

1. Kreislauf

P1

Kardiale Manifestationen bei Lyme-Borreliose

R. Eyer mann

Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München

Neben einer Vielzahl unterschiedlicher viraler Erreger sind bakterielle Infektionen für die Entwicklung einer Myokarditis von Bedeutung. Dies gilt vor allem für *Borrelia burgdorferi*, dem Erreger der Lyme-Karditis, der durch Zecken übertragen wird. Eine kardiale Beteiligung entwickelt sich bei ca. 10% der Patienten während der ersten drei Monate nach Infektion mit oder ohne vorausgehendem Erythema chronicum migrans im Stadium 2. Eine Beteiligung des Reizleitungssystems, vor allem des AV-Knotens, kann im Vordergrund stehen.

Als klinische Kriterien für die Diagnose der Manifestation Lyme-Karditis unter Berücksichtigung der „EUCALB clinical case definitions for Lyme borreliosis“ (2008) werden als notwendige Hauptkriterien angesehen: akut einsetzender AV-Block (II.-III. Grades), Rhythmusstörungen, manchmal Myokarditis oder Perikarditis (eine Zeckenexposition wird vorausgesetzt unabhängig davon, ob ein Zeckenstich nachweislich vorausgegangen ist). Als unterstützende Kriterien gelten gleichzeitig bestehendes oder vorausgegangenes Erythema (chronicum) migrans. Als labor diagnostische Kriterien für die Diagnose der Manifestation Lyme-Karditis unter Berücksichtigung der „EUCALB clinical case definitions for Lyme borreliosis“ (2008) werden als notwendige Hauptkriterien angesehen: Nachweis von IgG- und IgM-Antikörper gegen *B. burgdorferi* im Serum oder signifikanter Anstieg des IgG-Antikörpertiters gegen *B. burgdorferi* oder kultureller oder Nukleinsäure-Nachweis von *B. burgdorferi* aus einer Herzbiopsie.

Das histologische Bild gleicht einer lymphozytären Virusmyokarditis und ist durch lymphozytäre Infiltrate mit interstitieller Fibrose charakterisiert.

Therapieempfehlungen: Frühe Manifestationen z. B. Erythema (chronicum migrans) und AV-Block Grad 1, P-R-Intervall $> 0,3$ s: wenn möglich Doxycyclin 2 x 100 mg p. o. für 14–21 Tage (Ausnahmen Kinder < 8 Jahre und Schwangere), sonst Amoxicillin 3 x 500 mg p. o. für 14–21 Tage. Bei Vorliegen einer Allergie gegen Doxycyclin und Amoxicillin ist Cefuroximacetil als Mittel der 3. Wahl und Erythromycin oder andere Makrolide als Mittel der 4. Wahl anzusehen. Bei Lyme-Karditis sowie höhergradigem AV-Block: Ceftriaxon 1 x 2 g/d i.v. für 28 Tage, sonst Cefotaxim 3 x 2 g/d i.v. für 28 Tage oder Penicillin G 4 x 5 Mio. E i.v. für 28 Tage. Dauer der i.v.-Therapie grundsätzlich i.v. und länger, über 28 Tage. Keine Therapie mit Doxycyclin.

Konklusion: Grundsätzlich sollte jede Manifestation der Lyme-Borreliose bei typischem klinischen Bild mit Erythema migrans antibiotisch therapiert werden, um die Entwicklung einer lymphozytären Meningoradikulitis, der Lyme-Karditis oder auch einer Lyme-Arthritis zu verhindern. Auswahl und Dosierung des Antibiotikums sowie Art und Dauer der Applikation richten sich nach dem klinischen Bild. Der Erreger kann trotz antibiotischer Therapie im Herzen persistieren.

P2

Prävention des plötzlichen Herztodes beim Sport

R. Eyer mann

Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München

Problemstellung: Plötzliche Herztodesfälle kommen bei Leistungssportlern und ambitionierten Freizeitsportlern immer wieder vor. Sie sind kontraproduktiv vor allem für das dringend notwendige medizinische und psychosoziale Anliegen von vermehrter körperlicher und sportlicher Aktivität in der Bevölkerung in Prävention sowie Rehabilitation nach Erkrankungen. Weltweit beispielhaft hat in Italien ein Vorsorgeprogramm einen 90%igen Rückgang der Todesfälle bei jungen Wettkampfsportlern erreichen können.

Ergebnis: Zumeist sind plötzliche Todesfälle beim Sport durch ein bereits vorgeschädigtes Herz bedingt. Unmittelbare Ursache ist in der Regel eine elektrische Instabilität mit resultierenden schwerwiegenden Herzrhythmusstörungen.

Es gibt zwei grundsätzliche dominierende Ursachen für plötzliche Herztodesfälle bei Sportlern: Bei Personen in einem Alter von unter 35 bis 40 Jahren handelt es sich meist um Kardiomyopathien (HCM, DCM), v. a. um hypertrophe Kardiomyopathien, mit genetischem Hintergrund. Diese lassen sich durch körperliches Training nicht beeinflussen. Die Betroffenen dürfen letztlich keinen Leistungssport betreiben. Männer sind häufiger betroffen, als Frauen. Bei jüngeren Sporttreibenden sind meist akute und chronische entzündliche Herzerkrankungen sowie Gefäßanomalien des Herzens für einen plötzlichen Herztod verantwortlich.

Studiendaten belegen folgende Ursachenhäufigkeiten für den plötzlichen Herztod bei Sporttreibenden im jüngeren Alter bis 24 Jahre ($n = 207$): HCM 30%, Karditis 20%, DCM 10%, angeborene Koronaranomalien 9%, Reizleitungsstörungen 5%, Aortenstenose 4%, KHK 3%, sonstige 19%.

Jenseits des 35.–40. Lebensjahres sind die bekannten kardiovaskulären Risikofaktoren, ist die koronare Herzkrankheit (KHK), eindeutig häufigste Ursache.

Studiendaten belegen folgende Ursachenhäufigkeiten für den plötzlichen Herztod bei Sporttreibenden im zunehmenden Alter bis 40 Jahre ($n = 703$): HCM 21%, KHK 18%, Karditis 14%, angeborene Koronaranomalien 9%, MKP 5%, DCM 5%, Reizleitungsstörungen 4%, RV-Dysplasie 4%, sonstige 20%.

Hohe Belastungsintensitäten beim Sport gehen mit einer größeren Gefährdung einher. Des weiteren sind v. a. das Alter und ein mangelnder Trainingszustand von wesentlicher Bedeutung: Beispielsweise ist bei 40- bis 50-jährigen Sporttreibenden das Risiko um das 13fache und bei schlechtem Trainingszustand bis um das 1.060fache (!) erhöht. Das statistisch höchste Risiko für einen plötzlichen Herztod beim Sport findet sich bei über 40-jährigen männlichen Sporteinsteigern oder Wiedereinsteigern mit mindestens 2 kardiovaskulären Risikofaktoren bei ungewohnt hoher Belastung mit zum Teil statischer bzw. Halbtarbeit. Das Risiko eines plötzlichen Herztodes ist beim Sport weniger von der betriebenen Sportart als von der individuellen Gefährdung abhängig.

Daher stehen die Sportarten an der Spitze der Mortalitätsstatistiken, die von Männern im mittleren bis höheren Lebensalter

am häufigsten durchgeführt werden, wie Jogging, Tennis und Kegeln.

Um die hypertrophen Kardiomyopathien nicht zu übersehen, sollten bereits junge ambitionierte Sportler untersucht werden. Dabei ist ein Ruhe-EKG meist bereits wegweisend. Allerdings sieht man nur bei 75% tatsächlich Hypertrophiezeichen, bei einem Viertel der Patienten sollte auf diskretere Veränderungen wie Abweichungen der Herzachse oder erhöhte ST-Streckenabgänge in den Brustwandableitungen geachtet werden. Im Zweifelsfall ist eine Echokardiographie erforderlich. Sinnvoll sind diese Untersuchungen zum Abschluss der Pubertät, weil sich bis dahin meist die Kardiomyopathie ausgeprägt hat. Zudem kann die Familienanamnese bereits Hinweise liefern.

Die Anamnese steht für über 35-jährige Sportler, die womöglich früher geraucht und gar keinen Sport getrieben haben, ebenfalls an erster Stelle. Manchmal ergibt das Gespräch Hinweise auf eine familiäre Hypercholesterinämie. In dieser Altersgruppe sollte zudem immer ein Belastungs-EKG angefertigt werden. Weitere Untersuchungen richten sich nach individuellen Gegebenheiten.

Fast die Hälfte der später Verstorbenen gaben im Vorfeld Beschwerden an, die eine frühzeitige Diagnose ermöglicht hätten, was für die Prävention plötzlicher Todesfälle von großer Relevanz ist. Fehlende Prodromi schließen aber eine Herzerkrankung nicht aus, die dann meist durch eine sportärztliche bzw. kardiologische Untersuchung aufgedeckt werden könnte.

Weitere Ursachen für einen plötzlichen Herztod sind sogenannte Brückenbildungen des Herzmuskels mit Einengung der Koronarien v. a. unter Belastung und pektanginöser Symptomatik ähnlich wie bei KHK.

Traumata, starke stumpfe Schlägeinwirkungen, wie z. B. durch einen Zusammenprall mit Spielpartnern, Ball, Puck oder Sturz auf den Thorax können reflexbedingt Koronarspasmen auslösen. Des weiteren belegen neueste Daten, dass extreme leistungssportliche Ausdauerbelastungen, wie z. B. Marathon, vermehrt zu Koronarkalk, Koronarsklerose und Vorhofflimmern führen.

Konklusion: Das Risiko eines plötzlichen Herztodes ist beim Sport weniger von der betriebenen Sportart als von der individuellen Gefährdung abhängig.

Die wichtigsten Krankheitsbilder, die zum plötzlichen Herztod im Sport führen können sind: HCM, Myokarditis, KHK, angeborene Koronaranomalien, Arrhythmogene rechtsventrikuläre Kardiomyopathie, MKP, Erkrankungen der Aorta einschließlich Aortenklappen, Störungen der Reizbildung und Reizleitung. Präventivmedizinisch muss auf Prodromi geachtet werden!

Kardiologische Vorsorgeuntersuchungen sind für Leistungssportler, aber auch – präventivmedizinisch anzustreben – ambitionierte Freizeitsportler in jedem Lebensalter, also auch unter 35 Jahren, zu fordern.

Die Beachtung von Kontraindikationen für sportliche Aktivitäten wie bei akuten Erkrankungen sowie von Trainingsempfehlungen vor allem nach längerer körperlicher Inaktivität durch negativen Lebensstil oder nach Erkrankungen hilft Übersterblichkeiten (durchaus bis zu 1.060fach belegt) durch Sport zu vermeiden.

Obwohl traumatisch reflexbedingte koronarspastische Herztodesfälle selten sind, sind bei besonders gefährdeten Sportarten Protektoren, wie Brustpanzer, zu empfehlen.

P3

NT-pro-brain natriuretic peptide (N-BNP) reflects strongly left ventricular volume load before and after PDA closure in children and adolescents.

G. Mueller¹, C. Thiel², T.S. Mir¹, F. Arndt¹, A. Dodge-Khatami², J. Weil¹
¹Department of Pediatric Cardiology; ²Department of Pediatric Cardiac Surgery, University Heart Center, Hamburg

Introduction: The role of plasma N-BNP levels in screening and treatment of persistent ductus arteriosus (PDA) in pre-term neonates are well reported. Less is known about the value of cardiac natriuretic peptides during interventional closure of relevant PDA in children and adolescents. The purpose of this study was to evaluate cardiac natriuretic peptides as a parameter of left ventricular volume load during closure of isolated PDA.

Methods: 30 children aged 2 to 17 years were studied during transvenous closure of PDA by Amplatzer Ductal Occluder. N-BNP and pro-atrial natriuretic peptide (pro-ANP) levels were measured before, 5 min after and 24 hours after successful PDA-closure. Intracardiac dimensions were measured by echocardiography (GE Vivid 3) before and 24 hours after PDA-closure.

Results: Pro-ANP concentrations increased significantly at 5 min after PDA-closure (mean \pm SD; pre 56 ± 30 vs. 5 min post 81 ± 71 pg/ml; $p < 0,05$), whereas N-BNP concentrations did not change (pre 260 ± 378 vs. 5 min post 255 ± 445 pg/ml; $p = 0,86$). At 24 hours after PDA closure pro-ANP and N-BNP concentrations decreased significantly compared to preclosure and directly postclosure concentrations (pro-ANP 24h post 29 ± 15 ; $p < 0,05$; N-BNP 24 h post 123 ± 200 pg/ml; $p < 0,05$). Concerning left atrial and ventricular dimension, LA/Ao-ratio decreased significantly within 24 hours after PDA closure (mean 1,44 vs. 1,23; $p < 0,05$), whereas left ventricular dimensions did not change early.

Conclusion: For the first time we describe N-BNP as a stable parameter during interventional closure of isolated PDA in children and adolescents. In contrast to stable N-BNP pro-ANP showed an increase temporarily due to interventional PDA-closure. In the early postinterventional period N-BNP reflects significantly left ventricular volume load reduction and downsizing of left atrial diameters.

P4

Intrakardiale Tumoren – eine Kasuistik

S. Kakat¹, F. Arndt¹, G. Müller¹, C. Thiel¹, T. Le¹, W. Diehl², J. Weil¹

¹Klinik für Kinderkardiologie, Universitäres Herzzentrum Hamburg;

²Klinik für Geburtshilfe und Pränatalmedizin, Univ.-Klinikum Hamburg-Eppendorf

Einleitung: Kardiale Tumoren sind mit einer Prävalenz von 0,03–0,05% eine Seltenheit. Im Alter von bis zu 15 Jahren machen Rhabdomyome, Fibrome und Myxome 80% aller kindlichen kardialen Tumoren aus. Abhängig von der Größe der Tumore können sie symptomlos bleiben oder aber Herzrhythmusstörungen sowie Ein- und Ausflusstraktobstruktionen verursachen. Wir berichten über einen Fall mit pränatal diagnostizierten multiplen intrakardialen Tumoren.

Kasuistik: Mutter: 27-jährige 3. Gravida, 3. Para. Schwangerschaft: Nachweis von fetalen intrakardialen Tumoren. Fetale Echokardiographie in 34. SSW. Geburt per Sectio caesarea in 39+5 SSW, kardiorespiratorische Adaptation ungestört, Apgar 9/9/9, Gewicht 2.740g (5. Perc.). Postnatal Beginn mit PGE1. Echokardiographie: multiple intrakardiale Tumoren, größter Tumor 15 x 10 mm im linken Vorhof. Am 1. Lebenstag Balloon-Atrioseptostomie nach Rashkind bei subtotaler Obstruktion der Mitralklappe. Diuretische Therapie mit Spironolacton und Furosemid bei Lidödemen und Tachypnoe. Im Verlauf klinische Besserung unter konservativer Therapie. Bei hämodynamischer Stabilität, ausreichendem Gedeihen und gleichbleibendem echokardiographischen Befund keine Indikation für operative Therapie. Diagnostik bezüglich tuberöser Sklerose zeigte unauffällige Befunde. Entlassung am 27. Lebenstag. Nachsorge: nach 2 Monaten Befund idem.

Diskussion: Bei 78% primärer intrakardialer Tumoren handelt es sich um Rhabdomyome. Diese zeigen eine starke spontane Rückbildungstendenz. In 50% der Fälle sind sie mit einer tuberösen Sklerose vergesellschaftet. Die Indikation für eine chirurgische Exstirpation ist bei hämodynamisch signifikanter Obstruktion, refraktären Herzrhythmusstörungen und Herzinsuffizienz gegeben.

P5 Die Behandlung der kongenitalen Aortenklappenstenose. Kieler Ergebnisse 1989–2006

C. Hart, B. Hamels, G. Fischer, H.H. Kramer
Kinderherzzentrum, UK-SH, Campus Kiel

Einleitung: Seit den 80er Jahren ist die transkutane aortale Balloonvalvuloplastie (AoVP) eine Alternative zur operativen Therapie der kongenitalen Aortenklappenstenose (AoS). Die seit 1989 im Kinderherzzentrum Kiel behandelten Patienten wurden retrospektiv hinsichtlich der Kurz- und Langzeitergebnisse untersucht und vor dem Hintergrund des aktuellen Wissenstandes kritisch beurteilt.

Methodik: Es wurden 98 Patienten mit einem Alter von 4,6 Monaten (1 d–26,5 J) bei AoVP von 1989 bis 2006 mit einer mittleren Beobachtungszeit von 28 Monaten untersucht. Als Indikation zur AoVP wurde ein invasiver Druckgradient größer 50 mmHg oder eine durch die AoS bedingte Myokardinsuffizienz zugrunde gelegt.

Ergebnisse: Bei insgesamt 103 AoVP konnte der Druckgradient von 64 ± 25 mmHg auf 25 ± 16 mmHg gesenkt werden. Die Reduktion des Druckgradienten ist bei Betrachtung unterschiedlicher Altersgruppen und auch im Langzeitverlauf hochsignifikant. In 3 Fällen traten interventionsbedingte Komplikationen auf, aber keine Todesfälle. Bei 32 Patienten war eine Re-Intervention (Re-AoVP, n = 6), Aortenklappen-Chirurgie (n = 17), Herz-Transplantation (n = 2), Fontanzirkulation (n = 4), sonstige (n = 4) erforderlich. Häufigste Ursache hierfür war eine im Langzeitverlauf an Frequenz und Schwere zunehmende Aortenklappeninsuffizienz.

Schlussfolgerung: Die AoVP zur Behandlung der kongenitalen AoS zeigt in allen Altersstufen einen deutlichen Therapieerfolg mit einem niedrigen Interventionsrisiko und geringerer Invasivi-

tät als die vergleichbare Operation. Aufgrund der hohen Rate an operativen Folge-Eingriffen ist die AoVP als palliative Therapie anzusehen, aber geeignet eine Operation mit Aortenklappenrekonstruktion oder Klappenersatz hinauszuzögern und ggf. sogar ins Jugendalter zu verschieben.

P6 Differentialdiagnostische Rarität in der Synkopenabklärung: Vorhofmyxom

C. Schnegg¹, A. Schemm¹, G. Müller¹, G. Robbers², U. Gottschalk¹, C. Thiel¹, A. Dodge-Khatami¹, J. Weil¹

¹Kinderkardiologie, Universitäres Herzzentrum Hamburg;

²Klinikum Stade, Elbe Kliniken, Stade

Einleitung: Bis zum 15. Lebensjahr erleiden 20% aller Kinder eine Synkope. Die überwiegende Zahl der Synkopen ist gutartig und bedarf bis auf einer ausführlichen Anamnese und körperlichen Untersuchung keiner weiteren apparativen Diagnostik. Im Einzelfall, wie in der folgenden Kasuistik, besteht jedoch dringender Handlungsbedarf.

Kasuistik: 14-jähriger bisher gesunder Patient mit erstmalig aufgetretenem synkopalen Ereignis unter körperlicher Belastung. Aufnahmebefund: Patient in leicht reduziertem Allgemeinzustand, wach, orientiert in Ort und Zeit. 3/6 Systolikum mit Punctum maximum 3–4 ICR links parasternal, ansonsten interner und neurologischer Status unauffällig. Auffällig im Labor waren gesteigerte CK- und TnT-Werte. In der Echokardiographie Tumor im linken Vorhof in der Größe von 6 x 3 x 4 cm. Excision des Tumors en toto eine Woche nach Ereignis. Die histologische Aufbereitung zeigte ein Vorhofmyxom mit parietaler Thrombenbildung.

Epidemiologie: Kardiale Tumore sind im Kindesalter sehr selten. Sie treten mit einer Prävalenz von 0,0017 bis 0,28% auf. Rhabdomyome (50%) sind am häufigsten, gefolgt von Teratom (17%), Fibrom (14%), Myxom (3%) und primär malignen Tumoren (3%).

Klinische Symptome sind neben der Synkope Rhythmusstörungen, Herzinsuffizienz und Komplikationen durch Embolien.

Fazit: Bei untypischer Anamnese der Synkope müssen differentialdiagnostisch auch seltene Ursachen wie ein intrakardialer Tumor in Betracht gezogen werden.

