

Schizencephalie - eine Falldarstellung

Sascha J. wurde am 22.01.2003 per Sectio bei drohender Asphyxie in der 37/4.

SSW geboren. Apgar 5/6/7, Geburtsgewicht 3760g. Schon pränatal bestand der V.a. einen Hydrozephalus/eine Hirnfehlbildung. Postnatum bestätigte sich dieser Verdacht. Sonographisch zeigte sich ein großer Hirnparenchymdefekt in

der rechten mittleren Schädelgrube, die Mittellinie war nach rechts verlagert. Ein MRT bestätigte die große Spaltbildung bei Hypoplasie der rechten Hemisphäre, eine Septum-pellucidum-Agenesie, sowie eine Polymikrogyrie der Hirnrinde rechts.

Eine Schizencephalie ist eine Gehirnreifungs- und Entwicklungsstörung. Sie gehört zu den korticalen Dysgenesen und tritt meist sporadisch auf. Es können uni- als auch bilaterale Störungen auftreten, wobei die bilateralen Störungen meist schwere mentale und motorische Störungen beinhalten. Krampfanfälle treten bei der bilateralen Spaltbildung häufig schon im Säuglingsalter auf und sind häufig therapieresistent. Bei der unilateralen Schizencephalie treten Krampfanfälle meist erst im 2. Lebensjahrzehnt auf.

Bei unserem Patienten bestand ab dem 3.LT ein Nystagmus und der V.a. zentrale Blindheit. Im weiteren Verlauf manifestierte sich im 3.LM ein Diabetes insipidus. Ab dem 9.LM zeigten sich dann cerebrale Krampfanfälle. Wir behandelten initial mit Sultiam, im weiteren Verlauf mit Oxcarbazepin, Valproat und Rivotril, teils als Monotherapie, teils in Kombination. Seit Juni 2004 behandeln wir mit Oxcarbazepin und Rivotril. Unter dieser Therapie

hat Sascha nur gelegentliche, kurz andauernde Krampfanfälle. Vom neurologischen Status ist Sascha ein schwer retardiertes, tetraparetisches Kind. Er hat jedoch guten Kontakt zu seiner Umwelt.