

Monatsschr Kinderheilkd
2009 · 157 [Suppl 1]:1–161
DOI 10.1007/s00112-009-2069-8
© Springer Medizin Verlag 2009

Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin

Donnerstag, 03. September 09

Zertifizierte (GNPI) Fortbildungsreihe zum Erwerb der Bezeichnung

„Neugeborenen-Notarzt“ (PG-Kurs 1)

DGKJ-WS-3

Wärmehaushalt nach der Geburt

R. Schlösser¹,
Frankfurt am Main

Das Bemühen, Neugeborene, insbesondere Frühgeborene in einer optimalen Umgebungstemperatur zu halten, war immer schon Bestand der intuitiven als auch der Evidenz-basierten Medizin. Eine der ersten kontrollierten Studien in der Neonatologie hatte die Wärmetherapie zum Thema (W. Silverman 1958). Es ist anzunehmen, dass der Regelkreis der Temperaturregulation auch beim sehr unreifen Frühgeborenen funktioniert. Die Neutraltemperatur ist diejenige, in der der Energieverbrauch des Kindes am geringsten ist. Ziel jeder guten Erstversorgung ist es, dazu die Voraussetzungen zu schaffen und den Kältestress mit seinen Folgen zu verhüten. Die Maßnahmen, die dazu im Kreißsaal getroffen werden, müssen natürlich auch die jeweilige kritische Situation des Patienten berücksichtigen. So wird die effektivste von ihnen, der sofortige Hautkontakt mit der Mutter, nicht immer möglich sein. Auch die für den Wärmeschutz bei Erstversorgung von Frühgeborenen empfohlenen Polyethylenfolien müssen unter praktischen Erwägungen kritisch bewertet werden.

DGKJ-WS-8

Besonderheiten der Versorgung I: Mekoniumaspiration, Hydrops, Pierre-Robin-Syndrom

E. Mildenberger¹,
Kinderklinik, Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Mainz

Das Mekoniumaspirationssyndrom betrifft typischerweise hypotrophe oder übertragene Neugeborene, deren placentare Sauerstoffreserven unter der Geburt nicht ausreichen. Das Mekonium wird bereits bei den fetalen Atemanstrengungen aspiriert und führt zu ungleichmäßiger Verstopfung kleiner Atemwege. Pharyngeales Absaugen vor dem ersten Atemzug erbrachte in einer prospektiv randomisierten Studie keinen Benefit. Tracheales Absaugen ist bei vitalen Neugeborenen nachteilig. Erbsbreiartiges Fruchtwasser ist jedoch eine Indikation zum sofortigen trachealen Absaugen nicht vitaler Neugeborener mittels eines Mekonium-Aspirators oder eines dicken Absaugkatheters, der in die Trachea eingeführt wird. Sobald die Atemwege frei sind, sind Oxygenierung und Ventilation zu etablieren. Beatmung und CPAP sind wegen der Gefahr des Air trapping möglichst zu vermeiden. Ist Beatmung nötig, sollten ein niedriger PEEP, kurze In- und lange Expirationszeiten angewendet werden. Um einem Pneumothorax vorzubeugen, kann Sedierung oder Relaxation sinnvoll sein. In mehreren Studien wurde ein günstiger Effekt

der Instillation von natürlichem Surfactant gezeigt. Mekonium induziert eine chemische Pneumonitis, die durch Superinfektion kompliziert werden kann. Daher wird die Gabe von Antibiotika grundsätzlich empfohlen. Bei der Mekoniumaspiration kommt es häufig zur persistierenden pulmonalen Hypertension des Neugeborenen. Zusätzliche Faktoren wie Hypoxie, Azidose und Kälte sollten ausgeschaltet werden. Bereits bei Aufnahme sind die ECMO-Eintrittskriterien zu prüfen. Dem immunologischen und infektiösen Hydrops fetalis ist die Anämie ursächlich, bei anderen Hydropsformen entsteht eine Verdünnungsanämie. Es besteht eine Herzinsuffizienz und eine Ateminsuffizienz – durch Aszites /Pleuraerguß oder durch Lungenhypoplasie bedingt. Einige der Kinder kommen aufgrund eines Polyhydramnion zu früh zur Welt und leiden zusätzlich an einem Atemnotsyndrom. Zur Erstversorgung benötigt man: große Abocaths, Nabelgefäßkatheter, Blutaustauschtransfusions-Set und ein Erythrocytenkonzentrat für den Teilaustausch, Blutentnahmeröhrchen und Stoffwechselscreening-Karte. Ist eine Blutgruppenunverträglichkeit ursächlich, ist Match-Blut für den späteren Blutaustausch zu bestellen. Ein Neugeborenes mit Hydrops fetalis wird wegen des Trachealödems primär intubiert. Hebt sich der Thorax auch bei hohem Spitzendruck und PEEP nicht, sollte Aszites und ggf. Pleuraerguß abpunktiert werden. Eine zweite Person legt einen Nabelvenenkatheter, entnimmt Blut zur Diagnostik und anschließend Portionen à 2–3 ml/kg Blut, die durch Erythrocytenkonzentrat ersetzt werden. Bei hohem ZVD werden rd. 20% mehr Blut abgenommen als transfundiert. Während des Teilaustausches erhält das Kind 5 ml Glukose 10%/kg x h i.v., danach 1–2 mg Furosemid/kg. Erst nach Stabilisierung (Hkt 30%, ZVD 8–10 cm H₂O, suffiziente Beatmung, pH>7,2) erfolgt die Verlegung auf Station. Das Pierre-Robin-Syndrom hat drei Komponenten: Retrognathie / Mikrognathie, Gaumenspalte und Glossoptose. Diese kann eine erhebliche Verlegung der Atemwege auslösen. Vielfach genügt es, die Neugeborenen in Bauchlage zu verbringen. Ist dies nicht ausreichend, kann ein Guedel-Tubus die Atemwege freihalten. Die Intubation ist schwierig. Bewährt haben sich Instrumente, mit denen die Zunge durch eine zweite Person aus dem Mund heraus gezogen wird. Z.B. eine Zungenzange, deren Ärmchen mit Gummi bewährt sind.

DGKJ-WS-9

Besonderheiten der Versorgung II: Kinderchirurgie und schwere Fehlbildungen: Gastroschisis, Omphalozele, Zwerchfellhernie, Spina bifida, obstruktive Uropathie

U. Rolle¹,
Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Die Prognose kritisch kranker Neugeborener ist besser, wenn diese Kinder in speziellen Zentren geboren und anschließend versorgt werden. Das gilt auch für Kinder mit angeborenen Fehlbildungen. Auf der anderen Seite kann nicht jeder Patient bereits antenatal in ein entsprechendes Zentrum verlegt werden. Patienten mit angeborenen Fehlbildungen, die einer zeitgemäßen kinderchirurgischen Versorgung bedürfen, müssen deshalb regelmäßig in entsprechende Perinatalzentren verlegt werden. Die initiale Versorgung der Neugeborenen obliegt den lokalen Ärzten und Pflegekräften. Die sich anschließende Stabilisierung zur Verlegung muss vom Neugeborenen-Notarzt durchgeführt bzw. koordiniert wer-

den. Zunächst gelten dabei die allgemeinen Grundsätze der Versorgung eines kritisch kranken Neugeborenen (Atemwege, Kreislauf, Temperatur; Blutzucker, Infektion? Information der Eltern, Information der Ziel-Einrichtung). Desweiteren ist hervorzuheben, dass angeborene Fehlbildungen wie Gastroschisis, Omphalozele, Zwerchfellhernie, Spina bifida, Ösophagusatresie, Kloakenexstrophie, Blasenexstrophie oder obstruktiver Uropathie keine Notfallindikationen zur Operation darstellen. Die Operationen erfolgen nach dem Prinzip der aufgeschobenen Dringlichkeit. Besonderheiten der initialen Versorgung ergeben sich bei den Kindern mit Zwerchfellhernie, Gastroschisis, Omphalozele und Ösophagusatresie, da hier eine Maskenbeatmung bzw. CPAP-Atemhilfe vermieden werden sollte. Bei erforderlicher Intubation eines Kindes mit Ösophagusatresie sollte die Tubusspitze möglichst unterhalb der zu vermutenden ösophago-trachealen Fistel liegen. Eine in den oberen Ösophagusblindsack plazierte Magensonde erlaubt das intermittierende Absaugen von Speichel bei diesen Kindern. Die anderen Kinder dieser Gruppe bedürfen regelhaft einer Magensonde zur Dekompression des Magen-Darmtraktes. Bei Patienten mit Gastroschisis, Omphalozele, Blasenexstrophie, Kloakenexstrophie und Spina bifida muss der lokale Befund mit steriler Folie abgedeckt und die Austrocknung vermieden werden. Das Darmpaket bei Gastroschisis und Omphalocele sollte dabei zentriert und etwas fixiert werden, um Torsionen oder venöse Stauungen zu vermeiden. Diese Patienten weisen einen zusätzlich erhöhten Flüssigkeitsbedarf auf. Bei Patienten mit erhöhtem Infektionsrisiko sollte eine perioperative Antibiotika-Therapie begonnen werden. Patienten, die einer baldigen Operation bedürfen, erhalten Vitamin K. Falls die Eltern des Kindes, den Transport nicht begleiten können, ist möglichst das Einverständnis zur Narkose und Operation einzuholen und zu protokollieren. Zusammenfassend sind eine koordinierte Erstversorgung und Stabilisierung kritisch kranker Neugeborener mit angeborenen Fehlbildungen erforderlich, um einen sicheren Transport in ein Perinatalzentrum zu gewährleisten.

DGKJ-WS-10

Wie beeinflussen Herzfehler die Reanimationsstrategie?

H.-P. Lorenz¹,

Deutsches Herzzentrum Kinderkardiologie, München

Absolut gesehen sind kardiolog. Notfälle beim NG sehr selten: Ausgehend von einer Geburtenrate <676.000 in 2008 in D war bei einer Herzfehlerinzidenz von 0,8% mit etwa 5400 Vitien zu rechnen. Für München mit seiner seit Jahren konstanten Geburtenzahl errechnen sich ca. 150 herzkranken Neonaten, 12% davon müssen als kritisch eingestuft werden. Die weitaus häufigste Ursache kardiolog. Notfälle in den ersten LW ist im Zusammenhang mit der Kreislaufumstellung von fetal nach adult durch den Verschluss fetaler Verbindungen (Ductus) zu finden: Bei einer Linksobstruktion (LVOTO) kommt es letztlich zu einer systemischen, bei Rechtsobstruktion (RVOTO) zu einer pulmonalen Hypoperfusion oder bei parallel geschalteten Kreisläufen (TGA) zu inadäquatem Mixing. Dank der ständig optimierten Fetaldiagnostik werden auch cardiale Fehlbildungen immer häufiger pränatal erkannt, sodass die Geburt solcher Kinder in einem Perinatalzentrum erfolgen sollte, wodurch sich auch ihre Überlebenschance dramatisch verbessert. Pathophysiologisch übersteigt bei einem Ductus-abhängigen Vitium beim Ductusverschluss der O₂-Verbrauch die O₂-Aufnahme/-abgabe, was über die Zellischämie zur Azidose führt. Diese Kaskade bringt pränatal nicht erkannte Kinder rasch in eine prekäre Notlage, die durch wenige, aber höchst wirksame Maßnahmen durchbrochen werden kann:

1. Zufuhr von O₂ bei jeder Zyanose (O₂-Resistenz beweist die cardiale Ursache der Zyanose)
2. Infusion von PGE zur Wiedereröffnung des Ductus (NW des PG beachten!) Startdosis 50, Erhaltungsdosis 10 ng/kgxmin.
3. Intubation u. Beatmung bei drohender respirator. Erschöpfung u. vor längeren Transporten
4. i.v. Diuretika zur Senkung der Vorlast bei Hinweisen auf Lungenstauung (durch LVOTO). Jede maschinelle Beatmung bewirkt über Änderungen des paCO₂ und des paO₂ erhebliche Veränderungen der Fluss

(Q)- u. Widerstandsverhältnisse (R) in den Gefäßen des System-, Gehirn- u. Lungenkreislaufs: Eine Erhöhung des inspiratorischen O₂-angebots (FiO₂) u. die Senkung des pCO₂ durch Hyperventilation führt zwar zu einer Senkung des Lungengefäßwiderstandes (Rp) u. damit Steigerung des Lungenflusses (Qp), gleichzeitig nimmt aber der cerebrovaskuläre Widerstand (CVR) zu u. konsekutiv der Rückfluss über die obere Hohlvene ab. Für das schwerste Vitium aus der Gruppe der LVOTO, dem hypoplastischen Linksherzsyndrom bedeutet dies: Nach Infusion von PGE, um die retrograde Perfusion der asc. Aorta u. der Koronarien über den Ductus zu gewährleisten, ist durch Normo- bis leichte Hypoventilation der Rp hoch u. Qp niedrig zu halten. Umgekehrt gilt für die RVOTO mit ihrem verminderten Qp: Rp niedrig halten durch O₂-Zufuhr u. Vermeiden erhöhter Beatmungsdrücke. Die einzige u. rein symptomatische Therapie bei TGA mit ihren parallel geschalteten Kreisläufen besteht in der O₂-Gabe (wenngleich ohne wesentlichen Einfluss auf die Zyanose) u. Applikation von PGE. Die sehr seltene TAPVD (totale Lungenvenenfehlkonnektion, evtl. erkennbar an der vollen SO₂ im Nabelvenenblut bei grau-zyanotischem Hautkolorit) erfordert bis zur dringlichen Korrektur-OP eine differenzierte Beatmungsstrategie: Bei vermuteter lungenvenöser Obstruktion mit möglichem Lungenödem hoher PEEP, aber in keinem Fall Hyperventilation, die den Qp erhöht. PGE sollte nicht verabreicht werden. Die NW der PGE-Therapie sind überwiegend kardiovaskulärer, etwa halb so häufig zentralnervöser Natur, bedingen aber nicht selten doch eine Beatmungspflicht.

DGKJ-WS-11

Besonderheiten der Versorgung III: Frühgeborene, Mehrlings-schwangerschaften

E. Mildenberger¹,

Kinderklinik, Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Mainz

Frühgeborene und Mehrlinge sind Risiko-Neugeborene. Daher wurden Versorgungsstrategien entsprechend Gestationsalter, Geburtsgewicht und Mehrlingsstatus festgelegt. Kinder, die die jeweiligen Kriterien erfüllen, sollen pränatal in geeignete Einrichtungen verlegt werden. Die Geburt eines Frühgeborenen ist oftmals kalkulierbar. Man hat also Gelegenheit, sich vorzubereiten. Dann beginnt das ABC der Reanimation des Neugeborenen. Unter A werden initiale Maßnahmen und Sicherung des Atemweges subsummiert. Für sehr kleine Frühgeborene bedeutet dies die Lagerung des Kindes, so dass die Atemwege geöffnet werden (Schnüffelposition), ggf. nasales und orales Absaugen und die Applikation von Wärme (erhöhte Raumtemperatur, Heizstrahler, Wärmematratze, Mütze). Sofern das Frühgeborene nicht selbst anfängt zu atmen folgt die Beatmung. Die Empirie lehrt, dass bei Frühgeborenen die Ventilation mit initialen Blähdrücken von 20–25 cm H₂O erreicht werden kann. Hebt sich der Thorax nicht, oder steigt die Herzfrequenz nicht über 100/min, kann der Blähdruck höher eingestellt werden. Es sollte nur so viel Druck aufgewendet werden, dass sich der Thorax gerade hebt. Die Anwendung von PEEP ist möglicherweise protektiv gegenüber einem Volutrauma. Möglicherweise kann durch die frühe Anwendung von Nasen-CPAP bereits im Kreißsaal spätere Beatmung vermieden werden. Bleibt das Frühgeborene nach den initialen Blähmanövern bradycard oder weist im Weiteren Zeichen der Ateminsuffizienz auf, sollte es intubiert werden. Postnatal intubierte Frühgeborene <1500 g sollen innerhalb von 2 Stunden nach der Geburt Surfactant erhalten. Es bleibt offen, ob diese Gabe bereits im Kreißsaal oder nach radiologischer Kontrolle der Tubuslage erfolgen sollte. Im ABC der Reanimation des Neugeborenen folgen nun die Punkte C für Kreislauf und D für Drugs. Auch für das sehr kleine Frühgeborene gilt: Beatmung ist der effektivste Schritt der Reanimation! Falls nach 30 Sekunden effektiver Ventilation – d.h. bei optimaler Lagerung, ausreichender Blähung der Lunge und adäquater Beatmung über Maske oder intratrachealen Tubus, sprich einer Beatmung die erreicht, dass sich der Thorax hebt – die Herzfrequenz <60 /min bleibt, sind Thoraxkompressionen anzuwenden. Medikamente sind zur Reanimation des Frühgeborenen außerordentlich selten nötig. Wegen der geringen Energiereserven des Frühgeborenen

sollte immer eine intravenöse Glukosezufuhr von 2–3 ml Glukose10%/kg x h erfolgen. Schwangerschaftskomplikationen kommen bei Zwillingen 3x häufiger vor als bei Einlingen. Zwillinge werden 3 Wochen früher geboren als Einlinge und weisen gegenüber Einlingen ein 4fach erhöhtes Fehlbildungsrisiko auf, haben häufiger Nabelschnurkomplikationen, regelwidrige Geburtslagen und Geburtstraumata. Diese Kombination bringt es mit sich, dass die perinatale Mortalität von Zwillingen um ein Vielfaches höher ist als bei Einlingen. Ein besonderes Risiko droht den monochorialen Zwillingen durch das fetofetale Transfusionsyndrom. Für die Erstversorgung von frühgeborenen Mehrlingen sollte für jedes Kind eine neonatologische Ärztin oder Arzt und eine neonatologisch erfahrene Kinderkrankenschwester oder -pfleger bereitstehen. Das kann im Einzelnen bedeuten, dass besondere Rufdienste eingerichtet werden müssen. Neben der Vorhaltung von Personal gehört zu den logistischen Vorbereitungen die Bereitstellung eigener jeweils komplett ausgerüsteter Erstversorgungsplätze – möglichst in warmer Umgebung.

DGKJ-WS-13

Apparative Ausrüstung für den Neugeborenen-Transport

H.-P. Lorenz¹,

Deutsches Herzzentrum Kinderkardiologie, München

Neugeborene sind durch die „5 Hs“ besonders gefährdet:

1. Hypothermie
2. Hypotonie
3. Hypoglykämie
4. Hypoxämie
5. Hyperkapnie

Die zu ihrer Verlegung in eine Spezialklinik notwendigen Gerätschaften haben therapeutische und Monitorfunktion in Einem. Jeder Anwender muss in die Funktion und Bedienung der Apparate eingewiesen sein. Gefahr durch: Therapie und Monitoring über: Hypothermie Transportinkubator (Innentemp. 33–36°C) Hypotonie a) Volumenzufuhr über Perfusor b) NIBP Hypoglykämie a) Glukosezufuhr über Perfusor b) Glukocheck Hypoxämie a) O₂-Zufuhr über Inhalation od. Atemhilfe (O₂-Bombe u. O₂/Luftgemisch) b) Pulsoximetrie (Cave: Hyperoxie! Ziel tcSO₂~90%) Hyperkapnie a) Respirator b) tcpCO₂ Bei Anforderung des NNAD sollten im kollegialen Gespräch die wichtigsten W-Fragen im Vorfeld geklärt werden: Wer alarmiert? Was ist das Problem? Wohin soll das Kind? Wann (Dringlichkeit)? Womit transportieren? Unter der Prämisse, dass die für den neonatologischen Notfall erforderlichen Utensilien stets aktuell überprüft, evtl. ergänzt und vollständig sind, kann jedes Risiko-Neugeborene optimal versorgt und nach Stabilisierung unter kontrollierten Bedingungen von geschultem Personal zur Zielklinik transportiert werden.

Station für chronisch kranke Kinder und Jugendliche – als Brücke zwischen Pädiatrie und Psychosomatik (PG-Kurs 2) in Zusammenarbeit mit der Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Psychosomatik

DGKJ-WS-15

Therapeutisches Milieu als unverzichtbares Element – das Zusammenspiel von Pädagogik und Psychotherapie im stationären Setting

U. Damschen¹, D. Kunert²

¹Vestische Kinderklinik, Datteln; ²Kinder Klinik Park Schönfeld, Kassel

Der Alltag auf einer psychosomatischen Station wird in seiner Bedeutung, anders als die oft vielfältigen therapeutischen Angebote, oft vernachlässigt und in seiner Wichtigkeit unterschätzt. Er stellt einen eigenständigen Bereich dar, der unabdingbar für das Gelingen der the-

rapeutischen Prozesse ist, somit seine eigene therapeutische Wirkung entfaltet. Im Lebensraum der Station soll ein wachstumsförderndes Klima entstehen, das den alltäglichen Bedürfnissen der Patienten gerecht wird und gleichzeitig einen Halt und Orientierung bietenden Rahmen bereitstellt. Wichtige Bereiche der Alltagsgestaltung (Schaffung eines therapeutischen Milieus) und des strukturellen Rahmens werden dargestellt und in ihrer Bedeutung im Zusammenspiel mit der klinisch ausgerichteten Psychotherapie diskutiert.

- Alltagsstruktur: Tagesablauf; Mahlzeiten; Alltagsrituale; Freizeitgestaltung
- Einbeziehung der Eltern; Besuchszeiten; Beurlaubungen
- Pflegerische Versorgung
- Regeln: verbindliche Stationsregeln; individuelle Vereinbarungen mit einzelnen Patienten
- Flexibilität im Umgang mit Regeln
- Umgang mit gruppendynamischen Prozessen; Konflikt- und Krisenmanagement; Nähe
- Distanz-Regulation zwischen Betreuern und Patienten
- Förderliche Grundhaltung der Betreuer
- Übergänge und Schnittstellen zwischen Pädagogik und Psychotherapie
- Selbsterfahrung und Supervision
- Dokumentation

DGKJ-WS-16

Interdisziplinarität und Wissen als Grundlage auf dem Weg zu krankheitsübergreifenden Schulungen

R. Bähr-Müller¹, L. Vogler¹, K. Mönkemöller¹, M. Martens¹, J. Mirza¹, G. Bürk¹, M. Weiß¹

¹Kinderkrankenhaus, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Köln

Patientenschulungen sind aus dem klinischen Alltag nicht wegzudenken. Bisheriges Ziel von Schulungen ist es, den Patienten und deren Eltern praxisrelevante Informationen zur Bewältigung des Alltages mit „ihrer“ chronischen Erkrankung zu vermitteln. Aus den krankheitsspezifischen Schulungen und in der Versorgung chronisch kranker Patienten und ihrer Familien wird vermehrt die Relevanz psychosozialer Inhalte deutlich. Es ist notwendig, die Patienten und ihre Familien bei der Krankheitsbewältigung in ihren Ressourcen zu stärken. Gleichzeitig sollen sie bei den mit der chronischen Erkrankung einhergehenden Krisen und Konflikten unterstützt werden. Bei der Vermittlung solcher Inhalte profitieren Kinder, Jugendliche und ihre Familien von krankheitsübergreifenden Schulungsmodulen. In diesem Vortrag werden Wege aufgezeigt, Patienten mit unterschiedlichen chronischen Krankheiten und deren Familien alltags-taugliche Handlungskompetenzen zu vermitteln. Psychologisch-pädagogische Gruppenangebote oder pädagogische Freizeitangebote, die mit den Kindern, Jugendlichen und deren Eltern gestaltet werden, eröffnen neue Aspekte der Krankheitsbewältigung. Über die Fixierung auf die eigene chronische Erkrankung hinaus zu blicken, verschafft neue Perspektiven. Dadurch kann der Horizont erweitert werden und eine Offenheit für andere als die bisher erprobten Lösungswege erfolgen. In unserem Vortrag wird exemplarisch das krankheitsübergreifende Schulungsmodul der „Zukunftswerkstatt“ in der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Kliniken der Stadt Köln gGmbH vorgestellt. Es zeigt eine Möglichkeit, Schulungen auf eine neue interdisziplinäre Stufe zu stellen. Aus der Sicht des Alltages einer Kinderarztpraxis und der stationären Betreuung von Kindern sollen die Perspektiven einer Diversifizierung der Schulungskultur diskutiert werden.

GKJ-WS-17**Psychotherapie und „Notfallmanagement“ als Kunst**M. von Stauffenberg¹¹Clementinen-Kinderkrankenhaus, Frankfurt

Zu jedem Zeitpunkt der stationären Psychotherapie auf einer Psychosomatischen Station kann es zu Notfällen kommen, die schnelle therapeutische Entscheidungen notwendig machen:

- bei einer massiven Zunahme der bekannten psychosomatischen Symptome (z.B. Schwindelgefühl, Bauchschmerzen, Kopfschmerzen)
- bei einer Dekompensation einer chronischen körperlichen Erkrankung (z.B. Asthma, Diabetes, Crohn)
- bei schwersten psychischen Dekompensationen (z.B. selbstverletzendes oder dissoziales Verhalten)

Voraussetzungen für adäquates Handeln sind:

- eine lückenlose Dokumentation über das Ausmaß der körperlichen Erkrankung, die bisher erfolgten diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen sowie bisher hilfreiche Maßnahmen bei bekannten Symptomen (z.B. bei Kopfschmerzen, Hyperventilation)
- ein ständiger Informationsaustausch zwischen Ärzten, Therapeuten und Pflegeteam über die Situation des Patienten in der Stationsgemeinschaft und Gegenübertragungsphänomen, über bedeutsame emotionale Themen, die in der Einzeltherapie angesprochen werden und eine empathische Begleitung des Patienten im Stationsalltag erforderlich machen.
- das Erkennen der Krise und Ruhe zu bewahren
- das Vorgehen zu koordinieren in Absprache mit dem Abteilungsleiter sind weitere diagnostische Maßnahmen erforderlich und wenn ja, welche? sind Medikamente erforderlich oder eine Umstellung der Medikation notwendig? ist es notwendig, den Patienten auf eine Akut-Station zu verlegen? sind ggf. die Eltern zu informieren? ist es notwendig, den Patienten zum jetzigen Zeitpunkt zu entlassen? ist es notwendig, den Patienten auf eine Psychiatrische Station zu verlegen?