P7 14 year single center experience with the Norwood operation and subsequent second step procedure for lesions other than Hypoplastic Left Heart Syndrome

G. Bauer, J.H. Hansen, J. Scheewe, A.K. Furck, H.H. Kramer

Departments of Pediatric Cardiology and Cardiovascular Surgery, University Hospital Schleswig-Holstein, Campus Kiel

Objective: The Norwood procedure is commonly used in other patients with single ventricle physiology other than Hypoplastic Left Heart Syndrome (HLHS). The outcome of the Norwood operation and the subsequent second stage procedure was analyzed.

Methods: 33 patients with single ventricle physiology with ascending aorta or aortic arch hypoplasia other than HLHS (aortic

atresia/critical aortic stenosis, n = 9; double inlet left ventricle, n = 7; tricuspid atresia, n = 5; unbalanced atrioventricular septal defect, n = 3; mitral atresia, n = 3; double outlet right ventricle, n = 3; transposition of the great arteries, n = 1; criss-cross heart, n = 1) and 191 patients with classic HLHS who underwent Norwood procedure between January 1996 and Dezember 2009 were enrolled.

Results: Survival until second stage procedure was 96.9% for non-HLHS compared to 80.2% for HLHS patients ($p = 0.021$). 1 and 5-year survival was 93.9% and 86.2% for non-HLHS respectively 75.7% and 71.7% for HLHS patients ($p = 0.026$). The second step procedure was performed with 4.0 (1.1–45.1) months in HLHS and with 5.2 (1.3–34.5) months in non-HLHS patients ($p = 0.003$). As second step procedure, 26 non-HLHS patients underwent superior cavopulmonary anastomosis and 5 biventricular repair. Early mortality was 3.3% in HLHS and 6.5% in non-HLHS patients. In comparison to non-HLHS patients, overall survival was impaired in HLHS patients with mitral stenosis/aortic atresia and mitral atresia/aortic stenosis ($p = 0.007$ and $p = 0.009$). No significant difference was found for HLHS patients with mitral atresia/aortic atresia or mitral stenosis/aortic stenosis.

Conclusion: Lesions other than HLHS have been rare in our patients who received a Norwood operation. Survival was higher in non-HLHS compared to all HLHS patients, but no difference was found for patients with mitral atresia/aortic atresia or mitral stenosis/aortic stenosis, who have the most favorable outcome in HLHS patients.

2. Kardiologie

P8

Prevalence of anemia in children with congestive heart failure

G.C. Mueller¹, C. Thiel¹, E.L. Schlueter¹, M. Banhidai¹, A. Dodge-Khatami², J. Weil¹, T.S. Mir¹

¹Departments of Pediatric Cardiology and ²Congenital Cardiac Surgery, University Heart Center, University of Hamburg-Eppendorf

Introduction: Anemia is prevalent in adult patients with congestive heart failure and appears to be an independent risk factor for higher morbidity and mortality in patients with heart failure. The purpose of this work is to determine the prevalence of anemia in children with heart failure and to evaluate its influence on morbidity and mortality.

Methods: Out of 3.996 retrospectively analyzed patients with cardiac disease a homogenous group of 58 children with dilative cardiomyopathy and congestive heart failure was evaluated for heart failure symptoms, hemoglobin levels, brain natriuretic peptide levels, hospitalization rate, age of first clinical symptoms, necessity of transfusion and death during medical attendance. Anemic and non-anemic congestive heart failure patients were analyzed for differences in age distribution, morbidity and mortality.

Results: Anemia was present in 64% of pediatric heart failure patients. Hospitalization as a surrogate for morbidity was significantly higher in anemic patients (mean 35.1 ± 40.5 days per

year vs. 9.97 ± 9.65 days per year, $p < 0.05$). Significant relations between the onset of heart failure symptoms and the risk of developing anemia were not found. The evaluation of mortality rate showed no significant difference between anemic and non-anemic patients.

Conclusion: Anemia is prevalent in pediatric patients with heart failure and is associated with higher morbidity. Higher mortality did not appear in our population. Further studies are needed to determine the causes of anemia in pediatric heart failure patients and to explore whether correction of anemia could reduce morbidity and improve quality of life.

P9

Blue rubber bleb nevus syndrome – gastrointestinale und pulmonale Manifestation

C. Thiel¹, A. Briem-Richter², C. Firnhaber³, J. Weil¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinderkardiologie, Universitäres Herz-Zentrum, Universitätsklinik Hamburg Eppendorf; ²Klinik für Kinderheilkunde, Universitätsklinik Hamburg Eppendorf; ³Altonaer Kinderkrankenhaus, Bleickenallee, Hamburg

Wir berichten über eine 17-jährige Patientin bei der im Alter von einem Jahr eine korrigierende Operation bei einer Fallot-Tetralogie durchgeführt wurde. Im Alter von 17 Jahren bemerkte die Patientin eine abnehmende Belastbarkeit. In einer daraufhin durchgeführten Blutentnahme fiel ein Hb von 6,8 g/dl auf. Mehrfache Stuhluntersuchungen auf okkultes Blut waren negativ. In einer biomagnetischen Untersuchung zeigten sich jedoch deutliche Hinweise für einen gastrointestinalen Blutverlust. Es wurden eine Gastroduodenoskopie und eine Coloskopie durchgeführt. Es zeigten sich im gesamten Darm verteilt hunderte arteriovenöse Malformationen. Wir stellten die Diagnose eines „blue rubber bleb nevus syndrome“. Die Patientin entwickelte in den nächsten Monaten zunehmenden Husten, so dass auch eine Bronchoskopie durchgeführt wurde. Auch im Tracheobronchialsystem zeigten sich mehrfache arteriovenöse Malformationen. Die Patientin erhält jetzt eine hochdosierte Eisensubstitution, der Hb ist stabil bei 12–13 g/dl.

P10

Einflussfaktoren auf das Wissen der Eltern von Kindern mit angeborenem Herzfehler

A. Löbel¹, U. Grosser², A. Wessel², S. Geyer¹

¹Medizinische Soziologie, Medizinische Hochschule Hannover; ²Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Medizinische Hochschule Hannover

Einleitung: Um Kinder mit angeborenem Herzfehler nach der Entlassung aus dem Krankenhaus optimal versorgen zu können, ist es unabdingbar, dass Eltern über grundlegende Kenntnisse bezüglich der Krankheit ihres Kindes und der damit verbundenen Anforderungen verfügen.

Methoden: Im Rahmen dieser Studie wurden bisher 97 Eltern von Kindern befragt, die aufgrund einer Operation oder Katheterintervention an der Medizinischen Hochschule Hannover behandelt wurden. Das Wissen der Eltern wurde mit einem standardisierten Fragebogen erfasst, zusätzlich wurden demographische Daten, der

Entwicklungsstand der Kinder und psychosoziale Faktoren erfragt. Das Belastungsempfinden wurde mit dem Familienbelastungsfragebogen (FaBel) erfasst. Die Einflussfaktoren wurden mit Hilfe des Mann-Whitney und Kruskal-Wallis-Test analysiert.

Ergebnisse: Es ist insgesamt festzustellen, dass das Wissen der Eltern lückenhaft ist. Probleme zeigen sich insbesondere im Umgang mit der Krankheit nach Entlassung und im Bereich möglicher Komplikationen. Sozioökonomische Faktoren wie das Einkommen der Mutter oder die Bildung des Vaters zeigen sich dabei als Einflussfaktoren auf das elterliche Wissen. Die Schwere des Herzfehlers und das Alter der Eltern spielen keine Rolle. Auch die Quelle der Informationen hat keinen Einfluss.

Diskussion: Auffällig ist, dass nicht viele Faktoren ermittelt werden können, die das elterliche Wissen bestimmen. An dieser Stelle sollte die Forschung weiter vorangetrieben werden, um ein besseres Verständnis der Krankheit und eine optimale Versorgung des Kindes im Elternhaus zu gewährleisten.

P11 **Der „Hannover Inventory of Parental Knowledge of Congenital Heart Disease“**

A. Löbel¹, U. Grosser², A. Wessel², S. Geyer¹

¹Medizinische Soziologie, Medizinische Hochschule Hannover;

²Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Medizinische Hochschule Hannover

Einleitung: Um einen optimalen Ablauf der Versorgung herzkranker Kinder im Rahmen kinderärztlicher oder kinder-kardiologischer Praxis zu gewährleisten, ist es ratsam, den Wissensstand der Eltern zu kennen, um redundante Informationen zu vermeiden und eventuelle Wissenslücken zu schließen, die sich auf die Gesundheit des Kindes auswirken könnten.

Methoden: Im Rahmen dieser Studie wurden 92 Mütter und fünf Väter von Kindern befragt, die aufgrund einer Operation oder Katheterintervention an der Medizinischen Hochschule Hannover behandelt wurden. Eine Expertengruppe wählte auf Grundlage des „Leuven knowledge questionnaire for congenital heart disease“ Bereiche aus, die im kinder-kardiologischen Gebiet als wichtig gesehen werden, um die Fehlbildung an sich zu verstehen oder um eine angemessene Versorgung des Kindes zu gewährleisten. Anschließend wurde der Fragebogen validiert. Die empirische Überprüfung erfolgte durch eine Analyse der internen Konsistenz (Cronbach's α) und die Berechnung der Itemtrennschärfe.

Ergebnisse: Der „Hannover Inventory of Parental Knowledge of Congenital Heart Disease“ (HIPK-CHD) besteht nach Durchsicht der Expertengruppe aus acht Dimensionen. Der Fragebogen zeigt eine gute interne Konsistenz in vier von acht Dimensionen. Die einzelnen Fragen weisen eine gute Trennschärfe auf.

Diskussion: Der HIPK-CHD setzt sich aus verschiedenen Bereichen zusammen, die für eine optimale Versorgung eines Kindes mit angeborenem Herzfehler notwendig sind. Die statistischen Analysen zeigen sowohl für die Dimensionen als auch für die einzelnen Fragen gute Werte bei den psychometrischen Parametern.

P12 **Säuglinge mit angeborenem Herzfehler: Was beeinflusst die emotionale Belastung der Mütter im Rahmen einer Herz-OP oder Katheterintervention?**

U. Grosser¹, A. Löbel², S. Geyer², A. Wessel¹

¹Klinik für Pädiatrische Kardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Medizinische Hochschule Hannover; ²Medizinische Soziologie, Medizinische Hochschule Hannover

Einleitung: Eltern von Säuglingen mit angeborenem Herzfehler (aHF) sind schwersten emotionalen Belastungen ausgesetzt, wenn der Herzfehler operativ oder katheterinterventionell behandelt werden muss. Die medizinischen Einflussfaktoren, die die Schwere der emotionalen Belastung bestimmen, sind bisher unbekannt.

Methodik: In einer prospektiven Studie an der Medizinischen Hochschule Hannover wurden 87 Kinder mit aHF seriell zur Erfassung der peri- bzw. postoperativen Komplikationen sowie kardialer Restdefekte kinder-kardiologisch untersucht. Die Mütter wurden soziologisch im Hinblick auf ihre emotionale Belastung befragt und urteilten per Familienbelastungsfragebogen („FaBel“) über ihre subjektiv empfundene Belastungsstärke.

Ergebnisse: Ungeachtet der Schwere des Herzfehlers ihres Kindes skalieren 60% der Mütter ihre Belastung als gering, 40% als moderat und keine als schwer. Nur bei 25% der Mütter war der Herzfehler pränatal bekannt. Von diesen schätzten 72% ihre Situation als wenig und 28% als mäßig belastend ein. War der Herzfehler pränatal unbekannt, dann schätzten nur 56% der Mütter ihre Belastung als gering, dagegen aber 42% als mäßig ein. In der Gesamtheit der Kinder traten bei 64% Komplikationen und bei 63% kardiale Restdefekte auf. Sofern Komplikationen und/oder Restdefekte auftraten, empfanden 59% der Mütter die Belastung als gering und 40% als moderat. 18 Kinder (21%) müssen zukünftig weiteren Operationen oder Interventionen zugeführt werden, 61% dieser Mütter fanden dabei die Situation als gering und 39% moderat belastend.

Schlussfolgerung: Die Mehrzahl der Mütter von Kindern mit aHF empfinden ihre emotionale Belastung überraschenderweise als gering und keine als sehr belastend.

Der wesentliche Faktor, der die emotionale Belastung der Mütter im Rahmen von Operationen und Interventionen vermindert ist die pränatale Diagnose des Herzfehlers.

P13 **Belastungsempfinden der Eltern von Kindern mit angeborenem Herzfehler nach Operation**

J. Leonhard, A. Löbel, U. Grosser, A. Wessel, S. Geyer S

Medizinische Soziologie, Medizinische Hochschule Hannover

Einleitung: Um Kindern und speziell Kindern mit angeborenem Herzfehler, eine optimale Entwicklung ermöglichen zu können, ist es von großer Bedeutung, dass die Eltern die jeweilige Situation gut meistern. Aufgrund dessen ist es wichtig, dass sie ihre Situation mit einem Kind mit angeborenem Herzfehler als nicht belastend empfinden.

Methoden: Im Rahmen dieser Studie wurden bisher 97 Eltern von Kindern mit angeborenem Herzfehler befragt, die aufgrund

einer Operation oder Katheterintervention an der Medizinischen Hochschule Hannover behandelt wurden. Die individuell erlebten Belastungen wurden mit Hilfe des Familienbelastungsfragebogens (FaBel) erfasst. Dieser bewegt sich in einem Spektrum von 1 (sehr niedrig) bis 4 (sehr hoch).

Ergebnisse: Insgesamt wird der Krankenhausaufenthalt des Kindes nicht als sehr belastend eingestuft. Die Dimension „persönliche Belastung“ stellt mit einem Mittelwert von 2 den Bereich mit den größten Anforderungen an die Familien dar. Auffallend ist, dass nur die Dimension, die die finanzielle Belastung widerspiegelt, das komplette Spektrum von sehr hoher Belastung bis sehr niedriger Belastung aufzeigt, wohingegen die Belastung der Geschwisterkinder von den Eltern als niedrig eingestuft wurde (Mittelwert 1,4).

Diskussion: Eine der ärztlichen Verpflichtungen ist es, auch die vorhandenen Belastungen der Eltern zu kennen und zu beachten, da diese auch einen Einfluss auf die Genesung des Kindes mit angeborenem Herzfehler haben könnten. Insbesondere die Projektion der Belastungen der Eltern auf die Kinder, könnte wesentliche Auswirkungen haben.

3. Pneumologie

P14

Aortopulmonale Gefäßanomalien – seltene Differentialdiagnosen der postnatalen Ateminsuffizienz

A. Holle, T. Maiberger, U. Gottschalk, G. Müller, A. Dodge Khatami, J. Weil

Universitäres Herzzentrum der Universitätsklinik Hamburg-Eppendorf, Altonaer Kinderkrankenhaus, Hamburg

Aortopulmonale Gefäßanomalien sind seltene kongenitale Fehlbildungen, die bereits im Neugeborenenalter Ursache von respiratorischer Insuffizienz sein können. Fehlerhaft verlaufende intrathorakale Gefäße können durch Kompression von Trachea, Bronchien oder Ösophagus Ursache von Dyspnoe oder Dysphagie in sehr variabler Ausprägung sein. Vorgestellt werden zwei Patienten, die bereits in der Neonatalperiode durch schwere respiratorische Insuffizienz auffielen.

Im ersten Fall, bei dem bereits am ersten Lebenstag starke Dyspnoe und Stridor auftraten, wurde das Kind rasch respiratorabhängig. Die echokardiographische und angiographische Diagnostik zeigte eine komplexe aortopulmonale Gefäßanomalie mit Kompression des rechten Hauptbronchus durch einen vascular Ring, bestehend aus rechts deszendierender Aorta, rechter Pulmonalarterie und rechtsseitigem Ductus arteriosus. Zusätzlich zeigte sich die Rarität eines Fehlabganges einer stark stenotischen linken Pulmonalarterie aus dem transversalen Aortenbogen.

Im zweiten Fall wurde im dritten Lebensmonat aufgrund eines persistierenden Stridors der Verdacht auf eine weiterführende Gefäßfehlbildung gestellt. Echokardiographisch waren Zeichen des Pulmonary Sling bei Abgang der linken aus der rechten Pulmonalarterie nachweisbar. In der Bronchoskopie zeigte sich die typische Ringknorpelbildung in der distalen Trachea und im rechten Oberlappen-Hauptbronchus.

Beide Patienten erhielten eine operative Therapie und befinden sich im Follow-up. In der Klinik sollten bei allen Patienten, die in der postnatalen Phase mit Stridor und respiratorischer Insuffizienz auffällig werden, Gefäßanomalien in die differentialdiagnostischen Überlegungen einbezogen werden.

P15

Komplizierte ambulant erworbene Pneumonien im Kindesalter – klinische Fallberichte

N. Matzke, G. Stichtenoth, W. Göpel, L. Wunsch, M. Kopp, E. Herting, C. Härtel

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck

Anhand von fünf exemplarischen Patienten der Kinderklinik Lübeck im Alter von 2-7 Jahren werden klinische Verläufe komplizierter, ambulant erworbener Pneumonien im Kindesalter dargestellt sowie deren Diagnostik und Therapiestrategien erläutert. Vor dem Hintergrund der aktuellen Datenlage wird der Einsatz von Urokinase und thorakoskopischer Dekortikation bei der Behandlung von septierten Pleuraergüssen bzw. Empyemen diskutiert.

Seit Einführung der polyvalenten Pneumokokken-Impfstoffe im Säuglingsalter lässt sich klinisch eine Zunahme komplizierter Pneumonien vermuten.

P16

Unkomplizierte Impfung gegen neue Influenza A/H1N1 bei 8 Risikokindern mit Hühnereierweißallergie/Asthma

P. Kaiser, W. Wiebicke

Prof.-Hess-Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte

Einleitung: Zur Sicherheit einer Impfung von Hühnereierweißallergikern mit einem auf Hühnereier gezogenen Pandemie-Impfstoff gegen NAI/H1N1, der zudem ein Adjuvans enthält, liegen keine Daten vor. Das European Centre for Allergy Research Foundation – ECARF – hatte deshalb empfohlen, schwere Hühnereierweißallergiker (Verträglichkeit < 1 Teelöffel Ei bzw. anaphylaktische Reaktionen in der Anamnese) sowie schwergradige Asthmatiker nur im Krankenhauskontext zu impfen. Das Risiko einer allergischen Reaktion auf die Impfung wird mit 1–2% beziffert.

Patienten und Methode: Wir berichten über die Verimpfung je einer Dosis Pandemrix® an 8 pädiatrische Risikopatienten zwischen 2 und 14 Jahren.

Ergebnisse und Diskussion: Die Pandemrix®-Impfung wurde in einer Einzeldosis a 0,25 (bis 9 Jahre) bzw 0,5 ml (ab 10 Jahre) wie empfohlen verimpft, die Kinder für eine Stunde danach weiter beobachtet. Alle Patienten, auch ein Patient mit RAST-Klasse 5 gegen Hühnereierweiß, haben die Impfung komplikationslos überstanden.

Die Fallzahl ist natürlich zu klein für die Detektion seltener Nebenwirkungen. Sie unterstützt aber die Einschätzung, dass die Verabreichung eines Ovalbumin-haltigen Impfstoffes bei gegebener Indikation unter den Sicherheitskautelelen eines klinischen Umfeldes problemlos möglich ist.

P17

RSV-/Influenza-A-nH1N1-Koinfektionen im Alter < 2 Jahren

B. Becker¹, T. Ankermann², P. v. Bismarck², U. Schnackenberg¹, J. Dembinski¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Itzehoe; ²Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel

Einleitung: Die RSV-Saison trat während der Influenza-A-nH1N1 Pandemie 2009/10 später auf. Koinfektionen mit nH1N1 sind mittels Multiplex(MPX)-PCR nachweisbar. Die gleichzeitige Infektion mit nH1N1 und Streptokokken ist mit erhöhter Morbidität assoziiert. Im Alter < 2 Jahre war bis 2009 die Krankheitslast durch RSV-Infektionen höher als die durch saisonale Influenza verursachte. Risikofaktoren und Morbidität einer RSV-/Influenza-A-nH1N1-Koinfektion im Alter < 2 Jahren, die wir in 2 Fällen beschreiben, sind unbekannt.

