legs syndrome and involuntary leg movements during sleep are associated with symptoms of attention deficit hyperactivity disorder. Sleep medicine 2019;57:115–121.
- [31] Lopez R, Micoulaud Franchi JA, Chenini S, Gachet M, Jaussent I, Dauvilliers Y: Restless legs syndrome and iron deficiency in adults with attention-deficit/hyperactivity disorder. Sleep 2019;42.
- [32] O'Malley JA, Gilbert DL: Clinical Approach to a Child with Movement Disorders. Seminars in pediatric neurology 2018;25:10–18.
- [33] Koy A, Lin JP, Sanger TD, Marks WA, Mink JW, Timmermann L: Advances in management of movement disorders in children. The Lancet Neurology 2016;15:719–735.
- [34] Bonnet C, Roubertie A, Doummar D, Bahi-Buisson N, Cochen de Cock V, Roze E: Developmental and benign movement disorders in childhood. Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society 2010;25:1317–1334.
- [35] Frenette E: Restless legs syndrome in children: a review and update on pharmacological options. Current pharmaceutical design 2011;17:1436–1442.
- [36] Dosman C, Witmans M, Zwaigenbaum L: Iron's role in paediatric restless legs syndrome a review. Paediatrics & child health 2012;17:193–197.
- [37] Mohri I, Kato-Nishimura K, Kagitani-Shimono K, Kimura-Ohba S, Ozono K, Tachibana N, Taniike M: Evaluation of oral iron treatment in pediatric restless legs syndrome (RLS). Sleep medicine 2012;13:429–432.

- [38] Grim K, Lee B, Sung AY, Kotagal S: Treatment of childhood-onset restless legs syndrome and periodic limb movement disorder using intravenous iron sucrose. Sleep medicine 2013.
- [39] Wilt TJ, MacDonald R, Ouellette J, Tacklind J, Khawaja I, Rutks I, Butler M, Fink HA: Treatment for Restless Legs Syndrome. Rockville (MD)2012.
- [40] Yilmaz K, Kilincaslan A, Aydin N, Kor D: Prevalence and correlates of restless legs syndrome in adolescents. Developmental medicine and child neurology 2011;53:40–47.
- [41] Schomöller A, Weis K, von Barby R, Hübler A, Mayer F, Erler T: Applicability of a questionaire designed to access disease-related symptoms. Somnologie 2019;23:104–108.

Maren-J. Kater, M. Sc.¹ Anika Werner, M.Sc.² Arnold Lohaus, Prof. Dr.² Angelika A. Schlarb, Prof. Dr.¹

Schlaf und Handykonsum im Jugendalter – Das Handy als Bettnachbar

¹ Universität Bielefeld

Fakultät für Psychologie und Sportwissenschaft Klinische Psychologie und Psychotherapie des Kindes- und Jugendalters D-33615 Bielefeld, Universitätsstr. 25 maren-jo.kater@uni-bielefeld.de

² Universität Bielefeld

Fakultät für Psychologie und Sportwissenschaft Entwicklungspsychologie und Entwicklungspsychopathologie D-33615 Bielefeld, Universitätsstr. 25



Ohne Titel.

© shutterstock.com
Nr. 691770376,
Lizenz Nr. SSTK09F6F-B387, Esenin
Studio. Mit freundlicher
Genehmigung.

Ekkehart Paditz, Prof. Dr. med.^{1, 2} Willi Breit, Dr. med.²

Therapeutische Bedeutung der molekulargenetischen Diagnostik bei Kindern und Jugendlichen in der Schweiz aus schlafmedizinischer Sicht

Einleitung

Die Anzahl der Neubeschreibungen von Mutationen beim Menschen ist von 1900 bis 2016 auf ca. 17.000 pro Jahr angestiegen. Bis zum Januar 2017 sind 203.885 Mutationen in mehr als 8000 menschlichen Genen beschrieben worden. [1] In Abhängigkeit von den Analysemethoden und von der Strenge der Definition in Bezug auf Genotyp-Phänotyp-Korrelationen sind nach dem derzeitigen Kenntnisstand bis zu 6000 monogenetisch bedingte Krankheiten bekannt. [2, 3] Die Amerikanische Gesellschaft für Medizinische Genetik geht davon aus, dass diese Mutationen nach dem aktuellen Kenntnisstand bei Kindern nur bei 26 Diagnosen mit Mutationen in 1–11 Genen pro Diagnose praktische Relevanz im Sinne hoher Penetranz und therapeutischer Konsequenzen aufweisen würden. [4] Autoren aus der Mayo-Klinik haben sich dieser klinisch orientierten Auffassung angeschlossen. [5] Gleichlautend zu den Gendiagnostikgesetzen der Schweiz, Deutschlands und Österreichs¹ weisen sie darauf hin, dass vor und nach der molekulargenetischen Labordiagnostik eine qualifizierte individuelle Beratung erfolgen sollte, damit die Möglichkeiten und die Grenzen dieser Diagnostik deutlich werden. [5]

GenDG: Gendiagnostikgesetz GTG: Gentechnikgesetz

¹ Zentrum für Angewandte Prävention[®] D-01307 Dresden, Blasewitzer Str. 41 praxis@paditz.eu

² Regionaler Ärztlicher Dienst, Sozialversicherungsanstalt Zürich

¹ CH: Art. 21 GUMG v. 15.06.2018, D: §9 GenDG v. 31.07.2009, A: §69 GTG v. 22.02.2020 GUMG: Bundesgesets there genetische Untersuchungen beim Menschen

In einer orientierenden Einschätzung von 250 Anträgen aus dem Kanton Zürich zur Kostenübernahme der molekulargenetischen Diagnostik ging es in einer vergleichbaren Größenordnung um 28 Diagnosen bzw. Verdachtsdiagnosen, die molekulargenetisch untersucht werden sollten.² Auf Diagnoselisten wird an dieser Stelle verzichtet, da wir zu dem Ergebnis gekommen sind, dass jeder Antrag durch den Regionalen Ärztlichen Dienst (RAD) individuell und nach dem jeweils aktuellen Kenntnisstand eingeschätzt werden sollte.

Fragestellung

Die Frage, ob das Ergebnis der molekulargenetischen Diagnostik therapeutische Konsequenzen nach sich zieht, ist innerhalb der Schweiz bei allen Kostenträgern ein grundlegender Maßstab für die Zusprache derartiger Anträge. Im vorliegenden Beitrag wird dieser Grundsatz des sogen. Therapieobligatoriums aus den in der Schweiz geltenden rechtlichen Rahmenbedingungen hergeleitet und am Beispiel der Spinalen Muskelatrophie erläutert. Aus diesem Katalog von gesetzlich und anderweitig fixierten Regeln werden zusammenfassend einige Merkmale vorgeschlagen, die bei Anträgen zur Übernahme der Kosten der molekulargenetischen Diagnostik durch die IV-Stelle erfüllt sein sollten.