Die Kunst der Psychotherapie besteht u. a. darin, die Krise therapeutisch zu nutzen und gemeinsam zu verstehen, warum die Symptome gerade zum jetzigen Zeitpunkt auftreten. Ein qualifiziertes und erfahrenes Team aus Ärzten, Therapeuten und Pflegepersonal ist notwendig, um in einem somatischen oder psychischen Notfall angemessen reagieren zu können.

DGKJ-WS-19**Schule als Bindeglied zum Alltag****Schule im Krankenhaus – Wie soll das gehen?**S. Harbauer¹¹Heinrich-Hoffmannschule für Kranke, Frankfurt

Im Vortrag wird anhand von Fallbeispielen dargestellt, wie der Unterricht im Krankenhaus auf der einen Seite schulpflichtigen Kindern hilft während ihres stationären Aufenthaltes an den Unterrichtszielen ihrer Heimatschule weiterzuarbeiten, zum anderen im Rahmen des therapeutischen Prozesses ebenfalls Fortschritte zu machen.

Es wird aufgezeigt, wie der Unterricht hierbei mehrere Ziele parallel verfolgt, insbesondere

1. die Weiterarbeit in den schul- und klassenspezifischen Themen der Hauptfächer, welche die Kinder in ihrer Heimat besuchen;
2. neue soziale Erfahrungen in heterogenen Lerngruppen;
3. die Kooperation mit der Heimatschule zu vielfältigen Themen: Sachgebiete, die insbesondere für Grundschüler bedeutend sind, Klassenarbeiten für Schüler der Sek I;
4. die Absprache mit Klassenlehrern zur Lernbiographie;

5. therapeutische Ko-Ziele, die das Lernverhalten betreffen;
6. die Rückkehr in ihre alte (oder auch neue) Klasse in Absprache mit der Heimatschule wird vorbereitet und organisiert;
7. Schullaufbahnberatung, ggf. Planung eines Schulwechsels;
8. Katamnese;

DGKJ-WS-20**Aufnahmeplanung und Auftragsbearbeitung in der pädiatrischen Psychosomatik**Y. Heidenreich¹¹Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin, Psychosomatik, Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke, Herdecke

Die psychosomatische Behandlung von Kindern und Jugendlichen im stationären Rahmen ist personal- und kostenintensiv. Für die Familien bedeutet sie die Bereitschaft zu zeitlichem und persönlichem Einsatz. Das Gelingen der Therapie ist in hohem Maß abhängig von einer guten inhaltlichen und organisatorischen Vorbereitung. Um Therapieabbrüche, unklare Zielsetzungen, falsche Erwartungen und damit auch eine Frustration der Patienten und des Teams zu vermeiden, hat sich eine ausführliche ambulante Vorbereitung und eine sorgfältige Aufnahmeplanung bewährt. Inhaltliche Vorbereitung In einem ambulanten ärztlich oder psychotherapeutisch geleiteten Vorgespräch, sind die Notwendigkeit der stationären Therapie und die Motivation und Zielsetzung aller Beteiligten zu klären. Hierbei muss in kurzer Zeit eine tragfähige Beziehung zu den Familien aufgebaut werden, um die dringlichsten Probleme zu eruieren. Zugleich muss vermittelt werden, welche Ziele in der meist 3 bis 4-wöchigen Behandlungszeit erreichbar sind. Im Verlauf der Therapie müssen die vereinbarten Ziele hinterfragt und aktualisiert werden. Die inhaltliche Vorbereitung muss darüber hinaus eine Darstellung der therapeutischen Möglichkeiten und des organisatorischen Rahmens umfassen. Haben sich die Patienten und/oder Sorgeberechtigten für eine stationäre Therapie entschieden, erfolgt ein Gespräch mit einem Mitarbeiter des Pflege- und Erziehungsteams. Zielsetzung des ambulanten Vorlaufs sollte die Definition von ein bis drei Problemen und ihren möglichen Lösungen sein, wobei zu diesem Zeitpunkt toleriert werden kann, dass sich diese zwischen Sorgeberechtigten und Patient unterscheiden. Im eigentlichen Aufnahmegespräch wird dann eine gemeinsame Zielsetzung formuliert, schriftlich fixiert und von allen unterzeichnet. Aufnahmeplanung Inhaltliche und wirtschaftliche Aspekte bedingen eine sorgfältige Aufnahmeplanung. Wichtig ist die Dringlichkeit der Problematik bei den einzelnen Kindern und Jugendlichen. Hier muss geprüft werden, ob von der Warteliste nach Vorstellungsdatum abgewichen werden muss oder ob ambulante Hilfen bis zum regulären Aufnahmetermin angeboten werden können. Ein weiterer Aspekt ist die Zusammensetzung der Patientengruppe auf der Station. Hier spielen das jeweilige Störungsbild, die zusätzlich bestehenden Grunderkrankungen (Diabetes, Rheuma, CED etc.) und das Alter der Patienten eine Rolle. Unter wirtschaftlichen Gesichtspunkten ist eine weitgehende Vollbelegung notwendig. Die Liegedauer sollte die vereinbarte Behandlungsdauer nicht dauerhaft über- oder unterschreiten. Es sollten feste Aufnahmezeiten bestehen, von denen im Einzelfall abgewichen werden kann, um die Station voll auszulasten oder Patienten entgegen zukommen. Kurzfristige bzw. Notfallaufnahmen von ambulant bekannten Patienten sollten möglich, aber nicht die Regel sein.

DGKJ-WS-21**„Pänzilvania“ – Station für chronisch kranke Kinder und Jugendliche als Beispiel**K. Mönkemöller¹, J. Mirza¹, M. Martens¹, R. Bähr-Müller¹, M. Weiß¹¹Kinderkrankenhaus, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Köln

Im Rahmen des Kurses wird das Konzept der Station „Pänzilvania“ für chronisch kranke Kinder und Jugendliche am Kinderkrankenhaus der Kliniken der Stadt Köln gGmbH vorgestellt. „Pänzilvania“ bietet den

Patienten und ihren Familien von Anfang an eine interdisziplinäre Anlaufstelle mit ganzheitlicher Versorgung. Hintergrund der Konzeptentwicklung war die klinische Erfahrung, dass zunehmend mehr Familien Schwierigkeiten haben, den Herausforderungen eines komplexen Therapiemanagements gerecht zu werden. In Deutschland nimmt die Zahl der chronisch kranken Kinder und Jugendlichen und die der jungen Patienten mit psychosomatischen Erkrankungen zu. 15–20% der Kinder und Jugendlichen sind psychisch auffällig, und zwar im Sinne einer „neuen Morbidität“. Wichtigster Schutzfaktor für eine altersgerechte psychosoziale Entwicklung ist ein positives Familienklima. Dagegen sind familiäre Konflikte, elterliche Belastung und ein niedriger sozio-ökonomischer Status Risikofaktoren für die Entwicklung psychischer Auffälligkeiten (Ravens-Sieberer, U., 2008). Darauf basierend stellt sich die Frage, ob die frühzeitige Integration gesunderhaltender Strategien in die Versorgung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher langfristig das Outcome verbessern wird; weiterhin, ob Risikopatienten und deren Familien früher erkannt und unterstützt werden können. Die Patienten und ihre Familien werden von Anfang an von einem multiprofessionellen Team versorgt. Das fachübergreifende Behandlungskonzept berücksichtigt sowohl die somatischen als auch die psychosozialen Komponenten der Erkrankungen. Das Patientenspektrum ist bezüglich der Diagnose breit gefächert. Gemeinsam betreut werden Patienten mit Erstdiagnose bis hin zu Patienten mit Complianceproblemen und Anpassungsstörungen. Krankheitsspezifische und -übergreifende Module werden bedarfsorientiert eingesetzt.

Ziele der Stationsarbeit sind:

- Handlungskompetenz im Umgang mit der Erkrankung zu vermitteln
- Einen geschützten Raum zu schaffen, in dem „Alltag“ geübt werden kann
- Individuelle Ressourcen zu stärken und zu eröffnen
- Den Umgang mit der Erkrankung in den unterschiedlichen Lebensphasen zu fördern
- Die Familie als wichtigste Ressource zu stärken
- Die Familiendynamik im Umgang mit der Krise einzubeziehen
- Ein Forum für den Austausch von Erfahrungen zu schaffen.

Die Versorgung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher erfordert eine Schnittstelle zwischen Pädiatrie und pädiatrischer Psychosomatik. Das niedrigschwellige Angebot einer ganzheitlichen interdisziplinären Versorgung wird sehr gut akzeptiert. Wirksamkeit und Effizienz des Konzeptes müssen langfristig evaluiert werden. Ravens-Sieberer, U., 2008, Psychische Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland – Ergebnisse der BELLA und HBSC-Studie, Vortrag bei der 4. Jahrestagung der Arbeitsgemeinschaft pädiatrische Psychosomatik, Hünfeld.

Unspezifische und spezifische bronchiale Provokationsmethoden (PG-Kurs-3) in Zusammenarbeit mit der Gesellschaft für Pädiatrische Pneumologie e.V.

DGKJ-WS-25

Impuls-Ozillometrie und Bodyplethysmographie – methodische Grundlagen und klinische Interpretation der bronchialen Provokation
H.-J. Smith¹

¹Cardinal Health Germany, Hoechberg

Die nachfolgende Übersicht fasst weitgehend akzeptierte Methoden und Kriterien zusammen, nach denen eine bronchiale Reaktion als signifikant eingestuft werden kann. Dabei bestimmen Ruheatemungsanalysen wie die Ozillometrie oder Bodyplethysmographie die bronchiale Reaktion in der Regel früher als dies mit der forcierten Spirometrie möglich ist. Vorteil der Spirometrie andererseits ist die gute Standardisierung sowie die vielfältige und umfassende Untersuchung der Aussagen und Grenzwerte.

1. Spirometrie: Bei der spirometrischen Untersuchung muss der Patient mit Nachdruck auf die Wichtigkeit der maximalen Anstrengung hinge-

wiesen werden. Die Aufzeichnung mehrerer Versuche erlaubt die Bewertung der Qualität der einzelnen Messung und gegebenenfalls eine darauf abgestimmte Instruktion. Eine Altersuntergrenze von 5 bis 6 Jahren limitiert die Anwendung in der Pädiatrie.

Beobachtungsparameter zur Grenzwertbeurteilung der Provokation

Die Bestimmung der Hyperreagibilität erfolgt mit Hilfe des vom Parameter abhängigen PD/PC-Grenzwertes. Unterschreitet die aktuelle Messung den angegebenen Wert, wenn man sie auf die Ausgangsmessung bezieht, errechnet sich der Grad der Hyperreaktivität aus der bis dahin applizierten Dosis/Konzentration.

Tab. 1

Parameter	Basismessung	PD/PC	Bemerkung
Einsekundenkapazität FEV1	>80% Soll	-20%	Standard
Maximaler expir. Fluss MEFxx	-	-25 bis -30%	Nur Zusatzinfo! heranziehen

2. Impuls-Ozillometrie (IOS). Ozillometrische Spektren des Atemwiderstandes Rrs und der Lungenreactance Xrs erlauben eine optimierte Therapieeinstellung, die Bewertung von Reversibilität bzw. die Evaluierung unspezifischer und spezifischer Provokationstests. Vorteilhaft gegenüber der Spirometrie ist die Bestimmung der Lungenfunktion unter Ruheatemungsbedingungen. Bronchodilatatorische Effekte, die die tiefe Inspiration begleiten können, sind somit ausgeschlossen.

Beobachtungsparameter zur Beurteilung der Provokation

Überschreitet die aktuelle Messung den angegebenen PD/PC-Grenzwert, wenn man sie auf die Ausgangsmessung bezieht, errechnet sich der Grad der Hyperreaktivität aus der bis dahin applizierten Dosis/Konzentration.

Tab. 2

Parameter	Basismessung	PD/PC	Bemerkung
Atenwegswiderstand R5	<150% Soll	+35%	Standard
Resonanzfrequenz Fres	-	+30%	Standard

3. Ganzkörperplethysmographie. Obwohl sich eine vollständige ganzkörperplethysmographische Untersuchung in zwei wesentliche, standardisierte Messabschnitte gliedert und zwar die Bestimmung der Atemschleife (sRaw) und die Erfassung des Lungenvolumens (ITGV), genügt es, die Bronchoprovokation allein mittels spezifischem Atemwegswiderstand (sRaw) bzw. spezifischer Conductance (sGaw) zu bewerten.

Beobachtungsparameter zur Beurteilung der Provokation

Überschreitet/unterschreitet die aktuelle Messung den angegebenen PD/PC-Grenzwert, wenn man sie auf die Ausgangsmessung bezieht, errechnet sich der Grad der Hyperreaktivität aus der bis dahin applizierten Dosis/Konzentration.

Tab. 3

Parameter	Basismessung	PD/PC	Bemerkung
Spezif. Atemwegswiderstand sRaw	<200% Soll	+100% & >2 kPa s	Standard
Spezifische Conductance sGaw	-	-40% & <0,5 s ⁻¹ ·kPa ⁻¹	Empfehlung

4. Literaturnachweis

- Arbeitskreis „Bronchiale Provokationstests“ (1998) Leitlinien für die Durchführung bronchialer Provokationstests mit pharmakologischen Substanzen. Pneumologie 52:214–220
- Guidelines for Methacholine and Exercise Challenge Testing 1999 (2000) Am J Respir Crit Care Med 161:309–329
- Gonsior E et al. (2002) Leitlinie für die Durchführung bronchialer Provokationstests mit Allergenen. Pneumologie 56:187–198
- ATS Guidelines for Methacholine and Exercise Challenge Testing-1999 (2000) Am J Respir Crit Care Med 161:309–329

Hautpflege und dermatologische Lokalthherapie im Neugeborenen- und Kleinkindesalter (PG-Kurs 4)

DGKJ-WS-28

Hautpflege in der Neonatalperiode und im Kindesalter

U. Blume-Peytavi¹

¹Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Kinderdermatologie, Charité-Universitätsmedizin, Berlin

Die richtige Hautpflege bei Neugeborenen, Säuglingen und im Kleinkindesalter ist ein kontrovers diskutiertes Thema. Aktuell gibt es ein neues Verständnis für den morphologischen Aufbau und die physiologische Funktion der Haut in dieser sensiblen Periode. Neueste Forschungsergebnisse zeigen, dass die Entwicklung der Hautbarriere von Neugeborenen nicht mit der Geburt oder nach den ersten 4 Lebenswochen abgeschlossen ist, sondern sich über einen deutlich längeren Zeitraum bis ans Ende des ersten Lebensjahres erstreckt. Aufgrund verschiedener wissenschaftlicher Untersuchungen und kontrollierten Studien sowie evidenzbasierter Auswertung der Literatur, kann heute festgestellt werden, dass sich das Baden der Säuglinge auf die Hautbarriere und die Hautschutzfunktion aus hautphysiologischer Sicht besser bewertet als die Ganzkörperwäsche. Zweimal wöchentliches Baden hat insgesamt einen positiveren Langzeiteffekt auf hautphysiologische Parameter als zweimal wöchentliches Waschen mit klarem Wasser und Waschlappen. Weitere klinische Studien konnten zeigen, dass die physiologische Funktion der Hautbarriere unter einem standardisierten Pflegeregime bei Reifgeborenen in verschiedenen Körperregionen von einer zweimal wöchentlichen Anwendung von Pflegecremes und mildem Säuglingsbadezusatz profitiert. Die physiologische Funktion der Hautschutzbarriere wird verbessert verglichen mit der abschließlichen Verwendung von klarem Wasser. Die Verwendung einer Babypflegecreme schützt die Haut des Neugeborenen und Säuglings vor transepidermalem Wasserverlust bereits in den ersten Lebenstagen und weder die Waschprozedur, noch der Zusatz von Pflegepräparaten beeinflusst die natürliche Adaptation und Hautreifung der kindlichen Haut. Im Rahmen des Kurses werden verschiedenen Empfehlungen zur altersabhängigen Pflege der Neugeborenen- und kindlichen Haut präsentiert und der Stellenwert der Hautbasistherapie im Neugeborenen und Kleinkindesalter auch insbesondere unter dem Aspekt der Prävention und dem Erhalt der Hautschutzbarriere erörtert.

Literatur

- Nikolovski J et al. (2008) Barrier function and Water-Holding and Transport Properties of Infant Stratum Corneum. *J Invest Dermatol* 128:1728–1736
- Stamatias GN et al. (2009) Infant Skin Microstructure Assessed In Vivo Differs from Adult Skin in Organization and at the Cellular Level. *Ped Dermatol* (in press)
- Garcia Bartels et al. (2009) Influence of bathing or washing on skin barrier function in newborns during the first four weeks of life. *Skin Pharmacol Physiol* (in press)
- Garcia Bartels et al. (2009) Effect of standardized skin care regimens on neonatal skin barrier function in different body areas. *Ped Dermatol* (submitted)

DGKJ-WS-28

Lichtschutz und Lichttherapie im Kindes- und Jugendalter

K. Stieler¹

¹Klinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Charité Universitätsmedizin Berlin, CCM, Berlin

Lichtschutz gewinnt vor dem Hintergrund, dass wiederholte akute Lichtschädigung das Risiko für die Entstehung von Basalzellkarzinomen und Melanomen erhöht und Hautkrebs einer der am besten präventierbaren Malignome ist, immer mehr an Bedeutung. Im Säuglings- bis Kleinkindesalter ist der körpereigene Lichtschutz nur rudimentär ausgebildet und bedarf einer besonderen Beachtung mit speziellen UV-protectiven Maßnahmen. Insbesondere im Jugendalter zeigt sich durch das Freizeitverhalten mit einer Tendenz zu Outdooraktivitäten und Reisen in südliche

Regionen eine Akkumulation der UV-Belastung. Der physiologische und pathologische Hintergrund sowie Möglichkeiten und Fehlerquellen des UV-Schutz werden vorgestellt. Den schädigenden Eigenschaften entgegen wird die medizinische Lichttherapie aufgrund ihrer immunsuppressiven Eigenschaften bei inflammatorischen Hautkrankheiten eingesetzt. Die Anwendung von UV-A und UV-B führt zu einer lokalen Immunsuppression der Haut und bei wiederholter Exposition auch zu systemischen Effekten. UV-A wird selten in der pädiatrischen Dermatologie eingesetzt. Anhand von Anwendungsbeispielen wird das Spektrum der Indikationen erläutert sowie der physiologische Mechanismus dargestellt.

DGKJ-WS-29

Besonderheiten der Dermatotherapie im Kindes- und Jugendalter

R. Fölster-Holst¹

¹Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Kiel

Im Bereich der Arzneimittelversorgung hautkranker Kinder ist der Off-Label Gebrauch sehr hoch, wie in einer systematischen Untersuchung zur Verordnung von Arzneimitteln bei Kindern und Jugendlichen gezeigt wurde (Bücheler et al., *Dtsch Med Wochenschr* 2002). Umso wichtiger ist die Kenntnis der Physiologie und Pathophysiologie und daraus resultierend auch die der Pharmakokinetik und -dynamik im Kindesalter, die sich von denen Erwachsener unterscheidet. Wesentliche Bedeutung bei der Frage, ob ein topisch appliziertes Arzneimittel transkutan resorbiert wird, kommt dem Verhältnis von Körperoberfläche zu Körpergewicht zu. Die relativ große Körperoberfläche der Neugeborenen und Säuglinge ist mit einer erhöhten Absorption und somit hoher systemischer Verfügbarkeit verbunden. Darüber hinaus ist die fehlende bzw. eingeschränkte epidermale Permeabilitätsbarriere ursächlich für sehr hohe transkutane Penetrationen von Arzneimitteln bei Frühgeborenen und Patienten mit Dermatosen wie Ichthyosen, Epidermolysen und atopischem Ekzem. Grundsätzlich, auch unabhängig vom Alter, sind die hohen Resorptionsraten in intertriginösen Arealen (inguinal, axillär, genital, bei Säuglingen auch im Bereich der Halsfalten!), bei hohen Umgebungstemperaturen sowie bei der Anwendung von Harnstoff-, Salicylsäure- und Propylenglycol-haltigen Externa zu bedenken. In der pädiatrischen und dermatologischen Literatur sind Nebenwirkungen auf die topische Applikation ganz unterschiedlicher Externa beschrieben worden. So kann die Behandlung mit Salicylsäure in keratolytischen Konzentrationen, die bei schuppigen, hyperkeratotischen Dermatosen wie Psoriasis, Ichthyosen und Verrucae eingesetzt werden, zu Salicylsäureintoxikationen mit Kopfschmerzen, Schläfrigkeit und Tinnitus, in extremen Fällen zum Tod führen. Vitamin D₃-Analoga (Calcipotriol, Tacalcitol) sind bei der Psoriasis vulgaris indiziert. Um eine Hyperkalzämie zu vermeiden, sollte das Arzneimittel bei Neugeborenen und Säuglingen nicht und bei Kleinkindern nicht großflächig appliziert werden. Sulfadiazin-Silber, das v. a. zur Infektionsprophylaxe bei Verbrennungen, Verbrühungen, toxisch epidermaler Nekrolyse und Staphylococcal scalded skin syndrome eingesetzt wird, kann im frühen Kindesalter zu Agranulozytose, Argyrose und Hyperbilirubinämie führen. Bei Resorption entfaltet das Antiseptikum Chlioquinol neurotoxische Wirkungen, EMLA® bedingt eine Methämoglobinämie.

Onkologische Notfälle in Klinik und Praxis (PG-Kurs 5)

DGKJ-WS-31

Infektiöse Komplikationen bei immunsupprimierten Patienten

T. Lehrnbecher¹

¹Klinikum der J.W.Goethe-Univ. Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Trotz verbesserter diagnostischer und therapeutischer Verfahren sind infektiöse Komplikationen weiterhin eine der wichtigsten Ursachen für Morbidität und Mortalität bei Kindern mit Krebserkrankungen. Infektionen senken die Lebensqualität der Patienten, verzögern Chemotherapie- und Bestrahlungseinheiten, wodurch möglicherweise die Effektivität der Gesamttherapie vermindert wird, und stellen zudem einen wichtigen Kostenfaktor dar. Die Granulozytopenie ist der wichtigste Einzelrisikofaktor für Infektionen, wobei auch die Einschränkung anderer Arme des Immunsystems (z.B. Mukositis, Lymphopenie) das Risiko für bestimmte Infektionen erhöht. Inwieweit nicht-pharmakologische Maßnahmen (z.B. Nahrungsmittelrestriktionen, Einschränkung bei sozialen Kontakten) sowie die Gabe antimikrobieller oder immunmodulatorischer Substanzen (z.B. G-CSF oder GM-CSF) beim Schutz vor Infektionen wirksam sind wird bei zumeist schlechter Datenlage kontrovers diskutiert. Initial manifestiert sich eine Infektion bei granulozytopenen Patienten oft nur durch Fieber, während in der Regel spezifische klinische und radiologische Zeichen fehlen und laborchemische Veränderungen bei der klinischen Einschätzung am Beginn der Infektion wenig hilfreich sind. Da bakterielle Infektionen bei eingeschränkter Abwehrlage binnen Stunden einen unbeeinflussbar tödlichen Verlauf nehmen können, werden alle Kinder mit Fieber bei Granulozytopenie rasch einer empirischen und breiten antibakteriellen Behandlung zugeführt, wobei mikrobiologische Ergebnisse nicht abgewartet werden können. Der überwiegende Teil mikrobiologisch gesicherter bakterieller Infektionen ist auf Erreger der endogenen Flora zurückzuführen, wobei im Laufe der Jahre neben einer leichten relativen Abnahme der zuvor dominierenden und gefürchteten Gram-negativen Erreger eine stetige Zunahme Gram-positiver Erreger registriert wird. Ein in jeder Situation optimales empirisches antibakterielles Regime existiert nicht, sondern muss in Abhängigkeit vom lokalen Erregerspektrum und der Resistenzsituation sowie von präexistenten Organfunktionsstörungen bzw. der Medikation des Patienten abhängig gemacht werden. Bei länger als 48 bis 72 Stunden persistierendem Fieber ist insbesondere bei Verschlechterung des klinischen Zustandes das Initialschema zu modifizieren (z.B. Zugabe von Glykopeptiden). Falls das Fieber länger als drei bis fünf Tage andauert, ist zudem eine empirische antimykotische Therapie (z.B. mit Amphotericin B) zu erwägen. Kontrovers wird die Dauer der empirischen antibiotischen Therapie diskutiert, die jedoch in aller Regel bis zur einsetzenden hämatopoetischen Regeneration fortgeführt werden sollte.