Kasuistiken: 1.: 6 Wo., männl., keine Vorerkrankungen. Aufnahme wg. Tachydyspnoe und Apnoen. Rad.: atelektat. Pneumonie. Nachweis von RSV und A nH1N1 im Trachealsekret (TS) (MPX-PCR und ELISA). Kontroll. Beatmung 12 d, FiO₂ max. 0,5, OI min. 114, stationäre Therapie 18 d. 2.: 16 Mon., männl., obstruktive Bronchitiden, fam. Atopie. Aufnahme wg. Tachydyspnoe. Rad.: Pneumonie. Nachweis von RSV und A nH1N1 im Nasopharyngealsekret (MPX-PCR und ELISA), O₂ max. 2 L/min./3d. In der MPX-PCR kein weiterer Erregernachweis, kein Nachweis von Bakterien im TS.

Diskussion: Die Morbidität und Krankheitslast der RSV- und Influenza-A/B-Monoinfektion bei Kindern < 2 Jahren ist beschrieben. Der Verlauf der RSV-/Influenza-A-nH1N1-Koinfektion beider Patienten entsprach dem bei RSV-Monoinfektion beobachteten klinischen Spektrum. Auf eine Therapie mit Neuraminidase-Hemmern konnte verzichtet werden.

Schlussfolgerung: Eine RSV-/Influenza-A-nH1N1-Koinfektion zeigte in 2 Fällen unterschiedliche Verläufe im Alter von 6 Wochen und 16 Monaten. Mögliche Risikofaktoren waren Alter < 3 Monaten und familiäre Atopie-Belastung. Bei V. a. RSV oder Influenza-A(H1N1)-Infektion sollten virale und bakterielle Koinfektionen berücksichtigt werden. Zur Erfassung der Epidemiologie, des klinischen Stellenwertes und des Ressourceneinsatzes bei Ko- bzw. Mehrfachinfektionen mit Influenza A nH1N1 und anderen Erregern trägt die MPX-PCR entscheidend bei.

P18

Interdisziplinäres kinderchirurgisches und kinder-pneumologisches Betreuungskonzept für Patienten mit Ösophagusatresie und angeborenen Fehlbildungen der Atemwege

L. Wünsch, M. Kopp

Klinik für Kinderchirurgie & Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck

Die Betreuung von Kindern mit angeborenen Fehlbildungen erfordert ein multiprofessionelles Team, das aus Kinderchirurgen, Neonatologen und spezifischen Subdisziplinen aus der Pädiatrie bestehen muss. Dies wird am Beispiel der Ösophagusatresie be-

sonders deutlich: Nach Korrektur der Fehlbildung durch einen erfahrenen Kinderchirurgen haben diese Kinder im weiteren Verlauf nicht nur Probleme auf Grund der gestörten Ösophagusmotilität, sondern sehr häufig rezidivierende Luftwegsinfektionen u. a. auf Grund der Tracheomalazie, eines Refluxes oder selten auch durch die Ausbildung einer tracheoösophagealen Fistel.

Für die Patienten ist es daher wichtig, dass ein interdisziplinäres Betreuungskonzept besteht, das die Behandler aus den unterschiedlichen Disziplinen (Kinderchirurgie, Kinderpneumologie und Kindergastroenterologie) unter einem Dach vereinen kann. Idealerweise wird der Kinderpneumologe dabei schon bei Diagnosestellung mit in das Behandlungsteam integriert.

Am Campus Lübeck ist ein solches interdisziplinäres Behandlungskonzept für Patienten mit Ösophagusatresie und angeborenen Fehlbildungen der Atemwege etabliert worden.

Ziel ist es, ein umfassendes Behandlungsangebot für Kinder zu schaffen, das alle Organsysteme der Fehlbildung und die sich daraus ergebenden Konsequenzen berücksichtigt. So kann im Rahmen einer einzigen ambulanten Vorstellung ein interdisziplinäres Untersuchungs- und Behandlungskonzept entwickelt werden. Dazu werden alle modernen Untersuchungsmethoden einschließlich der endoskopischen Diagnostik angeboten.

P19

Ungewöhnliche respiratorische Beschwerden bei einem Säugling mit CF

V. Mackens, E. Würfel, A. Schaper, C. Härtel, E. Herting, M. Kopp

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck

Hintergrund: Die Diagnose einer Cystischen Fibrose wird in Deutschland nur bei etwa 60% der Betroffenen im ersten Lebensjahr gestellt. Neben dem Mekoniumileus und der Gedeihstörung sind rezidivierende Pneumonien die häufigsten Erstsymptome.

Fallvorstellung: Ein 3 Monate alter Säugling wurde mit zunehmender Tachydyspnoe und inspiratorischem Stridor im Rahmen eines Luftwegsinfektes stationär aufgenommen. Initial wurden die Symptome als Ausdruck einer Laryngomalazie bzw. einer trachealen Fehlbildung interpretiert. Eine Laryngo- und Bronchoskopie wurde geplant, auf Grund der ausgeprägten Symptomatik zunächst jedoch zurückgestellt. Da die pulmonalen Beschwerden über die folgenden zwei Wochen persistierten, wurde die pneumologische Diagnostik ergänzt. Dabei fiel ein wiederholt pathologischer Schweißtest auf (Chlorid zwischen 60–80 mmol/l). Die Pankreaselastase im Stuhl war nicht nachweisbar. Molekulargenetisch wurde die Diagnose einer CF bestätigt, der Junge ist compound-heterozygot für die Mutation W1282X und CFTRdel2,3. Retrospektiv fanden sich frühe Zeichen einer exokrinen Pankreasinsuffizienz mit Bauchschmerzen, Durchfall und geblähtem Abdomen. Da zeitgleich mehrfach Rota- und Noroviren im Stuhl nachgewiesen worden waren, sind diese Beschwerden bei dem 3 Monate alten Jungen initial jedoch nicht in Zusammenschau mit den pulmonalen Symptomen als Frühsymptom einer CF gewertet worden.

Schlussfolgerung: Da es in Deutschland kein flächendeckendes Neugeborenen-Screening für CF gibt, muss auch bei ungewöhnlichen Symptomkonstellationen frühzeitig an eine CF gedacht werden.

P20**Erhöhung der Beständigkeit von Surfactant durch Inhibition der pulmonalen Ceramidproduktion im neonatalen Ferkelmodell**

S. Preuß, F. D. Omam, J. Scheiermann, S. Stadelmann, P. von Bismarck, S. Adam, M. F. Krause

Klinik für Allgemeine Pädiatrie, UKSH, Campus Kiel

Hintergrund: Das lebensbedrohliche Lungenversagen des Neugeborenen wird durch Erkrankungen mit starker pulmonaler Entzündungsreaktion wie Pneumonie oder Mekoniumaspiration ausgelöst. Komplizierend kann sich ein ARDS (acute respiratory distress syndrome) mit schwerster Störung des Gasaustausches und der Lungenfunktion entwickeln. Behandlungsoptionen sind die differenzierte Beatmungstherapie und die Applikation von Surfactant in die Atemwege. Die meist nur kurzfristige Verbesserung des Gasaustauschs ist durch sekundäre Inaktivierung von exogenem Surfactant bedingt.

Projekt: Bei maschinell beatmeten neugeborenen Ferkeln wird durch Kochsalzlavage, lungenschädigende Beatmung und Lipopolysaccharid-Inhalation in jeweils 24-stündigen Abständen ein Lungenversagen induziert. Innerhalb von 72 h wird dreimalig Surfactant in Kombination mit Inhibitoren der sauren Sphingomyelinase, dem Antidepressivum Imipramin bzw. Phosphatidylinositolphosphaten, in die Atemwege appliziert. Anhand von Blutgasanalysen, Lungenfunktion, hämodynamischem Monitoring, bronchoalveolärer Lavage, Zellanalysen (CD14/18) und Enzymaktivitäten in Gewebeproben werden die Grundlagen des klinischen Verlaufs in Abhängigkeit von Modulationen des Ceramidstoffwechsels bestimmt.

Zielsetzung: Durch Inhibition der α -SMase im Lungengewebe soll eine Reduktion der pulmonalen Ceramidbildung erzielt werden. Da Ceramide die biophysikalischen Eigenschaften von Surfactant zerstören und entscheidend an der Steigerung der Blutgefäßpermeabilität und der Induktion pro-apoptotischer Signaltransduktionswege beteiligt sind, kann so eine Verbesserung der Surfactantbeständigkeit und eine Verringerung der fehlregulierten pulmonalen Inflammation erreicht werden. Die Anreicherung von exogenem Surfactant mit natürlichen apoptosehemmenden Surfactantkomponenten (Phosphatidylinositolphosphaten) erscheint als klinisches Behandlungskonzept sehr attraktiv (Studie noch nicht abgeschlossen).

4. Neuropädiatrie

P21**Kasuistik eines Guillan-Barré-Syndroms mit Nutzen einer wiederholten Immunglobulingabe**

S. Walsh, B. Reulecke, D. Weiss, R. Höhn, D. Haffner, J. Denecke
Abteilung Neuropädiatrie, Universitäts-Kinder- und Jugendklinik Rostock

Das Guillan-Barré-Syndrom (GBS) ist eine postinfektiöse, immunvermittelte Polyradikulitis, die mit rasch progredienter Muskelschwäche der Extremitäten und Verlust der Muskeleigenreflexe einhergeht. Zusätzlich kann es zur Beteiligung der Hirnnerven und des autonomen Nervensystems kommen. Nach zunächst

monophasischem Krankheitsverlauf folgt eine variable und in ca. 20% der Fälle inkomplette Regeneration. Die aktuelle Literatur empfiehlt als Therapie die einmalige Gabe von Immunglobulinen oder alternativ eine Plasmapherese. Das Vorgehen bei Therapieversagen ist umstritten. In der nachfolgenden Kasuistik hatten wir uns bei Verschlechterung der klinischen Symptomatik zu einer zweiten Gabe von Immunglobulinen entschieden.

Fallbericht: Das 3 Jahre alte Mädchen entwickelte nach einem vorausgegangenem Infekt der oberen Luftwege innerhalb von 3 Tagen eine zunehmende Muskelschwäche der Extremitäten begleitet von starken Rückenschmerzen. Der körperliche Status zeigte ein gangunfähiges Mädchen mit hochgradiger Muskelhypotonie, Areflexie sowie einem Hypertonus von 150/110 mmHG. In der Paraklinik fanden sich Hinweise für eine Infektion mit RS-, Echo- und Coxsackievirus sowie der typische Befund einer zytoalbuminären Dissoziation im Liquor. Der neurographische Befund ergab eine ausgeprägte motorische Neuropathie. Die erfolgte Therapie mit Immunglobulinen über 2 Tage (2 g/kg/d) führte zunächst zu einer Besserung. Bei erneuter Verschlechterung mit beginnenden Schluckstörungen erhielt das Mädchen nach 3 Wochen nochmals Immunglobuline über 5 Tage (0,4 g/kg/d). Begleitend erfolgte eine antihypertensive und analgetische Therapie. Erneut kam es zu einer relevanten Besserung der Symptomatik, die sich kontinuierlich über Monate fortsetzte. Nach einem halben Jahr kann das Mädchen wieder gehen und eine Kindereinrichtung besuchen.

Fazit: Dieser Fall zeigt den möglichen Nutzen einer erneuten Immunglobulingabe auch wenige Wochen nach Ersttherapie bei erneuter Verschlechterung im Rahmen eines GBS.

P22**Zu hohe oder zu niedrige Valproatspiegel – 2 Fälle zur intravenösen intensivmedizinischen Behandlung des Status epilepticus**

G. Stichtenoth, A. Herz, S. Ortfeld, J. Spiegler, H. Erdmann, C. Härtel, C. Reutlinger, W. Göpel

Klinik für Kinder und Jugendmedizin, UKSH, Campus Lübeck

Valproat (VPA) zeichnet sich durch eine hohe therapeutische Breite in der Behandlung von Epilepsien aus und gewinnt in der intensivmedizinischen Behandlung des Status epilepticus an Bedeutung. Wir berichten über 2 Fälle, bei denen ausreichende VPA-Spiegel unter i.v.-Dauerinfusion a) nicht erreicht werden konnten und im Fall b) zu einer Überdosierung führten.

Patient a) ist ein 6-jähriger psychomotorisch retardierter Junge mit BNS-Epilepsie nach intrauterin diagnostizierter Hirnblutung, eingestellt mit VPA und Frisium. Im Rahmen einer hochfieberhaften Pneumonie mit respiratorischem Versagen kam es zu einer Krampfhäufung, welche auf Benzodiazepine, VPA, Phenobarbital und Lacosamid keine Besserung zeigte. Unter der Kombination Lacosamid plus VPA kam es zu einem Abfall des VPA-Spiegels, initial als Enzyminduktion durch Phenobarbital interpretiert, im weiteren gingen wir jedoch von einem erheblichen Effekt durch Interaktion mit der antibiotischen Behandlung durch Meropenem aus. Nach Überbrückung mit Keppra® plus Propofol und Beendigung der Meronem-Behandlung konnte die Behandlung mit Frisium und VPA fortgesetzt werden.

Bei Patient b) handelt es sich um einen 6 Monate alten weiblichen Säugling mit erstmalig aufgetretenen intermittierenden generalisierten Anfällen, die unter Benzodiazepinen sowie Vitamin B6 nicht persistierten. Unter VPA-Infusion bis zu 6 mg/kg/h kam es zu Anfallsfreiheit, jedoch traten 36 h später Erbrechen und Somnolenz auf. Laborchemisch zeigte sich eine Azidose bei Anstieg von Ammoniak, Leukozytensturz, was nach 24 h von einer Transaminasenerhöhung gefolgt war. Nach Ausschluss einer Stoffwechselstörung und dem kontrollierten Abfall des VPA-Spiegels konnte sie mit einer VPA-Dauerbehandlung entlassen werden.

Fazit: VPA-Spiegel werden unter intravenöser Gabe durch Interaktion mit Phenobarbital sowie erheblich durch Meropenem reduziert. Im Falle einer Überdosierung kann im Monitoring Ammoniak vor den Transaminasen steigen. Stoffwechselstörungen und langsame VPA-Metabolisierung müssen bei Ammoniak-erhöhung ausgeschlossen werden.

P23

Psychische Auffälligkeiten bei Neuroborreliose

U. Paulsen, T. Schulz-Hissnauer, A. Lipps, A. Hackenberg

Prof.-Hess-Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte

Die Neuroborreliose ist mit einer Inzidenz von ca. 5/100.000 eine Erkrankung, die in der Kinder- und Jugendmedizin eine insgesamt große Bedeutung hat. Wesentlich seltener als die frühen Neuroborreliosen mit dem klassischen Leitsymptom Facialispasme, ggf. Meningismus und Kopfschmerzen finden sich hierbei chronische Verläufe mit untypischen Symptomen und z.T. irreversiblen Funktionsstörungen des zentralen Nervensystems.

Wir präsentieren den Fall eines 17-jährigen Patienten, der sich nach einer Vorgeschichte von mehr als 3 Monaten mit subfebrilen Temperaturen und allgemeinem Schwächegefühl vorstellte. Im Verlauf des diagnostischen Aufenthaltes zeigten sich auch ausgeprägte psychische Auffälligkeiten des Patienten mit führender Angstproblematik, jedoch auch psychoseartigen Zuständen. Kopfschmerzen, Hirnnervenausfälle oder Meningismus bestanden nicht.

Im Liquor des Patienten fand sich eine lymphozytäre Pleozytose und eine ausgeprägte Proteinerhöhung. In Liquor und Serum zeigte sich ein hoher Borrelien-IgG-Titer, nur im Liquor auch ein positives IgM. Nach 4 Wochen i.v.-Therapie mit Ceftriaxon zeigte sich die Pleozytose rückläufig, das Liquor-IgM nun negativ bei weiter hohen IgG-Titern in Liquor und Serum. Die Körpertemperatur normalisierte sich, die körperliche Leistungsminde- rung besserte sich; die psychischen Symptome des Patienten persistieren jedoch bislang. Aktuell erhält er eine neuroleptische Therapie mit Risperidon.

P24

Pontozerebelläre Hypoplasie Typ II – eine Kasuistik

D. Weiss, S. Walsh, D. Haffner, P. Nürnberg, J. Denecke

Universitäts-Kinder- und Jugendklinik Rostock

Die Pontozerebellären Hypoplasien stellen eine Gruppe autosomal-rezessiver, neurodegenerativer Erkrankungen dar. Für die Pontozerebelläre Hypoplasie Typ II wurde 2008 ein kausaler Gendefekt beschrieben.

Die vorliegende Kasuistik berichtet von einem deutschen Kind nicht konsanguiner Eltern, das als Frühgeborenes der 34. Schwangerschaftswoche entbunden wurde. In der Neonatalperiode fielen eine Schluckstörung, Hyperexzitabilität, beinbetonte Myoklonien, ein Apnoe-Syndrom sowie einmalig ein Krampfanfall auf. MR-Tomographisch stellte sich der Befund einer pontozerebellären Hypoplasie dar. Im weiteren Verlauf entwickelte das Kind einen progredienter Mikrocephalus sowie eine zunehmende muskuläre Hypertonie mit Tetraspastik, die psychomotorische Entwicklung war deutlich verzögert. Im Alter von 3 Jahren traten zunehmend Dyskinesien sowie erneut Krampfanfälle auf. Anhand des Gesamtbildes erfolgte eine Klassifizierung als Pontozerebelläre Hypoplasie vom Typ II. Die anschließende molekulargenetische Untersuchung sicherte die Diagnose und wies die in Europa am häufigsten auftretende Mutation des Gens TSEN54 nach. Die homozygote Missense-Mutation c.919G>T in Exon 8 führt zu einer Substitution von Alanin gegen Serin an Position 307 (A307S) der Proteinsequenz von TSEN54, einer Untereinheit der tRNA Splicing Endonuclease.

Fazit: Die differenzierte Auswertung von Auffälligkeiten des Stammhirns und der hinteren Schädelgrube erlauben in zunehmendem Maße die klinische wie auch genetische Differenzierung distinkter Krankheitsbilder, für mehrere Formen der Pontocerebellären Hypoplasien (Typ 1, 2 und 4) ist eine molekulargenetische Sicherung der Diagnose möglich. ,

P25

Katatonie und Halluzinationen als Zeichen eines systemischen Lupus erythematodes

N. Onken, M. Bonkonowski, F. Weller, A. Stadler, W. Marg, H.-I. Huppertz

Prof.-Hess-Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte

Der systemische Lupus erythematodes (SLE) zeigt häufig zentralnervöse Manifestationen, neben neurologischen auch psychiatrische Veränderungen. Die Zuordnung der psychiatrischen Symptome zum SLE kann differenzialdiagnostisch erhebliche Schwierigkeiten bereiten. Trotz der angegebenen Häufigkeit von bis zu 35% sind in der Literatur nur wenige Berichte über die psychiatrische Beteiligung im Kindes- und Jugendalter zu finden.

Wir berichten über eine 16 Jahre alte afrikanisch-stämmige Patientin mit seit 4 Wochen bestehendem Fieber, Bauchschmerzen, Leistungsabfall. Die Diagnostik ergab eine autoimmun-hämolytische Anämie (positiver Coombstest), einen erhöhten ANA-Titer (1:20.000) sowie bei einer β_2 -Mikroglobulinurie den Hinweis auf eine renale Tubulopathie. In der Nierenbiopsie zeigte sich eine Immunkomplex-Glomerulonephritis mit Tubulusepithelschaden (Klasse-I-Lupus-Nephritis). Noch unter Beginn einer Therapie mit Steroidpulsen, Hydroxychloroquin und Mycophenolatmofetil entwickelte die Patientin vaskulitische Hautveränderungen im Gesicht, Karditis und Stimmungsveränderungen mit Schlafstörungen und Ängsten. Die ZNS-Symptomatik verschlechterte sich bis hin zu einer schwersten Psychose mit Katatonie und Halluzinationen. Während die initiale ZNS-Diagnostik mit MRT und Lumbalpunktion unauffällig war, zeigten sich nun Proteinerhöhung im Liquor und vaskulitische Veränderungen im MRT. Die Therapie wurde erweitert mit Rituximab (2 Zyklen) und Queti-

pin, einem atypischen Neuroleptikum. Unter dieser Behandlung sank die Krankheitsaktivität mit Restitutio der psychotischen Symptome nach knapp 3 Monaten.