Angeborene Krankheiten

In der Schweiz erfolgt die Finanzierung medizinischer Leistungen durch die obligatorische Krankenpflegeversicherung. Für Kinder und Jugendliche bis zum vollendeten 20. Altersjahr mit angeborenen Erkrankungen wurde 1961 eine gesetzlich verankerte Liste von Geburtsgebrechen eingeführt ("Geburtsgebrechensverordnung", GgV), die sich auch auf eine ganze Reihe von schlafmedizinisch relevanten Diagnosen bezieht und jahrgangsweise aktualisiert wird. Die GgV enthält mehr als 200 Geburtsgebrechen. Die zugehörigen medizinischen Maßnahmen werden über die Invalidenversicherung finanziert. Dabei handelt es sich um einzelne Diagnosen oder Symptome (z.B. angeborenes zentrales Hypoventilationssyndrom oder Mikrognathie), Diagnosegruppen (z.B. neuromuskuläre Erkrankungen) oder um Gruppen von Störungen, die zu einem Geburtsgebrechen zusammengefasst worden sind wie z.B. definierte Hirnfehlbildungen. Mindestens 70 Geburtsgebrechen, in denen mehr als 180 Diagnosen bzw. Diagnosegruppen enthalten sind,

² Unveröffentlichte Untersuchung im Rahmen des internen Qualit\u00e4tssmanagements der IV-Stelle der SVA Z\u00fcrich, Stand v. 12.08.2019

können mit kindlichen Schlafstörungen assoziiert sein. Sollte eine Schlafstörung nicht in Verbindung mit einem Geburtsgebrechen bestehen, stehen weitere Finanzierungssysteme bereit (Eingliederungsmaßnahmen der IV-Stelle nach Art. 12 IVG³ bzw. die Krankenkassen mit gesetzlich verankerter Vorleistungspflicht). [6–8]

Rechtlicher Rahmen

Das eingangs erwähnte Therapieobligatorium als Maßstab für die Zusprache von medizinischen Leistungen ist in der Schweiz in mindestens 12 maßgeblichen Quellen verankert worden (Tab. 1).

Tab. 1

Rechtliche Rahmenbedingungen zum Thema Therapieobligatorium und Molekulargenetik*

Theoretical Halling House grant Thema Therapicoonigatorium and Molecular general		
Reglungstyp	Regeln	Hinweise
Gesetze	GUMG, ATSG, IVV, IVG	
Juristischer Kommentar	Meyer/Reichmuth: IVG, Schulthess 2014	Kommentierung des IVG mit Berücksichtigung der Rechtsprechung des Bundes und juristischer Fachliteratur
Verfügungen und Ausführungs- bestimmungen	GgV, KSME, Rundschreiben des BSV	Das Kreisschreiben KSME ist eine Ausführungsbestimmung des Bundes für die kantonalen IV-Stellen
Höchstrichterliche Rechtsprechung	Bundesgericht 2006	
Laufende Rechtsprechung	SVG Zürich 2017 und 2018	
Vergleichbare Regelung für Krankenkassen	Analysenliste BAG v. 01.01.2017	Gemäss Verordnung des EDI v. 29.09.1995 über Leistungen in der obligatorischen Krankenpflegeversicherung (Krankenpflege- Leistungsverordnung, KLV)

*Abkürzungen:

ATSG = Bundesgesetz über den Allgemeinen Teil des Sozialversicherungsrechts

BAG = Bundesamt für Gesundheit

BSV = Bundesamt für Sozialversicherungen

EDI = Eidgenössisches Departement des Inneren

GUMG = Gesetz über genetische Untersuchungen beim Menschen vom 15.06.2018

IVG = Bundesgesetz über die Invalidenversicherung
IVV = Verordnung über die Invalidenversicherung

KSME = Kreisschreiben über die medizinischen Eingliederungsmaßnahmen der Invalidenversicherung

SVG = Sozialversicherungsgericht

3 IVG = Invalidenversicherungsgesetz

Der bekannte Zürcher Kinderarzt Andrea Prader (1919–2001) hat den Grundsatz des Therapieobligatoriums aus klinischer Sicht in seiner Antrittsvorlesung v. 16. Februar 1963 an der Universität Zürich formuliert:

"Es wird aber immer die erste und wichtigste Aufgabe des um das Wohl seiner Kranken bekümmerten Arztes bleiben, den Angaben des Patienten einfühlend nachzugehen, ihn kunstgerecht zu untersuchen, aus Wissen und Erfahrung schöpfend die Krankheit zu erkennen und den gesamten körperlich-seelischen Zustand richtig zu beurteilen. Der Arzt ... wird die Behandlung nach wissenschaftlichen Einsichten leiten, aber auch dort möglichst zweckmäßig handeln, wo die Lage unklar ist. Es wäre schlimm, wenn diese rein klinische Seite der ärztlichen Ausbildung zugunsten einer Überbetonung des biochemisch-genetisch gerichteten biologischen Denkens vernachlässigt würde." [9]

Die GgV folgt diesem Standpunkt insofern, als entsprechend dieser Verordnung nicht nur klare Diagnosen, sondern auch eine ganze Reihe von behandlungsbedürftigen Symptomen als Geburtsgebrechen anerkannt werden können.

Aus ethischer und erkenntnistheoretischer Sicht sollte aktuell berücksichtigt werden.

- dass es nur eine begrenzte Anzahl monogenetisch bedingter Krankheiten gibt,
- dass bei diesen wechselnd stark ausgeprägte Genotyp-Phänotyp-Korrelationen vorliegen,
- dass eine ganze Reihe weiterer Regulationsebenen zwischen molekulargenetisch fassbaren Mutationen oder Varianten und dem klinischen Phänotyp wirksam sein können, sowie
- dass auch Umwelteinflüsse zu genetischen und/oder epigenetischen Veränderungen führen können (z.B. Strahlen oder pränatale Alkoholexposition).