DGKJ-WS-33

Notfälle bei akuten Leukämien

A. Möricke¹, A. Schrauder¹, K. Meyer-Schell¹, M. Stanulla¹, M. Schrappe¹

¹Universitätskinderklinik, Kiel

Notfallsituationen bei Leukämien können sowohl durch Komplikationen im Rahmen der Manifestation der Grunderkrankung als auch durch die Therapiemaßnahmen, v. a. Chemotherapie, bedingt sein. Zwar können heutzutage im Vergleich zur Ära der Anfänge der Leukämiebehandlung diese Komplikationen besser beherrscht und durch verbesserte Supportivmaßnahmen teilweise ganz vermieden werden. Dennoch treten solche möglicherweise lebensbedrohlichen oder fatalen Ereignisse immer wieder auf. So betrug in der Studie „ALL-BFM 95“ für die Behandlung von akuten lymphoblastischen Leukämien (ALL) im Kindesalter die 6-Jahres kumulative Inzidenz der Todesfälle vor und in erster kompletter Remission 2,8%. In die ALL-Studien „ALL-BFM 2000“ und „INTER-

FANT 99“ wurden im Zeitraum vom 08/99 bis 10/08 4124 pädiatrische Patienten unter 18 Jahren rekrutiert. Bei 25 Patienten (0,6%) kam es zu einer lebensbedrohlichen Komplikation zum Zeitpunkt der initialen ALL-Manifestation, davon starben 10 Patienten (0,2%) infolge dieses Ereignisses. In der Untergruppe der Patienten mit Diagnose der ALL im ersten Lebensjahr (n=92) war die Rate an initialen Komplikationen deutlich höher (6,5% lebensbedrohliche Ereignisse, 4,3% mit Todesfolge). Ursächlich waren in 4 von 6 Fällen letale zerebrale Blutungen. Hauptursachen in der Gruppe der Patienten ≥ 1 Jahr waren intubationspflichtige respiratorische Insuffizienzen infolge großer mediastinaler Raumforderungen (n=6), schwere Infektionen (n=4) und zerebrale Blutungen (n=3). Unter Chemotherapie (ausgenommen Stammzelltransplantation) ereigneten sich 7,6% lebensbedrohliche Komplikationen (2,5% mit Todesfolge). Im Vordergrund standen Infektionen (5,1%; 2,0% mit Todesfolge), insbesondere bakterielle Septitiden (häufigste Erreger E. coli und P. aeruginosa) und systemische Pilzinfektionen. Auch hier war die Gruppe der Säuglinge am meisten gefährdet (10,9%; 4,3% mit Todesfolge). Andere, nicht in jedem Fall als unmittelbar lebensbedrohlich einzustufende Ereignisse erfordern ebenfalls rasches Handeln im Sinne einer Notfallsituation: Hierzu gehören alle Situationen mit Fieber in Neutropenie, die bei nahezu allen Patienten im Laufe der Therapie zu erwarten sind und eine sofortige antibiotische Behandlung verlangen. Weiterhin sind Infektionen mit Varizellen – auch der Inkubationsverdacht – potentiell als außerordentlich bedrohlich anzusehen: Trotz der prinzipiell vorhandenen Behandlungsmöglichkeiten starben in der Studie „ALL-BFM 2000“ 7 Kinder an den Folgen einer Varizellen-Infektion. Andere für die ALL-Therapie typische Notfallsituationen sind Sinusvenenthrombosen (1,8%), Chemotherapie-induzierte Pankreatitiden (0,9%) und schwere Methotrexat-Ausscheidungsstörungen (4,5%). Todesfälle infolge dieser Ereignisse hat es in der Studie „ALL-BFM 2000“ nicht gegeben. In der ALL-Therapie gewinnen die therapiessoziierten Todesfälle bei abgenommener Rezidivinzidenz und einem Gesamtüberleben von mittlerweile ca. 90% immer mehr an Relevanz. Um den letalen Ausgang solcher Komplikationen zu verhindern, sind sie durch den behandelnden Arzt frühzeitig zu erkennen und behandeln.

DGKJ-WS-34

Blutungs- und Thrombosekomplikationen

J. Greiner¹

¹Ostschweizer Kinderspital, St. Gallen, Schweiz

Thrombosen stellen bei Patienten mit Krebs ein substantielles Problem mit potentiell schwerwiegenden Folgen dar, auch und gerade bei Kindern. Am besten untersucht sind sie bei der akuten lymphatischen Leukämie, die Inzidenz ist aber bei anderen malignen hämatologischen Erkrankungen (myeloische Leukämien, Lymphome) und soliden Tumoren vergleichbar hoch und liegt je nach Tumorart und Studiendesign zwischen 3 und 30%. Die Pathogenese ist immer multifaktoriell, eine Rolle spielen das Malignom selber (venöse Stase durch mechanische Obstruktion bei soliden Tumoren), die Chemotherapie, zentral-venöse Katheter, Infektionen sowie erworbene und hereditäre Thrombophilien. Bis heute sind Ätiologie und Pathophysiologie nicht vollständig geklärt, dementsprechend gibt es weder für Therapie noch Prävention evidenzbasierte Empfehlungen. Ebenso offen sind die Indikationen zur primären und sekundären Prophylaxe. Entscheidend ist die rechtzeitige Diagnose und adäquate Therapie, die eine sorgfältige Nutzen-Risiko-Abwägung erfordert: keine antithrombotische Therapie führt zu einer Ausdehnung des Thrombus und damit erhöhter Morbidität und Mortalität, eine zu aggressive Antikoagulation birgt ganz besonders im Setting einer aplasierenden Tumortherapie das Risiko einer möglicherweise schweren Blutung. Die Wahl der antithrombotischen Therapie liegt im Ermessen des behandelnden Facharztes unter Berücksichtigung der individuellen Patientensituation und Risiken und umfasst medikamentöse wie chirurgische Maßnahmen (z.B. nieder-molekulares Heparin, Thrombolysen, Thrombektomie). Zu Blutungen kommt es immer dann, wenn in einer oder mehreren Komponenten der Hämostase pathologische Veränderungen

auftreten: Endothel/Gefäßwand, Thrombozyten, plasmatische Gerinnungsfaktoren. Die Thrombozytopenie ist dabei die weitaus häufigste Ursache für Blutungskomplikationen bei Patienten unter Chemotherapie und erfordert präventiv und therapeutisch Plättchen-Transfusionen. Multiple andere Faktoren begünstigen eine hämorrhagische Diathese, so z.B. tumor- oder therapie-induzierte Leberfunktionsstörung, direkte Cytostatika-Wirkung, gastrointestinale Blutungen insbesondere unter Corticosteroid-Therapie ohne Antazida, postthrombotische Blutungen u. a. Die Therapie orientiert sich an der Ätiologie und dem Schweregrad der Blutung. Lebensbedrohliche, vor allem intracraniale Hämorrhagien erfordern ein risikoadaptiertes interdisziplinäres Vorgehen.

Beratung von Familien mit adipösen Kindern und Jugendlichen (PG-Kurs 6)

DGKJ-WS-36

Die kinderärztliche Perspektive: Diagnostik und Therapie von Folgeerkrankungen sowie Einleitung sinnvoller Therapiemaßnahmen

T. Reinehr¹

¹Pädiatrische Ernährungsmedizin, Vestische Kinder- und Jugendklinik, Datteln

Kinder- und Jugendärzte werden zunehmend mit adipösen Kinder- und Jugendlichen konfrontiert. Der Pädiater sollte keinesfalls aufgrund der häufigen Schwierigkeiten eine Lifestyle Veränderung zu erzielen resignieren, sondern adipöse Kinder und ihre Familien empathisch behandeln. Der Kinder- und Jugendarzt sollte zunächst das Ausmaß der Adipositas erfassen und dies dem Kind und seinen Eltern darstellen. Dazu eignet sich in der Praxis am besten der Body Mass Index (BMI= Gewicht in kg / (Größe in m)²) eingetragen in alters- und geschlechtsbezogene BMI- Percentilen. Danach sollten Primärerkrankungen sicher ausgeschlossen werden, die mit Adipositas einhergehen: Bei einer verminderten Wachstumsgeschwindigkeit (Adipositas geht im Kindesalter in der Regel mit einem relativen Großwuchs einher) sollte eine Hypothyreose, ein Cushing- Syndrom und Wachstumshormonmangel ausgeschlossen werden. Wegweisende Hinweise auf eine syndromale Genese sind neben dem Kleinwuchs, die Entwicklungsverzögerung und Dysmorphiestigmata. Bei Vorliegen von Symptomen, die auf eine psychiatrische Genese hinweisen sollte ein Kinder- und Jugendpsychiater hinzugezogen werden. Der sichere Ausschluss von Primärerkrankung ermöglicht den Familien eine Veränderung des Bewegungs- und Ernährungsverhaltens anzustreben, vor allem unter dem Hinweis auf eine nicht abänderbare genetische Veranlagung. Dies nimmt die „Schuld“ von den Familien. Die wichtige Aufgabe des Pädiaters besteht dann darin geeignete Therapieverfahren zu vermitteln, zu begleiten und ggf. die Komorbidität der Adipositas zu behandeln. Die Leitlinien der Arbeitsgemeinschaft für Adipositas im Kindes- und Jugendalter (AGA) sehen als Screening für die Komorbidität der Adipositas eine Bestimmung des Blutdrucks, von Triglyceriden, HDL- und LDL-Cholesterin vor. Rund ein Drittel der adipösen Kinder haben bereits eine arterielle Hypertonie oder Dyslipidämie. Bei pubertären adipösen Kindern mit Verwandten mit Typ 2 Diabetes (DM 2) sollte ein DM 2 ausgeschlossen werden, der im Kindesalter meist zunächst asymptomatisch verläuft (geschätzte Häufigkeit DM 2 bei adipösen Kindern 1%). Zyklusstörungen und Hirsutismus weisen bei adipösen Mädchen auf ein polyzystisches Ovarsyndrom hin. Eine gegenüber der AST erhöhte ALT stellt einen Hinweis auf eine nichtalkoholische Steatohepatitis dar. Schnarchen und Tagesmüdigkeit bei extrem Adipösen sind Zeichen eines Schlaf-Apnoe-Syndroms.

DGKJ-PO-32

Beratung von Familien mit adipösen Kindern und Jugendlichen

A. Schaefer¹, K. Winkel¹, M. Dobe¹, M. Kleber¹, T. Reinehr¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln

Hintergrund: Adipositas im Kindes- und Jugendalter ist heutzutage weit verbreitet. Etwa jedes 6. Kind ist davon betroffen und die Zahlen steigen weiter an. Die Weltgesundheitsorganisation (WHO) spricht von einer Epidemie. Neben den Folgeerkrankungen spielen für die Kinder und Jugendlichen der Kontakt mit Mitschülern & Freunden, die Hänseleien in der Schule oder beim Sport, sowie die Nachverfolgung der modischen Trends eine weitaus wichtigere Rolle. Neben der Bewegungstherapie ist die Ernährungsberatung eine wichtige Säule in der Behandlung.

Methoden: Ziel der Ernährungsberatung ist zunächst die Motivation zu einer langfristigen Ernährungs- und Verhaltensänderung aufzubauen. Eine Ernährungsumstellung wird erleichtert mit dem einfachen, praktischen Ampelsystem, Spiele, Sinnesschulungen und praktisches Einüben beim gemeinsamen Kochen. In der Beratung der betroffenen Kinder und Familien sollen Bestrafung und Verbote minimiert werden und Motivation durch Belohnung und Lob in den Vordergrund gestellt werden. Beispiele für Sinnesschulungen und praktische Übungen sind z.B. die Schokoladenphantasiereise. Diese übt das Genießen ein und ermöglicht den Genuss von z.B. fett- und kalorienreichen Lebensmitteln wie z.B. Schokolade auf eine andere Art und Weise. Der Vollkorn-Brot-Geschmackstest verdeutlicht die Unterschiede von VK-Brot zu Mischbrot mit Körnern und klärt die Hintergründe auf. Das Zuckerwürfelrate-spiel zeigt die Zuckergehalte von typischen Kinderlebensmitteln in Form von Zuckerwürfeln auf und nimmt bei den Kindern viele Illusionen, die durch die Werbung und deren Werbeslogans hervorgerufen werden. Diese und weitere Übungen werden vorgestellt, die auch in der Kinderarztpraxis angeboten werden können.

Zusammenfassung: Der Workshop soll die theoretischen und praktischen Inhalte im Bereich der Ernährungsberatung vermitteln und Tipps bzw. Schulungsmethoden vorstellen, die eine Motivation zur langfristigen Ernährungs- und Verhaltensänderung ermöglichen.

DGKJ-WS-39

Gesprächsführung in schwierigen Situationen mit Eltern und Kindern

M. Dobe¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln

Eine zielorientierte und dabei gleichzeitig wertschätzende Gesprächsführung in Familiengesprächen bei der Behandlung von adipösen Kindern und Jugendlichen stellt eine Herausforderung an den behandelnden Arzt oder Therapeuten dar. Ziel des Workshops ist es, eine strukturierte, ressourcenorientierte Gesprächsführung vorzustellen (den Familien-3-Schritt), welche im Obeldicks-Programm Anwendung findet. Anhand von praktischen Fallbeispielen wird erläutert, wie es auch in schwierigen Gesprächssituationen gelingt, innerhalb von 30 Minuten verschiedene Erfolge und Schwierigkeiten in der häuslichen Umsetzung so zu präzisieren, dass sich am Ende des Gesprächs eine zum Kind passende praxisnahe Intervention ergibt. Dabei werden bewährte Interventionen des Obeldicks-Programms sowie verschiedene Strategien zum Motivationsaufbau vorgestellt.

Kohlenhydratfehlverdauung: klinische und diagnostische Fallstricke (PG-Kurs 7) in Zusammenarbeit mit der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung e.V.

DGKJ-WS-40

Kohlenhydrat-Maldigestion und Malabsorption, Physiologie und Pathophysiologie

M. Claßen¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Links der Weser, Bremen

Kohlenhydratmalabsorptionen sind häufig für chronische gastrointestinale Störungen wie Diarrhoe, Meteorismus, Bauchschmerz verantwortlich. Sie gehören wegen ihrer hohen Prävalenz zu den wichtigsten Differenzialdiagnosen adverser Reaktionen gegen Nahrungsmittel. Pathophysiologisch können verschiedene Mechanismen für eine inkomplette Absorption von Nahrungskohlenhydraten verantwortlich sein: Bei den Monosacchariden Glucose, Galaktose liegen Störungen der intestinalen Transportsysteme zugrunde, die die Aufnahme der Monosaccharide über die Zellmembran der Mucosazellen bewerkstelligen. Verschiedene biochemisch und genetisch definierte Transporter der Monosaccharide sind bekannt. Für einige von ihnen wurden genetisch charakterisierte angeborene Defekte beschrieben, für andere wie die Fruktose sind sie (noch) nicht bekannt. Disaccharide müssen durch Disaccharidasen der Dünndarmmukosa gespalten werden, bevor sie als Monosaccharide resorbiert werden können. Auch für diese Enzyme sind angeborene Mangelzustände gut definiert: Laktoseintoleranz, Saccharase-Isomaltase-Mangel, Trehalase-Mangel. Epidemiologische Daten liegen vor allem für die verschiedenen Formen des Laktase-Mangels vor. Sekundäre Störungen der Kohlenhydratspaltung und/oder der Kohlenhydratresorption, meist mehrere Kohlenhydrate gleichzeitig betreffend, finden sich regelhaft auch bei diffusen Erkrankungen der Dünndarmmukosa wie Entzündung und Zottenatrophie. Bei inkompletter Spaltung und/oder Resorption kommt es zum Transport der nicht resorbierten Kohlenhydrate in das Kolon. Dort kann die ortsständige bakterielle Flora durch Fermentation kurzkettige Fettsäuren und Gase produzieren. Osmotische Wirkung und Distension des Darms verursachen die klinischen Probleme, die aber nicht obligat auftreten. Bei einem Teil der Betroffenen sind intestinale Flora und Kolonschleimhaut in der Lage, die osmotische Belastung und die Gase ohne klinische Folgen zu bewältigen. Im Workshop wird eine praxisorientierte Übersicht über Physiologie der Kohlenhydrataufnahme sowie Pathophysiologie und Genetik der verschiedenen Störungen der Digestion und Absorption gegeben.

Leitsymptome von Immundefekten und Interpretation immunologischer Laborbefunde (PG-Kurs 9) in Zusammenarbeit mit der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie

DGKJ-WS-46

Primäre Immundefekte – Leitsymptome im klinischen Alltag

I. Schulze

¹Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Chronische Immundefizienz (CCI), Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Freiburg

Es wird nach den jüngsten Daten aus den USA geschätzt, dass ein klinisch relevanter angeborener, sog. primärer Immundefekt (PID) mit einer Prävalenz von 1:2.000 bei Kindern auftritt. Dabei werden mittlerweile über 150 verschiedene PIDs unterschieden, die zum größten Teil auch schon molekulargenetisch definiert werden können. Die meisten

Kinder mit angeborenen Immundefekten fallen durch eine pathologische Infektanfälligkeit auf. Diese Infektanfälligkeit ist im Gegensatz zur physiologischen Infektanfälligkeit des immunkompetenten Kleinkindes durch rezidivierende oder persistierende, polytope Infektionen gekennzeichnet, die u. a. intensive antibiotische Therapien notwendig machen. Es treten häufig auch schwere Infektionen, wie z.B. Pneumonie, Sepsis oder Meningitis, auf, die zu Organschäden führen können. Neben Infektionen durch Erreger, die auch bei Immunkompetenten auftreten können (z.B. bekapselte Bakterien), finden sich bei Kindern mit PID auch opportunistische Erreger, wie z.B. CMV, Mykobakterien, Aspergillen oder Pneumocystis jirovecii. Die Infektionen manifestieren sich zu ca. 80% an den Atemwegen, gefolgt von Erkrankungen des Gastrointestinaltraktes und der Haut. Es ist wichtig zu wissen, dass die Verdachtsdiagnose eines PID nur selten auf einem Einzelbefund beruht, sondern meist eine charakteristische Befundkonstellation vorliegt, die es zu erkennen gilt. So können assoziierte Symptome, wie z.B. eine Thymushypo-/aplasie, ein Herzfehler, ein verspäteter Abfall der Nabelschnur, eine Dermatitis oder neurologische Auffälligkeiten zu einer Einordnung des Immundefektes führen. Mit der Kenntnis von hypomorphen Varianten einiger primärer Immundefekte muss allerdings festgestellt werden, dass einige Patienten auch einen monosymptomatischen Verlauf der Erkrankung aufweisen können (z.B. chronisch entzündliche Darmerkrankung bei septischer Granulomatose) und/oder eine Manifestation der Erkrankung im späteren Lebensalter zeigen (z.B. CVID, ADA-Defizienz). Differenzialdiagnostisch muss insbesondere bei rezidivierenden, monotypen Infektionen an lokale Faktoren gedacht werden, die zu einer vermehrten lokalen Abwehrschwäche führen können. So können z.B. Adenoide, ein Asthma bronchiale, eine Mukoviszidose oder eine Ziliendyskinesie zu einer Infektanfälligkeit an den Atemwegen oder ein Neuroporus zu einer rezidivierenden Meningitis führen. Zusätzlich sind sekundäre Immundefekte, wie z.B. eine HIV-Infektion oder eine immunsuppressive Therapie, abzugrenzen.

Qualitätsmanagement in der Pädiatrie (PG-Kurs 11)

DGKJ-WS-56

Erhebung der Patientenzufriedenheit bei Kindern und Jugendlichen

E.-M. Bitzer¹, M.-L. Dierks²

¹ISEG – Institut für Sozialmedizin, Epidemiologie und Gesundheitssystemforschung, Hannover; ²Institut für Epidemiologie, Sozialmedizin und Gesundheitssystemforschung, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover

Die Einführung von internem Qualitätsmanagement gesetzlich verpflichtend für weite Bereiche der gesundheitlichen Versorgung, so auch für die Kinder- und Jugendmedizin. Qualitätsmanagement ist primär auf eine Optimierung der Prozessqualität ausgerichtet und alle gängigen Qualitätsmanagementsysteme adressieren unter dem Stichwort „Kundenorientierung“ die Patientenperspektive als eine zentrale Dimension der Qualitätsbewertung. Die Perspektive von Kindern, Jugendlichen und ggf. ihrer Eltern ist mit standardisierten Befragungen zur Patientenzufriedenheit messbar und kann so für das Qualitätsmanagement in der Kinder- und Jugendmedizin genutzt werden. Damit Befragungen aber belastbare Ergebnisse und Hinweise für konkrete Qualitätsverbesserungen liefern können, bewährt es sich, bei der Auswahl des Fragebogens (Erhebungsinstrument) und in der praktischen Durchführung Verschiedenes zu beachten. Da es kein zusammenfassendes Maß für die Eignung eines Instruments gibt, soll Auswahl unter inhaltlichen Aspekten und in Kenntnis der psychometrischen Eigenschaften sowie unter Einschätzung der Praktikabilität erfolgen. Unter inhaltlichen Aspekten sollten Fragebögen zur Erfassung der Patientenzufriedenheit mit der Prozessqualität die aus Sicht der Patienten (d.h. von Kindern, Jugendlichen aber auch von Eltern) relevanten Dimensionen der Zufriedenheit erfassen. Dazu gehören organisatorische Aspekte, die Interaktion zwischen Kinder- und Jugendarzt mit Kindern, Jugendlichen und ggf. ihrer Eltern, die während

der Interaktion vermittelten Informationen sowie die Zufriedenheit mit der aktiven Einbindung der Patienten in diagnostische- und/oder therapeutische Entscheidungen. In der pädiatrischen Versorgung ist darüber hinaus auf alters- und kindgerechte Befragungsinhalte sowie dem jeweiligen Entwicklungsstand von Kindern angemessene Vorgehensweisen zu achten. Die psychometrischen Eigenschaften von Erhebungsinstrumenten umfassen Objektivität, Validität und Reliabilität. Zur Prüfung der psychometrischen Eigenschaften stehen verschiedene, zumeist statistische Methoden zur Verfügung. Ihre Anwendung ist aufwendig, bei neu entwickelten Fragebögen aber unabdingbar, um überhaupt Aussagen zur Qualität des Fragebogens treffen zu können. Daher sollten im Qualitätsmanagement möglichst bereits verfügbare, validierte und in Bezug auf ihre psychometrischen Eigenschaften geprüfte Erhebungsinstrumente verwendet werden, zu denen ein Manual vorliegt, dem methodischen Eigenschaften, Verfahren zur Auswertung und Interpretation der Messergebnisse sowie bisherige Einsatzbereiche entnommen werden können. Daneben gilt es bei der konkreten Durchführung von Befragungen in der Kinder- und Jugendarztpraxis oder im (Kinder)krankenhaus, auch praktischen Aspekten Aufmerksamkeit zu schenken: Geklärt werden muss, wer befragt werden soll (Kinder und/oder Eltern), wie viele Patienten bzw. Eltern befragt werden sollen, welche Maßnahmen zur Gewährleistung der Repräsentativität der Befragten sinnvoll sind, wie man Vertraulichkeit und Anonymität von Patientenbefragungen gewährleisten kann und welche Faktoren darüber hinaus zu erfolgreichen Patientenbefragungen beitragen. Im Rahmen des Workshops werden die skizzierten Kriterien zur Auswahl von geeigneten Fragebögen näher erläutert und anhand von Beispielen aus der ambulanten und akut-stationären Versorgung von Kindern und Jugendlichen illustriert.