Fazit: Die psychiatrische Beteiligung beim juvenilen SLE stellt eine klinische Herausforderung dar, kann aber eine gute Prognose haben. Spezifische Diagnosekriterien und randomisierte Studien zur Behandlung fehlen.

P26

Magnetresonanztomographie des Schädels aller VLBW-Frühgeborenen in Greifswald

B, Geier, S, Otto, R, Stenger, C, Fusch, N, Hosten

Neonatologie und Neuroradiologie der Ernst-Moritz-Arndt-Universität Greifswald

Methodik: Retrospektive populationsbasierte Kohortenstudie (Zeitraum: 01.01.2007 - 31.12.2009): Alle VLBW (very low birth weight) Frühgeborene unserer Klinik von somit weniger als 1.500 g Geburtsgewicht erhielten Schädel-Sonographien (US) mit Dokumentationen von mindestens 5 koronaren und 3 sagittalen Schnitten am Lebenstag 1, 3, 7, 14, 28 und 42, monatlich hernach und am errechneten Geburtstermin. MRT (Magnetresonanztomographie) des Schädels von 1,5 Tesla fand am errechneten Termin statt; d.h. mit 37 + 0 bis 42 + 0 Wochen.

Ergebnisse: Dokumentation von 140 MRT des Schädels und US-Serien des Kopfes von Frühgeborenen eines mittleren Gestationsalters von 28 (22 + 3 bis 33 + 4) Schwangerschaftswochen (SSW) und eines mittleren Geburtsgewichtes von 1.020 g (335 g bis 1.495 g); 69 hatten ein Geburtsgewicht von unter 1.000 g.

Schlussfolgerungen: US vermag manche MRT-Veränderungen sicher darzustellen, wie intraventrikuläre Blutungen (IVH) und zystische Läsionen im Parenchym. Wohingegen andere Veränderungen wie Verzögerung der Gehirnentwicklung und Myelinisierung, Reduktion der kortikalen Gyrierung, kongenitale Malformationen erst im MRT deutlich werden. Zudem lassen moderate Echogenitätserhöhungen in der US-Darstellung wiederholt kein vergleichbares Korrelat im MRT ausmachen und wiederum punktförmige Läsionen im Marklager eines MRT scheinen im US nicht zu erkennen zu sein.

P27

Kephaloplastie bei einer 12-jährigen Patientin – ein Fallbericht

S. Huber¹, N. Bachmaier¹, M.J. Fritsch², R.-D. Stenger¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum, Greifswald; ²Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Universitätsklinikum, Greifswald

Einleitung: Die Aplasia cutis congenita umfasst eine heterogene Erkrankungsgruppe. Das Spektrum variiert zwischen dem isolierten Fehlen der Epithelschicht bis hin zum Knochendefekt, meist im Bereich des Schädels. Die Einteilung erfolgt in 9 Gruppen (Frieden et al.) abhängig von der Anzahl und Lokalisation der Defekte sowie assoziierten Fehlbildungen und Erkrankungen. Seit über 200 Jahren sind bis heute mehr als 500 Fälle bei einer Inzidenz von 3/10.000 publiziert. Intrauterine Infektionen und genetische Faktoren werden als Ursache diskutiert.

Kasuistik: Männliches Frühgeborenes (32 + 2 SSW), Sectio bei Placenta praevia und vaginalen Blutungen (Apgar 4/7/9, NapH 7,28, GG 1.850 g). In der klinischen Untersuchung zeigten sich im Bereich der Sagittalnaht 2 runde unbehaarte Areale von 1,5 cm (lateral der hinteren Fontanelle) bzw. 2,5 cm (im Bereich der vorderen Fontanelle) im Durchmesser mit sehr dünner Kalottenstruktur und einem sichtbaren Sinus sagittalis superior. Außer einer Vierfingerfurche bds. wurden keine weiteren sichtbaren Fehlbildungen festgestellt. Die Schädelsonographie und cMRT zeigten eine dünne Kalottenstruktur ohne intrakranielle Fehlbildungen. Echokardiografisch stellte sich neben einem PFO ein ASD II ohne hämodynamische Bedeutung dar. Genetisch wurden keine strukturellen oder numerischen Chromosomenanomalien nachgewiesen. Die laborchemischen und serologischen Untersuchungsergebnisse waren ebenso ohne pathologischen Befund. Die Defekte heilten innerhalb von 4 Wochen unter konservativer Behandlung (sterile Wundabdeckung) narbig ab, so dass das Kind nachhause entlassen werden konnte.

Schlussfolgerungen: Die kephale Aplasia cutis congenita heilt in Abhängigkeit von der Ausdehnung und bei erhaltener Kalottenstruktur unter konservativer Therapie meist komplikationslos ab. Neben assoziierten Fehlbildungen muss im Diagnostikprogramm auch immer nach möglichen Ursachen gesucht werden. Die Prognose ist in der Regel gut.

P28

Ramsay-Hunt-Syndrom bei einer 12-jährigen Patientin

A. Schaper, E. Würfel, M. Kopp, C. Härtel, E. Herting

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck

Kasuistik: Eine 12 Jahre alte Patientin präsentierte sich mit Ohrenschmerzen links und einer akuten linksseitigen peripheren Facialisparesie. Am Vortag habe sie einmalig erbrochen. Bei der Erstvorstellung war sie bis auf die oben beschriebenen Symptome in zufriedenstellendem Allgemeinzustand, sie hatte kein Fieber, der übrige internistische Untersuchungsstatus war unauffällig. Das linke Trommelfell war leicht vorgewölbt und gerötet, es zeigten sich keine Effloreszenzen. Laborchemisch war das CrP normwertig, es bestand keine Leukozytose. In der Lumbalpunktion zeigte sich eine Liquorpleozytose mit 1.260 Zellen/µl. Unter der Verdachtsdiagnose einer Neuroborreliose wurde eine intravenöse antibiotische Therapie mit Cefotaxim begonnen. Klinisch zeigte sich keine Besserung. Nach Erhalt der negativen Borrelentiter aus Serum und Liquor wurde die Diagnostik erweitert. Hier fand sich ein erhöhter Antikörperspezifitätsindex für Varicellen mit erhöhtem IgG im Liquor sowie eine positive PCR für Varicella zoster im Liquor. Somit wurde bei der Patientin die Diagnose eines Ramsay-Hunt-Syndroms gestellt. Bei der Patientin wurde eine Therapie mit Aciclovir und Prednisolon begonnen, woraufhin sowohl die Otagie als auch die Facialisparesie rückläufig waren.

Zusammenfassung und Schlussfolgerung: Das Ramsay-Hunt-Syndrom geht einher mit herpetiformen Effloreszenzen im Bereich des Nervus facialis, einer Facialisparesie und vestibulocochleären Dysfunktionen (Schwindel, Übelkeit, Hörverlust). Im Kindesalter sind Verläufe mit verspätetem Exanthem oder „Zoster sine herpete“ ohne die typischen Effloreszenzen beschrieben.

Bei Facialisparesie mit Otagie ist auch bei fehlenden Effloreszenzen differenzialdiagnostisch an ein Ramsay-Hunt-Syndrom zu denken. Da Daten aus der Literatur bei bis zu 20% der betroffenen Kinder Residuen beschreiben, sollten die Patienten klinisch nachuntersucht werden.

5. Hämatologie/Onkologie

P29

EBV-assoziierte lymphoproliferative Erkrankung: Kasuistik eines 21 Monate alten Mädchens in HIT SKK Chemotherapie

V. Schemmel¹, T. Lieber¹, M. Klouche², A. Pekrun¹

¹Prof.-Hess-Kinderklinik, ZKH Bremen Mitte; ²Bremer Zentrum für Laboratoriumsmedizin GmbH

Bei dem 21 Monate alten Mädchen wurde ein anaplastisches Ependymom WHO III komplett reseziert. Vier Wochen nach der Operation wurde die intensive Chemotherapie nach HIT SKK 2000 begonnen. Sechs Wochen nach Beginn der Chemotherapie hatte sie Fieber über 39 °C, die Leukozytenzahl war innerhalb eines Tages von 2,3/nl auf 0,8/nl gefallen.

Im Verlauf traten cervical und nuchal rasch zunehmende teigige Lymphknotenschwellungen auf. Innerhalb der nächsten Tage entwickelte sich ein inspiratorischer Stridor.

EBV-IgG betrug 330 U/l (initial 480 U/l), EBV-IgM war negativ (initial negativ). Die EBV-DNA-PCR zeigte eine hohe Viruslast mit 5 Millionen Kopien/ml. Die freien lambda-Leichtketten waren erhöht auf 1.080 mg/l (5,7–26,3 mg/l), die freien kappa-Leichtketten im Serum waren normwertig. Somit bestand der dringende Verdacht auf ein EBV-assoziiertes lymphoproliferatives Syndrom. Die Patientin erhielt den Anti-CD-20-AK Rituximab in einer Dosierung von 375 mg/m². Schon am Folgetag war die Lymphknotengröße deutlich rückläufig, der Stridor verschwunden und die Patientin entfiebert. Fünf Tage nach Rituximabgabe konnte die Chemotherapie fortgesetzt werden.

Es traten keine Lymphknotenvergrößerungen mehr auf. Fünf Monate nach Rituximabgabe waren die EBV-DNA-PCR und die freien Leichtketten im Serum negativ. Das Auftreten einer EBV-assoziierten lymphoproliferativen Erkrankung sechs Wochen nach Beginn der HIT SKK Chemotherapie ist ungewöhnlich. Ob ein zusätzlicher bisher nicht manifest gewordener T-Zell- oder NK-Zell-Defekt vorliegt, bleibt zu diskutieren.

P30

Fanconi-Anämie: eine interdisziplinäre Herausforderung vor und nach der Diagnose

S. Vieth¹, F. Kahl², U. Döhnert¹, M. Lauten¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, UK S-H Campus Lübeck;

²Klinik für Kinderchirurgie, UK S-H Campus Lübeck

Anhand eines kürzlich diagnostizierten Patienten stellen wir ein Konzept zur Betreuung von Kindern mit Fanconi-Anämie (FA) in der pädiatrischen Hämatologie/Onkologie vor.

Die FA wurde erstmals 1927 von dem Schweizer Kinderarzt Prof. Guido Fanconi beschrieben. Sie ist mit verschiedenen Fehlbildungen assoziiert (v. a. Kleinwuchs, Pigmentierungsstörungen

der Haut, Skelettfehlbildungen, Augenfehlbildungen, urogenitale Fehlbildungen, Herzfehler, gastrointestinale Fehlbildungen, Hörstörungen, Lernbehinderungen) und führt zu fortschreitendem Knochenmarkversagen, welches nach Jahren in eine akute Leukämie oder in ein myelodysplastisches Syndrom (MDS) übergehen kann. Nur 25% der FA-Patienten weisen außer den hämatologischen Problemen keine weiteren Fehlbildungen auf. Menschen mit FA haben darüber hinaus ein deutlich erhöhtes Risiko, an malignen soliden Tumoren zu erkranken, speziell im Bereich der Schleimhäute. 1996 wurde die Mutation der FANCA beschrieben und damit die häufigste Form (~60%) dieser seltenen genetischen Erkrankung charakterisiert. Sie wird autosomal-rezessiv oder X-chromosomal-rezessiv vererbt (FANCB). Sie kommt weltweit vor und tritt gleichermaßen bei männlichen und weiblichen Patienten auf.

Die Erkrankung manifestiert sich normalerweise bei Kindern vor dem 12. Lebensjahr, häufig zwischen 5 und 10 Jahren. Da sich die typischen Veränderungen des Blutbildes langsam entwickeln können, FA-Patienten jedoch u. U. bereits früh und ohne BB-Auffälligkeiten maligne solide Erkrankungen entwickeln, ist für die Diagnosestellung das Erkennen und die korrekte Einordnung der assoziierten Stigmata und Symptome von entscheidender und prognostischer Bedeutung. Das macht eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit der verschiedenen Fachdisziplinen und daher eine Anbindung an ein Pädiatrisches Zentrum notwendig. Die adäquate Betreuung muss neben der optimalen Versorgung der bestehenden Gesundheitsstörungen ein umfassendes onkologisches Vorsorgekonzept berücksichtigen.⁴

P31

Zimmermann-Laband-Syndrom seltene Differentialdiagnose einer Splenomegalie beim Kind

T. Lieber, A. Pekrun

Prof.-Hess-Kinderklinik, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Klinikum Bremen-Mitte

Wir berichten über ein 12-jähriges Mädchen, das wegen einer seit Jahren bestehenden Splenomegalie unklarer Ursache vorgestellt wurde. Auswärts war auf Grund des Aspekts und der Milzvergrößerung der Verdacht auf eine Mucopolysaccharidose geäußert worden. Das Mädchen, einziges Kind gesunder Eltern, war nie ernsthaft erkrankt gewesen. Impfungen, Infekthäufigkeit und -verläufe waren altersgerecht.

Die Untersuchung zeigt eine auffällige Fazies mit breiter Nase, aufgeworfenen Lippen, Gingivahyperplasie, plumpen Händen mit kurzen, spitzen Fingern und Nageldysplasien, sowie eine 4 cm unter dem Rippenbogen tastbare Milz.

Die Laborbefunde hinsichtlich hämatologischer, infektiologischer oder Speichererkrankungen sind unauffällig.

Die Bildgebung zeigt neben der Splenomegalie eine Abernethy-Malformation mit porto-cavalem Shunt in Höhe der Leberpforte, keine Dysostosen der Wirbelsäule, aber Akroosteolysen der Endphalangen 2 und 5 der linken Hand.

Wir fassen die Veränderungen unter der klinischen Diagnose eines Zimmermann-Laband-Syndroms zusammen und diskutieren sie anhand der Literatur. Therapeutische Konsequenzen könnten sich aus dem Verlauf der Gingivahyperplasie (Zahnstellung/Zahnver-

lust), des porto-cavalen Shunts (Hepatopathie) und aus der genetischen Untersuchung/Beratung der Familie ergeben.

P32
Nicht-kleinzelliges Bronchialkarzinom (Plattenepithelkarzinom) bei einem Jugendlichen mit primärer Wirbelsäulenmetastasierung und akuter Querschnittssymptomatik

U. Ackert, C. F. Classen, D. Haffner

Universitäts-Kinder- und Jugendklinik Rostock

Bronchialkarzinome im Kindes- und Jugendalter sind extrem selten, in der Literatur fanden sich 2003 nur ungefähr hundert Kasuistiken, das Deutsche Kinderkrebsregister in Mainz hat 1982 bis 2003 nur 2 Fälle registriert.

Wir berichten über einen 16-jährigen Patienten mit Reizhusten und sporadischen Hämoptysen seit 3–4 Wochen, der akut Rückenschmerzen und Taubheitsgefühl ab Körpermitte abwärts und eine Gangstörung aufwies. Das MRT zeigte Raumforderungen bei Th5 mit massiver Myelonkompression, li. sakral und in der re. Skapula, ferner eine große Raumforderung im Bereich der Carina mit Bronchuseinbruch. Notfallmäßig erfolgten Myelondekompression und Stabilisierung durch Fixateur interne an Th5. Histologie und Staginguntersuchungen zeigten ein primär inoperables nicht-kleinzelliges Plattenepithel-Bronchialkarzinom (NSCLC) T4N2M1 ohne EGFR-Amplifikation oder K-ras-Mutation.

Wir behandelten entsprechend den Empfehlungen für erwachsene Patienten mit 6 Zyklen Cisplatin und Gemcitabin. Nach 4 Wochen erfolgte bei lokalem Progress mit Nervenschmerzen im Sakralbereich dort eine fraktioniert Radiatio mit 30 Gy, mit gutem Ansprechen. Nach 3 Monaten zeigte sich ein Progress an Th5 mit neurologischen Ausfällen, der gut neurochirurgisch behandelt werden konnte. Anschließend erfolgte die Strahlentherapie des Haupttumors und der Lokalisation Th5 mit 30 Gy. Nach Abschluss der Cisplatin/Gemcitabin-Behandlung gaben wir Docetaxel als Monotherapie, worunter sich leider Tumorprogress zeigte.

Die Therapie wurde wiederholt im Tumorboard diskutiert. Eine individualisierte Therapie mit monoklonalen Antikörpern, Angiogeneseinhibitoren oder Tyrosinkinaseinhibitoren ist bei der histologisch-molekularen Konstellation leider nicht erfolgversprechend. Zusammenfassend berichten wir über einen 17-jährigen Patienten mit primär metastasiertem NSCLC, der in ähnlich mäßiger Weise, wie man es bei Erwachsenen beobachtet, auf die Therapie ansprach.

P33
Immunologisches Monitoring von Fieber-in-Neutropenie-Episoden bei Kindern und Jugendlichen mit onkologischen Erkrankungen

T. Scholz, C. Krüger, M. Deuster, M. Kuhn, M. Lauten, C. Schultz, C. Härtel

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, UKSH, Campus Lübeck

Einleitung: Infektionen sind bedeutsame Komplikationen für Kinder und Jugendliche, die aufgrund einer onkologischen Erkrankung behandelt werden. Die Diagnostik, Therapie und das entsprechende Monitoring von Infektionen gehören zu den größ-

ten Herausforderungen der pädiatrischen Onkologie, zumal sich die Patienten zumeist lediglich mit Fieber bei Neutropenie präsentieren.

Methoden: Wir führen seit 2006 eine unizentrische, prospektive Beobachtungsstudie zum immunologischen Monitoring von Fieber-in-Neutropenie-Episoden ($n = 64$; $n = 34$ Patienten) mittels Bestimmung von Zytokin-Expression (Interleukin-6 und -8, Tumor-Nekrose-Faktor-alpha) in Überständen von kultivierten Vollblutproben durch.

Ergebnisse: 1) Die angeborene Immunantwort von Kindern und Jugendlichen mit onkologischen Erkrankungen unterscheidet sich vor Beginn der antineoplastischen Therapie nicht von gesunden Kontrollen. 2) Die basale Expression von Interleukin-8 im Verlauf von Fieber-in-Neutropenie-Episoden ist individuell sehr unterschiedlich. 3) Die angeborene Immunantwort war am Tag 1 der Fieber-in-Neutropenie-Episoden deutlich supprimiert, zum Tag 7 der Antibiotikatherapie zeigte sich eine nahezu vollständige Erholung der angeborenen Immunantwort auf Ausgangswerte vor der antineoplastischen Therapie.

Schlussfolgerungen: Immunologisches Monitoring von Fieber-in-Neutropenie-Episoden kann wichtige Erkenntnisse zur „Erholung der angeborenen Immunantwort“ der Patienten erbringen und eine frühzeitige Beendigung der zumeist empirischen antibiotischen Therapie im Individualfall unterstützen.

