

<b>Editorial</b>	269
<b>Aktuell</b>	
Praxiskolumne	272
Meldungen aus Wissenschaft und Politik	273
<b>Fortbildung</b>	
Differentialdiagnostische Überlegungen bei Intersexualität	276
<i>Olaf Hiort</i>	
AGS-Screening - Neugeborenen-Screening auf das Adrenogenitale Syndrom mit 21-Hydroxylase-Defekt	284
<i>Helmuth-Günther Dörr und Uta Nennstiel-Ratzel</i>	
Die Geburt eines Kindes mit uneindeutigen Genitalien - richtiges Management in einer kritischen Situation	292
<i>Ute Thyen, Martina Jürgensen, Eva Kleinemeier</i>	
Klinische Evaluationsstudie im Netzwerk Intersexualität	298
Kinderchirurgische Möglichkeiten bei Störungen der somatosexuellen Differenzierung	299
<i>Lutz Wunsch, Clothilde Leriche</i>	
Ethik und Informed Consent - Empfehlungen für die Behandlung intersexueller Kinder und Jugendlicher	305
<i>Susanne Ude-Koeller, Claudia Wiesemann</i>	
Fragen zur Selbstkontrolle Intersexuelles Genitale	312
<b>Neuropädiatrie für die Praxis</b>	
Der interessante Fall: ein 20monatiger Junge mit motorischer Retardierung und fluktuierender Ptose	314
<i>Marco Henneke, Angela Abicht, Juliane S. Müller, Ulrike Schara, Jutta Gärtner, Knut Brockmann</i>	
Congenitale myasthene Syndrome - ein Überblick	316
<i>Ulrike Schara, Juliane Müller, Angela Abicht, Angela Huebner, Hanns Lochmüller, Wilhelm Mortier</i>	
<b>Consilium infectorium</b>	322
<b>Sozialpädiatrie aktuell</b>	
Meldungen aus der Sozialpädiatrie	324
ADHS und vieles mehr: Bericht von der 9. Sozialpädiatrischen Forschungstagung der DGSPJ	328
57. Jahrestagung der DGSPJ in Bremen	330
<b>Fundsachen</b>	302, 313, 330
<b>Kurz &amp; bündig</b>	291
<b>Bücher</b>	334
<b>Termine</b>	321
<b>Tagungsberichte</b>	331
<b>Pharma-Informationen</b>	335
<b>Impressum</b>	337

Titelbild © mauritius

## Netzwerk Intersexualität

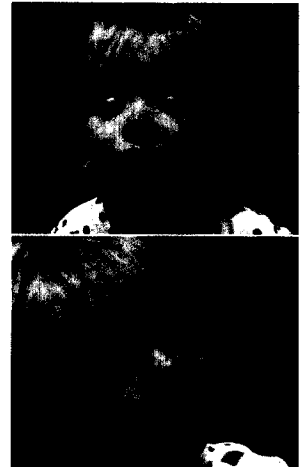
Die Betreuung eines Kindes mit intersexuellem Genitale stellt verschiedene Herausforderungen dar: Elternführung und Aufklärung, Ursachenklärung, Berücksichtigung des Selbstbestimmungsrechts der Kinder, operative Behandlung. Dies sind die Schwerpunktthemen dieses Heftes. Deutlich wird aber auch, daß viele Fragen noch unbeantwortet sind. Sie können beantwortet werden, wenn so viele Fälle wie möglich in die Erhebung im Netzwerk Intersexualität eingehen. Dort können Sie und Ihre Patienten auch wohnortnahe Beratung erhalten.

Seite 298

## Milde motorische Retardierung, muskuläre Hypotonie und Ptose

Milde motorische Retardierung und leichte muskuläre Hypotonie können durchaus Normvarianten sein. In diesem Fall ist ein gezieltes Abwarten durchaus angemessen. Kommen weitere Symptome wie eine Ptose hinzu, ist eine weiterführende Diagnostik notwendig. Woran gedacht werden muß und wann eine kongenitale Myasthenie wahrscheinlich ist, wird in der Kasuistik von Henneke et al. ausgeführt.

Seite 314



Edrophonium Test bei einem Kind mit kongenitalem Myasthenie Syndrom: die Ptosis verschwindet

## Kongenitale myasthene Syndrome

Unterschiedliche Störungen können einem kongenitalen myasthenen Syndrom zugrundeliegen. Die Kenntnis unterschiedlicher Ursachen ist von erheblicher Bedeutung für die Therapie wie für die Beratung: Unterschiedliche genetische Ursachen führen zu unterschiedlichen Komplikationen und Prognosen.

Seite 316

Patient mit kongenitalem myasthenen Syndrom mit Mutation im *CHRNE*. Schwäche der Gesichtsmuskulatur mit Ptose und externer Ophthalmoplegie. Beachte: die deutliche kompensatorische Kontraktion des *M. frontalis*, um die Augenlider zu heben.