DGKJ-WS-57

Jeder Fehler zählt – ein Fehlerberichts- und Lernsystem für Hausarztpraxen

B. Hoffmann¹, I. Otterbach¹, F. M. Gerlach¹

¹Institut für Allgemeinmedizin, Frankfurt

Dem Thema „Fehler in der Medizin“ wird seit einigen Jahren nicht nur unter Ärzten, Pflegenden und Arzthelferinnen, sondern auch in der Öffentlichkeit zunehmende Aufmerksamkeit geschenkt. Als eine Konsequenz wurde neben anderen Ansätzen zur Verbesserung der Patientensicherheit die Einrichtung von Berichtssystemen für Fehler und unerwünschte Ereignisse gefordert. Dabei herrscht über die wichtigsten Voraussetzungen für die Nutzung medizinischer Fehlerberichtssysteme Einigkeit. Anonymität ist eine unverzichtbare Bedingung für offene, d.h. allgemein zugängliche Systeme. Es werden keinerlei personenbezogene Daten abgefragt oder gespeichert, eine Re-Identifizierung des Berichtenden ist nicht möglich. Dadurch ist garantiert, dass es keine Sanktionen/Bestrafungen für Berichtende gibt. Als weitere wichtige Eigenschaften werden Freiwilligkeit und Unabhängigkeit der Systeme angesehen. Sinnvoll sind Analysen durch Experten, die sich vor allem mit den zugrunde liegenden Systemfehlern beschäftigen. Vor dem Hintergrund dieser Überlegungen wurde das erste freiwillige, anonyme, internetbasierte Fehlerberichts- und Lernsystem in Deutschland konzipiert, das im September 2004 an den Start ging: www.jeder-fehler-zaehlt.de. Hier können Hausärzte und Arzthelferinnen anonym über eine gesicherte Verbindung von Fehlern und kritischen Ereignissen in ihrer Praxis berichten. Allen steht eine Datenbank zur Verfügung, in der die Berichte eingesehen werden können. Die Nutzer können so gezielt nach bestimmten Problemen und Ereignissen suchen. Mittlerweile sind mehr als 380 Fehlerberichte und 1.750 Kommentare eingegangen und die Seiten von www.jeder-fehler-zaehlt.de werden etwa 20.000mal im Monat aufgerufen. Das Feedback an die Nutzer spielt eine wichtige Rolle, daher bietet das System zahlreiche Zusatzfunktionen. So werden alle Berichte kommentiert – von Experten, anderen Nutzern und in den sog. Gastkommentaren. Besonders interessante und lehrreiche Berichte werden als „Fehler des Monats“ herausgestellt, über einen Email-Newsletter versendet und in Printmedien veröffentlicht. Das System bietet zudem die Möglichkeit, bei den Berichtenden

weitere Details zum Ereignis zu erfragen – der Berichtende bleibt dabei dennoch anonym. Mit den Tipps zur Fehlervermeidung werden konkrete Handlungsmöglichkeiten zur Erhöhung der Patientensicherheit in der eigenen Praxis angeboten. Nutzeranalysen zeigen, dass diese Funktionen intensiv genutzt werden. Alle eingegangenen Fehlerberichte werden von zwei Wissenschaftlern u. a. nach der International Taxonomy of Medical Errors in Primary Care klassifiziert und nach Fehlertypen, Ursachen und beitragenden Faktoren ausgewertet.

DGKJ-WS-58

EbM – Evidence based Medicine im Qualitätsmanagement

R. Strametz¹

¹Klinik für Anästhesiologie, Intensivmedizin und Schmerztherapie, Klinikum der Johann Wolfgang Goethe Universität, Frankfurt am Main

Qualitätsmanagement(QM)-Systeme wie DIN EN ISO 9001 fokussieren aufgrund Ihrer überwiegenden Unabhängigkeit gegenüber dem Kontext, in dem sie angewandt werden vorwiegend auf Prozessqualität. Dies ist ein wesentlicher Kritikpunkt gegenüber der Anwendung von QM-Systemen – nicht nur in der Medizin. Durch die Ergänzung des QM-Systems um die Anwendung der Prinzipien der Evidenzbasierten Medizin können in der ambulanten und stationären Patientenversorgung sowohl Struktur- und Prozessqualität, als auch Ergebnisqualität analysiert und durch ganzheitlich optimierte Behandlungsstrategien gesteigert werden. Evidence based Medicine (EbM) integriert die besten Forschungsergebnisse mit dem eigenen klinischen Wissen und den Vorstellungen des Patienten. Ausgehend von einer konkreten medizinischen Problemstellung wird im ersten Schritt zunächst eine beantwortbare Frage formuliert. Anhand dieser Frage wird in Schritt 2 nach den besten verfügbaren Forschungsergebnissen gesucht. Die so gefundenen Ergebnisse werden im dritten Schritt bewertet. Die daraus resultierende Intervention, die in Schritt 4 angewandt wird, soll dann im fünften Schritt evaluiert werden. Sollte durch die Intervention das gewünschte Ergebnis nicht erzielt worden sein, ist ggf. wieder am Anfang dieses Prozesses zu beginnen. Prinzipien des QM und der EbM lassen sich aufgrund größerer Ähnlichkeit erfolgreich miteinander kombinieren: So zeichnen sich sowohl zentrale Instrumente des Qualitätsmanagements, wie der PDCA-Zyklus als auch die 5 Schritte der EbM nach Sackett durch zentrale Forderungen wie die kontinuierlichen Evaluation der eigenen Leistung mit gegebenenfalls nachfolgender Anpassung aus. Diese Parallelen erleichtern es Anwendern von QM-Systemen, beispielsweise mit Hilfe evidenzbasierter Algorithmen Behandlungsabläufe inhaltlich zu optimieren.

Freitag, 04. September 09

Ernährung und Lungenkrankheiten

DGKJ-SY-2

Richtige Ernährung und Lungenfunktion – ist dicker wirklich besser?

M. Kappler¹

¹Christiane Herzog Ambulanz, Behandlungszentrum für Mukoviszidose, Kinderklinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, München

Anders formuliert lautet die Frage: Hängt der Ernährungszustand von Patienten mit Mukoviszidose (Cystische Fibrose, CF) mit der Lungenfunktion und mit der Überlebenswahrscheinlichkeit der Patienten zusammen? Die Frage kann für diese Patienten sowohl aufgrund der Erfahrungen als auch aufgrund der Studienlage beantwortet werden, denn es besteht ein klarer positiver Zusammenhang zwischen gutem Ernährungszustand und verringerter Mortalität und besseren Lungenfunktionswerten. Also „Ja, dicker ist besser“, wenn auch natürlich in Grenzen und mit gewissen Einschränkungen und nicht um jeden Preis. Es ist dabei davon auszugehen, dass eine gegenseitige Beeinflussung vorliegt: ein reduzierter pul-

monaler Zustand erhöht den Energiebedarf und vermindert den Appetit, ein schlechter Ernährungszustand vermindert die körperliche Aktivität und schränkt effektive Atemarbeit und Immunreaktionen ein. Ein Patient mit Mukoviszidose kann also nicht nur unter dem einen Aspekt „Gewicht“ oder unter dem anderen Aspekt „Lungenfunktion“ betrachtet werden, sondern erfordert einen ganzheitlichen Behandlungsansatz unter Berücksichtigung von Energiezufuhr, Energieabsorption, Energiebedarf, Energieverlusten, Appetit und Körperbild, damit eine altersentsprechende Entwicklung mit zeitgerechtem Pubertätseintritt und der Möglichkeit, an allen schulischen, beruflichen und sozialen Aktivitäten teilzunehmen, erreicht werden kann. Folgende wichtige Fragen müssen bei der Versorgung von CF Patienten berücksichtigt werden:

1. Wie soll die meist vorliegende, komplexe Verdauungsstörung behandelt werden und mit welchen Testverfahren soll der Erfolg dieser Behandlung überprüft werden?
2. Wie soll der Ernährungszustand überwacht und anhand welcher Normwerte beurteilt werden?
3. An welchem Punkt sind Interventionen angezeigt? Soll erst bei manifestem Untergewicht eingegriffen werden oder bereits bei latenter Untergewicht, oder sollen alle Patienten „irgendeine Art von“ Ernährungstherapie erhalten?
4. Welche Therapieform ist einzusetzen: Kalorienanreicherung, Ernährungsberatung, Supplemente, enterale Sondenernährung, parenterale Ernährung, psychologische Maßnahmen?
5. Ist an Komorbiditäten gedacht worden wie an gastro-ösophagealen Reflux oder Diabetes, oder an andere Erkrankungen wie an Zöliakie oder Anorexie?
6. Wie kann man vermeiden, dass trotz Beachtung des Ernährungszustandes, in den Familien der „Kampf ums Essen“ den Alltag dominiert?

DGKJ-SY-3

Resolvins/Protectins: Anti-inflammatory effects of „good“ lipids in lung disease

B. Levy¹

¹Pulmonary and Critical Care Medicine, Brigham and Women's Hospital, Harvard Medical School, Boston, MA 02115, USA

Acute inflammation in the lung is fundamentally important to host defense, but chronic or excessive inflammation leads to several important respiratory diseases, including asthma and the acute respiratory distress syndrome. The resolution of inflammation is an active process. In health, cell-cell interactions at the onset of acute inflammation establish biosynthetic circuits for specific mediators that later serve as agonists to orchestrate a return to tissue homeostasis. In addition to an overabundance of pro-inflammatory stimuli, pathological inflammation can also result from defects in resolution signalling. Understanding how cells communicate and collaborate to generate anti-inflammatory, pro-resolution molecules and their counter-regulatory signalling pathways are providing new insights into the molecular pathophysiology of lung disease and opportunities for the therapeutic intervention. Evidence for select members of the growing family of anti-inflammatory lipid-derived mediators of resolution and roles uncovered for these compounds or their structural analogs in regulating airway inflammation will be presented.

Ernährung und allergische Krankheiten

DGKJ-SY-6

Stellenwert der Probiotika in der Prävention von atopischen Erkrankungen

M. A. Rose¹

¹Klinikum der J.W.Goethe-Univ. Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Probiotika sind lebende Mikroorganismen, die die Magen- und Dünndarmpassage überleben und in ausreichender und aktiver Form in das Kolon gelangen, wo sie stabilisierend auf die Darmflora wirken und über topische wie auch systemische Immunmodulation positive Wirkungen auf den Wirtsorganismus ausüben. Der Einsatz von Probiotika beim Menschen geht auf den russischen Mikrobiologen I. Metchnikoff zurück, der bereits Anfang des letzten Jahrhunderts den Verzehr von fermentierten Milchprodukten als Grundlage der beeindruckenden Gesundheit gewisser europäischer Ethnien ansah. Heute erleben Probiotika eine Renaissance. Es gibt insbesondere skandinavische Studien zum erfolgreichen Einsatz von Probiotika zur Prävention und Therapie atopischer Erkrankungen. Andere klinische Prüfungen konnten keine Effekte bei entsprechend vorbelasteten Säuglingen und Kleinkindern nachweisen. Wir geben einen Überblick zum aktuellen Wissenstand zum Einsatz der Probiotika, einschließlich Präbiotika und Autovaccine.

Ernährung in gastroenterologischen

Krankheitsbildern.

Sitzung der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie

DGKJ-SY-9

Enterale Ernährung bei Kurzdarml: Früh- und Langzeitprobleme

S. Koletzko¹

¹Klinikum der Universität München, München

Das Vorgehen und Komplikationen der enteralen Ernährung (EN) hängen vom Alter des Kindes bei Resektion, welche Darmabschnitte in welcher Länge erhalten und wie anastomosiert sind und ob die Bauhinsche Klappe noch vorhanden ist. Primäres Ziel ist es, den Adaptationsvorgang durch die EN zu beschleunigen und die verbleibende Darmfunktion maximal zu nutzen, um die parenterale Ernährung (PN) möglich zu minimieren, um das Risiko Leberschaden und Sepsis – Hauptursachen von Morbidität und Mortalität – zu reduzieren. In der Frühphase stehen sekretorische und osmotische Durchfälle im Vordergrund. Bei ultrakurzem Restdarm (<10% der Darmlänge für Alter des Kindes) wird das am besten durch eine kontinuierliche intragastrale Sondierung kombiniert mit vielen einzelnen kleinen oralen Bolusgaben erreicht. Steht keine abgepumpte Muttermilch zur Verfügung kann eine extensiv hydrolysierte Formelnaehrung mit MCT-Anteil gegeben werden. Die Verträglichkeit wird vor allem durch Kohlenhydrate bestimmt. Treten saure (pH<5,5) wässrige Stühle auf, kann eine Kohlenhydrat-reduzierte Bausteindiät versucht werden. Ein Stoma sollte so früh wie möglich geschlossen, solange der Stomahalt möglichst als kontinuierliche Infusion in den abführenden Schenkel umgefüllt werden. Erhöhte Salzverluste sollten durch enterale und i.v. Substitution ausgeglichen werden und durch häufige Elektrolytkontrollen im Urin angepasst werden. Die Langzeitprobleme nach enteralen Nahrungsaufbau sind geprägt durch bakterielle Fehlbesiedlung, Dysmotilität, Briden, Defizienzen und Steinbildung. Besonders nach Beendigung der PN, müssen Vitamine (B12, D, K u. a.), Mineralstoffe (Fe, Ca, Zi, Se) und essentiellen Fettsäuren regelmäßig kontrolliert werden. Der Bildung von Gallen- und Nierensteinen muss medikamentös und diätetisch vorgebeugt werden, Bikarbonat-verluste ausgeglichen werden. Bei Hyperalimentation mit Malabsorption und erhaltenem Kolon sind Entgleisungen

durch D-Laktatazidose gefürchtete Komplikation. Für ein erfolgreiche, möglichst komplikationsarme Behandlung dieser mit hoher Mortalität behafteten Erkrankung, sollte die Betreuung von Kurzdarmkindern von Beginn an in erfahrenen Zentren in enger Zusammenarbeit von Kinder-gastroenterologen, Neonatologen, Kinderchirurgen und Diätfachkräften, nach Entlassung unter Einbeziehung des Hausarztes erfolgen.

Adipositas im Kindes- und Jugendalter: Ursachen, Folgen, Behandlungsansätze Sitzung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin in Zusammenarbeit mit der Arbeitsgemeinschaft Adipositas im Kindes- und Jugendalter und der Adipositasforschergruppe LARGE im Kompetenznetzwerk Adipositas des BMBF

DGKJ-SY-12

Fettgewebe als endokrines Organ

W. Kiess¹, A. Körner¹, M. Blüher²

¹Universitätsklinik für Kinder und Jugendliche, Frauen und Kinderzentrum, Leipzig; ²Medizin. Klinik III, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig

Während bei Nagetieren sich das weiße Fettgewebe erst nach der Geburt entwickelt, ist es beim Menschen bereits während des 2. Trimenons entwickelt. Fettzellen dienen in Säugetierzellen als wichtige Energiespeicher und Regulatoren des Stoffwechsels. In jüngerer Zeit ist die Bedeutung des Fettgewebes und seiner Sekretionsprodukte sowohl bei der Entstehung der Adipositas als auch für die Pathogenese des metabolischen Syndroms zunehmend erkannt worden. Folgende Signalmoleküle werden unter anderem von Fettzellen synthetisiert und sezerniert: Interleukin-6, Adiponin/Acylierendes Protein (ASP), Adiponektin, Leptin, Tumor Nekrose Faktor alpha (TNF), Retinol Bindungsprotein-4 (RBP-4), Transformierender Wachstumsfaktor beta (TGF), Prostaglandin E₂ (PGE₂), Vaspin, Steroidhormone, Insulin-ähnlicher Wachstums-Faktor-1 (IGF1) und IGF Bindungsproteine. Alle diese Faktoren wirken bereits während früher Lebensabschnitte auf Fettzellen, Skelettmuskelzellen und Hepatozyten. Außerdem geben sie vielfache Rückkopplungs-Signale an Appetit-regulierende Zentren des Zentralnervensystems und des Gastrointestinaltraktes und melden Sättigungsgrad und das Ausmaß an Energiespeicherung. Man nimmt heute an, dass die vom Fettgewebe sezernierten Zytokine, Adipokine genannt, eine bedeutende Rolle bei der Aetiopathogenese der Insulin-Resistenz und von kardiovaskulären Erkrankungen spielen. Um die Physiologie der Energiehomöostase und -speicherung sowie die Entstehung von Adipositas und damit verbundenen Erkrankungen zu verstehen, ist es wichtig, die Physiologie der Fettzelle, die Regulation der Energiehomöostase und Fettgewebsentwicklung zu verstehen. Früh in der Lebensspanne des Fetus auftretende Vorgänge vermögen im späteren Leben Krankheit zu bedingen ('fetale Programmierung'). Die Adipozyten-Physiologie und die Biologie des Fettgewebes werden mit Betonung auf endokrine Regelkreise umfassend dargestellt.

Gefördert unter anderem von EU ('PIONEER'- Programm), BMBF (Kompetenznetz 'Adipositas'), und DFG (Klinische Forschergruppe 'Atherobesity', KFO 152).

DGKJ-SY-13

Metabolisches Syndrom und assoziierte Folgeerkrankungen der Adipositas

T. Reinehr¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln

Paediatricians „diagnosed“ the Metabolic Syndrome (MS) in children and adolescents increasingly in the recent years to describe the cardiovascular risk. Multiple definitions of the MS have been proposed for adults agreeing on the essential components – glucose intolerance, central obesity, hypertension, and dyslipidemia – but differing in detail. These definitions have been adapted to children and adolescents by different authors also varying widely in the criteria. Consequently, the prevalence of the MS is not comparable between most studies in childhood and adolescence. For example, in one cohort of obese children, the prevalence of MS varied between 6% and 39% depending on the different definitions. Only 9% of the children fulfilled all the definitions of the MS for children and adolescents, pointing to a low degree of overlap between the different proposals for the MS. However, principal component analysis demonstrated that cholesterol, triglycerides and waist circumference explained the majority of the variance between the analysed children and adolescents in concordance with the concept of the MS. An uniform internationally accepted definition for the MS in childhood and adolescence is urgently needed which is predictive for later cardiovascular diseases (CVD) and allows to compare the prevalence data in different studies and populations. However, the concept of the MS that clustering of risk factor increased the risk for atherosclerosis and cardiovascular disease beyond the sum of the components of the MS has to be proven for children and adolescents. In order to attain the best definition of the MS in childhood and adolescence, it would be ideal to study the impact of the different definitions on later CVD. However, such longitudinal studies over decades are very difficult to perform and are still lacking. A measurement of early cardiovascular changes, which is predictive for atherosclerotic disease and already detectable in childhood, would be an alternative approach. Measuring the intima-media thickness (IMT) of the common carotid artery, as a non-invasive marker for early atherosclerotic changes, has been reported to be reliable and predictive for later CVD. In obese children, the key components of the MS, impaired glucose intolerance, high waist circumference, and hypertension were associated with IMT. Impaired glucose tolerance demonstrated the best predictive value for IMT values, even superior to all proposed definitions of the MS and the combination with the highest predictive value of IMT (combination of waist circumference, hypertension and fasting glucose). The appropriate approach to treat the metabolic syndrome and its associated cardiovascular changes is to reduce body weight and to increase physical activity. In obese children, lifestyle intervention has been proven to be effective to reduce long-lasting the prevalence of the metabolic syndrome regardless which definition was used. Furthermore, the IMT decreased in a parallel manner underlying the benefits of an early intervention in children.

DGKJ-SY-14

Qualitätssicherung bei Interventionen bei adipösen Kindern und Jugendlichen

R. Holl¹, T. Reinehr², S. Wiegand³, U. Hoffmeister¹, A. Körner⁴, W. Kiess⁴

¹Epidemiologie, Universität Ulm, Ulm; ²Vestische Kinderklinik, Datteln;

³Charite Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Berlin; ⁴Universitätskinderklinik, Leipzig

Fragestellung: Prävention und Behandlung der Adipositas bei Kindern und Jugendlichen sind zu einem zentralen Thema der pädiatrischen Versorgung geworden. Während die Bedeutung der Adipositas sowohl für die aktuelle als auch die zukünftige Gesundheit und Lebensqualität der Betroffenen allgemein akzeptiert wird, gehen die Meinungen über die optimalen Interventionen weit auseinander. Leitlinien zu Diagnostik und Therapie, Mindestanforderungen für Strukturen qualifizierter Adipositas-Therapieeinrichtungen im Rahmen einer Zertifizierung durch

die Fachgesellschaft, sowie ein neutraler, externer Vergleich von Indikatoren der Prozess- und Ergebnisqualität stellen Bausteine dar, die Betreuung dieser großen Patientengruppe in Zukunft zu vereinheitlichen und zu verbessern.

Methoden: Die APV-Software ermöglicht eine standardisierte, longitudinale Dokumentation von relevanten Indikatoren der Prozess- und Ergebnisqualität übergewichtiger und adipöser Patienten (Demo-Version siehe <http://www.peda-qs.de>). Zweimal jährlich werden anonymisierte, aggregierte Daten exportiert, in eine Datenbank zusammengeführt und ausgewertet. Relevante Indikatoren der Prozess- und Ergebnisqualität von ambulanten oder stationären Interventionen werden zwischen den teilnehmenden Einrichtungen verglichen. Im Rahmen des BMBF-Kompetenznetzes Adipositas, pädiatrischer Verbund „LARGE“, steht die aggregierte Datenbank für gemeinsame Auswertungen medizinischer und versorgungsepidemiologischer Fragen zur Verfügung. Ein gewähltes Gremium regelt dabei den Zugang zu den Daten sowie die Co-Autorenschaft. Durch die Fachgesellschaft (AGA = Arbeitsgemeinschaft Adipositas-Therapie bei Kindern und Jugendlichen) wird sowohl eine Zertifizierung von Adipositas-Therapieeinrichtungen, als auch von Adipositas-Trainern und Adipositas-Trainer-Akademien angeboten (siehe <http://www.a-g-a.de>).

Ergebnisse: Bis Juni 2009 wurden 43 pädiatrische Therapieangebote von der AGA zertifiziert, darunter 29 ambulante Programme und 14 Reha-Kliniken. Die Zertifizierung muss alle 3 (in definierten Einzelfällen 6) Jahre erneuert werden. Neben Angaben zu Ausstattung und Personal müssen Daten zu den behandelten Patienten und zum kurz- und mittelfristigen Erfolg der Behandlung verfügbar sein. Die APV-Software aggregiert die geforderten Daten für die Zertifizierung, die Teilnahme am APV-Benchmarking ist aber auch ohne Zertifizierung möglich: Insgesamt haben 143 Einrichtungen (davon 5 Zentren aus Österreich) zum Datenpool beigetragen (177776 Untersuchungstermine, 52078 Patienten).

Schlussfolgerung: Eine einheitliche Dokumentation adipöser Kinder und Jugendlicher vor, während und nach spezifischen Interventionen ermöglicht eine objektive Sicht auf Patienten in spezialisierten Adipositaszentren, den Diagnostik- und Behandlungsprozess im Vergleich zu den Vorgaben der Leitlinie, sowie das erzielte Behandlungsergebnis. Das Dokumentationssystem APV wird ergänzt durch Fragebogeninstrumente zu Ernährungs- und Bewegungsverhaltens, zum Krankheitserleben und zur Lebensqualität auch im Rahmen der BZGA-Beobachtungsstudie eingesetzt (<http://www.bzga-kinderuebergewicht.de>). Für das pädiatrische Verbundprojekt „LARGE“ im krankheitsbezogenen Kompetenznetz Adipositas des BMBF ermöglicht die akkumulierte Datenbasis Auswertungen zu Einflussfaktoren und Komorbidität, sowie zu Ergebnissen verhaltensbasierter Interventionen.

Neonatologie und Ernährung

DGKJ-SY-18

Ernährung von Frühgeborenen vor der Entlassung

G. Hellstern¹

¹Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus Freudenstadt, Freudenstadt

Die Ernährung von Frühgeborenen ist unphysiologisch, aber notwendig, da die physiologische Zufuhr von Nährstoffen über die Nabelschnur unterbrochen ist. Hauptziele der Ernährung von Frühgeborenen im Krankenhaus sind zum einen das Erreichen intrauteriner Wachstumsraten unter Beibehaltung der intrauterinen Körperzusammensetzung, zum anderen die Vermeidung von Komplikationen (v. a. nekrotisierende Enterokolitis). Die alleinige enterale Ernährung von Frühgeborenen unmittelbar nach der Geburt ist nicht praktikabel, so dass in der Regel eine Phase der zumindest teilweise parenteralen Ernährung vorgeschaltet wird, um Frühgeborene mit Flüssigkeit und Nährstoffen zu versorgen. Wichtigste Erkenntnis der Forschung der letzten Jahre über parenterale Ernährung von Frühgeborenen ist die Empfehlung, früh Aminosäuren zu verabrei-

chen, um einen Eiweißmangel zu verhindern oder zumindest abzumildern. In der enteralen Ernährung von Frühgeborenen gilt Muttermilch als Goldstandard. Allerdings kann die alleinige Ernährung mit Muttermilch zu Mangelerscheinungen führen, vor allem Eiweiß und Phosphat sind in zu niedriger Konzentration vorhanden. Daher wird Muttermilch in der Regel supplementiert – mit einer Mischung aus Kohlenhydraten, Eiweiß und Mineralien. Eine differenzierte Supplementierung von Muttermilch (z.B. mit Eiweiß ohne gleichzeitige Erhöhung der Kohlenhydratzufuhr) ist derzeit nicht möglich, wäre aber wünschenswert.

Drogenmissbrauch und Drogenentzug im Kindesalter

DGKJ-SY-19

Drogenkonsum im Kindesalter

Chr. Möller¹

¹Kinderkrankenhaus auf der Bult, Hannover

In immer jüngerem Alter konsumieren Kinder und Jugendliche psychoaktive Substanzen. Vor allem das sogenannte Komasaufen hat in den letzten Jahren deutlich zugenommen und führt zu einem Anstieg von Einweisungen Minderjähriger im Vollrausch. Neben den sogenannten legalen Drogen Nikotin und Alkohol ist Cannabis die am häufigsten konsumierte illegale Droge im Kindes und Jugendalter. Eine Übersicht über aktuelle Konsummuster im Kindes- und Jugendalter wird dargestellt und auf mögliche Ursachen der Abhängigkeit wird eingegangen.