P34
Synergismus von BCR-ABL spezifischer DNA-Vakzine und Imatinib als Rezidivprophylaxe bei Ph+ akuter lymphoblastischer Leukämie im syngenem Mausmodell

Y. Rott, J. Köchling

Klinik für Kinder- u. Jugendmedizin, UKSH, Campus Lübeck

Dank Polychemotherapie können 70–80% der Kinder mit akuter lymphoblastischer Leukämie (ALL) dauerhaft geheilt werden. Dennoch ist die Prognose von Kindern mit Philadelphia-chromosom-positiver (Ph+) ALL sehr ungünstig. Deshalb sind neue, effiziente Strategien zur Rezidivprophylaxe für diese Patienten dringend erforderlich. Wir evaluierten den Synergismus einer DNA-basierten Vakzine und niedrig dosiertem Imatinib nach Applikation einer letalen Dosis der syngenem BCR-ABL exprimierenden Leukämiezelllinie BM185 in Balb/c Mäusen. Diese wurden mit nicht-viralen Expressionsvektoren (MIDGE) in vivo transfiziert, die für ein BCR-ABL spezifisches Fusionspeptid (83 AS), GM-CSF und IL12 kodieren. Als unspezifisches Adjuvanz dienten „double stem-loop Immunmodulatoren“ (dSLIM), die 3 CpG-Motive enthalten. Nach dem Leukämiechallenge (Tag 0) und intrakutaner Applikation der DNA-Vakzine (Tag 2 und 16) zeigten die Mäuse im Vergleich zur Kontrollgruppe eine signifikant längere Lebenszeit ($p < 0,05$) und eine Überlebensrate von 58,3%. Während die ausschließliche Behandlung mit Imatinib keinen therapeutischen Effekt zeigte (Überlebensrate 0%), führte die Kombination von Imatinib (25 mg/kg) und DNA-Vakzine im Vergleich zur Kontrollgruppe zu einer signifikant längeren tumorfreien und gesamten Lebenszeit ($p < 0,0001$). Die Zytotoxizitätsassays zeigten, dass BCR-ABL spezifische Sequenzen für die Vakzinwirkung erforderlich sind. In Zelldepletionsassays konnten wir nachweisen, dass sowohl CD4+ und CD8+ T Zellen als

auch natürliche Killerzellen an dem antileukämischen Effekt der DNA-Vakzine beteiligt sind. Der kombinierte Einsatz von DNA-Vakzine und Imatinib ist somit eine attraktive Option zur Rezidivprophylaxe für Patienten mit Ph+ ALL.⁴

P35

Frühe Diagnose einer bilateralen Nephroblastomatose (NBM) bei einem Säugling mit familiärer Wilmstumor-Belastung

C. Gudegast¹, R.-D. Stenger¹, S. Thiele¹, S. Otto², C. Müller³, H. Lode¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Greifswald;

²Klinik für diagnostische Radiologie; ³Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie

Einleitung: Die familiäre Belastung mit Wilmstumoren erfordert regelmäßige sonographische Kontrollen, um eine frühzeitige Tumorerkennung und effektive Behandlung zu gewährleisten. Eine kugelige Raumforderung entspricht zumeist einem Wilmstumor. Die NBM zeichnet sich eher durch elliptoide Läsionen aus, die sich in der Sonographie hypoechogen und in allen bildgebenden Verfahren homogen darstellen. Der Wilmstumor zeigt dagegen Heterogenität. In der von uns beobachteten Familie waren der Vater und ein Geschwisterkind wegen eines Wilmstumor erfolgreich behandelt worden. Im Verlauf der postnatalen sonographischen Kontrollen eines weiteren Kindes zeigten sich Hinweise für eine bilaterale NBM.

Kasuistik: Der 8 Mo. alte Knabe wurde mit 4.080 g KG und 55 cm KL spontan geboren. Wegen der Tumoranamnese erfolgten unmittelbar postnatal und im 4. LM Ultraschalluntersuchungen ohne pathologische Hinweise. Bei einer weiteren planmäßigen Kontrolle des Säuglings im Alter von 8 LM zeigten sich jedoch an beiden oberen Nierenpolen 2 gut abgrenzbare elliptoide, hypoechogen-homogene Tumoren mit einer Ausdehnung von 4,0 x 4,4 x 4,3 cm re. und breitem Kontakt sowie 2,3 x 2,6 x 3,7 cm li. ohne sicheren Kontakt zum Nierenbeckenkelchsystem. Das MRT bestätigte als Referenz die Sonographiebefunde. Familienanamnese, Tumorlokalisation und Textur gaben Hinweise auf eine bilaterale NBM. Bereits unter der begonnenen präoperativen Chemotherapie trat eine deutliche Tumorregression ein. Die NBM wurde durch die Heminephrektomie li. bestätigt. 6 Wo. danach erfolgte die Nephrektomie re.

Schlussfolgerungen: Durch das erhöhte Risiko einer familiären Nephroblastom-Belastung sind engmaschige Ultraschalluntersuchungen der Folgegenerationen notwendig. Eine frühzeitige Tumorerkennung schon im Säuglingsalter mit nachfolgender Chemo- und operativer Therapie erlaubt die lebenswichtige Organerhaltung.

P36

Peptidmimotope und Anti-Idiotypen zur aktiven GD2-gerichteten Immunisierung beim Neuroblastom

M. Bleeke, B. Baykan, N. Siebert, H. Lode

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ernst-Moritz-Arndt-Universität Greifswald

Das Neuroblastom ist einer der häufigsten und tödlichsten Tumoren des Kindesalters. Da sich die Prognose des fortgeschrittenen

Neuroblastoms in den vergangenen Jahren kaum verbessert hat, ist die Entwicklung neuer Therapien für diesen hochmalignen Tumor eines der bedeutsamsten Ziele der pädiatrischen Onkologie. Die passive Immunisierung gegen das Disialogangliosid GD2 ist ein vielversprechender Ansatz zur Optimierung der Neuroblastomtherapie mit guten Ergebnissen in klinischen Studien.

Der Einsatz aktiver Immunisierungen ist mit weiteren Vorteilen, wie der Induktion einer dauerhaften Immunität, verbunden. Zur aktiven GD2-gerichteten Immunisierung beim Neuroblastom stehen verschiedene Strategien zur Verfügung.

GD2-Peptidmimotope, welche durch selektives Screening von Phagenbibliotheken identifiziert wurden, erwiesen sich im Tierversuch als wirksam in der Induktion einer GD2-spezifischen humoralen Immunantwort, welche mit einem supprimierten Tumorwachstum bei den geimpften Tieren assoziiert war. Die gezielte Variation der Mimotop-Peptidsequenzen führte darüber hinaus zu einer Steigerung der Immunogenität der Mimotope mit verbesserter Antikörperantwort und wiederum verringertem Tumorwachstum.

Die Impfung mit Anti-Idiotypen-Antikörpern stellt einen weiteren Ansatz zur GD2-gerichteten aktiven Immunisierung dar. Anti-Idiotypen-Antikörper sind ebenfalls in der Lage eine mit GD2 kreuzreaktive humorale Immunantwort zu generieren. Durch Vakzinierung mit GD2-spezifischen Antikörpern gelang die Identifizierung eines neuen monoklonalen GD2-anti-Idiotypen. Erste Daten aus ELISA- und FACS-Untersuchungen belegen die GD2-Spezifität dieses neuen Antikörpers.

Die dargestellten Ansätze bilden die Grundlage zur Entwicklung aktiver Immuntherapien für das fortgeschrittene Neuroblastom und sollen dazu beitragen, die Prognose für diesen schwierigen pädiatrischen Tumor zu verbessern.

P37

Pharmakokinetik des monoklonalen Antikörpers ch14.18/CHO zur Therapie bei Patienten mit therapierefraktärem Neuroblastom

B. Baykan¹, S. Weixler², M. Bleeke¹, H. Lode¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Greifswald; ²Otto-Heubner-Centrum für Kinder- und Jugendmedizin, Charité – Universitätsmedizin Berlin

Das Neuroblastom ist der häufigste extrakranielle Tumor des Kleinkindesalters. Aufgrund der schlechten Prognose und einer Überlebensrate von nur etwa 30% im Stadium 4 stellt er eine besondere Herausforderung in der pädiatrischen Onkologie dar. Ergänzend zu den bisherigen Behandlungsoptionen wie Chemotherapie, operativer Therapie und Blutstammzelltransplantation bietet der Einsatz monoklonaler Antikörper die Möglichkeit eine immunologische Antitumorantwort zu erzielen.

Der bereits klinisch eingesetzte chimäre Antikörper ch14.18 richtet sich gegen GD2, ein Disialogangliosid, das auf Neuroblastomzellen überexprimiert ist und sich daher als Zielantigen eignet. Im Rahmen einer multizentrischen Bridging Study wurde der aus CHO-Zellen neu klonierte ch14.18 in einer Phase-I-Studie auf seine toxikologischen und pharmakokinetischen Eigenschaften hin untersucht. Insgesamt wurden 14 Patienten mit 32 Behandlungszyklen evaluiert. Die Antikörpergabe erfolgte intravenös über achtstündige Infusionen an fünf aufeinanderfolgenden Ta-

gen in verschiedenen Dosisgruppen zwischen 10 und 30 mg/m². Blutentnahmen zur Bestimmung der Serumkonzentrationen fanden an 26 Zeitpunkten statt.

Mit Hilfe eines ELISA mit einem anti-idiotypischen Antikörper von ch14.18 (1A7) wurde die Konzentration des ch14.18 im Patientenserum bestimmt. Anhand der Serumkonzentrationen wurden die Halbwertszeiten und maximal erreichten Konzentrationen berechnet und mit den Daten aus vorherigen Studien verglichen. Die Pharmakokinetik des ch14.18 aus CHO-Zellen unterscheidet sich nicht von der des ch14.18 aus SP20-Zellen. Somit eignet sich der ch14.18/CHO für den weiteren klinischen Einsatz zur Behandlung von Patientin mit therapierefraktärem Neuroblastom.

6. Infektiologie/Rheumatologie

P38

Antibiotika-Resistenzen stationär behandelter Harnwegsinfektionen – retrospektive Analyse über 3 Jahre

U. Schulze-Sturm¹, P. Kaiser¹, M. Klouche², H.I. Huppertz¹

¹Prof. Hess Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte; ²Laborzentrum Bremen

Hintergrund: Die erfolgreiche empirische Antibiotikatherapie (ET) von Harnwegsinfektionen (HWI) hängt ab von der Resistenzlage uropathogener Erreger. Diese zeigt deutliche regionale Unterschiede. Die ET muss daher regelmäßig an die epidemiologischen Entwicklungen angepasst werden.

Fragestellung: Gewinnung aktueller Surveillance-Daten zur Resistenzlage der Erreger stationär behandelte Harnwegsinfektionen.

Material und Methode: Retrospektiv wurden mittels ICD-10-Codierung alle in unserer Kinderklinik (inkl. Intensivstationen und Kinderchirurgie mit -urologie) stationär behandelten Harnwegsinfektionen im Dreijahreszeitraum 11/2006–11/2009 ermittelt. Eingeschlossen wurden alle Fälle mit klinischen Zeichen eines HWI und Nachweis einer signifikanten Keimzahl im Urin, Keimindifferenzierung und Resistogramm. Die HWI-spezifische Vorgeschichte mit antibiotischer Therapie, Metaphylaxe, Uropathologien wurde erfasst.

Ergebnisse: Es fanden sich 219 Isolate im Urin von 207 PatientInnen (davon 35% männlich), in 12 Fällen lag eine Infektion mit 2 Keimen vor. Nosokomial erworbene Infektionen wurden bei 15 Pat. (7%) nachgewiesen. Insgesamt 130 Pat. waren älter als 1 Jahr, 50 Pat. jünger als 6 Monate. Isoliert wurden 161 x E. coli (73,5%), 13 x Proteus (5,9%), 11 x Klebsiellen (5%), 8 x Enterokokken (3,7%) und 14 x Enterobacter/Citrobacter (6,4%). Die ET wurde mit Cefotaxim als Monotherapie (57,5%) durchgeführt, gefolgt von Cotrimoxazol/TMP (7,8%), Ampicillin + Gentamicin (5,9%) und Cefaclor (5,5%).

Mit der gewählten ET wurden insgesamt 82,7% der später isolierten Erreger initial als sensibel erfasst.

In der Altersgruppe < 6 Monate waren bereits 21,4% der Erreger Cefaclor-resistent, 14,3% Cefotaxim-resistent, 33,9% Cotrim-resistent. Resistent gegenüber Gentamicin waren 11% aller Erreger. Für Kinder < 6 Monate mit 1. HWI ohne bekannte Uropathologie (35 Fälle) waren 2 Erreger resistent auf Ampicillin + Gentamicin, 1 auf Cefotaxim, 1 auf Piperacillin/Tazobactam.

Bei antibiotischer Vorbehandlung (AB) fanden sich bereits in 58,2% der Fälle Cotrim-resistente E. coli (ohne AB 32,9%) und 45,5% Cefaclor-resistente E. coli (ohne AB 17,7%), p < 0,01. Bei Metaphylaxe mit Cotrim/TMP hatten 11 der 13 so behandelten PatientInnen Cotrim/TMP-resistente Keime, bei Metaphylaxe mit Cefaclor hatten ebenfalls 11/13 Cefaclor-resistente Keime.

Schlussfolgerung: Bei ET mit Ampicillin + Gentamicin wären 92,2 % der nachgewiesenen Erreger sensibel gewesen, bei 1. HWI ohne vorbekannte Uropathologie 97,2%. Bei der Auswahl der ET ist die Berücksichtigung der Anamnese von Vorbehandlungen und Uropathien essentiell. Der hohe Anteil Cephalosporin-resistenter Erreger und ESBL-Bildner erfordert einen sensiblen Umgang mit Antibiotika dieser Substanzgruppe. An unserer Klinik haben wir daraufhin die ET der Pyelonephritis/Urosepsis auf Ampicillin + Gentamicin umgestellt.

P39

„Voneinander lernen“ – Die Bedeutung multizentrischer Zusammenarbeit am Beispiel der Prävention der spät beginnenden (Late-Onset) Sepsis bei sehr kleinen Frühgeborenen

K. Faust, S. Haller, M. Bendiks, E. Herting, W. Göpel, C. Härtel, GNN-Netzwerk

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin des Universitätsklinikums Schleswig-Holstein, Campus Lübeck

Einleitung: Sehr kleine Frühgeborene (VLBW, „very low birth weight“) mit einem Geburtsgewicht von unter 1.500 g erkranken noch immer zu einem hohen Prozentsatz an systemischen bakteriellen Infektionen. Etwa 80% dieser Infektionen treten nach dem dritten Lebenstag auf und sind mit einer erhöhten Mortalität und Morbidität behaftet.

Methoden: Zum einen wurden die Daten einer Studienkohorte des Deutschen Frühgeborenennetzwerkes (GNN) mit insgesamt 2.433 VLBW-Frühgeborenen hinsichtlich des Auftretens einer spät beginnenden (Late-Onset) Sepsis ausgewertet, zum anderen stellen wir die Ergebnisse einer Literaturrecherche zur Untersuchung von Risikofaktoren und Präventionsmaßnahmen der Late-Onset-Sepsis vor.

Ergebnisse: Die wichtigsten Risikofaktoren für die Entwicklung einer Late-Onset-Sepsis sind das Gestationsalter oder Geburtsgewicht des Kindes ebenso wie ein Durchbrechen der Haut durch einliegende zentrale Katheter. Eine effektive Reduktion des Sepsisrisikos bei VLBW-Frühgeborenen konnte daher durch eine Verkürzung der Liegedauer zentraler Katheter zusammen mit einer Optimierung der Hygienemaßnahmen bei Anlage und Pflege der Katheter erreicht werden. Weitere Präventionsstrategien beinhalten u.a. die Substitution von immunologisch wirksamen Proteinen, den Aufbau einer schützenden endogenen Flora durch die Gabe von Probiotika oder die prophylaktische Gabe von Antibiotika.

In der Studienkohorte des Deutschen Frühgeborenennetzwerkes konnten vor allem Bakterien der endogenen Flora als Erreger der Late-Onset-Sepsis ausgemacht werden. Auffällig ist ein beachtlicher Unterschied in der Häufigkeit der LOS zwischen den beteiligten Studienzentren (3,7–23,6%, im Mittel 14%).

Schlussfolgerung: Multizentrische Auswertungen verschiedener Behandlungsstrategien zur Identifizierung der bestmöglichen Pro-

phylaxe von systemischen Infektionen können daher in Zukunft entscheidend zur Verbesserung des Überlebens von sehr kleinen Frühgeborenen beitragen.

P40

Ungewöhnlicher Verlauf des Kawasaki-Syndroms: Fallbericht von 2 Patienten

U. Wendt, T.-P. Le, C. Thiel, G. Müller, J. Weil

Klinik für Kinderkardiologie, Universitäres Herzzentrum Hamburg

Das Kawasaki-Syndrom ist eine akute, febrile Multisystemvaskulitis mit einer sehr großen Bandbreite an klinischen Verläufen.

M. T. mit typischem Kawasaki-Syndrom und Spätkomplikation: Typisches Kawasaki-Syndrom im Alter von 2 Jahren mit Dilatation beider Koronararterien. In den jährlichen kardiologischen Verlaufskontrollen beschwerdefrei, echokardiographisch stets unauffällige Koronararterien. Im Alter von 17 Jahren erstmals Angabe von gelegentlichem Herzstolpern bei Belastung. Einen Monat später 3-fach-Bypass-Operation bei instabiler Angina pectoris und angiographischem Nachweis langstreckiger Stenosen beider Koronararterien.

T. S. mit atypischem Kawasaki-Syndrom und schweren Koronarektasien: Erkrankung des 8-jährigen Jungen initial mit Halsschmerzen, beidseitiger nicht-eitriger Konjunktivitis und Fieber bis 40 °C. Unter einer antibiotischen Therapie Persistenz der Beschwerden. In einer echokardiographischen Verlaufskontrolle 3

Wochen nach Krankheitsbeginn, Nachweis deutlicher Ektasien beider Koronararterien. Unter der Therapie mit hochdosierter Acetylsalicylsäure, Immunglobulinen und Methylprednisolon weiter zunehmende Dilatation der Koronarien, so dass die Therapie um Infliximab erweitert wurde. Bei angiographisch deutlich verlangsamtem Kontrastmittelabfluss der Koronarien, zudem Erweiterung der prophylaktischen Antikoagulation um Clopidogrel.

Fazit: Bei therapierefraktärem Fieber ohne eindeutigen Fokus sollten mehrere echokardiographische Kontrollen mit besonderem Augenmerk auf die Koronararterien erfolgen, obwohl echokardiographisch normale proximale Koronararterien langfristig eine koronare Minderperfusion nicht immer ausschließen.

P41

Beidseitiger Peritonsillarabszess mit Lymphknotenabszedierung bei einem Säugling – ein seltener Fall

H. Köhler¹, K.-D. Sparr², T. Schrom³, F. Bast³

¹Evangelisches Waldkrankenhaus Spandau, Berlin, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin; ²Helios Klinikum Bad Saarow, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin; ³Helios Klinikum Bad Saarow, Klinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie/Plastische Operationen

Einleitung: Der Peri- bzw. Paratonsillarabszess (PTA) stellt mit etwa 30% aller Abszessformationen eine der häufigsten und schwersten Infektionen im Kopf-Hals-Bereich dar. Berichte

über PTA bei Kindern unter einem Lebensjahr sind sehr selten. Nur vereinzelt liegen Berichte über PTA bei Säuglingen vor. Das beidseitige Auftreten von Abszessen bei Säuglingen ist eine Rarität.

Kasuistik: Im vorliegenden Fall zeigte sich bei einem 10½ Monate alten Säugling ein beidseitiger PTA mit Lymphknotenabszess bei einem weitgehend unauffälligen enorale Lokalbefund. Gerade der enorale Untersuchungsbefund mit seinen markanten Veränderungen wie Asymmetrie und Vorwölbung des Gaumenbogens, Uvulaödem, nasale Sprache, massive Schluckbeschwerden und Kieferklemme im Rahmen eines PTA wird in der Literatur als ausschlaggebender Indikator für die Diagnosefindung gewertet. In dem vorliegenden Fall konnte die Diagnose jedoch erst als Zufallsbefund durch eine im Rahmen einer therapieresistenten Lymphadenitis colli durchgeführten MRT gestellt werden.

Zusammenfassung und Fazit für die Praxis: Die geschilderte Kasuistik macht deutlich, dass trotz des Fehlens der Kardinalsymptome eines PTA bei therapieresistenter unklarer, abszedierender Lymphadenitis colli immer an diese Differenzialdiagnose gedacht und die Indikation zu bildgebenden Verfahren großzügig gestellt werden muss.

P42

Die Interaktion von Blutzuckerregulation und Immunsystem bei Frühgeborenen – relevante Einflussfaktoren oder Epiphänomene?

B. Tröger, S. Thönnissen, P. Temming, K. Faust, W. Göpel, C. Härtel
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, UKSH, Campus Lübeck

Einleitung: Eine gesteigerte pro-inflammatorische Zytokinantwort im Rahmen von Infektionen geht bei Frühgeborenen mit einem erhöhten Risiko für Langzeitmorbidität einher. Gleichermaßen können Inflammationsprozesse mit Dysregulationen des Blutzuckerspiegels bei Frühgeborenen vergesellschaftet sein. Bezüglich einer möglichen Interaktion zwischen Glukosehomöostase und Immunsystem sind bei Frühgeborenen bislang keine aussagekräftigen Daten verfügbar.

Methoden: Wir haben prospektiv bei n = 128 Frühgeborenen mit einem Gestationsalter < 34 Schwangerschaftswochen den Zusammenhang zwischen Blutzuckerspiegeln und Expression von Markern der angeborenen Immunantwort (basale Expression; stimulierte Expression mit Lipopolysaccharid 30 ng/ml) sowie Cortisol-Spiegel im Nabelschnurblut untersucht. Des Weiteren wurden die Nabelschnurblutproben im Rahmen eines In-vitro-Sepsis-Modells für gramnegative Erreger mit verschiedenen Glukose-Konzentrationen inkubiert.