Die Bioinformatik spielt bei der statistischen Verknüpfung und Interpretation der zunehmend größeren Datenmengen eine wesentliche Rolle. Michael Kabesch hat am Beispiel des kindlichen Asthma bronchiale klar auf die Grenzen genomweiter Assoziationsstudien hingewiesen:

"Anstatt sich auf immer umfangreichere Studien über schlecht definierte Phänotypen … zu konzentrieren, bewegt sich das Gebiet derzeit in neue Richtungen und zu neuen systemmedizinischen Technologien hin: Bei diesen werden mithilfe von künstlicher Intelligenz massive, mehrschichtige Datensätze jetzt gesammelt

und in Zukunft ausgewertet werden. Diese stammen aus genomischen, epigenomischen, transkriptomischen und metabolomischen Ansätzen."[10]

Aus neurologischer Sicht sind vergleichbare aktuelle Einschätzungen getroffen worden. Bemerkenswert ist dabei, dass präzise phänotypische Beschreibungen als Voraussetzung für die Interpretation laborgenetischer Ergebnisse beschrieben werden:

"Next-generation sequencing technologies allow for rapid and inexpensive large-scale genomic analysis, creating unprecedented opportunities to integrate genomic data into the clinical diagnosis and management of neurological disorders. However, the scale and complexity of these data make them difficult to interpret and require the use of sophisticated bioinformatics applied to extensive datasets, including whole exome and genome sequences. Detailed analysis of genetic data has shown that accurate phenotype information is essential for correct interpretation of genetic variants and might necessitate re-evaluation of the patient in some cases."[11]

Die Anwendung der Regeln in der Praxis

Grundsatz der Invalidenversicherung (IV) ist die Orientierung auf die einfache, zweckmäßige, wirtschaftliche und wirksame (= evidenzbasierte) Therapie der betroffenen Person im Rahmen der rechtlichen Regelungen. Da Geburtsgebrechen nur für den Zeitraum ab der Geburt bis zum vollendeten 20. Lebensjahr definiert worden sind, können pränatal erbrachte Leistungen wie die Pränataldiagnostik und pränatale Behandlungen (z.B. bei Meningomyelozelen) nicht bei der IV abgerechnet werden. Die Finanzierung der Schwangerschafts- und Familienberatung in Bezug auf Wiederholungsrisiken ist durch den Gesetzgeber den Krankenkassen zugeordnet worden:

Geburtsgebrechen sind "diejenigen Krankheiten, die bei vollendeter Geburt bestehen" (Art. 3 Abs. 2 ATSG).⁴ Dabei ist es egal, ob das Leiden eine genetische Grundlage hat oder pränatal z.B. im Rahmen einer pränatalen Infektion oder durch pränatal einwirkende Noxen wie Alkohol oder Drogen erworben worden ist. Entscheidungsrelevant ist die Tatsache, dass ein Leiden zum Zeitpunkt der Geburt bereits vorliegt und in der Geburtsgebrechensverord-

⁴ Abkürzungen siehe Tab. 1

nung (GgV) enthalten ist. "Bis zum vollendeten 20. Lebensjahr (besteht) Anspruch auf die zur Behandlung von Geburtsgebrechen notwendigen medizinischen Massnahmen" (Art. 13 Abs. 1 IVG). Auf Verordnungsebene wird mit Bezug auf Art. 13 IVG eine für die IV-Stellen verbindliche Liste der Geburtsgebrechen (GgV) festgelegt: "Die Liste der Geburtsgebrechen im Sinne Art. 13 IVG bildet Gegenstand einer besonderen Verordnung." (Art. 3 IVV). Diese Liste stellt eine juristische Abgrenzungsnorm zwischen Leistungen der IV und der Krankenkasse dar. Das o.g. Therapieobligatorium ist in Bezug auf Geburtsgebrechen nach Art. 13 IVG in Art. 14 IVG gesetzlich fixiert worden:

"Die medizinischen Massnahmen umfassen a: die Behandlung, die vom Arzt selbst oder auf seine Anordnung ... vorgenommen wird"

(Art. 14 Abs. 1a IVG).

Medizinische Maßnahmen im Sinne der IV sind weiterhin begrenzt auf "geeignete einfache und zweckmäßige Eingliederungsmassnahmen" (Art. 1a/a IVG). In Bezug auf Geburtsgebrechen wird von "notwendigen medizinischen Massnahmen" (Art. 13 Abs. 1) ausgegangen, die "nach bewährter Erkenntnis der Wissenschaft angezeigt" sein müssen (Art. 2 IVV). An dieser Stelle werden demnach Kriterien der evidenzbasierten Medizin als Leistungsvoraussetzung gefordert, die in der höchstrichterlichen Rechtsprechung in dem Sinne bekräftigt und definiert worden sind, dass einzelne Expertenmeinungen keine Leistungsansprüche gegenüber der IV begründen, sondern dass auch andere Experten, Zentren, Expertengruppen, Lehrbücher, Leitlinien, Richtlinien und/oder aussagekräftige medizinische Publikationen vergleichbare Auffassungen nachvollziehbar vertreten. Eine medizinische Maßnahme (hier: Operation am Hirnstamm bei Schwerhörigkeit) war "grundsätzlich nicht als wissenschaftlich anerkannt zu betrachten, weil sie bisher nur von einem einzigen Arzt ausgeführt wird und nur in Einzelfällen dokumentiert ist." Da außerdem keine zitierfähigen wissenschaftlichen Publikationen zur beantragten medizinischen Maßnahme vorlagen, wird "nicht die vom Gesetz geforderte breite wissenschaftliche Anerkennung der Methode (belegt), sondern (alles) spricht im Gegenteil eher für den experimentellen Charakter" (der Behand-

⁵ Zitate werden im vorliegenden Beitrag in der geltenden Landesnorm angegeben.

⁶ Dieser Grundsatz ist im Anhang 7 KSME näher erläutert worden: "Bei der Beurteilung eines Antrags um Kostengutsprache geht es um die Zuordnung des Leistungsträgers ... Die Ablehnung eines Antrags durch die IV ist nicht ein Entscheid gegen das Kind oder eine Verneinung seiner Behandlungsbedürftigkeit, sondern ein versicherungsrechtlicher Entscheid bezüglich der Zuordnung des Leistungsträgers." (https://www.koordination.ch/fileadmin/files/iv/kreisschreiben/anhaenge/ksme_anhang_7.pdf; download v. 22.02.2020).

lungsmethode/Maßnahme; Bundesgericht, I 897/05 Urteil v. 13.02.2006 zur Wissenschaftlichkeit einer medizinischen Maßnahme).