Literatur

- JUGEND SUCHT (2009) Ehemals Drogenabhängige berichten. Christoph Möller. Göttingen: Vandenhoeck & Ruprecht (3. erweiterte und überarbeitete Auflage)
- Drogenmissbrauch im Jugendalter (2009) Ursache und Auswirkungen. Christoph Möller (Hrsg.) Göttingen: Vandenhoeck & Ruprecht (3. erweiterte und überarbeitete Auflage)
- Sucht im Jugendalter Band (2007) Christoph Möller (Hrsg.) Göttingen: Vandenhoeck & Ruprecht

DGKJ-SY-20

Konsumen von Alltags- und illegalen Drogen in der kinder- und jugendärztlichen Praxis

W.-R. Horn¹

¹Praxis für Kinder- und Jugendmedizin, Gernsbach

Der Konsum psychoaktiver Substanzen ist, ob legal oder illegal, im Jugendalter ein alterstypisches und sehr häufiges Verhalten. Anders als sensationalisierende Meldungen oft glauben lassen, lernen die meisten Jugendlichen, mit ihnen angemessen umzugehen (der Konsum ist im allgemeinen eher rückläufig!), nur wenige entwickeln manifeste Störungen. Besonders diejenigen sind gefährdet, die psychisch verletzlich sind, aus schwierigen sozialen Verhältnissen stammen oder wenig Schulverbundenheit zeigen. Da Jugendliche nur wenig motiviert sind, über ihre Erfahrungen mit diesen Substanzen zu sprechen, stellt der niedrigschwellige und durch die Schweigepflicht geschützte Zugang zur primärärztlichen Versorgung eine Möglichkeit dar, Gefährdungen und schädlichen Konsum frühzeitig zu erkennen und anzugehen. Es wird eine Übersicht gegeben über die Möglichkeiten, aber auch die Schwierigkeiten einer adäquaten Kommunikation mit Jugendlichen und auch mit Eltern, die sich sorgen. Eine Erfolg versprechende Lösung suchtmittelbezogener Probleme setzt einen interdisziplinären Ansatz und eine enge Kooperation mit anderen Berufsgruppen voraus (Schule, Suchthilfe, Kinder- und Jugendpsychiatrie, Jugendamt).

DGKJ-SY-21**Therapie und Versorgungsstrukturen**Chr. Möller¹¹Kinderkrankenhaus auf der Bult, Hannover

Drogenmissbrauchende Kinder und Jugendliche drohen durch das Netzwerk der psychosozialen Hilfsangebote hindurchzufallen. Frühe Intervention und Hilfen sind notwendig. Dem Kinder und Jugendarzt kann hierbei eine wichtige Aufgabe einnehmen. Am Beispiel der Therapiestation für drogenabhängige Kinder und Jugendliche Teen Spirit Island in Hannover soll exemplarisch ein Behandlungsangebot vorgestellt werden, einschließlich der konzeptionellen Einbindung in die gegebenen Versorgungsstrukturen.

Literatur

- JUGEND SUCHT (2009).. Ehemals Drogenabhängige berichten. Christoph Möller. Göttingen: Vandenhoeck & Ruprecht (3. erweiterte und überarbeitete Auflage)
- Drogenmissbrauch im Jugendalter (2009) Ursache und Auswirkungen. Christoph Möller (Hrsg.) Göttingen: Vandenhoeck & Ruprecht (3. erweiterte und überarbeitete Auflage)
- Sucht im Jugendalter Band (2007) Christoph Möller (Hrsg.) Göttingen: Vandenhoeck & Ruprecht

DGKJ-SY-22**Suchtprävention bei Kindern und Jugendlichen: Ansatzpunkte, Evidenz und Bezug zur kinderärztlichen Praxis**M. Stolle¹¹Psychosoziales Zentrum am Universitätsklinikum Eppendorf, Deutsches Zentrum für Suchtfragen des Kindes- und Jugendalters, Hamburg

Problemlage: Der Konsum legaler und illegaler psychotroper Substanzen ist im Kindes- und Jugendalter bei zum Teil sinkendem Einstiegsalter weit verbreitet. Im Zusammenhang mit definierten Risikokonstellationen entwickeln sich aus dem experimentellen oder probatorischen Konsum substanzbezogene Störungen wie Missbrauch und Abhängigkeit. Diese zeigen eine hohe Chronifizierungsneigung und gehen mit hohen gesellschaftlichen Folgekosten sowie großem persönlichen Leid einher.

Formen und Ansatzpunkte von Suchtprävention: Suchtpräventives Handeln will den Zugriff auf illegale psychotrope Substanzen verringern. Gleichzeitig soll der Konsum legaler Substanzen in spätere Alterstufen verschoben, bzw. moderate Konsummuster (Alkohol) oder Abstinenz (Tabak) gefördert werden. Dabei richtet sich Verhaltensprävention an das (Konsum-)Verhalten des Einzelnen (z.B. mit Aufklärungsveranstaltungen), wobei Verhältnisprävention gesetzgeberische Maßnahmen beschreibt, die den Zugang zu psychotropen Substanzen beschränken. Gemeinhin wird eine Kombination aus Verhaltens- und Verhältnisprävention in unterschiedlichen Lebenswelten (Familie, Schule, Freizeitbereich etc.) mit zielgruppenspezifischen Angeboten empfohlen. Gerade Maßnahmen der Verhältnisprävention scheinen im Bereich legaler psychotroper Substanzen (Tabak und Alkohol) wirksam zu sein.

Evidenz suchtpräventiven Handelns: Evidenz besteht für interaktive, die Lebenskompetenz fördernde Programme in der Schule (die sich nicht auf alleinige Informationsentwicklung beziehen), familienbasierte Programme, die kombinierte Eltern-, Kinder- und Familientrainings anbieten, flankierende Medienkampagnen und gesetzgeberische Maßnahmen, die den Zugang zu psychotropen Substanzen regulieren. Für viele der eingesetzten Präventionsprogramme sind Effektivität und Effizienz bisher jedoch nicht ausreichend belegt. Hier bedarf es weiterer evaluativer Bemühungen.

Praxisbezug: Der kinderärztlichen Tätigkeit kommt in Prävention und Frühintervention von Substanzkonsum und den damit zum Teil verbundenen substanzbezogenen Störungen eine besondere Bedeutung zu. Es werden Beispiele aufgezeigt, wo die kinderärztliche Tätigkeit Ansatzpunkte zu suchtpräventivem Handeln bietet. Vorsorgeuntersuchungen in der ambulanten Tätigkeit können hier ebenso bedeutsam sein wie die Einleitung psychosozialer Interventionen bei alkoholintoxizierten Kindern und Jugendlichen in der Klinik.

Perspektiven aktueller Impfpfehlungen mit freundlicher Unterstützung Sanofi Pasteur MSD GmbH**DGKJ-IS-10****„Rotavirus-Schluckimpfung: Wo stehen wir?“**M. A. Rose¹¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Infektionen durch Rotaviren stellen eine der wesentlichen Ursachen für kindliche Morbidität und Mortalität dar, mit weltweit 500.000 Toten und über zwei Millionen Krankenhausbehandlungen pro Jahr. Rotaviren gelten als Hauptverursacher schwerer akuter Gastroenteritiden bei Kindern unter fünf Jahren, können aber bei Abwehrschwäche in allen Altersklassen zu blutigen Durchfällen, bedrohlicher Exsikkose und anderen Komplikationen führen. In Europa tragen Rotaviren erheblich zu nosokomialen Infektionen bei; eine hygienische Prävention ist schwierig und stößt schnell an ihre Grenzen. Durchgemachte Infektionen hinterlassen nur eine relative Immunität, verhindern aber keine Übertragung von Rotaviren. Weltweit bestehen schon in mehreren Ländern generelle Impfpfehlungen und Rotavirus-Impfprogramme konnten erfolgreich implementiert werden; in den USA wurden bislang über 20 Millionen Impfdosen des pentavalenten human-bovin reassortierten Rotateq[®] vertrieben. Die Europäische Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung, die Deutsche Gesellschaft für Pädiatrische Infektiologie und die Weltgesundheitsorganisation empfehlen die Impfung gegen Rotaviren. In Deutschland gibt es positive Stellungnahmen der STIKO wie auch der Kommission für Infektionskrankheiten und Impffragen der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin), aber bislang nur regionale Impfprogramme. Gleichzeitig erstatten immer mehr Krankenkassen Ihren Versicherten die existierenden Rotavirus Schluckimpfungen Rotateq[®] oder Rotarix[®], die beide nicht nur in klinischen Studien ihre Wirksamkeit demonstriert haben, sondern auch in der täglichen Praxis bei millionenfacher Anwendung ihre Sicherheit belegen konnten. Der Vortrag gibt einen Überblick über den aktuellen Wissensstand zur Rotavirus-Schluckimpfung und zeigt exemplarisch ihren sinnvollen praktischen Einsatz.

**Chronische Krankheit und Pubertät
Sitzung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin in Zusammenarbeit mit der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Psychosomatik****DGKJ-SY-23****13 Jahre, Türkin, Rheuma „und wer versteht mich“**K. Mönkemöller¹, R. Bähr-Müller¹, J. Mirza¹, M. Weiß¹¹Kinderkrankenhaus, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Köln

Vorgestellt wird ein türkisches Mädchen, das mit 13 Jahren an einem systemischen Lupus erythematoses (SLE) erkrankte. Diese seltene Autoimmunerkrankung zeigt eine große Variabilität der klinischen Symptome und erfordert dem klinischen Bild entsprechend eine immunsuppressive Therapie, phasenweise auch mit Kortikosteroiden. Der individuelle Krankheitsverlauf ist nicht vorhersagbar, und es können zahlreiche Organe betroffen sein. Die vorgestellte Patientin und ihre Familie wurden mit einer lebensbedrohlichen Erkrankung mit unklarer Prognose konfrontiert. Für eine Jugendliche am Beginn der Pubertät birgt eine chronische Krankheit wie der SLE eine besondere Herausforderung. Die Patientin muss die chronische Krankheit bewältigen und trotz Einschränkungen eine gute Lebensqualität entwickeln. Gleichzeitig müssen die Entwicklungsaufgaben der Pubertät gemeistert werden. Dabei können einerseits familiäre

Probleme zu Risikofaktoren eines gesunden Anpassungs- und Entwicklungsprozesses werden, andererseits ist die Familie wichtigste Ressource. So eröffnet die Krankheitskrise bei entsprechender Unterstützung zugleich auch Chancen. Anhand des Verlaufs der Krankheitsbewältigung unserer SLE-Patientin werden exemplarisch verschiedene Möglichkeiten der Adaptation aufgezeigt. Hieraus ergeben sich die Aufgaben und Grenzen eines fachübergreifenden Betreuungskonzeptes.

DGKJ-SY-24

Der jugendliche Patient mit Diabetes mell. Typ 1 und rezidivierenden Ketoacidosen oder Hypoglykämien: „ich bin doch nicht krank“

E. Lilienthal¹

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, St.-Josef-Hospital, Bochum

Anhand von 2 Fallvorstellungen von jugendlichen Patientinnen mit Diab. mell. Typ 1 werden problematische Verläufe der Erkrankung ab dem Pubertätsalter dargestellt.

Fall 1: 15-jährige türkische Patientin, Diagnose Diab. mell. Typ 1 im Alter von 7 Jahren. Zunächst unkomplizierter Verlauf unter intensivierter konventioneller Therapie (ICT). Im Alter von 10 Jahren zusätzlich Diagnose einer Zöliakie. Ab dem 12. Lebensjahr zunehmende Verschlechterung der Blutzuckerkontrolle und rezidivierende Ketoacidosen mit stationärer Behandlung.

Fall 2: 15-jährige deutsche Patientin, Diagnose Diab. mell. Typ 1 im Alter von 10 Jahren. Einstellung auf ICT, bereits im ersten Jahr nach Manifestation keine gute Blutzuckerkontrolle und erhöhte HbA_{1c}-Werte sowie Gewichtszunahme. Im Verlauf der Pubertät weitere Verschlechterung der Blutzuckerkontrolle, wiederholte, z. T. schwere Hypoglykämien, dabei Gewichtsabnahme. Im Rahmen des Vortrags werden anhand der vorgestellten Patientinnen Problemsituationen, die sich in der Pubertät entwickeln können, aufgezeigt.

Schwerpunktmässig werden folgende Punkte beleuchtet:

- Gestaltung der Behandlung und Betreuung
- Früherkennung problematischer Verläufe/Warnsignale
- Förderung der Autonomie der Patienten
- mögliche Strategien zur Verbesserung der Compliance
- Behandlung mit multidisziplinärem Team
- Präventionsmöglichkeiten

DGKJ-SY-25

Vater dick, Mutter dick, 15-jährige Tochter dick; Adipositas als Schicksal „bitte nicht wiegen, ich esse ganz normal“

J. Mirza¹, V. Sunder¹, K. Mönkemöller¹, R. Bähr-Müller¹, M. Weiß¹

¹Städt. Krankenanstalten Kinderkrankenhaus, Köln

Übergewicht ist die zurzeit bedeutendste Volkskrankheit unserer Gesellschaft. 15% der Kinder von 3 bis 17 Jahren sind übergewichtig (BMI >90. Perzentile) und 6,3% adipös (BMI >97. Perzentile). Die Zunahme der Prävalenz von Übergewicht bei Kindern und Jugendlichen beträgt in Deutschland ca. 0,5–1% pro Jahr und 0,2–0,5% für Adipositas. Bei den Jugendlichen im Pubertätsalter (14–17 Jahre) sind 17% übergewichtig und 8,5% adipös. (Quelle: Kurth BM, Schaffrath Rosario A., Die Verbreitung von Übergewicht und Adipositas bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland. Ergebnisse des bundesweiten Kinder und Jugendgesundheits surveys KIGGS: Bundesgesundheitsblatt Gesundheitsforschung Gesundheitsschutz (2007) 50:736–743). Der große Leidensdruck adipöser Jugendlicher ergibt sich durch komorbide psychische Störungen und Verhaltensauffälligkeiten. Die Patienten leiden unter einem gestörtem Körperschema, Essstörungen, geringem Selbstwertgefühl, Ängstlichkeit, Depressivität, Somatisierungsstörungen und Anpassungsproblemen im Sozialverhalten. Im Pubertätsalter aggravieren die psychosozialen Begleiterkrankungen und führen die Jugendlichen in die soziale Isolation. Eine interdisziplinäre Behandlungsstrategie muss sowohl die somatische als auch die psychosoziale Komponente der Erkrankung Adipositas im

Pubertätsalter berücksichtigen. Krankheitsbewältigung muss dabei als kontinuierlicher komplexer Wechselwirkungsprozess begriffen werden, innerhalb dessen körperliche, kognitive, emotionale und psychosoziale Faktoren einander immer wieder neu beeinflussen. Am Beispiel einer 15-jährigen adipösen Patientin wollen wir zeigen, dass die individuelle Lebenssituation (wie z.B. Pubertätskrise) im Mittelpunkt der Behandlung einer chronischen Erkrankung stehen muss. Die Familie, in unserem Fall die ebenfalls übergewichtigen Eltern, muss als wichtigste Ressource des Jugendlichen von Anfang an in die Behandlung einbezogen werden. Der Familiendynamik im Umgang mit der Pubertätskrise der adipösen Patientin wird besondere Aufmerksamkeit gewidmet. Die Eltern müssen sich ihrer Modell(Vorbild)- und Kontrollfunktion für das Ess- und Bewegungsverhalten ihrer Kinder bewusst werden.

DGKJ-SY-26

Jugendliche Patientin mit multiplen somatoformen Beschwerden zwischen Maximaldiagnostik und Verdacht auf Simulation „macht mir doch endlich die Schmerzen weg“

D. Kunert¹, M. Weckesser¹

¹Kinder-Klinik Park Schönfeld, Kassel

Als somatoforme Störungen werden körperliche Beschwerden bezeichnet, die sich nicht oder nicht in vollem Umfang durch das Vorliegen einer organischen Erkrankung erklären lassen. Linear-kausale Krankheitsmodelle, die auf einer Dichotomie „organisch versus psychogen“ basieren, stellen für das Behandlungsteam ein Hindernis dar, das es zugunsten einer biopsychosozialen Sichtweise zu überwinden gilt. Am Beispiel einer 13-jährigen Patientin wird exemplarisch die Komplexität der Entstehung, Aufrechterhaltung und Behandlung einer chronischen Schmerzsymptomatik dargestellt. Die Patientin leidet seit über drei Jahren unter schmerzhaften Gelenkbeschwerden, ist in ihren Alltagsaktivitäten zunehmend eingeschränkt und kann seit einem 3/4 Jahr die Schule nicht mehr besuchen. Zudem leidet sie unter Schlafstörungen. Nach mehreren Aufenthalten in verschiedenen Kliniken wurde letztlich bei unauffälligen Befunden bildgebender und laborchemischer Untersuchungen sowie einem bis auf schmerzbedingte Bewegungseinschränkungen beim Gehen unauffälligen körperlichen Untersuchungsbefund die Diagnose eines juvenilen Schmerzverstärkungssyndroms gestellt, der Patientin indes wegen depressiver Stimmungslage eine psychosomatische Behandlung empfohlen. Die Kombination verschiedener Therapiemethoden ermöglicht dabei sehr unterschiedliche Zugänge zu Patientin und Familie. Biologische, psychische, familiäre und psychosoziale Faktoren werden erfasst und vor dem Hintergrund der individuellen Krankheits- und Schmerzgeschichte der Patientin diskutiert. Der Prozess des Verstehens der Symptomatik fordert das Behandlungsteam kontinuierlich, vor allem dann, wenn die Schmerzen immer wieder die Szene dominieren oder neue Facetten der Symptomatik das stetig wachsende Repertoire organmedizinischer Diagnostik auf die Bühne rufen. Dem Lebenskontext der Familie und der Art der familiären Beziehungsgestaltung wird – auch in Bezug auf Umgang und Bedeutung des Symptoms – besondere Aufmerksamkeit gewidmet. Es wird versucht herauszuarbeiten, dass die gebremste Autonomieentwicklung und die übermäßige Bindung an die Familie die Erfüllung anstehender Entwicklungsaufgaben behindert. Dies wird im Sinne einer „bezogenen Individuation“ (Stierlin) aufgelöst. Im Stationsalltag erprobt die Patientin Schmerzbewältigungsstrategien und kann sie im Laufe der Behandlung so modifizieren, dass sie ihren Aktionsradius Stück für Stück erweitert und Alltagskompetenzen und Lebensqualität zurückgewinnt. Schließlich wird noch die diagnostische Einordnung der Symptomatik problematisiert: die Konversionsstörung (F44.-) als mögliche Differenzialdiagnose oder als Hauptdiagnose bei einer somatoformen Schmerzstörung (F45.4) oder primär somatisch orientierten Diagnosen wird diskutiert.

DGKJ-SY-27**17 Jahre, Epilepsie, Computerfreak – „und ich darf gar nichts, keine Disco, kein Alkohol, kein Auto, keine Lanparty – oder doch?“**M. Blankenburg¹, M. Nitsche²¹Vestische Kinderklinik, Datteln; ²Klinische Neurophysiologie, Georg-August-Universität, Göttingen

Epilepsien sind häufige Erkrankungen des Kinder- und Jugendalters. Neben der medikamentösen Therapie ist die Berücksichtigung von Provokationsfaktoren, die zur Auslösung epileptischer Anfälle führen können, eine wichtige Komponente der erfolgreichen Behandlung. Insbesondere Letzteres führt häufig zu Compliance-Problemen bei den jugendlichen Patienten. Auf der anderen Seite führen Vorurteile über die Auslösung epileptischer Anfälle zu Einschränkungen der Lebensqualität und zu Ängsten bei Betroffenen und Angehörigen. Ziel einer adäquaten antiepileptischen Therapie sollte ein mit dem Patienten entwickeltes Behandlungskonzept sein, das einerseits einen adäquaten Schutz im Hinblick auf das Auftreten epileptischer Anfälle ermöglicht, zum anderen aber auch die Lebensumstände der Patienten berücksichtigt und die Lebensqualität der Patienten möglichst wenig beeinträchtigt. Anhand von Fallbeispielen sollen typische Konstellationen diskutiert und Behandlungsstrategien entwickelt werden.

Praxisrelevante Leitlinien in der Pädiatrischen Endokrinologie und Diabetologie in Zusammenarbeit mit der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Endokrinologie, Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Diabetologie und Arbeitsgemeinschaft Adipositas im Kindes- und Jugendalter

DGKJ-SY-28**Kleinwuchs: Wann liegt ein Wachstumshormonmangel vor?**G. Binder¹¹Universitätsklinik für Kinder und Jugendmedizin, Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie, Tübingen

Die Diagnostik des Wachstumshormonmangels ist ein facettenreicher Prozess, der initial eine gründliche klinische und auxologische Untersuchung mit radiologischen und biochemischen Untersuchungen kombiniert. Die neue S2-Leitlinie der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Endokrinologie präzisiert die Eingangskriterien für die Durchführung von Wachstumshormonstimulationstests, indem sie festlegt, dass nach Ausschluss alternativer Ursachen nur Kinder mit gut dokumentierter pathologischer Wachstumsrate, signifikant retardiertem Knochenalter (<-1 SDS) und niedrigen IGF-I und/oder IGFBP-3 Werten (<-1 SDS) zur Testung zugelassen werden sollen. Ein Priming mit Sexualsteroiden soll vor Wachstumshormonstimulationstests bei präpubertären Jungen im Alter = 10 Jahren und bei präpubertären Mädchen im Alter = 8 Jahren durchgeführt werden. Das Ergebnis eines Wachstumshormonstimulationstests im Kindes- und Jugendalter soll dann als normal gewertet werden, wenn die höchste gemessene Wachstumshormon-Konzentration 8 µg/L erreicht oder überschreitet. Dieser Grenzwert ist zu modifizieren für Assays, die im Vergleich zu anderen Assays weniger oder mehr Wachstumshormon messen. Es wurde ein Algorithmus entwickelt, der das diagnostische Vorgehen zusammenfasst. Die ausführliche Fassung der Leitlinie kann auf der Homepage der AWMF nachgelesen werden.

DGKJ-SY-29**Adipositas bei Kindern und Jugendlichen: Evidenzbasierte Therapieleitlinien**A. Moss¹, M. Wabitsch¹¹Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm

Einleitung: Leitlinien geben Hilfe für ärztliche Entscheidungsprozesse, Orientierungshilfe und wissenschaftlich begründete und praxisorientierte Handlungsempfehlungen. Die Adipositas im Kindes- und Jugendalter hat in den vergangenen Jahren weltweit zugenommen. Leitlinien zur Therapie der Adipositas im Kindes- und Jugendalter in Deutschland wurden erstmals im Jahre 2000 von der Arbeitsgemeinschaft Adipositas im Kindes- und Jugendalter (AGA) veröffentlicht. Ziel war es nun sukzessive diese Konsensus-(S2-) Leitlinie mit einer evidenzbasierten S3-Leitlinie zu ergänzen bzw. zu ersetzen.

Methodik: Nach systematischer PC-gestützter Literaturrecherche (Suchbegriffe, Medline, 1988–2006) wurde nach Literatursuche und -bewertung ein erster Textentwurf anhand der Kernaussagen der gesicherten Literatur verfasst. In mehreren Rückmeldungs- und Konsensschritten wurde der Text überarbeitet und in einem moderierten nominalen Gruppenprozess die Empfehlungen mit Empfehlungsgraden konsentiert.

Ergebnisse: Es wurden insgesamt 21 Empfehlungen für diese Leitlinie konsentiert. Die Empfehlungen wurden überwiegend im „starken Konsens“ (mit einer Zustimmung von mehr als 95%) verabschiedet. Die ausführliche Darstellung der Klassifikation der Konsensusstärke kann dem zur Leitlinie gehörigen Methodenreport entnommen werden. Alle Empfehlungen resultieren aus dem Fließtext, der anhand der Evidenz erstellt wurde. Bei der Entwicklung der Leitlinie wurde festgestellt, dass die Zahl der Patienten, die an Therapiestudien beteiligt waren, hoch ist. Die Studien jedoch haben zum Teil methodische Mängel. Die erzielten Ergebnisse zeigen, dass das Körpergewicht und die Körpermasse mit den herkömmlichen verhaltenstherapeutischen Maßnahmen und auch den aktuell zur Verfügung stehenden medikamentösen Maßnahmen signifikant beeinflussbar sind, jedoch das Ausmaß der erreichten Gewichtsreduktion eher gering ist. Die chirurgischen Maßnahmen sind dagegen sehr erfolgreich, was die Reduktion des Körpergewichts anbelangt. Die Leitlinie mit zugehörigem Methodenreport kann auf den Homepages der AWMF (www.awmf.org) sowie der AGA (www.a-g-a.de) abgerufen werden.

Ausblick: Neben der Langfassung der evidenzbasierten Leitlinie sind eine Kurzfassung sowie eine Praxis-Leitlinie geplant. Für die nächste Überarbeitung soll die Leitlinie u. a. um das Kapitel Prävention von Übergewicht und Adipositas aus der S2-Leitlinie erweitert werden. Die Weiterentwicklung der Leitlinie soll im Rahmen des BMBF Kompetenznetzes Adipositas durchgeführt werden. Es ist vorgesehen, dass Ergebnisse, die in Studien, die in diesem Kompetenznetz durchgeführt werden, erzielt werden, in die Leitlinie mit aufgenommen werden. Die Verbreitung der Leitlinie erfolgt über die Fachzeitschriften der beteiligten Fachgesellschaften. Neben der Verfügbarkeit im Internet soll die Leitlinie ebenfalls über Publikationsorgane und Kongressveranstaltungen sowie über Informationen an Einrichtungen verbreitet werden.