Ergebnisse: 1) Im In-vitro-Sepsis-Modell waren gesteigerte Glukosekonzentrationen mit einer erhöhten pro-inflammatorischen Immunantwort im Nabelschnurblut von Frühgeborenen vergesellschaftet.

2) Ex-vivo wurde zwar eine Gestationsalter-abhängige Expression von pro-inflammatorischen Zytokinen offensichtlich, allerdings zeigte sich keine direkte Korrelation zwischen Blutzuckerspiegeln, Cortisol-Spiegeln und Zytokin-Expression.

Schlussfolgerungen: Unsere In-vitro-Daten legen nahe, dass ein Zusammenhang zwischen der Regulation des Glukose-Stoff-

wechsels und der Immunantwort bei Frühgeborenen besteht. Multizentrische Studien, die ein engmaschiges Monitoring beider Kriterien im Verlauf des stationären Aufenthalts beinhalten, sind notwendig, um erklären zu können, ob es sich um Epiphänomene oder therapeutisch beeinflussbare Kausalzusammenhänge handelt.

P43

Interdisziplinär gegen die Kiefergelenksarthritiden bei Kindern mit „Rheuma“

N. Tzaribachev^{1,2}, U. Bak-Göcke², C. Seibel³, W. Schreiber⁴, M. Lorenzen⁵, J. Dembinski², H. Fischer-Brandies⁶

¹Klinikum Bad Bramstedt, Dept. für Kinderrheumatologie, Bad Bramstedt; ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Itzehoe; ³Klinikum Bad Bramstedt, Abteilung für Physiotherapie, Bad Bramstedt; ⁴Klinikum Itzehoe, Radiologische Praxis, Itzehoe; ⁵Klinikum Bad Bramstedt, Abteilung für Radiologie, Bad Bramstedt; ⁶Klinik für Kieferorthopädie Universitätsklinik Schleswig-Holstein, Kiel

Die Kiefergelenke (TMJ, temporomandibular joints) sind bei bis zu 90% der Kinder und Jugendlichen mit juveniler idiopathischer Arthritis (JIA) betroffen. In fast der Hälfte der Fälle verläuft die TMJ-Arthritis symptomlos und entzieht sich somit der klinischen Untersuchung des Kinderrheumatologen. In der Pathogenese der TMJ-Arthritis spielen die Anatomie der TMJ mit subchondral lokalisierter Wachstumsfugen und die aggressiv proliferierende Synovia eine besondere Rolle. Spät erkannt oder inadäquat behandelt führt die TMJ-Arthritis zu schweren Folgen mit im Krankheitsverlauf bereits früh eintretenden Gelenkdestruktionen und Wachstumsstörungen, die sich negativ auf Gebissformung, Gesichtschädelwachstum, Gesichtform und -symmetrie auswirken.

Nicht zuletzt kommt es durch die Gelenkdestruktion zur Ausbildung einer Arthrose mit allen gesundheitlichen und sozioökonomischen Folgen für den Patienten und der Gesellschaft. Eine frühe Detektion ist nur durch die Kontrastmittel verstärkte Magnetresonanztomographie möglich. Neben der systemischen Entzündungshemmung und der bildgebend lokal applizierten Steroide ist die kieferorthopädische Behandlung mit begleitender Physiotherapie von besonderer Bedeutung für die Wiederherstellung der Gelenkform und -funktion.

Zusammenfassend stellt die Kiefergelenkbeteiligung bei Patienten mit JIA eine diagnostische und therapeutische Herausforderung dar. Die Gewährleistung einer adäquaten Versorgung erfordert eine enge interdisziplinäre Kooperation.

P44

Morbus Ritter von Rittershain bei einem 13 Monate alten Kind

B.-C. Westphal, F. Walther, P. von Waldthausen, D. Haffner
Kinder- und Jugendklinik der Universität Rostock, Deutschland

Wegen einer kleinen Blase am linken Mittelfinger wurde das Kleinkind zunächst mit Ibuprofen behandelt. Nach Durchtrennung des Zungenbändchens in Lokalanästhesie am Folgetag trat eine zunehmende Rötung an Oberkörper, Rücken und Gesicht auf. Bei der stationären Aufnahme einen weiteren Tag spä-

ter zeigten sich bereits Blasen und offene Hautstellen an Stirn, Lidern, Lippen, Rücken und Labien. Nikolski-Phänomen positiv. Die Körpertemperatur lag im subfebrilen Bereich.

Die Laborwerte zeigten nur eine schwache systemische Inflammationsreaktion an. HSV-Serologie negativ. Im Rachenabstrich des Kindes und im Nasenabstrich bei der Mutter wurde Staphylokokkus aureus nachgewiesen.

Die Behandlung erfolgte anfangs aus differenzialdiagnostischen Gründen mit Aciclovir und einmaliger Gabe von Prednisolon (V. a. Erythema exsudativum multiforme). Im Verlauf löste sich die Haut weiterhin großflächig ab, so dass klinisch die Diagnose einer Dermatitis exfoliativa Ritter von Rittershain (Synonym: staphylococcal scalded skin syndrome) eindeutig gestellt werden musste.

Die Patientin erhielt parenteral Flucloxacillin und eine Lokalbehandlung mit Polyhexamid-Wundgel, Tannosynt und Fuchsin-Lösung. Zur Schmerzbekämpfung wurde Paracetamol i.v. verabreicht. Mupirocin-Nasensalbe wurde bei Mutter und Kind zur lokalen Bekämpfung der Staphylokokkenherde angewandt.

Nachdem sich der Hautbefund gebessert hatte, entwickelte sich als Komplikation eine Urosepsis mit zweimaligem Fieberkrampf. In der Blutkultur wurde E. coli nachgewiesen.

Die Darstellung dieses Falls und die Präsentation der typischen Hautbefunde sollen das Erkrankungsbild in Erinnerung rufen bzw. jüngeren Kollegen zur Fortbildung dienen.

P45

Chlamydia pneumoniae als Auslöser eines rekurrenten Erythema multiforme major

E. Würfel^{1,2}, J. Gärtner², E. Wilichowski²

¹Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Schleswig-Holstein, Campus Lübeck; ²Pädiatrie II mit Schwerpunkt Neuropädiatrie, Georg-August-Universität, Universitätsmedizin Göttingen

Wir berichten hier über die wiederholte Manifestation eines Erythema multiforme (EM) major bei einem elfjährigen Jungen, das initial durch eine Infektion mit Chlamydia pneumoniae ausgelöst wurde. EM ist eine mukokutane Erkrankung, die durch eine immunvermittelte Ablösung der Epidermis mit variabler Ausprägung und Beteiligung der Haut sowie oraler, bronchopulmonaler, gastrointestinaler und urogenitaler Schleimhäute charakterisiert ist. EM gilt als Teil eines Krankheitsspektrums zu dem auch das Steven Johnson Syndrom (SJS) und die toxische epidermale Nekrolyse (TEN) gezählt werden. Im Gegensatz zu SJS und TEN, die überwiegend als Arzneimittelnebenwirkung auftreten und oft einen fulminanten Verlauf nehmen, ist EM meist mit Herpes-simplex-Virus(HSV)-Infektionen assoziiert; EM verläuft in der Regel gutartig und selbstlimitierend.

Unser Fallbericht beschreibt einen Patienten mit wiederholtem und schwerwiegendem EM major bei nachgewiesener Chlamydia-pneumoniae-Infektion zur Erstmanifestation. Die Klassifikation von EM und verwandten Krankheitsentitäten wird vorgestellt und kommentiert mit Bezug auf klinische Manifestation, Diagnosekriterien und Behandlungsoptionen, und die Bedeutung von HSV sowie Chlamydia pneumoniae als Auslöser diskutiert.

7. Allgemeinpädiatrie

P46

Künstliche Intelligenz in der Kinder-Notaufnahme: Data-Mining-Verfahren zur Unterstützung des Arztes. Ergebnisse einer retrospektiven Untersuchung an 494 Kindern.

L. Grigull¹, W. Lechner²

¹Kinderklinik der Medizinischen Hochschule, Pädiatrische Hämatologie und Onkologie Hannover; ²Data Mining Consulting, Donauwörth

Einleitung: Diagnostik in der Medizin erfordert die komplexe Analyse klinischer, anamnestischer und biochemischer Befunde. Data-Mining-Verfahren sind besonders geeignet, durch die Anwendung von künstlicher Intelligenz hier Zusammenhänge zu erkennen. In einem interdisziplinären Projekt wurden Data-Mining-Verfahren retrospektiv eingesetzt, um bei Kindern in der Notaufnahme die richtige Diagnose zu stellen.

Patienten: 494 pseudonymisierte Datensätze wurden in 18 Diagnosen bzw. Diagnosegruppen (u. a. Appendizitis, Pneumonie, bösartige hämatologische Erkrankung, H1N1-Infektion) aufgeteilt. Bei jedem Patienten wurden 26 Parameter (u. a. Körpertemperatur, Blutbild, C-reaktives Protein) erhoben.

Methoden: Die Kombination von 4 Data-Mining-Verfahren (Support-Vektor-Verfahren, Voting-Verfahren, neuronale Netze und Fuzzy Logik) wurde eingesetzt, um bei den Patienten die richtige Zuordnung zu einer Diagnose zu erstellen.

Ergebnisse: Die Kombination der 4 ausgewählten Data-Mining-Verfahren stellte in bis zu 94% der Fälle die richtige Diagnose. Ausgefallene Diagnosen (z. B. akute demyelinisierende Enzephalomyelitis) führten zu Fehldiagnosen bei Mensch und Computer. Stark streuende Befunde wirkten sich nur gering auf die Computer-Diagnose aus.

Diskussion: Data-Mining-Verfahren waren in dieser retrospektiven Studie in der Lage, die richtige Diagnose mit großer Sicherheit zu stellen. Einschränkend gilt, dass die Patienten teilweise nur in verallgemeinernde Diagnosegruppen eingeteilt waren. Größere Fallzahlen auch seltener Diagnosen werden das System weiter konsolidieren.

Fazit: Das Projekt unterstreicht die Möglichkeiten von Data-Mining-Verfahren zur Unterstützung der ärztlichen Diagnosestellung in der Medizin.

P47

Kasuistik einer Nierenarterienstenose: eine simple Diagnose?

H. Staude¹, E. Drückler¹, J. C. Kröger², D. Haffner¹, M. Wigger¹

¹Universitätskinderklinik; ²Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Rostock

Die arterielle Hypertonie im Kindesalter ist in 10% auf eine renovaskuläre Genese zurückzuführen. Zur Screeninguntersuchung der Nierenarterienstenose (NASt) wird eine farbkodierte Duplexsonographie (FKDS) empfohlen. Wir möchten einen Patienten vorstellen, der im Alter von 14 Jahren eine hypertensive Krise entwickelte. Bereits 8 Jahre zuvor waren hypertone Gelegenheits-

blutdrücke dokumentiert. Aufgrund der gegebenen Klinik bestand der V. a. sekundäre Hypertension, einzig auffälliger Parameter war ein erhöhtes Renin. Die mehrfach durchgeführten FKDS konnten keine pathologischen Stenose-Flussprofile darstellen. Die MR-Angiographie war ebenfalls nicht eindeutig, so dass eine konventionelle Angiographie in „PTA-Bereitschaft“ erfolgte. Hierbei zeigte sich neben einer extrarenalen NAST eine anatomische Variante der Gefäßversorgung. Nach erfolgreicher PTA konnte die antihypertensive Kombinationstherapie reduziert werden.

Die Regel „je jünger das Kind und je höher der Blutdruck, umso wahrscheinlicher ist eine sekundäre Hypertension“ soll durch diese Kasuistik unterstrichen werden, insbesondere bei ansteigender Prävalenz der Ausschlussdiagnose – Essentielle arterielle Hypertonie.

P48

Kasuistik einer Schoenlein-Henoch-Nephritis: Therapie mit Azathioprin/MMF

H. Staude, E. Drückler, S. Glassenapp, D. Haffner, M. Wigger

Universitätskinderklinik, Rostock

Die Purpura Schoenlein-Henoch stellt eine systemische Vasculitis der kleinen Gefäße mit häufiger Nierenbeteiligung dar. Die langfristige Prognose der Erkrankung wird durch die Schoenlein-Henoch-Nephritis und deren Schweregrad bestimmt. Während selbstlimitierende Verläufe eine zurückhaltende Intervention bedürfen, erfordern risikoreiche Verläufe eine immunmodulatorische Therapie, die bisher nicht einheitlich erfolgt (Prednisolon, Methylprednisolon-Stoßtherapie, Cyclophosphamid, Azathioprin, Mycophenolat, Cicosporin A).

Wir möchten eine Patientin vorstellen, die zunächst eine schwere intestinale Beteiligung zeigte und im weiteren Verlauf eine mesangioproliferative Glomerulonephritis entwickelte. Bei zunehmend großer Proteinurie unter Ramipril erfolgte eine Therapie mit Prednisolon und Azathioprin. Nach 9 Wochen war die Eiweißausscheidung deutlich rückläufig, jedoch kam es zu einem Anstieg der Leberenzyme. Die Therapie wurde mit Mycophenolat bei einem Protein-Kreatinin-Quotienten von 881 mg/g fortgeführt. Eine Einschränkung der GFR lag zu keiner Zeit vor und es konnte eine komplette Remission erreicht werden.

Weitere Studien zur genauen Erfassung von Patientenkollektiven mit der Notwendigkeit einer definierten immunmodulatorischen Therapie sind wünschenswert.

P49

Rituximab bei fokal-segmentaler Glomerulosklerose und steroidresistentem Nephrotischen Syndrom

H. Staude, E. Drückler, S. Glassenapp, D. Haffner, M. Wigger

Universitätskinderklinik, Rostock

Die konventionellen Therapieoptionen bei steroidresistentem Nephrotischen Syndrom aufgrund einer fokal-segmentalen Glomerulosklerose sind limitiert. Vereinzelt Fallbeschreibungen in der Literatur zeigen, dass Rituximab (RTX) eine Rescue-Therapie darstellt. Wir möchten drei klinische Verläufe mit steroidresistentem Nephrotischen Syndrom (SRNS) bei histologisch gesicherter fokal-segmentaler Glomerulosklerose (FSGS) vorstellen. Bei zwei Patienten konnte eine heterozygote R229Q-Variante

des NPHS2-Gens nachgewiesen werden. Die Patienten (Alter: 7, 13 und 13 Jahre) erhielten bei Persistenz des Nephrotischen Syndroms trotz CyA-Therapie/Plasmapherese den monoklonalen anti-CD20-Antikörper RTX (1–4 Einzeldosen von 350–375 mg/m²). Zwei Patienten befinden sich in einer anhaltenden kompletten Remission über einen Beobachtungszeitraum von 7 bzw. 29 Monaten. Bei einem dieser Patienten zeigte sich jedoch trotz Normalisierung der Proteinurie ein weiterer Abfall der GFR n. Schwartz von 53 auf 38 ml/min/1,73m² innerhalb von 4 Monaten unter gleichzeitiger Fortführung der CyA-Therapie (Talspiegel 41–109 ng/ml). Der dritte Patient zeigte nach RTX eine partielle Remission (Protein-Kreatinin-Quotient: 10,7 g/g auf 0,9 g/g nach 6 Monaten) mit konsekutivem Anstieg des Serum Albumins (15,7 g/l auf 39,4 g/l). Nach 12 und 17 Monaten erfolgten aufgrund eines erneuten Anstiegs der Proteinurie (Protein-Kreatinin-Quotient: 3,7 bzw. 8,1 g/g) zwei weitere RTX-Gaben. Diese führten jeweils zu einer partiellen Remission (Proteinurie: 1,0 bzw. 1,2 g/g). Interessanterweise sprach dieser Patient auf die wiederholten RTX-Gaben an, obwohl die CD-20 positiven Zellen nur 2,57% bzw. 0,64% betragen. Insgesamt kam es seit Therapiebeginn bei diesem Patienten zu einer Verdoppelung der GFR. Schlussfolgerungen: Bei therapierefraktärer FSGS stellt RTX eine wichtige Therapieoption dar. Weitere Studien zur Definition von Patientenkollektiven mit positiver Beeinflussung der progredienten Nephropathie durch RTX sind daher wünschenswert.

P50

21 neue Mutationen im GNAS-Genlokus assoziiert mit Albrightischer Hereditärer Osteodystrophie und Pseudohypoparathyroidismus

S. Thiele, R. Werner, W. Birnbaum, W. Ahrens, P. Staedt, O. Hiort

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Lübeck, UKSH, Campus Lübeck

Hintergrund: Heterozygote, autosomal dominant vererbte Mutationen im GNAS-Gen verursachen durch eine Defizienz der α -Untereinheit stimulierender G-Proteine (Gs α) eine Albrightische Hereditäre Osteodystrophie (AHO), die durch Brachymetarkarpie, Brachymetatarsie, Kleinwuchs, subkutane Ossifikationen und mentale Retardierung charakterisiert ist. Bei maternaler Vererbung tritt zusätzlich eine Endorganresistenz gegenüber Parathormon und anderen Peptidhormonen (Pseudohypoparathyroidismus, PHP) auf, die bei paternaler Vererbung fehlt (Pseudo-pseudohypoparathyroidismus, PPHP). In den Erythrozytenmembranen vieler Patienten ist die Gs α -Proteinaktivität vermindert. Patienten und Methoden: In 114 Patientenproben mit klinischem und laborchemischem Verdacht auf AHO und PHP wurde die Proteinaktivität von Gs α aus Erythrozytenmembranen durch Stimulation der Adenylatzyklase und cAMP-Messung durch einen RIA bestimmt. Dem schloss sich eine Sequenzierung der Exone 1–13 des GNAS-Gens an. Ergebnisse: In 84 Patientenproben konnten wir eine verminderte Gs α -Aktivität nachweisen. Weiterhin fanden wir 30 verschiedene Mutationen im GNAS-Gen, die sich über die gesamten Gs α kodierenden Exons des GNAS-Genlokus verteilen. 21 Mutationen davon sind Erstbeschreibungen. Schlussfolgerung: Mit dieser Arbeit erweitern wir massiv das Spektrum pathogener Mutationen im GNAS-Gen. Darüber hin-

aus bestätigen wir, dass die Bestimmung der Gs α -Proteinaktivität in Kombination mit der molekulargenetischen Untersuchung bei einem großen Teil der Patienten mit Verdacht auf AHO und PHP zu einer sicheren Diagnose führt.

P51

Eosinophile Ösophagitis – eine seltene allergische Manifestation

J. Bruhs, M. Wegner, A. Findeisen

Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ernst-Moritz-Arndt-Universität Greifswald

Wir schildern den Kasus eines Knaben mit einer mehrjährigen Anamnese von rezidivierenden Bauchschmerzen und Eisenmangelanämie. Zu Beginn der Symptomatik im 4. Lebensjahr wurde ein Duodenalulcus diagnostiziert. Unter PPI-Therapie und wiederholter Eisensubstitution kam es zur Besserung der Beschwerden.

Bei der Erstvorstellung in unserer Klinik mit 10 Jahren fand sich das endoskopische Bild einer „Eosinophilen Ösophagitis“ mit deutlicher Vulnerabilität der Mucosa („Krepppapier-Mucosa“), longitudinalen Schleimhautfurchen sowie weißen Plaques. Die histologischen Kriterien wie eine epitheliale Eosinophilie und Infiltrate weiterer inflammatorischer Zellen waren nachweisbar.

Ätiologisch handelt es sich um eine chronisch-inflammatorische Erkrankung. Pathophysiologisch sind neben IgE- auch häufiger nicht-IgE-(T-Zell-)vermittelte Reaktionen, meist Nahrungsalergene, von Bedeutung. Dieser Aspekt erschwert die Diagnostik erheblich. Diagnostischer und therapeutischer Goldstandard ist die Einhaltung einer strikten Eliminationsdiät mit schrittweiser Reexposition von einzelnen Nahrungsmitteln mit anschließender endoskopischer Reevaluation.