Die ärztliche Verordnung einer Leistung qualifiziert damit noch nicht zu Leistungen nach GgV. Vielmehr müssen die vorgenannten Kriterien erfüllt sein, damit die IV-Stelle als Kostenträger auftreten kann. Das Therapieobligatorium wird auch bei eingliederungswirksamen Maßnahmen im Rahmen von Art. 12 IVG geregelt:

- Der Anspruch bezieht sich auf medizinische Maßnahmen bis vollendeten 20. Lebensjahr, "die nicht auf die Behandlung des Leidens an sich, sondern unmittelbar auf die Eingliederung ins Erwerbsleben oder in den Aufgabenbereich gerichtet sind", Art. 12 Abs. 1 IVG).
- "Die Massnahmen müssen nach bewährter Erkenntnis der Wissenschaft angezeigt sein u. den Eingliederungserfolg in einfacher und zweckmässiger Weise anstreben." (Art. 2 IVV).
- Grundsätzlich ist die IV-Stelle befugt, Behandlungskosten zu übernehmen: Übernahme der "Heilungskosten bei stationärer Behandlung" (Art. 64 ATSG).
- Der Behandlungsanspruch erfasst alle vom Arzt selbst vorgenommenen oder verordneten "therapeutischen Massnahmen unter Einschluss der erforderlichen diagnostischen Untersuchungen (ZAK 1972 130). ... Keine Behandlungen i.S.v. Art. 14 IVG sind: ...; mangels therapeut. Charakters diagnostische Vorkehren, in casu Chromosomenuntersuchung".⁷

Sollte die Zuordnung zu einem Geburtsgebrechen anhand der bisher vorliegenden Befunde noch nicht mit überwiegender Wahrscheinlichkeit möglich sein, kann die IV-Stelle die hierzu erforderlichen Abklärungskosten übernehmen (KSME), soweit sie die Maßnahmen angeordnet hat oder "wenn die Massnahmen für die Beurteilung des Anspruchs unerlässlich waren oder Bestandteil nachträglich zugesprochener Leistungen bilden" (Art. 45 Abs. 1 ATSG, Kosten der Abklärung). "Die Versicherung übernimmt Analysen, … die nach bewährter Erkenntnis der medizinischen Wissenschaft angezeigt sind und den Eingliederungserfolg in einfacher und zweckmässiger Weise anstreben." (Art. 4 IVV).

 "Wenn Beschwerden des Kindes, sowie klinische und laborchemische Untersuchungen auf ein Geburtsgebrechen hinweisen, eine eindeutige Diagnose jedoch nur mit genetischen Testverfahren gesichert werden kann, so kann die

⁷ Meyer/Reichmuth 2014, p. 178, Rz. 5 [8]

- IV auf fachärztliche Indikation im Einzelfall die Kosten für die genetische Abklärungen übernehmen. Hingegen sind genetische Beratungen von der IV nicht zu übernehmen, es sei denn, sie wurden von dieser angeordnet.» (Rz. 1020 1/15 KSME).
- "Die IV kann die Kosten für genetische Abklärungen auf fachärztliche Indikation im Einzelfall auch dann übernehmen, wenn das Geburtsgebrechen bereits bekannt ist, sofern die Bestätigung der eindeutigen resp. präziseren Diagnose eine notwendige Voraussetzung für die Behandlung des Kindes darstellt. Hingegen sind genetische Untersuchungen bei bereits bekanntem Geburtsgebrechen nicht von der IV zu übernehmen, wenn die eindeutig diagnostizierte Gesundheitsstörung nicht behandelbar, und somit nur von akademischem Interesse für den behandelnden Arzt ist." (Rz. 1020 7/16 KSME).⁸
- Diese Auffassung wird durch die laufende Rechtsprechung gestützt: "4.2 Von ihrer Zielrichtung her stellte die molekulargenetische Untersuchung keine therapeutische, sondern eine rein diagnostische Vorkehr dar. Diagnostische Vorkehren allein gelten jedoch mangels therapeutischen Charakters nicht als medizinische Massnahmen im Sinne von Art. 12 f. IVG (vgl. AHI 1999 S. 43 E. 3a) [AHI = AHI-Praxis, online-Zeitschrift des BSV]. ... Auch die zitierten Guidelines betreffen ... nur die Diagnosestellung und Beurteilung (Evaluation), und nicht auch therapeutische Belange (Treatment)." Da das Geburtsgebrechen und zugehörige Behandlungen bereits vorab zugesprochen wurden, zog das Gericht folgende Schlussfolgerung: "4.3 Daraus folgt, dass (die IV-Stelle) dem Versicherten Leistungen, namentlich medizinische Massnahmen, bereits vor der molekulargenetischen Untersuchung zugesprochen hat, weshalb Letztere nicht für die Zusprechung von Leistungen unerlässlich war. Folglich ist auch ein Anspruch unter diesem Titel zu verneinen." (SVG Zürich, Urteil v. 28.06.2017).

Die Regionalen Ärztlichen Dienste (RAD) – die jeder kantonalen IV-Stelle zugeordnet sind – "beurteilen die medizinischen Voraussetzungen des Leistungs-

⁸ In der sogen. Analysenliste für genetische Laboruntersuchungen, die für die Krankenkassen gilt, werden etwas weiter gefasste Grenzen gesetzt, die in Bezug auf das Therapieobligatorium aber vergleichbar sind: "Diese Analysenliste stellt eine Positivliste dar, d.h. einzig die darin aufgeführten Analysen dürfen von der Krankenversicherung vergütet werden (Art. 34 Abs. 1 KVG)." Weiter: "Die ... zu vergütenden Analysen müssen ... der Diagnose oder Behandlung einer Krankheit u. ihrer Folgen dienen. Die Diagnostik hat mit einer akzeptablen Wahrscheinlichkeit die Konsequenz, dass sie einen Entscheid über Notwendigkeit und Art einer medizinischen Behandlung zur Folge hat. Analysen, bei denen schon zum Zeitpunkt der Anordnung feststeht, dass das Resultat keine der oben erwähnten Konsequenzen hat, sind von der Kostenübernahme ausgeschlossen. Zudem hat sich der Leistungserbringer in seinen Leistungen nach Artikel 56 Absatz 1 KVG auf das Mass zu beschränken, das im Interesse der Versicherten liegt und für den Behandlungszweck erfordein ist." Diese gesetzliche Norm gilt nur für ambulante Behandlungen. Bei stationären Behandlungen ist die genetische Diagnostik grundsätzlich in der Pauschale für stationäre Leistungen inbegriffen (Art. 49 KVG).

anspruchs. Die geeigneten Prüfmethoden können sie im Rahmen ihrer medizinischen Fachkompetenz und der allgemeinen fachlichen Weisungen des Bundesamtes frei wählen." (Art. 49 IVV).