DGKJ-SY-30

Evidenzbasierte Leitlinien für Diabetes Mellitus im Kindes- und Jugendalter

B. Karges¹, P. Beyer², J. Bürger-Büsing³, T. Danne⁴, J. Etspüler⁵, B. Heidtmann⁶, R. Holl⁷, W. Kiess⁸, I. Knerl⁹, O. Kordonouri¹⁰, K. Lange¹¹, R. Lepler¹², W. Marg¹⁰, A. Näke¹¹, A. Neu¹², M. Petersen¹³, A. Podeswik¹⁴, R. Stachow¹⁵, S. von Sengbusch¹³, V. Wagner¹⁶, R. Ziegler¹⁷, P. M. Holterhus¹⁸

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, RWTH Aachen, Aachen;

²Evang. Krankenhaus Klinik für Kinder und Jugendliche, Oberhausen;

³Patientenvertreterin, Kaiserslautern; ⁴Kinderkrankenhaus auf der Bult, Hannover; ⁵Universitäts-Kinderklinik, Hamburg; ⁶Kinderkrankenhaus KKH Wilhelmstift, Hamburg; ⁷Abteilung Epidemiologie, Universität Ulm, Ulm;

⁸Universitätsklinik für Kinder und Jugendliche, Leipzig; ⁹Universitätsklinik für Kinder und Jugendliche, Erlangen; ¹⁰Prof. Hess Kinderklinik, Bremen;

¹¹Universitätsklinik für Kinder und Jugendliche, Dresden; ¹²Universitätsklinik für Kinder und Jugendliche, Tübingen; ¹³Universitätsklinik für Kinder und Jugendliche, Lübeck; ¹⁴Kinderklinik, Augsburg; ¹⁵Fachklinik Sylt für Kinder und Jugendliche, Sylt; ¹⁶Kinderarztpraxis, Rostock; ¹⁷Kinderarztpraxis, Münster;

¹⁸Universitätsklinik für Kinder und Jugendliche, Kiel

Diabetes mellitus ist die häufigste Stoffwechselerkrankung im Kindes- und Jugendalter, die aktuell ca. 25000 Kinder in Deutschland betrifft. In den letzten Jahren wurden zahlreiche neue Erkenntnisse zur Diagnostik und Therapie verschiedener Diabetes Formen gewonnen. Deshalb wurde die Überarbeitung und Erweiterung der bisherigen S3-Leitlinie erforderlich. Die Erstellung der neuen evidenzbasierten Leitlinie erfolgte im Auftrag der Deutschen Diabetes Gesellschaft/Diabetes DE. Nach einer systematischen Literaturrecherche wurde die aktuelle Leitlinie durch eine vom Vorstand der Arbeitsgemeinschaft pädiatrische Diabetologie (AGPD) benannte Expertengruppe unter methodischer Supervision durch das Ärztliche Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ) verfasst. Die neue S3-Leitlinie enthält detaillierte Informationen zur Epidemiologie verschiedener Diabetes Formen sowie zu Risikofaktoren, Prävention und Früherkennung des Diabetes. Ausführliche Empfehlungen werden zur Therapie des Typ 1 Diabetes bezüglich Insulintherapie, Ernährung, Schulung, Strukturanforderungen pädiatrischer Einrichtungen und Rehabilitation gegeben. Weitere Themenschwerpunkte sind psychologische und soziale Risiken, Akut- und Langzeitkomplikationen sowie assoziierte Autoimmunerkrankungen. Deutlich erweitert wurden Informationen zu nicht-autoimmunen Diabetesformen wie Typ 2 Diabetes, monogener Diabetes (z.B. MODY), neonataler Diabetes mellitus und Diabetes bei zystischer Fibrose. Die neue Leitlinie enthält umfassende, aktuelle Empfehlungen zu den spezifischen Gegebenheiten des Diabetes mellitus im Kindes- und Jugendalter. Ziel der Leitlinie ist es, die Diagnostik und Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit Diabetes zu verbessern.

Review of the Year

DGKJ-SY-34

Update Infektiologie

T. Tenenbaum¹

¹Pädiatrische Infektiologie, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mannheim

In dem Vortrag werden neue bedeutsame und interessante Studien und Entwicklungen auf dem Gebiet der Pädiatrischen Infektiologie vorgestellt. Die Auswahl der Themen erfolgte nach Analyse zahlreicher Publikationen aus anerkannten internationalen Fachzeitschriften der letzten 12–18 Monate. Impfungen wie die 10-valente bzw. 13-valente Pneumokokken-Konjugatimpfungen sind neu auf dem Markt bzw. kurz vor ihrer Zulassung. Die Einführung der bisherigen 7-valenten Pneumokokken-Konjugatimpfstoffes hat weltweit zu einem dramatischen Rückgang invasiver Pneumokokken Infektionen bei Kindern geführt. Berichte über das vermehrte Auftreten von nicht-Vakzine Serotypen, multi-resistenten

Pneumokokken wie z.B. den Serotyp 19A sowie Empyeme werden kritisch beleuchtet. Neue Studien geben klare Hinweise darauf, dass virale Infektionen wie die Influenza zu invasiven Pneumokokken Infektionen prädisponieren. Die Bedeutung der Influenza hat mit dem Auftreten der Vogel- und der Schweinegrippe eine neue Dimension erreicht. Zahlreiche neue Daten zur Pathogenität, Übertragung und Therapieoptionen liegen vor. Aber auch neue Viren wie das humane Bocavirus werden als Erreger von respiratorischen und gastrointestinalen Infektionen diskutiert. Virale Erreger insgesamt können mittlerweile als Verursacher von Atemwegsinfektionen, der Otitis media oder als Auslöser eines Asthma bronchiale und anderen Erkrankungen dank Multiplex-PCR besser charakterisiert werden. Die verbesserte Identifikation viraler Erreger als Auslöser für Infektionen sollte dazu führen, dass Antibiotika zurückhaltender eingesetzt werden. Der immer noch häufig hohe und unsachgemäße Einsatz von Antibiotika trägt zu der Entwicklung von Resistenzen bei. Neue Antinfektiva werden daher zukünftig notwendig sein. Nationale und internationale „stewardship“-Programme können dabei helfen, dass Antibiotika sinnvoll eingesetzt werden.

Risiken – Krisen – Identitäten

DGKJ-SY-35

Jugend im Vollrausch? – eine klinisch-psychologische Betrachtung

E. Fandler¹

¹LKH Universitäts Klinikum, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, Österreich

Projekt: Psychologische Beratung und Evaluation nach Alkoholintoxikation an der Univ. Klinik für Kinder und Jugendheilkunde, Graz (Österreich):

Das Projekt wurde 2002 von unserem Klinikvorstand Univ. Prof. Dr. W. Müller aufgrund der deutlichen Zunahme der stationären Aufenthalte nach Alkoholmissbrauch vor allem in den letzten 10 Jahren ins Leben gerufen. Die Initiative wurde vom bislang zunehmend unzufriedenen Ärzte- und Pflegeteam („Krankenhaus als Ausnüchterungsstelle?“) begrüßt und bietet neben der medizinischen Behandlung nun auch psychologische Exploration und Beratung an. Das „Projekt Alkoholintoxikationen“ beinhaltet:

1. Das Ausfüllen eines einseitigen alkoholspezifischen Fragebogens mit dem Jugendlichen
2. Ein psychologisches Beratungsgespräch über die Wirkung von Alkohol, die Folgen von Alkoholintoxikation sowie über Jugendschutzmaßnahmen und Gesetze
3. Eine psychologische Exploration der psychosozialen Situation und den aktuellen Anlass des „Zuviel-Trinkens“
4. Bei Bedarf die Einbindung der Eltern nach dem Einzelgespräch mit dem Jugendlichen

Ergebnisse: Seit 2000 müssen jährlich zwischen 130 und 180 Kinder und Jugendliche an der Kinderklinik Graz wegen Alkoholintoxikationen stationär aufgenommen werden. Die Jugendlichen stammen aus allen sozialen Schichten, sind im Durchschnitt 15,5 Jahre; in den meisten Jahren waren es etwas mehr Burschen als Mädchen. Sie haben durchschnittlich (!) 2 Promille Alkohol im Blut. Die Anzahl jener, die pro Jahr intensivmedizinisch überwacht werden müssen, variiert zwischen 20 und 60. 80–85% der Kinder und Jugendlichen werden nach dem psychologischen Gespräch als „nicht akut gefährdet“ eingeschätzt. Bei 15–20%, meist jenen, die Alkohol bewusst als Problemlöser einsetzen, zeigen sich psychosoziale Belastungen. Bei einem geringen Teil der Jugendlichen (unter 5%) ergibt die Evaluation Hinweise auf eine bestehende Suchterkrankung oder eine deutliche Suchtgefährdung. Diese Jugendlichen werden an suchtspezifische Einrichtungen weitervermittelt, mit den Eltern wird ein ausführliches Beratungsgespräch geführt.

Fazit: Medienberichte über rauschhaft trinkende Heranwachsende, über mögliche Gefahren durch neue, speziell für den Jugendmarkt her-

gestellten Designerdrinks wie die Alcopops und Geschäftsstrategien mancher Gastronomen („Komasaufen“, Kübeltrinken, Flat-rates, Happy Hour, Pisserpartys...), schaffen ein öffentliches Bewusstsein dafür, dass die Gesundheit und das Wohlergehen junger Menschen vielfach und zunehmend gefährdet scheint. Die Gründe für die europaweite Zunahme des Alkoholkonsums bei Jugendlichen seit ca. 15 Jahren (verstärkt bei den Mädchen!) sind jedoch vielfältig (Globalisierung der Trinkkulturen, Akzeleration, Emanzipation) – und daher gilt auch in diesem Fall: Auf komplexe Fragen gibt es keine einfachen Erklärungen. Strafen und Verbote alleine reichen daher nicht; wesentlich ist frühe Prävention und interdisziplinäre Zusammenarbeit. Das Grazer Projekt, bei dem versucht wird, anhand von Risikofaktoren zur Suchtgefährdung individuelle Betreuungsangebote anzubieten, zeigt die Wichtigkeit der Differentialdiagnose zwischen Alkohol als „Unfall“ und Alkohol als „Problemlösestrategie“.

DGKJ-SY-37

JUNGEN in der Krise – Krise der Gesellschaft?

B. Stier¹

¹Praxis Dr. Stier, Butzbach;

In den letzten Jahren mehren sich die Berichte, in denen Jungen und Männer als schwaches Geschlecht in den Fokus der veröffentlichten Meinung gerückt werden. Nicht zuletzt die großen länderübergreifenden Schulleistungsuntersuchungen und die KIGGS-Studie habenderen (Bildungs-) Schwäche für alle sichtbar werden lassen. Es wird mehr als deutlich, dass Jungen sozialisatorisch schlecht vorbereitet sind für die Erfordernisse der Moderne in Bildung, Beziehungsgestaltung und Beruf. In unserer Gesellschaft fehlt dabei weitgehend die Aufmerksamkeit dafür, dass Jungen in emotionaler und sozialer Hinsicht schlechter ausgestattet werden. Die biologischen und psychosozialen Facetten in der „Männlichkeitsentwicklung“ zu erfahren, öffnet neue Wege der Betreuung und Begleitung von Jungen.

Neonatologie I

DGKJ-PO-1

Das Deutsche Frühgeborenen Netzwerk – eine prospektive Kohortenstudie

W. Göpel¹, E. Herting¹

¹Kinderklinik, Universitätsklinikum Schleswig Holstein, Lübeck

Hintergrund: Im Gegensatz zu anderen Ländern gab es in Deutschland bislang kein großes wissenschaftliches Netzwerk, das sich mit der kurz- und langfristigen Entwicklung Frühgeborener beschäftigt. In internationalen neonatalen Netzwerken wurde teilweise über verbesserte Outcomedaten im zeitlichen Verlauf berichtet. Einige Netzwerke beobachteten allerdings – trotz erheblichen Informations- und Schulungsaufwandes – keine messbaren positiven Effekte.

Methoden: Unsere Klinik leitet seit mehreren Jahren eine multizentrische Studie zu genetischen Risikofaktoren bei Frühgeborenen. Wir verglichen die Outcome Daten der zwischen 2003 und 2005 (n=1163) und der in 2006 und 2007 (n=887) geborenen Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 1500 Gramm.

Ergebnisse: Geburtsgewicht (1083 g vs. 1081 g) und Gestationsalter (28,9 vs. 28,9 Schwangerschaftswochen) beider Gruppen waren vergleichbar. Signifikant rückläufige Häufigkeiten fanden sich für die Endpunkte „Sepsis mit positiver Blutkultur“ (21,6% in 2003–5 vs. 12,3% in 2006/7, p<0,001), „Operation wegen NEC oder spontaner intestinaler Perforation“ (5,4% vs. 2,5%, p=0,001) und „bronchopulmonale Dysplasie“ (definiert als Sauerstoffbedarf mit 36+0 Wochen p.m.; 13,0% vs. 9,9%, p=0,042). Folgende Therapieformen wurden in den Jahren 2006/7 seltener eingesetzt (Angaben in % der behandelten Kinder): Dexamethason (6,4% in 2003–5 vs.

1,9% in 2006/7, p<0,001), Theophyllin (46% vs. 36%, p<0,001), Katecholamine (20% vs. 14%, p=0,001) und Analgetika (34% vs. 25%, p<0,001). Häufiger eingesetzt wurden CPAP (82% in 2003–5 vs. 87% in 2006/7, p=0,01), Surfactant (43% vs. 48%, p=0,04), Surfactantgabe ohne Intubation (13% vs. 18%, p=0,02) und Koffein (52% vs. 65%, p<0,001).

Diskussion: Unsere Daten stützten die Hypothese, dass durch die Teilnahme an neonatologischen Netzwerken eine Qualitätsverbesserung bei relevanten kurzfristigen Outcomeparametern erreicht werden kann. Seit dem November 2008 wird das „Deutsche Frühgeborenen Netzwerk (German Neonatal Network, GNN)“ durch das Bundesministerium für Bildung und Forschung unterstützt. In dieser, auf einen Zeitraum von 12 Jahren angelegten, prospektiven Kohortenstudie werden Frühgeborene mit einem Geburtsgewicht unter 1500 Gramm über 6 Jahre nachbeobachtet. Insgesamt ist der Einschluss von mehr als 20.000 Frühgeborenen geplant. Wissenschaftliche Schwerpunkte des Projektes sind neben der Untersuchung zentrumspezifischer Therapiemodalitäten und sozialer Faktoren, die Analyse des Einflusses genetischer Risikofaktoren auf die langfristige Entwicklung von Frühgeborenen, da diese Fragestellung in vergleichbaren internationalen Netzwerken bislang nicht untersucht wird (weitere Informationen unter www.vlbw.info).

DGKJ-PO-2

Beeinflussung der mechanischen Eigenschaften neutrophiler Granulozyten Neugeborener durch Cytokine und Phosphodiesterase-Hemmer

P. Ruef¹, E. Craciun¹, F. Altfelder¹, C. Simon¹, J. Pöschl¹

¹Kinderklinik, Klinikum d.Ruprecht-Karl- Universität, Heidelberg

Einleitung: Neutrophile Granulozyten Neugeborener besitzen erhebliche Unterschiede in ihren funktionellen Eigenschaften im Vergleich zu neutrophilen Granulozyten Erwachsener: verminderte Chemotaxis, vermindertes intrazelluläres Abtöten, verringerte Adhäsionsfähigkeit. Inflammationreaktionen führen zur Aktivierung von neutrophilen Granulozyten und durch die Rigiditätszunahme zu einem erheblichen Einfluss auf die Mikrozirkulation.

Material und Methoden: Mittels der Mikropipettenmethode und des Cell Transit Analyzers wurde der Einfluss von IL-8, TNF- α und fMLP bezüglich der Verringerung der Verformbarkeit von Granulozyten Neugeborener (n=18) und Erwachsener (n=18) untersucht. Es wurden Mikropipetten mit einem Innendurchmesser von 5 μ m zur Bestimmung der Aspirationszeit und Filter mit einem Durchmesser von 8 μ m zur Bestimmung der Passagezeiten verwendet. Des Weiteren bestimmten wir den Einfluss der Phosphodiesterasehemmer Enoximone, Milrinone, (PDE III) und Pentoxifylline, Piclamilast (PDE IV) auf die Rigiditätsverminderung mit IL-8 aktivierter neutrophiler Granulozyten. Zusätzlich wurde die Granulozytenelastasekonzentration bestimmt.

Ergebnisse: Trotz der funktionellen Unterschiede ergaben sich bei der Aktivierung durch Cytokine und dem hierdurch bedingten Anstieg der Rigidität als auch bei der signifikanten Verbesserung der Verformbarkeit durch den Einfluss der Phosphodiesterasehemmer von zuvor aktivierten neutrophilen Granulozyten keine signifikanten Unterschiede zwischen den beiden untersuchten Gruppen. Die gemessenen Granulozytenelastasekonzentrationen ergaben signifikant geringere Werte nach Hinzugabe der Phosphodiesterasehemmer.

Schlussfolgerung: Medikamente, die die rheologischen Eigenschaften von aktivierten neutrophilen Granulozyten verbessern, könnten insbesondere bei Erkrankungen mit Inflammationsreaktionen, i. e. Infektionen und Hypoxie-Ischämie, durch die Verbesserung der gestörten Mikrozirkulation eine wichtige Rolle spielen.

DGKJ-PO-3

Umsetzung der neuen G-BA Richtlinie eines universellen Neugeborenen-Hörscreenings – Erfahrungen aus dem bayerischen Modellprojekt

I. Brockow¹, J. Strutz², M. Wildner³, R. von Kries⁴, U. Nennstiel-Ratzel¹

¹Screeningzentrum (GE4), Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, München-Oberschleißheim; ²Hals-Nasen-Ohren-Klinik, Universitätsklinikum Regensburg, Regensburg; ³Gesundheit und Ernährung (GE), Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, München-Oberschleißheim; ⁴Epidemiologie im Kindes- und Jugendalter, Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin der LMU München, München

Fragestellung: Der gemeinsame Bundesausschuss der Ärzte und Krankenkassen (G-BA) hat beschlossen, ab 01.01.2009 bundesweit ein universelles Neugeborenenhörscreening durch Aufnahme in die Kinderrichtlinien einzuführen. In diesen Richtlinien wurden Qualitätskriterien für das Screening vorgegeben. Ist auf Grund der Erfahrungen aus dem bayerischen Modellprojekt zu erwarten, dass diese umsetzbar sind?

Material und Methoden: Im Rahmen des Modellprojektes wurden im Screeningzentrum im bayerischen Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) Strukturen und eine Logistik entwickelt, die sicherstellen, dass alle Neugeborenen in der Modellregion mit einem zweistufigen Testverfahren (TEOAE und AABR) gescreent, alle auffälligen Befunde abgeklärt und die betroffenen Kinder frühzeitig einer Therapie zugeführt werden (Tracking). Das Screeningzentrum übernimmt nun zusätzlich die Koordination der Umsetzung der neuen Richtlinie für ganz Bayern.

Ergebnisse: In der Modellregion wurden etwa 95% aller Neugeborenen (56.554) gescreent. Die Referrate bei Entlassung lag bei 2,0% (0,6% beidseitig). Über 98% der auffälligen Befunde wurden abgeklärt, 48% jedoch erst nach Intervention durch das Screeningzentrum. 37 Kinder (0,7%) mit einer hochgradigen beidseitigen Hörstörung wurden in einem Durchschnittsalter von 5,5 Monaten diagnostiziert und die Therapie mit 5,9 Monaten begonnen.

Diskussion: In der Kinderrichtlinie wird eine Teilnehmerate von 95% der Neugeborenen in der screenenden Einrichtung gefordert. Durch einen Abgleich der in der Region geborenen mit den gescreenten Kindern ist dies, wie im Modellprojekt gezeigt wurde, auf Populationsebene erreichbar. Die geforderte Referrate von 4% kann durch ein kombiniertes TEOAE/AABR Screening bei intensiver Schulung erreicht werden. Hierzu erforderlich ist eine regelmäßige Auswertung der Screeningdaten mit Rückmeldung an die Kliniken durch das Screeningzentrum und ggf. erneuter Schulung. Auch ein früher Therapiebeginn bis zu einem Alter von 6 Monaten ist erreichbar, allerdings nur durch ein aufwendiges Trackingssystem. Ohne dieses Tracking würde die Hälfte der Kinder nicht vom Hörscreening profitieren. Eine Diagnosestellung bis zum Alter von 12 Wochen konnte im Durchschnitt nicht erreicht werden, hier fehlen ausreichende pädaudiologische Kapazitäten. Die guten Ergebnisse im Modellprojekt waren nur durch die Einbindung des Screeningzentrums möglich. Hierfür ist eine Datenübermittlung aus den screenenden Einrichtungen Voraussetzung, der die Eltern zustimmen müssen.

Schlussfolgerung: Bei der Bayernweiten Umsetzung des Hörscreenings kann auf die eingeführte Logistik des Modellprojektes unter Einbindung des Screeningzentrums zurückgegriffen werden. Nur so kann sichergestellt werden, dass allen Neugeborenen das Screening angeboten wird und alle Kinder mit im Screening auffälligen Befunden auch frühzeitig therapiert werden.

DGKJ-PO-4

Einfluss perinataler Variablen auf das Hirnblutungsrisiko von Frühgeborenen unter 32 Schwangerschaftswochen

C. Ambros¹, A. Zimmermann², St. Burdach², T. Schuster³

¹Kinderklinik, Krankenhaus St. Marien, Landshut; ²Kinderklinik der TU Krankenhaus München-Schwabing, München; ³Institut für Medizinische Statistik und Epidemiologie Klinikum rechts der Isar der TU-München, München

Um den Zusammenhang zwischen perinatalen Variablen und dem Eintreten einer Hirnblutung zu untersuchen, wurden perinatale Daten von 169 Frühgeborenen unter 32 Schwangerschaftswochen, welche zwischen dem 1.1.2002 bis zum 30.06.2005 im Perinatalzentrum des Klinikums rechts der Isar der Technischen Universität München entbunden wurden, erfasst. Dabei wurde für quantitative Variablen der Mann-Whitney-U Test und für kategoriale Variablen der Chi² Test verwendet. Zeigten sich signifikante Verteilungsunterschiede wurde mit weiterführenden multiplen logistischen Regressionsmodellen geprüft, ob die ersichtliche Assoziation auch noch unter Berücksichtigung der Schwangerschaftsdauer, statistisch signifikant blieb. Eine leicht-, mittel- und hochgradige Hirnblutung trat bei 23,1% der Frühgeborenen auf. In Übereinstimmung mit der Literatur lag ein inverser Zusammenhang zwischen dem Gestationsalter und dem Hirnblutungsrisiko vor. Weitere, auch im multiplen Modell unter Berücksichtigung der Schwangerschaftsdauer signifikante Risikofaktoren ($p < 0,05$) in den ersten sieben Lebenstagen bzw. bis zum Eintritt der Hinblutung waren: Uteruskantenschmerz mit einem über 50% höheren Risiko, maximaler Sauerstoffbedarf über 50% über mindestens eine Stunde mit einem mindesten 33% höheren Risiko, die Entwicklung eines Lungenemphysems mit einem mindestens 60% höheren Risiko, einem erniedrigtem Hämatokrit $< 40\%$ mit einem mindestens 5% höheren Risiko und einer Thrombozytopenie $< 100\ 000/\mu\text{l}$ mit einem mindestens 66% höheren Hirnblutungsrisiko im Vergleich zur gleichaltrigen Kontrollgruppe ohne Hirnblutungsnachweis. Diskutiert werden muss die Rolle des mütterlichen Uteruskantenschmerzes vor Geburt und weitere mit diesem verknüpfte laborchemische Entzündungsparameter, die noch keinen Eingang in die tägliche Routine gefunden haben. Da ein Amnioinfektionssyndrom immer noch schwer zu diagnostizieren ist, kommt diesem klinischen Symptom eine besondere Bedeutung zu. Bezüglich der pulmonalen Symptome wie erhöhter Sauerstoffbedarf nach Geburt und Entwicklung eines intrapulmonalen Emphysems kann keine unmittelbare Konsequenz gezogen werden außer dem Wissen, dass das Auftreten dieser beiden pulmonalen Variablen zu besonderer Sorge und Sorgfalt Anlass gibt, ebenso wie eine nachgewiesene Thrombozytopenie. Ein erniedrigter postpartaler Hämatokrit als Risikofaktor für eine Hirnblutung wurde bestätigt, so dass an Lösungen gearbeitet werden muss wie es das postpartale Halten unter Plazentaniveau sein kann. Das Eintreten einer Hirnblutung ist multifaktoriell und wird durch mütterliche und kindliche Variablen beeinflusst. Ferner spielen die erhobenen Ergebnisse bei der Beratung der Eltern eine wichtige Rolle. Weitere intensive klinische Forschung zur Erkennung der Ursachen und damit zur Senkung der Hirnblutungen ist notwendig.