Weitere Therapieoptionen sind die Anwendung von Kortikosteroiden (topisch vs. systemisch), der Einsatz von Mastzellstabilisatoren und Leukotrienrezeptorantagonisten und als Rescue-Therapie der Einsatz von anti-IL-5-Antikörpern. Additiv schafft die Therapie mit Omeprazol symptomatische Linderung.

Unbehandelt kommt es infolge der chronisch-inflammatorischen Prozesse mediator- und cytokinvermittelt zu einem Remodeling der ösophagealen Mucosa, welches konsekutiv zu einer Dysmotilität und zu Strikturen führt.

P52

Heftige Bauchschmerzen beim Essen – multiple Nahrungsmittelintoleranzen?

F. Walther, B.-C. Westphal, T. Heller, C. Bünger

Kinder- und Jugendklinik der Universität Rostock, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie der Universität Rostock, Klinik und Poliklinik für Chirurgie, Abteilung für Allgemeine, Thorax-, Gefäß- und Transplantationschirurgie

Es wird der Fall eines über viele Jahre unter Bauchschmerzen leidenden 15-jährigen Jugendlichen dargestellt. Die zum Teil sehr heftigen Beschwerden traten insbesondere während der Mahlzeiten auf und zwangen den Patienten fast regelmäßig zur Unterbrechung der Nahrungsaufnahme. Nach 30–45 Minuten war die Fortsetzung der Mahlzeit jeweils in beschränktem Maße möglich.

Die Ursache der Beschwerden wurde sehr lange im Bereich von Nahrungsmittelintoleranzen gesucht. Die damit verbundenen,

zum Teil zweifelhaften diagnostischen und therapeutischen Ansätze führten jedoch nie zu einer Besserung der Beschwerden. Durch Gastroduodenoskopie konnten Ulcera und eine Zoeliakie im Verlauf ausgeschlossen werden.

Dopplersonografisch und magnetresonanztomografisch konnte letztlich ein Truncus-coeliacus-Kompressionssyndrom (sog. Dunbar-Syndrom) nachgewiesen werden. Daraufhin erfolgte eine laparoskopische Resektion des Ligamentum arcuatum medianum im Bereich der Zwerchfellschenkel, das den Truncus coeliacus komprimierte. Nachfolgend ging es dem Patienten zunehmend besser. Ein halbes Jahr nach der Operation waren noch leichte Restbeschwerden vorhanden.

Schlussfolgerung: Nach Ausschluss von Nahrungsmittelintoleranzen und Ulcera ventriculi sive duodeni muss insbesondere bei Jugendlichen, die über die mahlzeitenassoziierte Bauchschmerzen klagen, an ein Truncus-coeliacus-Kompressionssyndrom gedacht werden.

P53

Adipositasepidemie: Ist Körperfett gleich Körperfett? Waist-to-Height-Ratio (WHtR) als neues Maß für die Messung des Körperfetts und neuer Prädiktor für kardiovaskuläres Risiko (Events und Mortalität)

R. Eyer mann

Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München

Problemstellung: Kardiovaskuläre Erkrankungen sind führende Ursache für Morbidität und vorzeitige Mortalität in industrialisierten Staaten und vielen Entwicklungsländern.

Nach jüngsten Studiendaten sind 75% aller deutschen Männer und fast 60% aller Frauen übergewichtig, mehr als 50% der Männer und 23% der Frauen adipös. Was diese Daten medizinisch bedeuten, wird seit einiger Zeit kontrovers diskutiert.

Fragestellung: Statistiken beruhen auf Erhebungen mit dem von der WHO empfohlenen Maß des BMI. Eignet sich der BMI für die gesundheitliche Risikoprädiktion?

Ergebnisse: Der BMI steht seit einiger Zeit in der Kritik der Experten und eignet sich nicht als Prädiktor für das Schlaganfall-, Herzinfarkt- oder Mortalitätsrisiko eines Menschen. Für derlei Risikoaussagen eignet sich nach neuesten Multizenter-Studien viel besser der Wert, der sich aus der Division von Taillenumfang durch Körpergröße ergibt, die Waist-to-Height-Ratio (WHtR). Wichtig ist dabei die korrekte Messung in Taillenhöhe, nicht in Nabelhöhe, „der Nabel folgt der Gravitation bei Adipositas“: Gemessen wird im Stehen zwischen Beckenkamm und Rippenbogen in Atemtillage.

Nicht die Menge, sondern die Verteilung des Körperfetts ist entscheidend. Abdominale Adipositas, weist auf deletäre kardiometabole Effekte von intraabdominalem Bauchfett hin, mit mehr als 4 x erhöhtem Risiko eines Myokardinfarktes: OR 4,5 für Westeuropa, u. a. Deutschland, in der INTERHEART-Study 2004.

Bauchfett, Vermehrung von viszeralem Fettgewebe, führt zur gesteigerten Expression von Botenstoffen und Entzündungsmarkern wie TNF-alpha, Interleukin-6 oder Leptin sowie zu CRP-Erhöhung. Gleichzeitig ist die Freisetzung von Adiponektin aus den s.c. Fettdots, das die Insulinsensitivität steigert und vaso-

aktiv anti-inflammatorisch wirkt, vermindert. Dies alles fördert die subklinische Inflammation und Atherogenese. Des Weiteren wird im viszeralen Fettgewebe Plasminogen-Aktivator Inhibitor-1 (PAI-1) produziert, mit Einfluss auf die Blutgerinnung und ebenfalls Assoziation mit gesteigertem kardiovaskulären Risiko. Angiotensin wird im Fettgewebe gebildet und darüber scheint die Verbindung zur arteriellen Hypertonie zu bestehen. Und in der gesteigerten Mobilisation von FFS spielt das viszerale Fett eine Rolle in der Entstehung von Lipidstoffwechselstörungen.

Multizenter-Studiendaten an 11.000 Probanden mit Erfassung von WHR, WHtR und BMI und Gesundheitsentwicklung über einen Verlauf bis zu 8 Jahren belegen die Überlegenheit von WHtR als Prädiktor für das Herzinfarkt-, Apoplexie- und Mortalitätsrisiko: Je höher die WHtR, desto größer das Risiko. Die beiden anderen getesteten Maße, die WHR war weitaus weniger und der BMI gar nicht aussagekräftig.

Diskussion: Immer mehr Studien belegen, dass der bislang von der WHO empfohlene BMI zur Messung des Körperfetts kein zuverlässiger Risikoprädiktor für kardiovaskuläres Risiko und Mortalität (Event und Tod von Herzinfarkt und Schlaganfall) darstellt. Besonders die hohe Fettverteilung am Bauch begünstigt Krankheiten wie Hypertonie, Diabetes mellitus und Arteriosklerose und ist mit gesteigertem KHK-Risiko assoziiert. In jüngster Vergangenheit wurde daher bereits der WHR ein höherer prädiktiver Stellenwert für das kardiovaskuläre Risiko zuerkannt als dem BMI.

Konklusion: Es gilt die abdominale Adipositas mit ihren deletären kardiometabolen Effekten von intraabdominalem Bauchfett noch besser mit einfachen Methoden nichtinvasiv zu erfassen und so die Hochrisikopatienten für kardiovaskuläre Ereignisse zu ermitteln. Die WHtR hat sich in jüngsten Studien als bislang bester Parameter gezeigt, über die Beurteilung der Körperfettverteilung das kardiovaskuläre Risiko für Event und Mortalität von Herzinfarkt und Apoplex vorherzusagen, und ist der WHR überlegen, dem BMI weit überlegen. Die Übernahme der WHtR als Empfehlung für die Messung des Körperfetts und zur Prädiktion des kardiovaskulären Risikos durch die Medizinischen Fachgesellschaften und die WHO steht aber noch aus.

P54

Aktuelle evidenzbasierte Therapie der arteriellen Hypertonie (HTN) im Kindes- und Jugendalter

R. Eyer mann

Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München

Problem: Heute ist zunehmend gesichert, dass hoher Blutdruck bereits bei Kindern und Jugendlichen kardiovaskuläre Schäden bewirkt: So korreliert hoher systolischer Blutdruck mit Herzvergrößerung, Verkalkung der Koronararterien und Zunahme der Intima-Media-Dicke. Potenzierend auf das juvenile kardiovaskuläre Risiko wirken weitere CVRF, v. a. Adipositas, Dyslipidämie, Bewegungsmangel und Rauchen sowie Glukosetoleranzstörungen bis zu DM2.

Ergebnis: Die Häufigkeit der juvenilen HTN ist heute gesteigert auf 4–5%. Indikation zur Therapie besteht, wenn der systolische u./o. der diastolische Blutdruck dauerhaft (bei > 3 Messungen an

verschiedenen Tagen) > 95. Perzentile für Körpergröße und Alter liegt. Primär sollten nicht-medikamentöse Maßnahmen erfolgen: Lebensstiländerung mit Gewichtsreduktion durch Nahrungsmodifikation sowie Erhöhung von körperlicher Aktivität und Reduktion des TV- und PC-Konsums. Rauchen ist aufzugeben. Körperliche Aktivität sollte v. a. durch zusätzlichen Ausdauersport (Radfahren, Schwimmen, Jogging, etc.) mindestens 30, besser 60 min. oder länger/Tag liegen – erzielter Kalorienverbrauch nicht < 1.500–2.000 kcal/Woche. Bei Nichtausreichen sind blutdrucksenkende Medikamente indiziert, die bis vor Kurzem nicht für Kinder und Jugendliche zugelassen waren. Durch die neue EU-Kinderarzneimittelverordnung stimuliert, werden Antihypertensiva in der Pädiatrie mit modifizierten Studienprotokollen geprüft. Antihypertensiv wird heute meist mit langwirksamen ACE-Hemmern begonnen (aktuell Enalapril ab 6 Jahre zugelassen). AT-II-Rezeptorblocker werden derzeit in Studien bei Kindern geprüft. β -Blocker – bis vor kurzem Therapie der 1. Wahl – werden nur noch zurückhaltend eingesetzt, da sie diabetogen (Risiko weiterer Gewichtszunahme und negative Stoffwechseleffekte) und physisch leistungslimitierend wirken. Auch Thiaziddiuretika haben in hohen Dosen negative Auswirkungen auf das Lipidprofil.

Aktuelle Listung pädiatrischer Antihypertensiva für ACE-Hemmer (Captopril, Enalapril, Ramipril), Kalziumantagonisten (Amlodipin, Nifedipin ER), Diuretika (HCT, Furosemid), β -Blocker (Atenolol, Metoprolol, Propranolol).

Therapieziele generell: < 90. Blutdruck-Perzentile; Renale Erkrankungen ohne Proteinurie 50.–75. Blutdruck-Perzentile; Renale Erkrankungen mit Proteinurie < 50. Blutdruck-Perzentile, jeweils bezogen auf Alter, Geschlecht und Körperhöhe.

Praktisches Vorgehen: Pathophysiologisch und klinisch evidenzbasiert primär ACE-Hemmer (z. B. Enalapril 2,5–20 mg/die), bei Unverträglichkeit AT-II-Rezeptorblocker. Kombinationstherapie: Bei DM1 und chronischer Niereninsuffizienz mit Proteinurie Therapieziel Blutdrucksenkung auf die 50. Perzentile, um hypertoniebedingte Verschlechterung der Nierenfunktion zu vermeiden, meist nur durch Kombinationstherapie möglich. Kombination immer dann, wenn Blutdruck weiter > 90. Perzentile bei adäquater Monotherapie verharrt, empfohlen ACE-Hemmer mit niedrigdosiertem HCT (12,5–25 mg/die) oder zusätzlich Kalziumantagonist, z. B. Amlodipin 2,5–5 mg/die).

Differenzialtherapie: Reno-parenchymatöse HTN: Furosemid, ACE-Inhibitoren, vermeiden Thiazide; erhöhte Renin-Aktivität: β -Blocker, ACE-Inhibitoren, Spironolacton; Obstruktive Atemwegserkrankungen: keine β -Blocker; Diabetes mellitus: ACE-Inhibitoren, vermeiden β -Blocker, Thiazide; Neugeborene: Thiazide, Furosemid, Propranolol.

Kontrolle: Klinik-/Ambulanz-/Praxismessung, 24-h-Langzeitmessung (ABDM), Selbstmessung.

Konklusion: Das zunehmende kardiovaskuläre Risikoprofil unserer Kinder verhält sich gegensätzlich zum weltweiten Trend einer Reduktion kardiovaskulärer Morbidität und Mortalität bei Erwachsenen. Somit kommt auch der juvenilen HTN eine hohe Praxisrelevanz zu. Neben verstärkter Propagierung nicht-medikamentöser Therapiemaßnahmen wird perspektivisch die Konzentration der Ärzte auf pädiatrisch zugelassene Antihypertensiva Bedeutung erlangen.

Kardiovaskuläre Risikofaktoren im Kindes- und Jugendalter

R. Eyer mann

Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München

Problemstellung: Der atherosklerotische Prozess beginnt früh im Leben. Invasive Techniken (intravaskulärer Ultraschall) und Autopsie-Studien belegen ein gesteigertes und progressives Atheromwachstum in den Koronararterien bereits bei Teenagern v. a. mit kardiovaskulären Risikofaktoren.

Ergebnisse: Die Einschätzung und das Management von kardiovaskulären Risikofaktoren bereits in der Kindheit hat sich als entscheidende Strategie zur Reduktion des Risikos durch schwerwiegende atherosklerotische Erkrankungen, wie koronare Herzkrankheit, Schlaganfall, periphere arterielle Verschlusskrankheit, über die gesamte Lebenszeit herauskristallisiert. Das Verstehen der Evolution der frühen Atherosklerose und der Einwirkung von Interventionen im jungen Alter wird durch die Entwicklung von nicht-invasiven Tests zur Detektion von frühen Veränderungen der arteriellen Funktion und Struktur (Endothelfunktion, Intima-Media-Dicke) auf dem kausalen Weg der später klinisch manifesten Erkrankung erleichtert. Durch Nutzung dieses Vorgehens hat sich die Senkung einer Reihe von kardiovaskulären Risikofaktoren in der Kindheit zeigen lassen,

die mit einer Reversibilität von frühen vaskulären und kardialen Abnormalitäten (Endotheldysfunktion, Zunahme Intima-Media-Dicke, Zunahme linksventrikuläre Muskelmasse) assoziiert waren.

Neue kardiovaskuläre Risikofaktoren sind in einem frühen Alter im Zusammenhang mit einem Verfall von Lebensstil und Verhalten der Bevölkerung aufgedeckt worden. Die metabolischen atherogenen Konsequenzen zeigen sich bereits bei vielen Kindern u. Jugendlichen in den familiären Komponenten des metabolischen Syndroms, eingeschlossen Dyslipidämie (hohes LDL-C, niedriges HDL-C), Hypertension und Insulinresistenz (höhere Insulinspiegel), u. dies in Abhängigkeit vom Grad des Übergewichts bzw. der Adipositas. Höhere LDL-C-Spiegel führen bereits bei Kindern zu reduzierter arterieller Dehnbarkeit.

Im zeitlichen Verlauf zunehmend schlechte Daten auch für Deutschland, Kinder u. Jugendliche: 1,9 Mio. übergewichtig (15%), davon 800.000 adipös (6,3%), über 50.000 mit iGT, über 8.000 mit Typ-II-Diabetes, 4–5% essenzielle Hypertoniker, Raucher bis 43,3% Jungen und 42% Mädchen.

„Early life programming“. Niedriges Geburtsgewicht ist assoziiert mit gesteigerter kardiovaskulärer Mortalität in prospektiver Kohorte bei Frauen u. Männern. Das Geburtsgewicht korreliert signifikant positiv mit der flussbedingten Dilatation (FMD) bei Adoleszenten. Jedoch scheint die postnatale Wachstumsakzeleration von ungünstigem Einfluß zu sein, mehr als antenatale Events („Catch up growth Hypothese“). Das kritische postnatale Fenster

für die Langzeitentwicklung scheint von einigen Wochen zu einigen Monaten zu variieren.

Konklusion: Es besteht Evidenz, dass der atherosklerotische Prozess im frühen Leben beginnt, durch kardiovaskuläre Risikofaktoren signifikant beeinflusst wird und daher deren Intervention bereits in dieser frühen Altersklasse erfordert. Pädiater müssen in die Beurteilung und das Management von kardiovaskulären Risikofaktoren von Kindheit an einbezogen werden, sowohl bei den Individuen mit Hochrisiko als auch bei der allgemeinen Population. Die medizinische Profession, in Addition, sollte aktiv vergesellschaftet sein mit Familien, Lehrern, Vertretern im Gesundheitsdienst u. Politikern, um das Verständnis für die Bedeutung von lebenslangem Anstrengungen u. Investment in die Reduktion von Risikofaktoren zu fördern. Ohne dieses - werden die Benefits, die evidenzbasiert durch besseres Management von klinischen kardiovaskulären Erkrankungen erreichbar sein können (Verringerung der atherosklerotischen Last), zweifelsfrei durch das Gegenteil, eine Epidemie von Verschlechterungen des Profils von kardiovaskulären Risikofaktoren in der nächsten Generation von Patienten vernichtend überhäuft u. führen zum Kollaps der Gesundheitssysteme.

8. Kinderchirurgie/Pädiatrische Intensivmedizin

P56

Von der Erstversorgung bis zur Kinderintensivstation – Simulationstraining

B. Wermter⁴, L. Pérez-Gay¹, A. Rodríguez-Núñez¹, J. A. Iglesias-Vázquez², G. Conrad⁵, L. Sánchez-Santos³, M. Sasse⁴, B. Mitzlaff⁴, P. Luigs⁴, A. Wessel⁴

¹Pediatric Emergency and Critical Care Division, Hospital Clínico Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, Spain; ²Public Health Foundation o61 de Galicia, Santiago de Compostela, Spain; ³Arzúa's Primary Care Center, Galicia's Health Service, Spanish Society of Primary Care Pediatrics; ⁴Pediatric Cardiology & Intensive Medicine, MHH Medical School Hannover, Hannover, Germany; ⁵DRF-Luftrettung, Filderstadt, Germany

Einführung: Notfälle bei Kindern sind immer dramatisch, haben lebenslange Folgen, sind aber glücklicherweise selten. Routiniertes Personal zur Versorgung von Kindernotfällen steht kaum zur Verfügung. So ist eine Ausbildung medizinischen Personals durch die wenigen „Kinder-Notfall erfahrenen“ Personen unerlässlich. Für das Funktionieren der Rettungskette (Erstversorgung – Transport, boden- oder luftgestützt – Notaufnahme – pädiatrische Intensivstation) ist die interdisziplinäre und berufsübergreifende Zusammenarbeit aller Beteiligten von fundamentaler Bedeutung. Sie muss durch einheitliches, abgestuftes Ausbildungskonzept hergestellt werden:

Material und Methoden: In den vergangenen Jahren wurde gemeinsam ein Stufenkonzept und eine Ausbildungskooperation für diese 3 Ausbildungsstufen entwickelt.

Stufe 1: EH Erste Hilfe – PBLS Basismaßnahmen der Wiederbelebung (Pediatric Basic Life Support). Stufe 2: PALS Erweiterte Maßnahmen der Wiederbelebung (PALS, Paediatric Advanced Life Support). Stufe 3: Simulationstraining. Um in dem dyna-

mischen Umfeld der Präklinischen Versorgung die Patientensicherheit kontinuierlich zu optimieren, hat die DRF-Luftrettung 2003 begonnen, erfahrene Notfallmediziner und Rettungsassistenten der DRF in mobilen Simulatortrainings auszubilden. Kommunikation und Fehlerkultur in kritischen Situationen werden ebenso eingeübt. 2008 begann die Zusammenarbeit in Form von Kursen zusammen mit der Kinderintensivstation der MHH. **Ergebnisse:** Über 2.000 Notärzte und Rettungsassistenten wurden seit 2003 durch die DRF-Luftrettung ausgebildet. Der pädiatrische Bereich hat davon profitiert.

Zusammenfassung: Pädiatrische Notfall- und Intensivkompetenz kann nur disziplin- und fachübergreifend geleistet werden, wobei Rettungsdienst und Pädiatrie und Intensivmedizin den gesamten Bereich abdecken können.