Spinale Muskelatrophie (SMA)

Für einige Typen der SMA ist eine Gentherapie mit Spinraza® (Nusinersen) verfügbar, die seitens FDA, EMA, GBA (Deutschland) und swissmedic (CH) zugelassen worden ist. Die Kosten dieser Behandlung können gemäß Rz. 383 I/19 KSME und den darin klar definierten Limitationen durch die IV-Stelle zum Geburtsgebrechen Nr. 383 GgV übernommen werden, wenn es sich um eine SMA Typ I, II oder III oder um eine präsymptomatische SMA (= genetisch nachweisbar, klinisch aber noch nicht manifest) handelt, nicht aber für die Typen 0 und IV (= pränatale bzw. adulte SMA) sowie wenn bestimmte klinische Kriterien wie noch vorhandene Gehfähigkeit vorliegen. Da die Zusprache der Leistung von definierten Genotypen mit definierter Gendosis der SMA abhängt, kann die IV-Stelle die Kosten der zugehörigen molekulargenetischen Diagnostik übernehmen (Rundschreiben BSV Nr. 373 v. 11.04.2018 sowie Nr. 397 v. 27.02.2020).9

Zusammenfassung

Die molekulargenetische Diagnostik kann in der Schweiz bei Kindern und Jugendlichen ab der Geburt bis zum vollendeten 20. Lebensjahr durch die IV-Stelle finanziert werden, wenn ein Leiden vorliegt, das in der Geburtsgebrechensliste (GgV) nach Art. 13 IVG enthalten ist, sofern folgende Bedingungen erfüllt sind:

- Aus dem zu erwartenden Befund müssen sich therapeutische Konsequenzen für das Kind/die jugendliche Person ableiten lassen, die sich nicht ohnehin aufgrund anamnestischer Angaben, klinischer Befunde und nichtgenetischer diagnostischer Ergebnisse ergeben haben oder im weiteren Verlauf zu erwarten sind.
- Sollte die Zuordnung zu einem Geburtsgebrechen ohne Kenntnis molekulargenetischer Befunde nicht möglich sein, kann die IV-Stelle prüfen, ob diese diagnostische Leistung durch die IV-Stelle übernommen wird.

⁹ https://sozialversicherungen.admin.ch/de/d/5948/download v. 22.02.2020 sowie https://sozialversicherungen.admin.ch/de/d/12681/download v. 28.02.2020

Literatur

- [1] Stenson PD, Mort M, Ball EV, Evans K, Hayden M, Heywood S, Hussain M, Phillips AD, Cooper DN: The Human Gene Mutation Database: towards a comprehensive repository of inherited mutation data for medical research, genetic diagnosis and next-generation sequencing studies. Human genetics 2017;136:665–677.
- [2] Duncan E, Brown M, Shore EM: The revolution in human monogenic disease mapping. Genes (Basel) 2014;5:792–803.
- [3] Prakash V, Moore M, Yáñez-Muñoz RJ: Current Progress in Therapeutic Gene Editing for Monogenic Diseases. Mol Ther 2016;24:465–474.
- [4] Kalia SS, Adelman K, Bale SJ, Chung WK, Eng C, Evans JP, Herman GE, Hufnagel SB, Klein TE, Korf BR, McKelvey KD, Ormond KE, Richards CS, Vlangos CN, Watson M, Martin CL, Miller DT: Recommendations for reporting of secondary findings in clinical exome and genome sequencing, 2016 update (ACMG SF v2.0): a policy statement of the American College of Medical Genetics and Genomics. Genetics in medicine: official journal of the American College of Medical Genetics 2017;19:249–255.
- [5] Braverman G, Shapiro ZE, Bernstein JA: Ethical Issues in Contemporary Clinical Genetics. Mayo Clin Proc Innov Qual Outcomes 2018;2:81–90.
- [6] Paditz E, Breit W, German S, Baenziger O: Schlafstörungen im Kindes- und Jugendalter Finanzierung in der Schweiz bis zum 20. Lebensjahr (Abstr.). Somnologie, Suppl 2014;18:80.
- [7] Rajower I, Laâmir M, Rudaz M: Wer zahlt wofür? Leistungen der IV für Kinder mit Autismus-Spektrum-Störungen. Pädiatrie 2013;5:10–16.
- [8] Meyer U, Reichmuth M: Bundesgesetz über die Invalidenversicherung (IVG). Zürich: Schulthess; 2014.
- [9] Prader A: Molekularmedizin, Vererbungslehre und Kinderheilkunde. Antrittsvorlesung an der Universität Zürich v. 16. Februar 1963. Neue Zürcher Zeitung 1963; Nr. 1157 (29):a17-a18.
- [10] Kabesch M: Genetik von Asthma und Allergie: Ein Update. Pädiatrische Allergologie 2019;4:4–9.
- [II] Rexach J, Lee H, Martinez-Agosto JA, Németh AH, Fogel BL: Clinical application of next-generation sequencing to the practice of neurology. The Lancet Neurology 2019;18:492–503.

Passen handelsübliche runde Beatmungsmasken bei späten Früh- und Reifgeborenen?

Bianca Haase, Laila Lorenz, Christian Poets, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos (Tübingen)



Abb. 1

Passende Beatmungsmasken als Voraussetzung für eine effektive Beatmung ohne Leckagen.

© Foto: Daniel Rauch, neotools.de. Mit freundlicher Genehmigung.

Im Rahmen der Erstversorgung von Neugeborenen empfehlen die European Resuscitation Guidelines das Abtrocknen des Neugeborenen und bei Ausbleiben der Eigenatmung eine Maskenbeatmung. Im Mittel konnte aber 50% Luftleck bei der Maskenbeatmung Neugeborener beobachtet werden, was eine effektive Beatmung deutlich behindern kann. Aus diesem Grund ist die Passgenauigkeit der Beatmungsmaske und somit eine optimale Abdichtung ein elementarer Faktor, um ein Luftleck zu verhindern. (Abb. 1)

Fragestellung: Haben handelsübliche runde Beatmungsmasken (Außendurchmesser 50/60 mm) die richtige Passgröße für späte Früh- und Reifgeborene? Hierzu wurden die Gesichtsmaße mittels 2D- und 3D-Darstellung ermittelt (Abb. 2) und in Bezug zum Außendurchmesser herkömmlicher Masken gesetzt.

Schnüffelstellung des Neugeborenen – Mythos oder wissenschaftlich belegbar? Winkelmessungen zur Bestimmung der Kopfposition von Säuglingen während der Maskenbeatmung

Bianca Haase, Ana-Maria Badinska, Bernd Koos, Christian F. Poets, Laila Springer (Tübingen)

Die weltweitgeltenden Reanimationsleitlinien empfehlen bei der (Beutel)-Maskenbeatmung den Kopf des Neugeborenen in Neutral-oder Schnüffelstellung zu bringen, um die Atemwege möglichst weit offenzuhalten. Diese Empfehlung ist bis dato nicht hinreichend belegt.



Abb. 3

Messpunkte zur physiologischen Ausgangsstellung (links) und zur Schnüffelstellung (rechts).

Waagerechte Grundlinie = Unterlage. Fotos: © Bianca Haase, Tübingen.

Mit freundlicher Genehmigung der Bildautorin und der Eltern des Kindes.

Fragestellung: Unser Ziel war es, einen zuverlässigen und reproduzierbaren Winkel festzulegen, um eine bessere Definition der empfohlenen Kopfposition zu finden.