DGKJ-PO-5

Jährliche Behandlungsmindestmengen und Mortalität von VLBW-Frühgeborenen: Effekte durch Cut-off Werte für Mindestmengen versus Behandlungsqualitätsstandards

N. Rochow¹, J. Horbar², J. Bredehöft³, F. Jochum⁴, Chr. Fusch⁵

¹Abteilung für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin, Universitätskinderklinik, Greifswald; ²Department of Pediatrics, University of Vermont College of Medicine, Burlington, USA; ³Qualitätssicherung, Ärztekammer Westfalen-Lippe, Münster; ⁴Kinderabteilung, Ev. Waldkrankenhaus, Berlin; ⁵Division of Neonatology, Department of Pediatrics, McMaster University, Hamilton, Kanada

Einleitung: Aktuelle Studien untersuchten die Effekte durch Einführung von jährlichen Behandlungsmindestmengen (BMM) (z.B. $n > 50$ VLBW-Frühgeborene (FG)) auf die FG-Mortalität und zeigten eine milde Volu-

men-Outcome Beziehung. Diese Beziehung erklärt die 10%ige Variation in der FG-Mortalität. Statistisch konnte aber bisher kein adäquater Cut-off Wert bewiesen werden. Da Mortalitätsraten von NICUs mit vergleichbarer Größe um den Faktor 3–4 variieren, scheinen Cut-off Werte für jährliche BMM nur einen geringen Effekt zu haben.

Ziel: Modellierung der Effekte durch Einführung von BMM (FG/Jahr) versus Behandlungsqualitätsstandards (BQS) (Mortalität).

Methoden: Die Daten wurden vom Vermont-Oxford Network zur Verfügung gestellt, $FG < 1500$ g, $n = 22446$, sowie Modellierung von Daten aus der Neonatalerhebung von Nordrhein-Westfalen aus aktuellen Publikationen. Modelliert wurde ein schrittweiser Ausschluss von NICUs nach Cut-Off Werten für BMM oder BQS. Die Gesamtmortalität wurde jeweils nach randomisierter Verteilung der FG geschlossener NICUs auf die verbleibenden NICUs berechnet. Die randomisierte Verteilung jedes Cut-off Schrittes wurde 1000mal wiederholt. Ein 10% Effekt auf die Mortalität durch jährliche BMM wurde angenommen.

Ergebnisse: BQS verbessern die FG-Mortalität effektiver als jährliche BMM. Unter Anwendung von Cut-off Werten für BMM mussten in diesem Modell zur Verbesserung der FG-Mortalität um 5% insgesamt mehr als die Hälfte der NICUs geschlossen werden (Transfer von mehr als 29% der FG), der maximale Effekt war auf 24% begrenzt.

Die in Deutschland diskutierte BMM Grenze von 50 FG/Jahr zeigt, dass 8 vs. 42% aller FG werden in Zentren (< 50 vs. ≥ 50 FG/Jahr) mit höheren Mortalitätsraten und 6 vs. 44% in Zentren mit niedrigeren Mortalitätsraten behandelt werden. Die Daten aus Nordrhein-Westfalen zeigen äquivalente Ergebnisse, wobei hier durch BMM keine Verbesserung der Mortalität von 5% erreicht werden konnte, der maximale Effekt war 4,8%.

Diskussion: BMM Cut-off Werte allein reichen zur Verbesserung der FG-Mortalität nicht aus. Eine Fokussierung auf die Verbesserung der Mortalität großer Zentren durch Einführung von BQS hätte den größten Effekt auf die Overall-Mortalität. Ein Transfer von FG aus kleineren Zentren unter dem Cut-off (50 FG/Jahr) mit niedrigen Mortalitätsraten auf große Zentren mit höheren Mortalitätsraten ist nicht vermittelbar. Eine effektive Verbesserung der FG-Mortalität scheint nur durch Einführung von BQS erreichbar zu sein.

DGKJ-PO-6

Adiponectin-Freisetzung in Plazenten normaler und wachstumsretardierter Neugeborener im dualen in vitro Plazentaperfusionsmodell

K. Linnemann¹, M. Stange¹, K. May², C. Müller¹, M. Zygmunt³, Chr. Fusch¹

¹Kinderklinik, Ernst-Moritz-Arndt Universität, Greifswald; ²Inst. für Pharmakologie Univ. Greifswald, Greifswald; ³Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe Univ. Greifswald, Greifswald

Hintergrund: Adiponectin ist ein Fettgewebshormon welches mit der Verminderung des Metabolischen-Syndrom-Risikos und des Arteriosklerose-Risikos korreliert. Die Adiponectinkonzentration im Nabelschnurblut ist positiv mit dem Geburtsgewicht, nicht aber mit dem Plazentagewicht korreliert und im fetalen Blut höher als im maternalen Blut. Unklar ist, wieviel Adiponectin durch die Plazenta freigesetzt werden, und ob die plazentare Freisetzung mit dem fetalen Wachstum assoziiert ist.

Ziel: Messung der Adiponectinfreisetzung in fetalen und maternalen Kreislauf von Plazenten normaler und wachstumsretardierter Neugeborener.

Material und Methoden: 44 Plazenten (23 AGA; 21 SGA) wurden nach normaler Schwangerschaft und Geburt untersucht. Die Mütter gaben hierfür ihr schriftliches Einverständnis. Zur Messung der Freisetzungsraten von Adiponectin, Leptin und hCG wurde über 6h die duale in vitro Plazentaperfusion eines isolierten Koryledon durchgeführt. Die Hormonbestimmungen erfolgten mittels kommerzieller RIA's. Glukoseverbrauch und Laktatproduktion, sowie der Kreatinintransfer im Perfusionsmodell dienten als Kontrollen für die Plazentafunktion und Integrität.

Ergebnisse: Plazentare-Adiponectin-Freisetzungsraten [Median (IQR) $\mu\text{g/g/min}$] maternal: AGA: 0,6 (0,35–1,3) vs. SGA 3,4 (1,2–3,6) $p < 0,05$; fetal: AGA 0,19 (0,11–0,3); SGA 0,45 (0,2–2,0). In der HCG- und Leptin-

Freisetzung fanden sich keine Unterschiede für normale und wachstumsretardierte Neugeborene. HCG Freisetzungsraten: maternal 65 ± 41 IU/g/min; fetal $0,3 \pm 0,2$ IU/g/min; Leptin-Freisetzung: maternal 231 ± 95 ng/g/min; fetal 3 ± 2 ng/g/min. Glukoseverbrauch, Laktatproduktion und Kreatinintransfer lagen im Normbereich. Es fanden sich keine signifikanten Korrelationen zwischen Adiponectinfreisetzung und Leptin- bzw. HCG-Freisetzungsraten.

Zusammenfassung: Wir konnten erstmals plazentare Freisetzung von Adiponectin nachweisen. Es wird überwiegend in den maternalen Kreislauf (95%) aber auch in den fetalen Kreislauf (5%) sezerniert. Die Freisetzungsraten aus Plazenten wachstumsretardierter Neugeborener sind signifikant höher als bei normal gewachsenen Kontrollen.

DGKJ-PO-7

Schwere toxische Dermatitis durch Fototherapie bei einem Neugeborenen mit Congenitaler Erythropoetischer Porphyrie (CEP)

S. Rücker¹, B. Kleinlein¹, K.-P. Gloning², J. Peters¹

¹Kinderklinik Dritter Orden, München; ²Pränatalmedizin München, Frauenklinik vom Roten Kreuz, München

Die CEP ist eine seltene (150 beschriebene Fälle) autosomal rezessive Störung der Hämoglobinsynthese durch Mutation im Gen der Uroporphyrinogen III Synthase (UROS). Die Ablagerung toxischer Porphyrin-Isomere in der Haut, dem Knochenmark und visceralen Organen führt u. a. zu extremer Fotosensibilität, gestörter Erythropoese und Hämolyse.

Kasuistik: Bei dem Fetus einer 2. Gravida wurden in der 19. Woche ein Nackenödem und in der 27. Woche eine Kardiomyopathie und hämolytische Anämie (Hb 6,5 g/dl, Bilirubin 4,9 mg/dl) diagnostiziert. Nach Ausschluss der häufigsten Ursachen erfolgte eine einmalige intrauterine Transfusion. Die erste Schwangerschaft war in der 23. Woche bei Hydrops, Kardiomyopathie, Splenomegalie und V.a. polycystischen Nieren (ARPKD), der molekulargenetisch unbestätigt blieb, abgebrochen worden. Die Sectioentbindung erfolgte mit 38+3 Wochen. Das dystrophe Neugeborene zeigte eine dunkel verfärbte Haut mit „Blueberry muffins“, faziale Dismorphiezeichen, dysplastische Nägel, Hypospadie sowie eine hypertrophe Kardiomyopathie, Hepatosplenomegalie und echoreiche Nieren mit kleinen Zysten. Neben einer Anämie und Thrombozytopenie waren Eisen, Ferritin und LDH stark erhöht. Bei erhöhten Bilirubinwerten erfolgte eine frühe Fototherapie sowie ein Blutaustausch, außerdem Thrombozytentransfusion. Die umfangreiche Diagnostik am ersten Lebenstag beinhaltete auch einen Schnelltest auf Porphobilinogene, der negativ war. Ab dem 6. Lebenstag entwickelte die lichtexponierte Haut eine schwere toxische Dermatitis mit Erythem und Blasenbildung. Die unter Fototherapie abgedeckten Areale (Windel, Pflaster, Elektroden) blieben dabei ausgespart. Unser klinischer Verdacht wurde schließlich durch die differenzierte Messung der Porphyrinmetaboliten im Urin mit typischer Konstellation für eine congenitale erythropoetische Porphyrie (CEP) bestätigt. Die genetische Diagnostik ergab bei den Eltern die heterozygoten Mutationen C73R im Exon 4 (häufigste Mutation) bzw. IVS7-10delTATT im Intron 7 (Erstbeobachtung) und somit eine Compound Heterozygotie bei unserem Patienten. Durch intensive Lokaltherapie und konsequente UV-Licht Abschirmung konnte die Haut zur Abheilung gebracht werden.

DGKJ-PO-8

Quantifizierung des Therapieerfolges nach Leberzelltransplantation (LZT) bei neonatalen Harnstoffzyklusdefekten

J. Meyburg¹, J. M. Nuoffer², M. Lindner¹, A. Burlina³, G. F. Hoffmann¹, J. Pöschl¹

¹Kinderklinik, Klinikum d.Ruprecht-Karl- Universität, Heidelberg; ²Abteilung für Spezialanalytik und Forschung, Inselspital, Universitätsspital Bern, Bern, Schweiz; ³Division of Metabolic Disorders, University Hospital, Department of Pediatrics, Padua, Italien

Hintergrund: Bei schweren angeborenen Stoffwechseldefekten kann die Transplantation isolierter Leberzellen eine mögliche Alternative zur Lebertransplantation darstellen. Seit 1997 wurden mit dieser Methode mehrere Kinder behandelt, wobei die Quantifizierung des Therapieerfolges ein bisher ungelöstes Problem darstellt.

Methoden: 15 bzw. 11 Monate nach allogener LZT wurde bei zwei Patienten mit schweren neonatalen Harnstoffzyklusdefekten (CPS1- bzw. OTC-Mangel) eine orthotope Lebertransplantation durchgeführt. Aus den Explantatlebern wurden 40 bzw. 80 Proben entnommen und sofort in flüssigem Stickstoff tiefgefroren. Nach Auftauen erfolgte die Bestimmung der CPS1- bzw. OTC-Aktivität. Ergebnisse: Bei Patient 1 (CPS1-Mangel) war in der Nullbiopsie vor LZT keine Enzymaktivität messbar. Im Explantat fand sich eine mittlere Aktivität von 5,4% mit einem inhomogenem Verteilungsmuster (0–30,8%). Beim zweiten Patienten mit OTC-Mangel lag die mittlere Enzymaktivität mit 15,6% sogar noch höher, auch hier fand sich eine unregelmäßige Verteilung in der Empfängerleber (2,4–32,9%).

Diskussion: In beiden Explantatlebern fand sich ein deutlicher Zugewinn an Enzymaktivität nach LZT. Die inhomogenen Verteilungsmuster entsprachen dabei den Erwartungen aus dem Tierexperiment. Bezogen auf die Dosis der transplantierten Hepatozyten kann angenommen werden, dass sich die Spenderzellen in der Empfängerleber nicht nur dauerhaft angesiedelt haben, sondern vermutlich weiter proliferiert sind. Da der Zugewinn an Enzymaktivität bei beiden Patienten mit einer deutlichen klinischen Stabilisierung korrelierte, sehen wir in unseren Ergebnissen erstmalig eine Quantifizierung des Transplantationserfolges nach LZT.

DGKJ-PO-9

Nachuntersuchung von ehemaligen Frühgeborenen ≤ 31 SSW mit und ohne frühpostnatale CMV-Infektion im korrigierten Alter von 2 Jahren

H. Buxmann¹, A. Allendorf¹, R. Dewitz¹, D. Fischer¹, T. Bartling¹, H. W. Doerr², R. Schlösser¹

¹Klinikum der J.W.Goethe-Univ. Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt;

²Institut für Medizinische Virologie, Klinikum der J.W. Goethe Universität, Frankfurt am Main

Hintergrund: Frühgeborene (FG) ≤ 31 SSW können sich über Muttermilch mit dem humanen Cytomegalovirus (CMV) infizieren. Die Klinik der Akutphase einer postnatalen CMV-Infektion von FG reicht von asymptomatisch bis schwer symptomatisch. Auswirkungen früher postnataler CMV-Infektionen bei FG ≤ 31 SSW auf die Langzeitentwicklung der Kinder sind wenig untersucht.

Fragestellung: Wie entwickeln sich FG ≤ 31 SSW mit früher postnataler CMV-Infektion (CMV-pos.) in den ersten 24 Lebensmonaten? Gibt es einen Unterschied zu FG ohne frühpostnatale CMV-Infektion (CMV-neg.)?

Material und Methoden: FG ≤ 31 SSW, die im Rahmen einer prospektiven Studie zur CMV-Transmission eine postnatale CMV-Infektion bis zur SSW 41 entwickelten, erhielten im korrigierten Alter von zwei Jahren eine entwicklungsneurologische Testung nach Bayley (II) sowie eine klinische und neurologische Untersuchung. Jedem dieser Kinder wurde das zeitnaheste CMV-neg.-FG gleichen Geschlechts und Gestationsalters (± 3 Tage) zugeordnet (matched pair).

Ergebnisse: 10 FG (GA 24+6–29+6 SSW, GG 600 g–1160 g) wurden untersucht. An Komplikationen hatte je ein CMV-pos.-FG eine NEC (Stad.

2), IVH IV°, BPD. In der Kontrollgruppe hatten zwei FG eine BPD. Kein FG entwickelte eine ROP^o3–4. Die Indexwerte der mentalen Bewertung des Bayley-II-Tests waren bei allen 5 CMV-pos.-FG niedriger als bei den CMV-neg.-FG. In der mentalen Leistungsbewertung wurden 3 CMV-pos.-FG niedriger und 2 CMV-pos.-FG gleich den CMV-neg. Partnern klassifiziert. Die Indexwerte der motorischen Bewertung des Bayley-II-Tests waren bei 3 CMV-pos.-FG niedriger und bei 2 CMV-pos.-FG höher als bei den CMV-neg.-FG. In der motorischen Leistungsbewertung wurden 2 CMV-pos.-FG niedriger, 2 CMV-pos.-FG gleich und 1 CMV-pos.-FG höher als der CMV-neg. Partner klassifiziert. Somatisch sind 2 CMV-pos.-FG und 1 CMV-neg.-FG hypotroph. Ein CMV-neg.-FG ist taub und trägt ein Cochleaimplantat. Bei keinem der CMV-pos.-FG besteht ein Hinweis auf eine Hörstörung oder eine Retinitis.

Diskussion: Eine postnatale CMV-Infektion durch Muttermilch wird in bis zu 35% der FG beobachtet. Die neurologische Langzeitentwicklung dieser Patienten ist bisher wenig untersucht. Die mental-scales der CMV-pos.-FG unseres Kollektivs lagen sämtlich unter denen der CMV-neg. Kontrollpartner. Die Ergebnisse unserer kleinen Studiengruppe liefern Hinweise, dass eine frühpostnatale CMV-Infektion von FG einen negativen Einfluss auf die mentale Entwicklung dieser Kinder haben könnte.

Schlussfolgerung: Postnatale CMV-Infektionen können das neurologische Outcome von FG ≤ 31 SSW beeinflussen. Langzeituntersuchungen mit größeren Kollektiven von FG mit frühpostnataler CMV-Infektion sind notwendig, um den Effekt der Infektion auf die mentale Entwicklung dieser Kinder besser analysieren zu können.

DGKJ-PO-10

Neonatale Alloimmunthrombopenie – schwierige Diagnose trotz eindeutiger Klinik

S. Böckelmann¹, D. Marandiu², W. Hitzler², E. Mildnerberger¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität, Mainz; ²Transfusionszentrale, Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität, Mainz

Hintergrund: Der neonatalen Alloimmunthrombopenie (NAIT) liegen mütterliche placentagängige Antikörper zugrunde, die gegen kindliche Thrombozytenmerkmale (human platelet antigen, HPA) gerichtet sind. Am häufigsten findet sich die Konstellation einer Mutter des Phänotyps HPA-1bb und eines Kindes des Phänotyps HPA-1ab mit Bildung von Antikörpern gegen HPA-1a.

Kasuistik: Der Junge wurde nach unauffälliger Schwangerschaft bei Beckenendlage per primärer Sektio bei 39+2 SSW geboren. Nabelarterien pH 7,31, Apgar 10/10. Postnatal zeigte sich ein vitales, eutropes Neugeborenes mit ausgeprägten Petechien am Stamm ohne weitere Auffälligkeiten. Es fand sich eine Thrombopenie von 8/nl bei normalem roten und weißen Blutbild; kein Hinweis auf Störung der plasmatischen Gerinnung oder Infektion. Die Mutter wies den Phänotyp HPA-1bb auf, das Kind HPA1-ab. Antithrombozytäre Antikörper gegen HPA-1a konnten im Capture-P-Ready Screen[®] aufgrund mütterlicher Antikörper gegen HLA-Antigene der Klasse I nicht identifiziert werden. Diese wiesen eine breite Spezifität (Anti-HLA Bw4) auf und waren somit auch gegen kindliche HLA-Antigene auch auf Thrombozyten gerichtet. Empirisch wurden zweimalig HPA-1a-negative Thrombozyten transfundiert, die unabhängig von der Kompatibilität der HLA-Klasse I zu einem Anstieg der kindlichen Thrombozytenzahl führten. Bei weiterhin fehlendem Nachweis von Antikörpern gegen HPA-1a mittels Plättchen-Immunfluoreszenztest und glykoproteinspezifischem ELISA (MAIPA) wurden bei anhaltender Thrombopenie HPA-1a-positive, jedoch HLA-kompatible Thrombozyten ohne Erfolg transfundiert. Die dann folgende Transfusion mütterlicher Thrombozyten bewirkte wiederum einen deutlichen Anstieg der kindlichen Thrombozytenzahl. Schließlich gelang bei einer weiteren Untersuchung (MAIPA unter Verwendung eines monoklonalen spezifischen Antikörpers gegen den Glykoproteinkomplex IIb/IIIa) zu einem späteren Zeitpunkt der Nachweis von Antikörpern gegen HPA-1a im mütterlichen Blut und damit die Diagnosesicherung der klassischen NAIT. Möglicherweise war die Affinität des Anti-HPA-1a im Laufe der Zeit angestiegen.

Diskussion: Trotz etablierter Testverfahren gelang die Differenzierung von Antikörpern gegen HPA zunächst nicht, da mütterliche Antikörper der HLA Klasse I die Untersuchungsergebnisse überlagerten. Die klinische Präsentation, die Konstellation der mütterlichen und kindlichen HPA-1-Phänotypen und der jeweils prompter Anstieg der kindlichen Thrombozytenzahl nach Transfusion HPA-1a kompatibler Thrombozyten legte jedoch die Diagnose einer NAIT durch Antikörper gegen HPA-1a nahe, die schließlich auch im Labor gesichert werden konnte.

Schlussfolgerungen: 1. Die Diagnose einer NAIT durch HPA-Antikörper kann durch HLA-Antikörper erschwert werden. 2. Bei typischer Klinik und entsprechender Konstellation der HPA-1-Phänotypen ist es gut begründbar, so zu verfahren, als ob auch der Nachweis der HPA-1a-Antikörper geführt wäre.

DGKJ-PO-11

LED-Phototherapie im Rahmen des „Rooming-in“-Konzepts – eine Alternative zur konventionellen Phototherapie ?

S. Sgoll¹, H. Buxmann¹, A. Reitter², F. Louwen², R. Schlößer¹

¹Klinikum der J.W.Goethe-Univ. Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt;

²Klinikum der J.W.Goethe-Univ. Zentrum der Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Frankfurt

Einführung/Fragestellung: Die Hyperbilirubinämie des reifen gesunden Neugeborenen ist in den meisten Fällen harmlos und macht nur in wenigen Fällen eine Phototherapie (PT) und/oder Austauschtransfusion notwendig. Gegenüber der konventionellen PT ist das neuere LED-Phototherapie-System geeignet, das ikterische Neugeborene im Zimmer der Mutter („Rooming-in-Konzept“) zu behandeln, um damit die Trennung von Mutter und Kind zu umgehen. In nur wenigen Studien wurde untersucht, ob auch die Effektivität der Lichtbestrahlung bei beiden Methoden die gleiche ist.

Methoden: Ikterische Neugeborene, bei denen nach den vorliegenden Interventionskurven (gemäß AAP 2004) eine Indikation für eine PT gestellt worden war, wurden konsekutiv der konventionellen (Dräger Phototherapy 4000[®]) oder der LED-PT (NeoBLUE[®] cozy) zugeordnet. Es handelt sich ausschließlich um reife Neugeborene, bei denen keine pathologische Erklärung für ein erhöhtes Bilirubin gefunden wurde (insbesondere hämolytischer Ikterus). Zu Beginn der PT wurden die Gesamt-Bilirubinwerte (mg/dl) erhoben. Alle Proben wurden mit der gleichen Labormethode untersucht. Verlaufskontrollen wurden je nach Höhe des Bilirubins und angepasst an die Stationsroutine terminiert, die Zeitabstände zwischen den Kontrollen (h) erfasst. Verglichen wurde die Geschwindigkeit des Bilirubinabfalls (mg/dl/h), sowie die Gesamtdauer der notwendigen Therapie.

Ergebnisse: In der konventionellen Gruppe wurden 19 Patienten mit einem durchschnittlichen Geburtsgewicht von 2750 g, in der LED-PT-Gruppe 28 Neugeborene mit einem mittleren Geburtsgewicht von 3100 g untersucht. 1 Patient der LED-PT-Gruppe wurde wegen unvollständiger Daten ausgeschlossen. Bei je 3 Neugeborenen jeder Gruppe stieg das Bilirubin während der Behandlung an, so dass sie zur intensivierten PT verlegt werden mussten. Die Gesamtdauer der Behandlung in der konventionellen Gruppe betrug 22,5 Stunden (SD ±13,4), die in der LED-PT-Gruppe 20,0 Stunden (SD ±16,9, p=0,31). Der Abfall des Bilirubins pro Stunde war in der konventionellen Gruppe zunächst mit 0,14 mg/dl pro Stunde schneller als in der LED-PT-Gruppe mit 0,21 mg/dl pro Stunde (p<0,05).

Diskussion/Schlussfolgerungen: Bei einer kleinen Patientenzahl kam es bei der konventionellen PT verglichen mit dem LED-System schneller zu einem Abfall des Bilirubins pro Zeiteinheit. Die Gesamtdauer der notwendigen PT war jedoch gleich. Therapieversager traten in jeder Gruppe gleich häufig auf. Der psychologische Vorteil der LED-Methode sollte in Anbetracht dieser Ergebnisse diskutiert werden.

DGKJ-PO-12

Abdominelle zystische Raumforderungen beim Früh- und Neugeborenen

S. Seeliger¹, S. Ibishi², J. Menke³, B. Lange⁴, G. Emons², T. Paul¹

¹Universitäts-Kinderklinik, Göttingen; ²Universitäts-Frauenklinik, Göttingen;

³Universitätsmedizin – Abteilung für Diagnostische Radiologie, Göttingen;

⁴Universitätsklinik für Chirurgie und Kinderchirurgie, Göttingen

Abdominelle zystische Raumforderungen des Früh- und Neugeborenen sind oft Zufallsbefunde, die bereits präpartal im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen mittels Sonographie erhoben werden. Differentialdiagnostische Überlegungen über Ursprung und Dignität prägen die weitere diagnostische und therapeutische Handeln, da in vielen Fällen eine eindeutige Zuordnung der Raumforderung trotz Sonographie und präpartalem MRT nicht möglich ist. 2008 wurde bei 5 Lebendgeborenen (Inzidenz 0,5%) am Universitätsklinikum Göttingen die Diagnose einer zystischen abdominalen Raumforderung gestellt. Trotz prä- und postpartaler Sonographie und postpartalem MRT konnte in 3 Fällen die Veränderung keinem Organ sicher zugeordnet werden, so dass die endgültige Diagnose histologisch gestellt wurde. Neben gutartigen zystischen intraabdominellen Raumforderungen des Darmes, der Leber, des Mesenterium und der Ovarien sowie den retroperitonealen Veränderungen der Nebennieren und der Nieren müssen maligne Veränderungen (z.B. Neuroblastom, mesoblastisches Nephrom, Wilms-Tumor, Leiomyosarkom) sicher ausgeschlossen werden. Laut den literarischen Angaben sind zweidrittel dieser Veränderungen der Niere und den ableitenden Harnwegen zuzuordnen, im Weiteren stehen Veränderung der Nebenniere, des Magendarmtraktes, der inneren weiblichen Genitalorgane im Vordergrund. In unserer Klinik wurde jeweils einmal die Diagnose einer stattgehabten Nebennierenblutung, einer Darmdublikatur, einer Ovarialzyste, einer Mesenterialzyste und eines Lymphangioms gestellt. Neben der eindeutigen Zuordnung der Raumforderung zu einem Organ bestimmen Größe und anatomische Lage ob eine vaginale Entbindung möglich ist, sowie ob durch Verdrängung anderer Organe ein schnelles kinderchirurgisches Handeln postpartum erforderlich wird. Neben den bildgebenden Verfahren (Sonographie, MRT, ggf. CT) kommen laborchemische Untersuchungen und so genannte Tumormarker zur Anwendung (Alphafetoprotein, NSE, beta-HCG) die aber wegen fehlender Referenzwerte in dieser Altersgruppe wenig Aussagekraft besitzen. Zusammenfassend lässt sich sagen, dass trotz guter bildgebender und laborchemischer Verfahren die chirurgische Exploration und histologische Untersuchung zur Klärung einzelner zystischer Raumforderungen des Früh- und Neugeborenen erforderlich ist, da verlässliche diagnostische und therapeutische Algorithmen für dieses Patientenkollektiv fehlen.