P57

Mobile Notfall-Simulation in der kinderärztlichen Praxis: spanische Erfahrungen

B. Wermter⁴, L. Pérez-Gay¹, A. Rodríguez-Núñez¹, J. A. Iglesias-Vázquez², G. Conrad⁵, L. Sánchez-Santos³, M. Sasse⁴, B. Mitzlaff⁴, P. Luigs⁴, A. Wessel⁴

¹Pediatric Emergency and Critical Care Division, Hospital Clínico Universitario de Santiago, Santiago de Compostela, Spain; ²Public Health Foundation o61 de Galicia, Santiago de Compostela, Spain; ³Arzúa's Primary Care Center, Galicia's Health Service, Spanish Society of Primary Care Pediatrics; ⁴Pediatric Cardiology & Intensive Medicine, MHH Medical School Hannover, Hannover, Germany; ⁵DRF-Luftrettung, Filderstadt, Germany

Material & Methoden: Eine Arbeitsgruppe der Gesellschaft der niedergelassenen Kinderärzte hat die Arbeit aufgenommen. Eine pädiatrische Simulationsanlage ist entsprechend der Bedürfnisse der niedergelassenen Kinderärzte ausgewählt worden.

Nach jedem Kurs haben die Teilnehmer einen anonymen Fragebogen über die Qualität von 0 bis 10 (exzellent) ausgefüllt.

Kurszeitraum: Mai 2008 / Mai 2009.

Ergebnisse: Das Kursprogramm umfasst eine Einführung zur Simulation und bis zu 6 Szenarien mit Video-Debriefing von einer Dauer von 8 Stunden. Die Szenarien stammen von realen Patienten. Kursgröße: 16 Teilnehmer/2 Gruppen/3 Ausbilder, wobei alle Daten dokumentiert worden sind.

Zusammenfassung: Mobile Notfallsimulation für niedergelassene Pädiater ist mit guter Akzeptanz machbar. Der Kurs wird 2010 durch die MHH Päd. Kardiologie und Intensivmedizin, die DRF-Luftrettung, DRK-Simulationszentrum Niedersachsen und Rettungsassistentenschule der Berufsfeuerwehr angeboten werden.

P58

Messung der Körperkerntemperatur bei Frühgeborenen mittels eines nicht-invasiven Sensors und Korrelation mit Sauerstoffverbrauch

M. Flügel¹, J. Koch², C. Mende¹, W. Göpel¹, E. Herting¹, C. Härtel¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Lübeck, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein; ²Drägerwerk AG & Co. KGaA, Lübeck

Einleitung: Bisher gibt es keine zuverlässige nicht-invasive Methode zur kontinuierlichen Messung der Körperkerntemperatur. Als Goldstandard in Deutschland existieren derzeit die punktu-

elle rektale Temperaturmessung mittels Digitalthermometer sowie die kontinuierliche Messung mittels einer rektalen Temperatursonde.

Zielsetzung: Ziel ist es, ein nicht-invasives Verfahren zur Messung der Körperkerntemperatur bei Frühgeborenen zu evaluieren und in Kombination mit der Nah-Infrarot-Spektroskopie eine Korrelation zum regionalen Sauerstoffverbrauch zu erstellen.

Methoden: Bei n = 15 Frühgeborenen wurde mittels Messung von Wärmestrahlung mit nicht-invasiver Doppelsensor-Technologie eine kontinuierliche Messung der Körperkerntemperatur in Kombination mit der Nah-Infrarot-Spektroskopie über 48 h durchgeführt.

Ergebnis: Die bisherigen Ergebnisse zeigen eine praktikable, sichere und zuverlässige Durchführbarkeit des neu entwickelten Verfahrens. Als einzige Nebenwirkung wurden bisher Hautirritationen durch das Anbringen des Sensors auf der Haut beobachtet.

Schlussfolgerung: Mittels des neuartigen Verfahrens der nicht-invasiven Doppelsensor-Technologie ist ein kontinuierliches Monitoring der Körperkerntemperatur möglich. Die Anwendungsbeobachtung impliziert, dass die nicht-invasive Messmethode zukünftig für eine Reihe klinischer Indikationen in Frage kommt, u. a. zur Steuerung des thermalen Comfort-Bereichs für Frühgeborene, Steuerung von Hypothermiebehandlungen bzw. Operationen auf neonatologischen Intensivstationen.

P59

Frakturen bei Kleinkindern der ersten 2 Lebensjahre: Häufigkeit, Lokalisationen, Ursachen und die Bedeutung der Kindesmisshandlung

I. Keil¹, W. Sigge²

¹Klinik für Unfallchirurgie und Orthopädie, Klinikum Bremen-Mitte;

²Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum S-H, Campus Lübeck

Material: Eingeschlossen wurden alle Kinder unter 2 Lebensjahren mit Frakturen eines 5-Jahres-Zeitraums, die in der Kinderchirurgie und Kinderklinik des Universitätsklinikums S-H, Campus Lübeck, behandelt wurden.

Methode: In einer retrograden Studie wurden unter Berücksichtigung der dokumentierten Angaben zu Unfallhergang, Lebenssituation und klinisch-radiologischer Befunde die Fälle der eingeschlossenen Kinder betrachtet. Zusammenfassend erfolgte eine Wertung bzgl. der Schlüssigkeit zwischen Unfallhergang und Fraktur unter der Fragestellung nach wegweisenden Zeichen für mutwillig zugefügte Verletzungen unter Anwendung der bekannten Hinweise auf Kindesmisshandlung.

Ergebnisse: Unter 212 erfassten Kindern waren 10 Fälle klarer Verletzung der Aufsichtspflicht bis hin zu grober Fahrlässigkeit, 5 definitive Fälle von Kindsmisshandlung, 21 Fälle mit deutlichen Hinweisen auf Misshandlung. Die Dokumentation der Anamnese und klinischen Befunde erwies sich in der retrospektiven Auswertung mehrfach unvollständig.

Vorgehen: Die Autoren erarbeiteten einen Fragebogen und Algorithmus zum „wann, wie, wo, wer, mit wem“ des Unfallhergangs, die durch eine umfassende Dokumentation in der aku-

ten Behandlung, Fallkonferenzen und im weiteren Verlauf bei wiederholten Vorstellungen des Kindes helfen können zwischen traumatischen und nicht-traumatisch verursachten Frakturen zu unterscheiden. Ziel soll eine optimale Betreuung des Kindes und Lösung des zugrunde liegenden gewaltgeprägten familiären Konflikts zum Schutz des Kindes sein.

P60

Defektdeckung an der unteren Extremität bei Kindern

T. Lange, T. Namdar, F. Siemers, P. Mailänder

Plastische- und Handchirurgie, Intensiveinheit für Schwerbrandverletzte, UK-SH, Campus Lübeck

Einleitung: Große Haut- und Weichteildefekte mit freiliegenden funktionellen Strukturen an der unteren Extremität sind eine große Herausforderung für Plastische Chirurgen. Insbesondere bei Kindern ist die Erhaltung der Funktionalität sehr bedeutsam und häufig nur mit mikrochirurgischen Techniken und freiem Gewebetransfer zu erreichen. Die Erfolgsrate wird in der Literatur mit 67 bis 100% angegeben. In einer retrospektiven Untersuchung wurden die Ergebnisse in unserer Klinik analysiert.

Methode: Die retrospektive Analyse in einem Zeitraum von 10 Jahren schloss 11 Kinder ein, die zur Defektdeckung mit einer freien myocutanen M.-latissimus-dorsi-Lappenplastik versorgt wurden. Wir analysierten die Arten der Traumata, die Dauer der Hospitalisation, die Anzahl der Revisionen und die Funktionalität.

Ergebnisse: 11 Kinder (8 Jungen, 3 Mädchen) mit einem Durchschnittsalter von 14 ± 4 Jahren wurden retrospektiv untersucht. Ursache für die Verletzungen waren der Straßenverkehr (n = 7), Rasenmäher (n = 3) und ein häuslicher Unfall (n = 1). Alle Haut-Weichteil-Defekte waren an Unterschenkeln und Füßen lokalisiert und lappenpflichtig. Die Dauer der stationären Krankenhausaufenthalte lag zwischen 29 und 91 Tagen (Mittel: 46 ± 18 Tage).

Bei 3 totalen Lappenverlusten erfolgten in einer zweiten Operation die Defektdeckung mit dem kontralateralen M. latissimus dorsi erfolgreich. Insgesamt führten wir somit 14 Operationen durch. In 7% (n = 1) zeigte sich ein partieller Lappenverlust, in 21,4% (n = 3) der Lappenplastiken kam es zum Totalverlust derselben. 78,6% der freien mikrochirurgisch anastomosierten Lappenplastiken überlebten. Bei allen behandelten Kindern konnte somit die Defektdeckung mit gutem funktionellem Ergebnis erreicht werden.

P61

Zwei Brüder mit „Congenital Insensitivity to Pain and Anhydrosis“ (CIPA): Klinische und radiologische Stolpersteine in der Frakturbehandlung

M. Rapp¹, J. Spiegler¹, M. M. Kaiser²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin; ²Klinik für Kinderchirurgie, Universität zu Lübeck

Einleitung: CIPA ist eine autosomal-rezessive Erkrankung, welche klinisch durch eine Anhydrosis und komplette Analgesie bei ansonsten normaler Funktion der peripheren Nerven dia-

gnostiziert wird. Sie wird durch eine Mutation im neurotrophen Tyrosinkinase-Rezeptorkinase-1-Gen (NTRK1) verursacht. Die meisten Patienten zeigen eine psychomotorische Retardierung unterschiedlicher Ausprägung mit Selbstverletzungen und weisen eine deutlich gestörte Wundheilung auf. Defekte der Ig-Synthese sind beschrieben.

Epikrise: Die Brüder im Alter von 4 und 7 Jahren sind die jüngsten Kinder ihrer consanguinen Eltern. Die älteste Schwester starb im Alter von einem Jahr, der ältere Bruder weist bis auf eine massive Verhaltensstörung keine somatische Erkrankung auf. Die betroffenen Brüder haben keine messbare Schweißproduktion sowie eine nahezu komplette Schmerzempfindlichkeit, so dass klinisch die Diagnose CIPA gestellt wurde.

Der ältere der beiden Brüder erlitt bei schwerer psychomotorischer Retardierung durch massive Selbstverletzungen bisher drei offene Nagelkranzfrakturen, eine dislozierte Epiphysiolyse des proximalen Humerus (K-Draht-Osteosynthese) sowie eine metachrone bilaterale Calcaneus-Osteomyelitis. Letztere konnten bei massiver Destruktion nach mehrfachem Debridement durch eine Kombination aus GPS®, Fremdknochen und Spongiosaplastik zur Ausheilung gebracht werden. Weiterhin erfolgte die Behandlung wegen beidseitiger Cornealulcera.

Sein jüngerer Bruder zeigt bei deutlich milderer Retardierung keine Selbstverletzungstendenz. Im dritten Lebensjahr erlitt der Junge eine geschlossene grob dislozierte Tibiaquerfraktur (ESIN-Osteosynthese) mit Kompartmentsyndrom und nachfolgender verzögerter Knochenheilung und Hauttransplantation. Im Verlauf zeigte sich weiterhin eine massive Kallusbildung des distalen Femurs als sekundäres Frakturzeichen. Nach wieder gewonnener Lauffähigkeit kam es zu einem unbeaufsichtigten Sturz mit nachfolgender Schwellung des linken Ellenbogens. Nachdem die Fraktur zunächst als Epiphysiolyse des distalen Humerus mit K-Drähten versorgt wurde, zog sich der Patient beim ersten Verbandwechsel die Drähte selbständig. Die erneute Osteosynthese bei Dislokation mit Schraube und K-Draht hielt einem erneuten Sturz nicht stand. Intraoperativ stellte sich ein ausgedehnter Infekt des Weichteilgewebes dar, welcher eine mehrwöchige VAC-Therapie erforderlich machte. Sechs Monate nach Abschluss der Behandlung ist eine eingeschränkte Extension/Flexion des Ellbogengelenkes von 0–30–90° die Folge.

Aktuell befindet sich der ältere Bruder erneut mit einem unklaren entzündlichen Prozess im rechten Talus in unserer interdisziplinären kinderchirurgisch-immunologischen Behandlung. Eine umfangreiche immunologische Diagnostik konnte bislang keinen Immundefekt als Ursache der rezidivierenden entzündlichen Prozesse bei den Brüdern nachweisen. Die humangenetische Untersuchung ist noch nicht abgeschlossen.

Schlussfolgerung: Eine systematische Erfassung der problematischen Wundheilung bei Patienten mit CIPA existiert nicht, so dass nur auf Fallbeschreibungen zurückgegriffen werden kann. Die wichtigste Differenzialdiagnose zu den immer wieder auftretenden Frakturen stellt die Kindesmisshandlung durch Eltern oder ältere Geschwister dar. Aus diesem Grund und der unklaren Ätiologie der veränderten Wundheilungsprozesse muss eine interdisziplinäre Behandlung durch Pädiater und Kinderchirurgen erfolgen.

P62

Omentumzyste: Seltene Differentialdiagnose zystischer intra-abdomineller Tumoren

K. Wenke¹, T. Glindemann², J. Dembinski²

¹Altonaer Kinderkrankenhaus, Hamburg; ²Klinikum Itzehoe, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Itzehoe

Einleitung: Omentumzysten sind im Kindesalter seltene intra-abdominelle Raumforderungen. Sie manifestieren sich variabel, oft als Pseudoascites, histologisch sind sie lymphangiomatösen Ursprungs. Die Dignität ist zunächst unklar, komplizierte Verläufe sind u. a. durch Ileus, akutes Abdomen und Torsion gekennzeichnet. Bei unklaren abdominalen Raumforderungen wird die Diagnostik oft durch eine CT ergänzt. Die Prognose nach totaler Resektion ist gut, Rezidive wurden v. a. nach subtotaler Resektion beobachtet. Kasuistik: 5-jähriger Junge, seit Tagen Bauchschmerz und abdominelle Distension. Klinisch großer Tumor bis in den Unterbauch tastbar, weiche Bauchdecken, Druckschmerz im Oberbauch, Subileus. Laboranalysen (Diff-BB., Thromb., CRP, BSG, Elektrolyte, Gerinnung incl. AT III, D-Dimere, Blutungszeit, GOT, GPT, γ GT, LDH, Krea, Harnstoff, Bilirubin) zeigten keine Hinweise auf Malignität oder Infektion. Sonografie: das Abdomen subtotal ausfüllende zystische Raumforderung. Abd.-CT: Verdacht auf zystisches Lymphangiom, fehlende Organzuordnung. Intraop.: In-toto-Resektion einer Omentum-majuszyste (ca. 20 x 15 cm). Histologie: Multizystisches Lymphangiom, keine Malignität.

Diskussion: Lymphangiome – kleinzystisch-solide oder multi-/großzystisch – entstehen im 1. Trimenon, 2/3 sind cervical. Das intraabdominelle Lymphangiom wird als Rarität beschrieben mit einer Altersverteilung von 1 Monat–14 Jahren, in 75% < 5 Jahre. Rezidive sind selten, die Morbidität der operativen Resektion ist gering. Die variable Klinik trägt zur Diagnose/Einschätzung wenig bei, in unserem Fall erbrachte auch die CT keinen entscheidenden differenzialdiagnostischen Hinweis. Schlussfolgerung: Abdominelle zystische Raumforderungen können v. a. durch sekundäre Verdrängung auffallen. Eine Omentum-Zyste sollte in toto reseziert werden. In der Diagnostik hat die Sonografie einen entscheidenden Stellenwert, die Aussagekraft der CT ist v. a. bei fehlender Möglichkeit einer oralen Kontrastierung eingeschränkt.

P63

Wachsende cutane Hämangiome bei Neugeborenen und Säuglingen sollten frühzeitig behandelt werden. Neue Möglichkeiten der Therapie durch Propanolol. Neue Regeln?

W. Sigge, F. Kahl, K. Tafazzoli-Lari, L. Tüshaus

Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck

3% der Neugeborenen haben cutane Hämangiome, mit 12 Lebensmonaten sind es schon 10%. Diese Hämangiome treten einzeln oder multipel auf, sie wachsen im Mittel 8 Monate lang, möglicherweise auch noch nach 3 Jahren. Sie wachsen durch irreversibles Verdrängen der normalen Strukturen (wie Hautzellen, Pigmente, Nervenendigungen, Drüsen) der Cutis und Subcutis,

sie heben sich an – wir registrieren dies als Verdickung – wenn sie die Muskelfaszie erreichen, die sie aber nie durchdringen. Wird hier früh therapierend eingegriffen, ist die Zerstörung noch relativ begrenzt, und in nur 1–2 Therapieschritten kann das früh behandelte Hämangiom mit Kryotherapie bei lokaler Analgesie gestoppt werden. Bei fortgeschrittener Tiefenausdehnung des Hämangioms wird die Laserbehandlung in allgemeiner Narkose erforderlich. Wachsen die Hämangiome rasch, ist der ausgelöste Zerstörungsprozess progredient – es muss in allgemeiner Narkose in verschiedenen Schichten das aktive Angiomgewebe zerstört werden. Je später die Therapie beginnt, umso größer ist die Zahl der Interventionen, bis das Wachsen der Hämangiome gestoppt wird. An unterschiedlichen Befunden bei Therapiebeginn wird der weitere Weg gezeigt: bei spätem Therapiebeginn werden Restbefunde sichtbar narbig, ggf pigmentlos sein, ohne Therapie jedoch oft sehr unvorteilhaft sichtbar bleiben. Wichtig ist die Zerstörung des Lippenrotes nicht zuzulassen.

War die Therapie komplexerer ausgedehnter Hämangiome mit Cortison – oft ausgesprochen spät begonnen – des öfteren nur teils zufriedenstellend gewesen, scheint nun mit Propranolol ein „Zaubermittel“ vorzuliegen. Die Therapie scheint nicht unter 6 Mo. Dauer bleiben zu können, bei früherem Therapieende wurden mehrfach Rebound-Effekte gesehen. Die Autoren empfehlen bei lokaleren Befunden wie bisher mit Kryotherapie und Laser zu behandeln, in entsprechenden Fällen mit Propranolol allein oder kombinierend, ggf. „zusteigend“ zu therapieren mit Propranolol und Laser.

Schulung – Reha – Klimatherapie: Was bringt's?

R. Stachow

Fachklinik Sylt für Kinder und Jugendliche, Sylt/Westerland

Patientenschulungen sind ein wichtiger Baustein im Langzeitbehandlungskonzept von chronischen Krankheiten. Insbesondere für die Diagnosen Asthma bronchiale, Atopisches Ekzem, Diabetes mellitus Typ 1 und Adipositas werden diese qualitätsgesichert durchgeführt und haben ihren Effekt in mehreren, z. T. kontrollierten Studien bewiesen.

Jedes Jahr werden für chronisch kranke Kinder und Jugendliche, deren Teilhabe oder Aktivitäten eingeschränkt sind, von der Rentenversicherung oder von den Krankenkassen ca. 55.000 Rehabilitationen bewilligt und durchgeführt. Entsprechend der Leitlinien von Fachgesellschaften und der Rahmenempfehlungen der BAR (2009) werden diese meist strukturiert und qualitätsgesichert durchgeführt. Kürzlich wurde von der DRV-Bund ein Konzept zur Sicherung der Prozessqualität mit Hilfe von sog. evidenz-basierten Therapiemodulen vorgelegt.

In zahlreichen, z. T. kontrollierten, z. T. multizentrischen Studien konnte die Wirksamkeit der Maßnahmen auch bis zu ein oder gar drei Jahre nach Ende der Rehabilitation nachgewiesen werden. In einem aktuellen Evaluationsprojekt der Fachklinik Sylt zeigte sich an über 300 jugendliche Patienten mit Asthma bronchiale, Neurodermitis, Adipositas oder Diabetes nach einem Jahr ein verbessertes Krankheitswissen und -management, eine gestiegene Lebensqualität sowie ein reduzierter Schweregrad und z. T. eine Reduktion der Risiken für Folgeerkrankungen. Die in der Regel wohnortferne Unterbringung der Kinder und Jugendlichen ermöglicht es den Betroffenen Selbstständigkeit und Unabhängigkeit vom Elternhaus zu erlangen und ihre soziale Kompetenz zu verbessern. Ein angenehmes Klima, in der Regel allergen- und schadstoffarm, ist ein gutes und unspezifisches Adjuvans zur Unterstützung der Rehabilitationseffekte. Bei allergischen Erkrankungen, Atemwegs- und Hauterkrankungen sind direkte positive Effekte auf den Krankheitsverlauf nachweisbar.