rin zu beginnen und unverzüglich eine Vorstellung in der betreuenden Spezialambulanz zu veranlassen.

Der Patient erhält ambulant weiterhin Krankengymnastik und ist engmaschig an unsere pädiatrische Gerinnungsambulanz und die ophthalmologische Poliklinik angebunden. Im Alter von 5 Monaten wurde eine rechtsseitige Vitrektomie bei Visusverlust durchgeführt, linksseitig zeigt der ophthalmologische Befund weiterhin einen Zustand nach Blutung, derzeit aber ohne Interventionsbedarf.

Diskussion

Die rasche postpartale Diagnosestellung und Einleitung einer adäquaten Therapie sind für Patienten mit einer Purpura fulminans entscheidend. Verschiedene Differenzialdiagnosen kommen in Frage: Infektionen mit *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, β -hämolisierenden Streptokokken, aber auch postinfektiös nach Virusinfektionen wie Varizella- oder Rubellainfektionen kann eine PF auftreten. Bei älteren Patienten sind ähnliche Hauterscheinungen im Sinne einer PF bei Antiphospholipidsyndrom, Vaskulitiden oder auch toxisch nach Einnahme von Heparin oder Vitamin-K-Antagonisten beschrieben. Weiterhin kann eine PF auch bei APC-Resistenz/Faktor-V-Leiden-Mutation auftreten. Die konnatale Manifestation einer PF sollte unbedingt an einen Protein-C- oder -S-Mangel denken lassen und erfordert eine sofortige hämostaseologische Abklärung. Auch im Rahmen von Infektionen kann eine erniedrigte Protein-C-Aktivität <5% auffallen. Die endgültige Diagnosestellung ist dann erst nach Abklingen der Infektion bzw. der disseminierten intravasalen Gerinnung anhand von persistierend niedrigen Protein-C-Spiegeln und einem genetischen Nachweis der Mutation möglich.

Fazit

In der Therapie eines kongenitalen Protein-C-Mangels müssen verschiedene Faktoren berücksichtigt werden, einerseits selbstverständlich die Effektivität, andererseits aber auch die Applikationsmöglichkeiten und Nebenwirkungen. Erste Erfahrungsberichte legen nahe, dass es

sich bei der subkutanen Gabe von Protein C um eine sichere und zu Hause gut durchführbare Therapieoption handelt. Langfristiges Ziel ist jedoch die Umstellung innerhalb des ersten Lebensjahres auf eine orale Antikoagulation mit einem Vitamin-K-Antagonisten.

Korrespondenzadresse

Dr. A. Kienast

Klinik für Allgemeine Pädiatrie,
Universitätsklinikum Münster
Albert-Schweitzer-Straße 33, 48149 Münster

Danksagung. Wir bedanken uns bei Herrn Prof. Dr. W. Schramm (Universitätsklinikum München) für die freundliche Mitbetreuung des Patienten, insbesondere für die Hilfestellung bei den Verhandlungen mit der zuständigen Krankenkasse zur Kostenübernahme der stationär anfallenden Kosten der Protein-C-Substitution.

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Bauer KA (1993) Coumarin-induced skin necrosis. *Arch Dermatol* 129:766
2. Casella JF, Lewis JH, Bontempo FA et al (1988). Successful treatment of homozygous protein C deficiency by hepatic transplantation. *Lancet* 27:435–438
3. Dreyfus M, Masterson M, David M et al (1995) Replacement therapy with a monoclonal antibody purified protein C concentrate in newborns with severe congenital protein C deficiency. *Semin Thromb Hemost* 21:371–381
4. Krawzak M, Cooper DN (1997) The human gene database. *Trends Genet* 13:121–122
5. Lee MJ, Kim KM, Kim JS et al (2009) Long-term survival of a child with homozygous protein C deficiency successfully treated with living donor liver transplantation. *Pediatr Transplant* 13(2):251–254
6. Marlar RA, Neumann A (1990) Neonatal purpura fulminans due to homozygous protein C or S deficiencies. *Semin Thromb Hemost* 16:299–309
7. Mathias M, Khair K, Burgess C, Liesner R (2004) Subcutaneous administration of protein C concentrate. *Pediatr Hematol Oncol* 21:551–556
8. Minford AM, Parapaia LA, Stainforth C, Lee D (1996) Treatment of homozygous protein C deficiency with subcutaneous protein C concentrate. *Br J Haematol* 93:215–216
9. Monagle P, Newall F, Ignjatovic V et al (2002) Homozygous protein C deficiency: subcutaneous protein C replacement is effective as salvage or maintenance therapy. *Blood* 100:267a
10. Reitsma PH, Bernardi F, Doig RG et al (1995) Protein C deficiency: a database of mutations, 1995 update. On behalf of the Subcommittee on Plasma Coagulation Inhibitors of the Scientific and Standardization Committee of the ISTH. *Thromb Haemost* 73:876–889
11. Sanz-Rodriguez C, Gil-Fernandez JJ, Zapater P et al (1999) Long-term management of homozygous protein C deficiency: replacement therapy with subcutaneous purified protein C concentrate. *Thromb Haemost* 81:887–890