Material und Methoden: In einer prospektiven monozentrische Beobachtungsstudie wurden Fotos von 24 Neugeborenen (34–41 Gestationswochen), die in unserem Zentrum geboren wurden, angefertigt. Fotos jeweils von sagittal mit Kopf in Schnüffel- und physiologischer Stellung (Abb. 3). Physiologische Stellung definiert als die Stellung des Kopfes in einer liegenden, entspannten Mittelstellung und jeweils der Winkel δ als der Winkel (δ sniff) bzw. (δ phys) zwischen den Punkten Subnasale' (Sn') zu Porion' (P') und der Linie parallel zur horizontalen Auflagefläche definiert, die P' kreuzt, gemessen. Zur Beurteilung der Interobser-

verreliabilität führten 5 verschiedene Beobachter die oben genannten Messungen durch. Korrelationen zwischen Schwangerschaftsalter und dem Winkel δ wurden mittels Pearson's r berechnet.

Ergebnisse: Das durchschnittliche Schwangerschaftsalter betrug 37,3 (2,3) Wochen. Der Winkel δ konnte auf allen 48 Bildern bestimmt werden. Der Mittelwert δ phys betrug 75,7° (8) und der Mittelwert δ sniff 90,5° (5,7), mit einer mittleren Differenz von 14,8° (6,8; p<0,001). Es gab keinen Zusammenhang zwischen dem Schwangerschaftsalter und den ableitbaren Winkeln. Der Interobserver-Korrelationskoeffizienten (ICC) betrug 98,6 für alle Messungen.

Schlussfolgerung: Diese Studie liefert reproduzierbare und neu definierte Winkel für die Beurteilung der Kopfposition von späten Früh- Neugeborenen. Diese Daten können in Zukunft helfen, die optimale Kopfposition bei der Maskenbeatmung zu bestimmen, um Atemwegsobstruktionen zu vermeiden.

Rezension

Zum Beitrag von Dr. jur. Axel Böge zur Bedeutung der Ehrfurcht vor dem Leben aus juristischer Sicht

Albert Schweitzers Vorstellungen von der Ehrfurcht vor dem Leben sind im zurückliegenden Jahr aus juristischer Sicht geprüft und für praktikabel befunden worden. Demnach ist es Schweitzer nicht nur gelungen, mit der Ehrfurcht vor dem Leben einen moralischen Imperativ zu setzen; seine Vorstellungen sind auch im rechtlichen Bereich beachtenswert. Zu diesem Ergebnis ist der Dresdner Jurist Axel Böge im Rahmen seiner Dissertationsschrift gekommen, die er erfolgreich an der Juristischen Fakultät der Technischen Universität Dresden verteidigte und als Buch und E-Book vorgelegt hat.^[1]



Böge analysiert die Schriften Schweitzers mit philologischer Akribie und juristischem Sachverstand. Dadurch ist ein anspruchsvolles und Wort für Wort Schweitzers Texten orientiertes Werk zustande gekommen. Gleichzeitig wird Schweitzers Konzeption durch Böge mit John Rawls' "Gerechtigkeit als Fairness", einer der führenden aktuellen Gerechtigkeitstheorien, in Beziehung gesetzt. Für den Nichtjuristen wie auch für Juristen, dürfte es von großem Interesse sein, wie Böge die auf das handelnde Individuum orientierten Vorstellungen Albert Schweitzers mit den auf funktionierende konsensuale Regelwerke in sozialen Systemen ausgerichteten Vorschlägen Rawls' verbindet. Ethik und Recht werden auf diese Weise in einen nachvollziehbaren Zusammenhang gebracht und es wird deutlich, dass Böge gut begründet dafür plädiert, Schweitzers ethische Wertsetzungen als Zielorientierungen für rechtliche Normen gelten zu lassen. Andere Autoren schätzen ethische Vorstellungen als vorpolitische Bedingungen ein, die Handlungsbereitschaften intendieren und herausfordern. Die Ethik der Ehrfurcht vor dem Leben ist nach Böge ein universelles Prinzip, an dem sich alle weiteren Regeln und Entscheidungen – auch im rechtlichen Bereich – messen lassen können und messen lassen sollten.

Böge hantiert nicht im luftleeren Raum. Er erläutert, dass es natürlich Zielkonflikte gibt, z.B. zwischen Schutzpflichten und Förderpflichten, und untersucht umfassend, wie sich diese in der Konzeption Schweitzers zweckmäßig auflösen lassen. Dies betrifft z.B. den Umweltschutz, die Menschenrechte und auch das Kriegsvölkerrecht. Böge gelingt es, zu diesen Schwerpunkten deutliche Aussagen und fassbare Ergebnisse zu entwickeln:

- Treibhauseffekte etwa, seien nicht vorhersehbar gewesen. Da nun aber Kausalitätsbeziehungen nachgewiesen oder zumindest sehr wahrscheinlich sind, müssten nach der Konzeption Schweitzers aus den Fehlern der Vergangenheit Konsequenzen gezogen und schädigende Folgen aktiv beseitigt sowie zukünftige negative Entwicklungen verhindert werden. Nach Schweitzers Lehre ist damit jeder Einzelne gefragt, wie er einen Beitrag leisten kann. Zugleich ist aber auch die Gesellschaft auf regionaler, nationaler und internationaler Ebene angesprochen, aktiv zu werden.
- Böge thematisiert auch Menschenrechte und die Würde des Menschen. Schweitzer sei es gelungen, das theologische Prinzip der Nächstenliebe mit der Ehrfurcht vor dem Leben in logische Philosophie zu übertragen. Insofern tritt Schweitzer hier als nüchtern und in kantischer Tradition logisch argumentierender Philosoph auf, dem damit klar sowohl religionsübergreifende als auch säkulare kosmopolitische humanitäre Züge zugeschrieben werden können.
- Kriegsvölkerrecht ist ein weiterer aktueller Themenbereich der hier vorgelegten Untersuchung. Böge kommt zu dem Ergebnis, dass die Unterhaltung einer Armee auch nach der ethischen Vorstellung Schweitzers gerechtfertigt ist, solange Kriegsgefahren bestehen. Verteidigung und selbst die Vernichtung eines Aggressors seien hiernach nicht von vornherein ausgeschlossen. Radikal

pazifistischen Vorstellungen wird damit auch aus ethischer Sicht eine Abfuhr erteilt. Eingriffe in Konflikte zwischen Dritten wären jedoch nur dann erlaubt, wenn dabei keine Menschenleben gefährdet würden. Wirtschaftliche Sanktionen oder die Zerstörung von Waffensystemen seien dagegen auch aus ethischer Sicht zu rechtfertigen.