Monatsschr Kinderheilkd 2009 · 157:1245–1246
DOI 10.1007/s00112-009-2127-2
© Springer-Verlag 2009

C. Rössig · H. Jürgens
Pädiatrische Hämatologie und
Onkologie, Klinik und Poliklinik
für Kinder- und Jugendmedizin,
Universitätsklinikum Münster

Erratum zu: Akute Leukämien bei Kindern und Jugendlichen

Originalbeitrag

Rössig C, Jürgens H (2009) Akute Leukämien bei Kindern und Jugendlichen. *Monatsschr Kinderheilkd* 157:695–705

In Abb. 4 des genannten Beitrags hat sich leider ein Fehler eingeschlichen:

Innerhalb der klinischen/diagnostischen Merkmale der AML: AML FAB M₃ muss es statt „Genetik: t(8;21), AML-1/ETO“ heißen „Genetik: t(15;17), PML/RAR α “.

Wir bitten um entsprechende Beachtung der Korrektur in beigefügter Abbildung.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. C. Rössig

Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Münster
Albert-Schweitzer-Str. 33, 48149 Münster
rossig@uni-muenster.de

Die Online-Version des Originalartikels können Sie unter <http://dx.doi.org/10.1007/s00112-009-2025-7> finden.

	Morphologie	Klinische/Diagnostische Merkmale
ALL B-Vorläufer-ALL		80-85% der ALL bei Kindern meist CD10+, CD19+ 25% t(12;21), TEL/AML-1
		<u>Sonderformen:</u>
		<ul style="list-style-type: none"> Philadelphia-Chromosom+ ALL (3-5%): t(9;22), BCR/ABL, oft Jugendliche Pro-B-ALL (3-4%): CD10-, MLL-Rearrangement, v.a. Säuglinge
T-ALL		10-15% der ALL bei Kindern häufig ältere Kinder, höhere Blastenzahlen häufiger ZNS-Befall CD7+, CD5+/-, CD2+/-, CD1a+/-
Reife B-ALL		Leukämische Manifestation des Burkitt-Lymphoms 85-90% Translokation, meist t(8;14)
AML AML FAB M0		5-6% der AML bei Kindern Zytochemie: POX neg.
AML FAB M1		~13% der AML bei Kindern Zytochemie: POX >3% z.T. t (8;21), AML-1/ETO
AML FAB M2		25% der AML bei Kindern häufig Auer-Stäbchen Zytochemie: POX+ häufig t (8;21), AML-1/ETO
AML FAB M3		5% der AML bei Kindern Häufig initiale Gerinnungsentgleisung Charakteristisch: Auer-Büschel Genetik: t (15;17), PML/RARα
AML FAB M4		11% der AML bei Kindern häufig Gelenk- und Perikardergüsse z.T. inv (16)
AML FAB M5		7% der AML bei Kindern Gingivahyperplasie, Hautinfiltrationen Zytochemie: Esterase + häufig MLL-Gen-Rearrangements
AML FAB M6		3-4% der AML bei Kindern „Akute Erythroleukämie“
AML FAB M7		9-10% der AML bei Kindern häufiger bei Säuglingen, typische AML bei Down-Syndrom FACS: CD41, CD42b, CD61

Abb. 4 ◀ Klassifikation akuter Leukämien des Kindesalters