Böge hat damit eine gut lesbare und sorgfältig recherchierte Arbeit vorgelegt, die belegt, dass Schweitzer die Lehre der Ehrfurcht vor dem Leben zu einem umfangreichen ausdifferenzierten philosophischen System entwickelt hat, das ethisch, theologisch, [2] philosophisch [3] und auch juristisch [1] tragfähig ist.

Ekkehart Paditz Dresden, 04.01.2016

- [1] Böge A: Zur rechtlichen Bedeutung der Lehre Albert Schweitzers von der Ehrfurcht vor dem Leben. Dresden: kleanthes; 2015.
- [2] Gansterer G: Die Ehrfurcht vor dem Leben. Die Rolle des ethischen Schlüsselbegriffs Albert Schweitzers in der theologisch-ökologischen Diskussion. Frankfurt/M., Berlin, Bern, New York, Paris, Wien: Peter Lang; 1997.
- [3] Müller C: Albert Schweitzers Weltanschauungsphilosophie und Ethik der Ehrfurcht vor dem Leben. Online: http://ubm.opus.hbz-nrw.de/volltex-te/2007/1442/pdf/diss.pdf2005.

Review

On the work by Dr. jur. Axel Böge concerning the significance of the reverence for life from a legal perspective



In the past year, Albert Schweitzer's ideas on the reverence for life have been examined from a legal perspective and found to be practicable. Accordingly, Schweitzer not only managed to set a moral imperative with the reverence for life: his ideas are also remarkable in the legal sense. This conclusion was reached by the Dresden jurist Axel Böge in the context of his dissertation paper, which he defended successfully at the Legal Faculty of the Technical University of Dresden and has published as a book and e-book.[1]

Böge analyses Schweitzer's works with philological meticulousness and legal expertise. This has pro-

duced an ambitious work, which is oriented word for word on Schweitzer's texts. At the same time, Böge places Schweitzer's concept in relation to John Rawls' "Justice as Fairness", one of the current leading theories of justice. It is likely to be

of great interest to both non-jurists and jurists alike, as to how Böge combines the ideas of Albert Schweitzer, which is based on the acting individual, with Rawls' suggestions, which are oriented on functioning consensual sets of rules in social systems.

In this manner, ethics and law are placed in an understandable context and it becomes clear that Böge provides good reasons for accepting Schweitzer's ethical values as an orientation for legal standards. Other authors appraise ethical ideas as pre-political conditions that aim at and challenge a readiness to act. According to Böge, the ethics of the reverence for life is a universal principle against which all other rules and decisions – also in the legal sphere –can and should be measured.

Böge does not work in a vacuum. He explains that there are, of course, conflicting interests, e.g. between the obligation to protect and the duty to support, and he examines in detail how these can be solved expediently in Schweitzer's conception. This concerns, for example, environmental protection, human rights and also the law of war. Böge manages to develop clear statements and tangible results for these key points:

- Greenhouse effects, for example, were not foreseeable. But now that causal relationships can be proven or are at least very likely, consequences must also be drawn from the mistakes of the past, according to Schweitzer's conception, and damaging consequences must be actively removed and future negative developments prevented. According to Schweitzer's teaching, therefore, a contribution is demanded from each individual. At the same time, however, the appeal is also to society to become more active at regional, national and international level.
- Böge also addresses human rights and the dignity of man. He writes that
 Schweitzer managed to transfer the theological principle of brotherly love
 with the reverence for life to logical philosophy. In that respect, Schweitzer
 appears here as a sober and logically arguing philosopher in the Kantian
 tradition to whom clearly both interreligious and secular cosmopolitan humanist characteristics can be ascribed.
- The law of war is another current subject area of the study presented here. Böge concludes that the maintenance of an army is also justified according to Schweitzer's ethical idea, as long as there is a threat of war. Defense, and even the annihilation of an aggressor are, accordingly, not excluded from the

outset. Thus radical pacifist ideas are also rebuffed from an ethical perspective. However, interventions in third-party conflicts would only be allowed if no lives are endangered in the process. Economic sanctions or the destruction of weapons systems, in contrast, are also justified from an ethical viewpoint.

Böge has therefore produced a readable and carefully researched work that proves that Schweitzer developed his teaching of the reverence for life into a comprehensive and differentiated philosophical system that is ethically, theologically, philosophically, and also legally viable.

Ekkehart Paditz Dresden, 04.01.2016

- [1] Böge A: Zur rechtlichen Bedeutung der Lehre Albert Schweitzers von der Ehrfurcht vor dem Leben. Dresden: kleanthes; 2015.
- [2] Gansterer G: Die Ehrfurcht vor dem Leben. Die Rolle des ethischen Schlüsselbegriffs Albert Schweitzers in der theologisch-ökologischen Diskussion. Frankfurt/M., Berlin, Bern, New York, Paris, Wien: Peter Lang; 1997.
- [3] Müller C: Albert Schweitzers Weltanschauungsphilosophie und Ethik der Ehrfurcht vor dem Leben. Online: http://ubm.opus.hbz-nrw.de/volltex te/2007/1442/pdf/diss.pdf2005.

Critique

De l'intervention du Dr. jur. Axel Böge à propos de la signification du respect de la vie d'un point de vue juridique

Au cours de l'année écoulée, l'idée qu'Albert Schweitzer se faisait du respect de la vie a été examinée d'un point de vue juridique et considérée comme applicable. Il en ressort que Schweitzer a non seulement réussi à poser un impératif moral à travers le respect de la vie mais que ses idées sont également remarquables sur le plan juridique. Tel est le résultat auquel est parvenu le juriste de Dresde Axel Böge dans le cadre de sa thèse, défendue avec succès à la Faculté de Droit de l'Université Technique de Dresde et produite en livre ainsi qu'en livre numérique. [1]



Böge analyse les écrits de Schweitzer avec une méticulosité philologique et une compétence juridique. Cela a donné naissance à une œuvre ambitieuse et tournée mot pour mot vers les textes de Schweitzer. Böge a dans le même temps établi un rapport entre la conception de Schweitzer et la « justice comme équité » de John Rawls, l'une des plus importantes théories actuelles concernant la justice. Les non-juristes comme les juristes devraient trouver leur compte dans la façon dont Böge lie les idées de Schweitzer axées sur l'individu qui agit avec les propositions de Rawls qui elles sont orientées vers les règlements consensuels fonctionnant dans les systèmes sociaux. Un

lien compréhensible est ainsi établi entre l'éthique et le droit et il devient clair que Böge est bien placé pour plaider le fait de faire valoir les valeurs éthiques de Schweitzer comme objectifs visés pour des normes juridiques. D'autres auteurs tablent sur des idées éthiques comme conditions pré-politiques qui veulent obtenir et provoquent les propensions à agir. L'éthique du respect de la vie est, selon Böge, un principe universel, d'après lequel toutes les autres règles et décisions – sur le plan juridique également – peuvent être jaugées et doivent être jaugées.

Böge ne s'affaire pas en vase clos. Il explique qu'il y a naturellement des conflits d'objectifs, notamment entre les obligations de protection et les obligations d'encouragement et il analyse en détail comment ceux-ci se résolvent de façon appropriée dans la conception de Schweitzer. Cela concerne par ex. la protection de l'environnement, les droits de l'homme et le droit international des conflits armés. Böge parvient à développer, sur ces points essentiels, des affirmations claires et des résultats concrets:

- Les gaz à effet de serre, par exemple, n'auraient pas été prévisibles. Mais puisque désormais, les liens de causalité sont prouvés ou tout du moins très probables, des conséquences auraient, selon la conception de Schweitzer, dû être tirées des erreurs du passé, des conséquences néfastes doivent être activement éliminées et des évolutions négatives futures doivent être évitées. Selon l'enseignement de Schweitzer, chaque individu est ainsi questionné sur la contribution qu'il peut apporter. Mais il est également demandé, dans le même temps, à la société d'être active à l'échelle régionale, nationale et internationale.
- Böge fait également des droits de l'homme et de la dignité de l'Homme un sujet de discussion. Schweitzer aurait réussi à appliquer le principe théologique de l'amour du prochain avec le respect de la vie dans la philosophie logique. Sur ce point, Schweitzer se présente comme un philosophe lucide et argumentant de façon logique dans la tradition kantienne, auquel peuvent être attribués des traits clairs et interreligieux mais également humanitaires, cosmopolites et séculaires.
- Le droit international des conflits armés est un autre champ thématique actuel de l'analyse présentée ici. Böge obtient pour résultat que l'entretien d'une armée est également justifié selon l'idée éthique de Schweitzer tant qu'il y a un risque de guerres. La défense contre un agresseur et même son anéantissement ne seraient d'après cela pas exclues d'emblée. Une fin de non-recevoir est ainsi

opposée, d'un point de vue éthique également, aux idées radicalement pacifiques. Des interventions dans des conflits entre des tiers ne seraient toutefois autorisées que si cela ne menaçait aucune vie humaine. Des sanctions économiques ou la destruction de systèmes d'armement devraient en revanche, d'un point de vue éthique également, être justifiées.

Böge a ainsi présenté un travail bien lisible et ayant fait l'objet de recherches soignées qui prouve que Schweitzer a développé la théorie du respect de la vie en un vaste système philosophique nuancé, lequel est acceptable d'un point de vue éthique, théologique^[2], philosophique^[3] ainsi que juridique^[1].

Ekkehart Paditz Dresde, le 04/01/2016

- [1] Böge A: Zur rechtlichen Bedeutung der Lehre Albert Schweitzers von der Ehrfurcht vor dem Leben. Dresden: kleanthes; 2015.
- [2] Gansterer G: Die Ehrfurcht vor dem Leben. Die Rolle des ethischen Schlüsselbegriffs Albert Schweitzers in der theologisch-ökologischen Diskussion. Frankfurt/M., Berlin, Bern, New York, Paris, Wien: Peter Lang; 1997.
- [3] Müller C: Albert Schweitzers Weltanschauungsphilosophie und Ethik der Ehrfurcht vor dem Leben. Online: http://ubm.opus.hbz-nrw.de/volltex-te/2007/1442/pdf/diss.pdf2005.

Das Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, der Entnahme von Abbildungen, der Funksendung, der Wiedergabe auf fotomechanischem oder ähnlichem Wege und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch nur bei auszugsweiser Verwertung, vorbehalten.

© 2020 kleanthes Verlag für Medizin und Prävention GmbH & Co. KG, Dresden, Printed in Germany, kleanthes.de

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Buch berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz- Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürfen.

Produkthaftung: Sämtliche Angaben in diesem Buch erfolgen trotz sorgfältiger Beachtung und Kontrolle ohne Gewähr. Insbesondere Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden. Eine Haftung der Autoren, der Herausgeber oder des Verlages aus dem Inhalt dieses Werkes ist ausgeschlossen. Die Verantwortung für die einzelnen Beiträge und Inserate liegt ausschließlich bei den Autoren derselben.

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek: Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet unter http://dnb.d-nb.de abrufbar. ISBN 978-3-942 622-28-8 kleanthes Verlag für Medizin und Prävention GmbH & Co. KG, Dresden (Aktuelle Kinderschlafmedizin 2020)

Satz und Gestaltung: Bettina Lindner, Dresden Bildvorlage/Cover: Sandra Neuhaus, Leipzig, gartenundpflanzen.com Lektorat: Prof. Dr. med. Ekkehart Paditz, Dresden Druck: oeding print GmbH, Braunschweig

Schriften: Adobe Garamond (Claude Garamond um 1530, Robert Slimbach 1989/Linotype/Fontshop Berlin) und Neue Helvetica (Max Miedinger 1957/ Linotype/Fontshop Berlin)

Das Buch wurde klimaneutral und umweltfreundlich mit alkoholfreien Druckverfahren, chemiefreier Vorstufe und mineralölfreien Farben auf der Basis nachwachsender Rohstoffe (insbes. Soja- und Leinöl) gedruckt. Zusätzlich wurde ein gesundheitlich unbedenklicher Dispersionslack eingesetzt. Die CO2- Emissionen, die im Rahmen der Herstellung des Buches entstanden sind, wurden durch einen Beitrag für ein Klimaschutzprojekt für den Waldschutz in Kenia ausgeglichen.



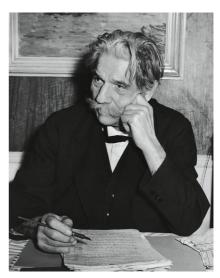




https://fpm.climatepartner.com/project/1004/de

© Foto: ClimatePartner.

Umschlag gedruckt auf GARDAGLOSS ART hf glänzend Bilderdruck-FSC zertif.; Inhalt: GARDAMATT ART hf halbmatt Bilderdruck-FSC zertif.



Albert Schweitzer im Oktober 1955 in London. © Keystone-France/Gamma/Getty Images. Mit freundlicher Genehmigung.

Aus: Böge A: Zur rechtlichen Bedeutung der Lehre Albert Schweitzers von der Ehrfurcht vor dem Leben. kleanthes, Dresden (2015).

10 Jahre "Aktuelle Kinderschlafmedizin"



















Herzlichen Dank an alle Herausgeberinnen und Herausgeber, Autorinnen und Autoren, Leserinnen und Leser sowie an Bettina Lindner/Gestaltung und oeding print Braunschweig!