DGKJ-PO-13

Optimierung des Wachstums von VLBW-Frühgeborenen nach Einführung neuer Ernährungsstrategien

N. Rochow¹, A. Mühlinghaus¹, C. Niesyto¹, G. Fusch¹, Chr. Fusch²

¹Abteilung für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin, Universitätskinderklinik, Greifswald; ²Division of Neonatology, Department of Pediatrics, McMaster University, Hamilton, Kanada

Einleitung: VLBW-Frühgeborene haben ein Risiko für inadäquates Wachstum durch kumulative Kaloriendefizite während der Phasen der postnatalen Adaptation sowie des stabilen Wachstums. Im Jahr 2005 wurde das Standardernährungsregime adaptiert: Steigerung der Protein- u. Fettzufuhr auf 1,5–2–2,5–3–3,5 g/kg/d an den Lebenstagen 1–2–3–4–5, Beginn des oralen Nahrungsaufbaus innerhalb 6 h postnatal, Berücksichtigung von oralen Resorptionsdefiziten mit einem Korrekturfaktor von 0,75, Anstreben von perzentilenparallelem Wachstum durch tägliche Nahrungsadaptation bei Akzeptanz von einer oralen Zufuhr bis 200 ml/kg/d. Zusätzlich wurde auf einem WLAN-Notebook ein Ernährungsrechner mit Darstellung von Wachstumskurven und Kalorienzufuhr genutzt.

Ziel: Analyse des Effektes auf Wachstum und Körperzusammensetzung durch das adaptierte Ernährungsregime.

Methoden: Prospektive Studie (6/2005–12/2007, n=119) mit historischer Kontrollgruppe (6/2001–5/2005, n=124) von VLBW-Frühgeborenen ≤ 34 SSW ohne Abdominalchirurgie oder Hydrozephalus, Analyse der Nahrungszufuhr und Wachstum bis 36 SSW sowie β ttmasse (DXA) zur Entlassung.

Ergebnisse: In der Studiengruppe vs. Kontrolle war der Nahrungsaufbau (≥ 150 mL/kg/d) mit 13 vs. 18 Tagen schneller, das Geburtsgewicht mit 12 vs. 15 Tagen früher wiedererreicht, mit 36 Wochen: das Gewicht ($\Delta 260$ g) der VLBW-Frühgeborene mit GA ≤ 29 SSW ohne Exzess der β ttmasse ($17 \pm 5\%$ vs. $16 \pm 5\%$) höher und der Kopfumfang ($\Delta 1.4$ cm) der VLBW-Frühgeborene mit GA ≤ 27 SSW größer. Nicht unterschiedlich waren Körperlänge mit 36 Wochen und die relative Gewichtszunahme während der Phase des stabilen Wachstums. Die Inzidenz von Sepsis war in der Studiengruppe niedriger. Inzidenzen von Nahrungsintoleranz und respiratorischer Morbidität der Studiengruppe als auch NEC-Raten aller VLBW-Frühgeborene der NICU waren nicht erhöht.

Diskussion: Durch Optimierung der postnatalen Ernährung und der täglichen Anpassung der Milchmengen kann das Wachstum von Frühgeborenen ohne Exzess der Fettmasse verbessert werden. Die Gewichtszunahme während der Phase des stabilen Wachstums unterschied sich nur minimal zwischen den analysierten Zeiträumen. Deshalb scheint vor allem ein höheres Gewicht mit 36 Wochen durch die Optimierung der frühen postnatalen Ernährung beeinflusst zu sein. Der größere Kopfumfang kann auf ein besseres neurologisches Outcome hindeuten. Die niedrigere Sepsis-Rate ist wahrscheinlich auf die kürzere Dauer für venöse Zugänge zur parenteralen Ernährung zurückzuführen.

DGKJ-PO-14

Kongenitale rezessive Methämoglobinämie: Cytochrom B5-Reductasemangel durch Mutationen im CYB5R3-Gen

A. Farbmacher¹, J. Noss¹, E. Kohne², J. Peters¹

¹Kinderklinik Dritter Orden, München; ²Universitäts-Kinderklinik, Ulm

Die kongenitale rezessive Methämoglobinämie Typ I kommt durch eine verringerte Aktivität der Cytochrom B5-Reduktase zustande. Die homozygoten oder compound-heterozygoten Formen (h/ch-Form) manifestieren sich von Geburt an als Zyanose ohne neurologische Symptome. Heterozygote Patienten sind symptomlos, können aber bei der Zufuhr von Met-Hb-bildenden Substanzen (z.B. Nitrite, Sulfonamide, Lokalanästhetika, Chloroquin etc.) eine akute symptomatische Methämoglobinämie entwickeln. Verschiedene Missense-Mutationen im CYB5R3-Gen sind bereits vorbeschrieben. Wir berichten über eine 34-jährige I. Gravidia, I. Para und ihren gesunden Sohn. Die Mutter kam als sogenanntes „blue baby“ zur Welt. Ursächlich wurde bei ihr postnatal eine verminderte Cytochrom B5-Aktivität nachgewiesen, eine DNA-Analyse erfolgte damals nicht. Sie war bis auf eine wechselnd starke Lippenzyanose klinisch stets unbeeinträchtigt. In der Blutgasanalyse wurde ein Methämoglobinanteil von 7% gemessen, bei ihrem Sohn ein Anteil von 0,9% (Normwert $< 1,0\%$). Aufgrund der mütterlichen Anamnese wurde eine weiterführende Diagnostik veranlasst. Die Aktivität der NADH-Cytochrom B5-Reduktase (UI/Min x g Hb; Normwert $19,21 \pm 3,85$) waren bei der Mutter (5,1) und ihrem Kind (13,1) verringert. In der DNA-Analyse zeigte sich bei der Mutter eine compound-heterozygote Mutation im CYB5R3-Gen (c. [175 C >T] und [182 G >C], jeweils im Exon 3). Bei dem Jungen konnte die Mutation c. [175 C >T] heterozygot nachgewiesen werden. Beide Mutationen wurden bislang nicht beobachtet. Bekannt ist aber, dass alle Exon 3-Mutationen des betreffenden Gens eine enzymopenische Methämoglobinämie Typ I verursachen. Patienten mit einer h / ch-Form sind an chronisch erhöhte Methämoglobinkonzentrationen gewöhnt. Dagegen sind heterozygote Patienten durch eine akute symptomatische Methämoglobinämie bedroht. Daher ist es wichtig, diese zu identifizieren und mit einem Notfallausweis vor der Gabe von Met-Hb-induzierenden Medikamenten zu warnen.

Gastroenterologie

DGKJ-PO-15

M. Hirschsprung assoziierte Enterocolitis (HAEC) – keine genetische Ähnlichkeit mit Enterocolitis beim M. Crohn

M. Lacher¹, G. Fitze², A. Jurik¹, S. Schroepl¹, P. Lohse¹, D. von Schweinitz¹, R. Kappler¹

¹Klinikum der Universität München, München; ²Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Kinderklinik, Dresden

Einleitung: Der Morbus Hirschsprung (MH) ist eine Neurocristopathie mit fehlenden oder malfunctionellen intramuralen intestinalen Ganglienzellen. Die Entwicklung einer Enterokolitis, auch „Toxisches Megacolon“ oder „Hirschsprung assoziierte Enterocolitis“ (HAEC) genannt, stellt eine Komplikation mit signifikanter Morbidität und Mortalität dar, die Ätiologie ist unklar. In der aktuellen Studie wurden bei Kindern mit MH genetische Risikofaktoren untersucht, die für eine Enterocolitis beim M. Crohn typisch sind, um nach Parallelen in der Pathogenese einer HAEC und der Enterocolitis Crohn zu suchen. Das wichtigste Suszeptibilitäts-gen für den M. Crohn ist NOD2/CARD15, dessen Signalpfad in der Aktivierung des Transkriptionsfaktors NF- κ B endet, welcher die Expression proinflammatorischer Zytokine induzieren kann.

Methodik: Patienten: 52 kaukasische Kinder mit MH (41 Jungen, 11 Mädchen) und 152 ethnisch äquivalente Erwachsene Blutspender ohne MH. Der MH wurde nach klinischen, radiologischen, endoskopischen und histologischen bzw. immunhistochemischen Kriterien diagnostiziert. 17 MH Kinder (32,7%) waren Träger einer RET Keimbahnmutation, 35 Kinder (67,3%) hatten eine kurzstreckige Form des MH (S-HD) und 17 (32,7%) eine langstreckige Form (L-HD). Das mittlere Alter der Kontrollgruppe war 57,7 Jahre (18,2–92,7). Die Genotypisierung der drei bei M. Crohn häufigsten NOD2/CARD15 Mutationen im Exon 4 (Arg702Trp (rs2066844)), Exon 8 (Gly908Arg (rs2066845)), und Exon 11 (Leu1007fsinsC (rs2066847)) wurde mittels PCR, Restriktionsverdau (Fermentas bzw. New England BioLabs) und anschließender Gelelektrophorese durchgeführt.

Ergebnisse: In der Genotypisierung für NOD2/CARD15 Mutationen von 52 Kindern mit MH waren fünf Patienten heterozygot für Arg702Trp und fünf Patienten heterozygot für Leu1007fsinsC. Träger beider Mutationen oder der Gly908Arg Mutation fanden sich nicht. Es bestand kein signifikanter Unterschied der NOD2/CARD15 Mutationen zwischen MH Patienten und Kontrollen (13,5% versus 11,1%) ($p=0,697$). Von 52 Kindern mit MH entwickelten 7 (13,5%; vier mit S-HD, drei mit L-HD) eine HAEC, hiervon waren fast alle männlich (M:W = 6:1). Unter diesen Kindern waren keine Patienten mit Mutationen in NOD2/CARD15, wodurch in dieser Subgruppe keine gesonderte Korrelationsrechnung mit klinischen Parametern (Geschlecht, Länge der Aganglionose, RET Mutations-Status) erfolgen konnte.

Schlussfolgerung: In der Subgruppe von Kindern mit MH und HAEC fanden sich in der von uns untersuchten Kohorte keine Mutationen in NOD2/CARD15, welche für den M. Crohn typisch sind. Daher ist davon auszugehen, dass in der Pathogenese einer HAEC der direkt durch NOD2/CARD15 vermittelte Signalpfad mit Aktivierung des Transkriptionsfaktors NF- κ B eine untergeordnete Rolle spielt.

DGKJ-PO-16

Wichtige Differentialdiagnose rezidivierender Fieberschübe: Chronisch entzündliche Darmerkrankungen

S. Amawi¹, T. Lang¹

¹Kinder Uniklinik Ostbayern (KUNO), Universität Regensburg, Klinik St. Hedwig, Regensburg

Einleitung: Die chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen (CED) zeigen einen Manifestationsgipfel bei Jugendlichen und jungen Erwachsenen. 4% der Erkrankten sind bei Manifestation < 5 Jahre alt. Ein nicht geringer Anteil der Patienten mit CED zeigt ausschließlich atypische

Symptome. Anhand unserer Kasuistik wird die differentialdiagnostische Bedeutung des Morbus Crohn bei chronisch rezidivierenden Fieberschüben aufgezeigt.

Kasuistik: Wir berichten über ein 2 8/12 Jahre altes Mädchen mit rezidivierenden Fieberschüben seit dem 2. Lebensjahr, hohen Entzündungszeichen, periumbilikalen Bauchschmerzen, fleckigem, juckendem Exanthem an beiden Oberarmen, Arthralgien ohne spezifischen Fokus. Der Urin war stets unauffällig, keine Auffälligkeiten im mehrfach durchgeführten Sono-Abdomen sowie im Herzecho. Die Patientin war bereits auf Grund eines Minderwuchses (Körpergröße <3. Perzentile, Körpergewicht <3. Perzentile) vorstellig gewesen ohne richtungsweisende Befunde. Im Stuhl fanden sich zweimal erhöhte Werte der PMN-Elastase. Zweimalig erfolgte eine Vorstellung in unserer Kinderklinik mit der oben geschilderten Symptomatik und den für diese Patientin typischen Laborveränderungen. Alle weiteren Untersuchungen, bakteriologisch und immunologisch, waren unauffällig. Als weitere Abklärung wurde eine Ösophagogastroduodeno- und Koloskopie durchgeführt. In diesen zeigte sich endoskopisch eine diffuse Gastritis, skip lesions im Bereich von Sigma, Transversum, Ileocecalklappe und terminalem Ileum mit abschnittsweise deutlichen Lymphfollikeln mit flohstichartigen Einblutungen und vulnerabler Schleimhaut. Histologisch wurde ein Morbus Crohn bestätigt.

Schlussfolgerung: Eine wichtige Differentialdiagnose von rezidivierenden Fieberschüben, auch bei Kleinkindern, stellen die CED dar. Diese können die einzigen Symptome einer CED sein. Neben einer genauen Anamnese (Familie, Herkunft, Häufigkeit und Dauer der Fieberschübe, begleitende Symptome, bisherige Behandlungserfolge bzw. Misserfolge), der bisherigen Entwicklung (Größe, Gewicht), begleitender Infektparameter ist ein positiver Leukozytenmarker im Stuhl (z.B. Calprotectin, PMN-Elastase) richtungsweisend. Letztlich ist jedoch eine endoskopische Diagnostik mit Histologie unbedingt erforderlich, um die Diagnose zu sichern.

DGKJ-PO-17

Doxycyclin induzierte toxische Verletzung des Ösophagus

S. Rauschenfels¹, K. P. Schubert¹, M. Bohn¹, E. D. Pfister¹, U. Baumann¹
¹Kinderklinik der Med. Hochschule, Hannover

Einleitung: Auf Grund der heterogenen Ätiologie der Ösophagitis im Kindesalter sind chemische, immunologische, infektiöse, traumatische, systemische und ideopathische Entitäten im Hinblick auf die Anamnese und die klinischen Beschwerden abzuwägen. Medikamenten assoziierte Verletzungen des Ösophagus werden im Kindesalter jedoch selten diagnostiziert.

Fallbericht: Bei einem 175 Jahre alten, bisher gesunden, altersentsprechend entwickeltem Jungen, traten morgendlich intermittierend retrosternales Druck- und Fremdkörpergefühl auf. Nach der abendlichen Einnahme einer Doxycyclin-Tablette, zur Behandlung einer Akne papulopustulosa, folgte ein dauerhaftes Fremdkörpergefühl im unteren Thoraxdrittel. In der Folgenacht Erbrechen durch stärkstes retrosternales Brennen, Vernichtungsgefühl und Übelkeit. Der klinische Untersuchungsbefund war bis auf eine mäßige Druckempfindlichkeit im Epigastrium, Dysphagie, Hypersalivation und eine Akne papulopustulosa unauffällig. Endoskopisch zeigte sich eine umschriebene Ulceration belegt mit nekrotischen Gewebsanteilen auf Höhe des Aortenbogens. In der histopathologischen Begutachtung wurde eine Ulcus mit ausgedehnter granulierender Entzündung ohne immunhistochemischen Nachweis von HSV 1/2- oder CMV- positiven Zellen beschrieben.

Therapie: Entsprechend der nachgewiesenen medikamenten- assoziierten nekrotischen Ösophagusschleimhaut- Verletzung erfolgte eine antizidale Therapie mit einem Protonenpumpeninhibitor und Sucralfat für 8 Wochen. Die antibiotische Therapie mit Doxycyclin wurde bis zur Durchführung einer Kontrollendoskopie pausiert.

Zusammenfassung: Im Kindesalter sind medikamentenassoziierte Verletzungen der Speiseröhre selten, da Ösophaguspassage-Verzögerungen als auch systemische Grunderkrankungen, die medikamentös behandelt werden müssen, selten sind. Jedoch finden sich Fallberichte über un-

terschiedliche Wirkstoffgruppen, die durch verlängerte Kontaktzeit zur Ösophagusschleimhaut zu Verletzungen führen. Unter anderem werden neben Doxycyclin, weitere Antibiotika wie Metronidazol, Erythromycin und Tetracycline sowie Kaliumchlorid, Eisenpräparate und Aspirin als potentiell schleimhautschädigend angegeben [1]. Um Ösophagusverletzungen zu vermeiden, sollte die Medikamenteneinnahme mit ausreichend Flüssigkeit, in aufrechter Körperhaltung und mindestens 60 Minuten vor dem zu Bettgehen erfolgen [2].

Literatur

- 1) Mas E, Olives J-P (2008) Toxic and Traumatic Injury of the Esophagus. Walker's Pediatric Gastrointestinal Disease 1(Edition5):105–116
- 2) Geagea A, Cellier Ch (2008) Scope of drug-induced, infectious and allergic esophageal injury. Current Opinion in Gastroenterology 24:496–501

DGKJ-PO-18

Die erworbene Zwerchfellhernie – eine ungewöhnliche Komplikation der Endoskopischen Retrograden Cholangiopankreatikographie (ERCP)

J. Vermehren¹, T. Lang¹, I. Zuber-Jerger², E. Schmid³, W. Schorr⁴, M. Melter¹
¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Regensburg, Regensburg; ²Klinik und Poliklinik für Innere Medizin I, Universitätsklinikum Regensburg, Regensburg; ³Klinik für Kinderchirurgie, Klinik St. Hedwig, Krankenhaus Barmherzige Brüder, Regensburg; ⁴Medizinische Klinik II, Krankenhaus Barmherzige Brüder, Regensburg

Die ERCP stellt auch im Kindes- und Jugendalter eine wichtige diagnostische Methode dar. Sie kann in spezialisierten Zentren bereits im frühen Säuglingsalter durchgeführt werden und leistet einen entscheidenden Beitrag zur Differentialdiagnostik von Erkrankungen des hepatobiliären Systems. Dabei ist sie aufgrund ihrer höheren lokalen Auflösung anderen Verfahren wie der Magnetresonanztomographische Cholangiopankreatikographie (MRCP) und der offen-chirurgischen Darstellung zum Teil sogar überlegen. 2007 wurde an der Universität Regensburg ein Zentrum zur Behandlung von Patienten mit hepatologischen Krankheitsbildern im Kindes- und Jugendalter etabliert, das alle diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen einschließlich der ERCP anbietet. Bisher wurden 30 ERCP bei Kindern aller Altersgruppen durchgeführt. Bei etwa einem Drittel dieser Patienten traten passagere Lipaseerhöhungen ohne klinische Symptomatik auf; Komplikationen wurden nicht beobachtet. Wir berichten über einen Patienten, bei dem im Alter von 13 Jahren aufgrund einer Progressiven Familiären Intrahepatischen Cholestase (PFIC) Typ 3 eine Lebertransplantation durchgeführt wurde. Der Gallengang wurde End-zu-End anastomosiert. Vier Monate nach der Transplantation wurde aufgrund einer Erweiterung des spenderseitigen Gallengangs eine ERCP mit Platzierung eines Stents durchgeführt. Der Patient entwickelte unmittelbar nach dem endoskopischen Eingriff eine Pankreatitis mit Lipase-Werten bis zu 3600 U/l. Am Folgetag beobachteten wir zusätzlich eine ausgeprägte Tachydyspnoe mit Sauerstoffbedarf. In der hieraufhin durchgeführten Röntgen-Thoraxaufnahme zeigte sich eine linksseitige Herniation von Darmanteilen, die in vor der Transplantation durchgeführten Röntgenaufnahmen nicht nachweisbar war. Somit konnte die Diagnose einer im Rahmen der ERCP erworbenen Zwerchfellhernie gestellt und ein Zufallsbefund ohne kausalen Zusammenhang zur ERCP ausgeschlossen werden. Intraoperativ fand sich eine linksseitige Herniation von Magenfundus und corpus durch das Centrum tendineum, die entsprechend operativ verschlossen wurde.

Zusammenfassung und Schlussfolgerung: Komplikationen der ERCP sind auch im Kindesalter selten. Neben der passageren Lipaseerhöhung und der sehr viel selteneren symptomatischen Pankreatitis kann es nach ERCP aber auch zu Perforationen des Gastrointestinaltraktes kommen. Wir möchten mit dem hier dargestellten Fall einer erworbenen Zwerchfellhernie auf eine demgegenüber ungewöhnliche Komplikation hinweisen. Wenngleich Komplikationen auch nach ERCP im Kindes- und Jugendalter selten sind, sollte dennoch bei entsprechenden Auffälligkeiten nach Endoskopie auch an seltene Komplikationen gedacht werden und eine rasche Abklärung erfolgen.

DGKJ-PO-19

Partielle biliäre Diversion bei Patienten mit PFIC (Progressive Familiäre Intrahepatische Cholestase) – erfolgreich trotz Leberzirrhose

D. Grothues¹, T. Lang¹, J. Vermehren¹, B. Knoppke¹, M. Loss², B. Reingruber³, M. Melter¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Regensburg, Regensburg; ²Klinik für Chirurgie, Universitätsklinikum Regensburg, Regensburg; ³Klinik für Kinderchirurgie, Klinik St. Hedwig, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder Regensburg, Regensburg

Einleitung: Die partielle biliäre Diversionsoperation (PBD) stellt einen erfolgreichen therapeutischen Ansatz bei Patienten mit PFIC und allenfalls geringem Leberumbau dar. Wie wir zuvor gezeigt haben, kann sie in diesen Fällen zu einer langfristigen, eventuell dauerhaften Normalisierung der klinischen Symptomatik und sämtlicher leber- und cholestaserelevanter Laborparameter führen. Hier berichten wir über eine erfolgreiche PBD trotz bereits manifester inkompletter Zirrhose bei zwei Patienten mit gGT-negativer PFIC.

Methoden: Beide Patienten (1 Mädchen) entwickelten in der Neonatalzeit eine nicht-obstruktive Cholestase. Die Diagnose der gGT-negativen PFIC konnte mittels der leberrelevanten Laborparameter, dem klinischen Verlauf und der Leberhistologie gestellt werden. Bei dem Jungen wurde die Diagnose einer PFIC Typ II [Mutation im BSEP (Bile Salt Export Pump)-Gen] darüber hinaus humangenetisch bestätigt. Zum Zeitpunkt der PBD zeigte sich histologisch in beiden Fällen eine inkomplette Zirrhose. Die Indikation zur PBD trotz Leberzirrhose war ein therapierefraktärer, „maligner“ Pruritus sowie der Versuch, das individuelle lebertransplantationsfreie Überleben zu verlängern. Beide Patienten erhielten postoperativ eine antibiotische Prophylaxe, hochdosiert Ursodeoxycholsäure und wurden klinisch engmaschig überwacht.

Ergebnisse: Bei beiden Patienten wurde die PBD komplikationslos durchgeführt (Alter bei PBD 8 Mo. und 17 Mo.). Sieben und 14 Monate nach PBD wird bei beiden Patienten täglich 60–100 ml Galle über das Stoma ausgeschieden. Eine Cholangitis oder andere Komplikationen traten in beiden Fällen nicht auf. Es kam bei beiden Patienten unmittelbar postoperativ zu einem dauerhaften Sistieren des Pruritus. Darüber hinaus normalisierten sich die leberrelevanten Laborparameter bei einem Patient und verbesserten sich deutlich bei dem anderen. Aufgrund der Normalisierung der entsprechenden Parameter, konnte die Substitution fettlöslicher Vitamine komplett beendet werden.

Schlussfolgerung: Die von uns präsentierten Verläufe zeigen, dass die PBD bei Patienten mit gGT-negativer PFIC trotz bereits manifester inkompletter Leberzirrhose geeignet ist, sowohl die klinische als auch die laborchemische Symptomatik wesentlich zu verbessern. Nach heutiger Auffassung verbleibt bei PFIC-Patienten mit fortgeschrittenem Leberumbau einzig eine zeitnahe Lebertransplantation (LTx) um ein frühes Versterben vermeiden zu können. Nicht zuletzt in Anbetracht des generellen Mangels an Transplantat-Organen, und der damit verbundenen prospektiv langen Wartezeit, erscheint somit die PBD als suffizientes „Bridging-Verfahren“ bis zur LTx gut geeignet. Inwieweit die PBD auch zu einer Verlängerung des transplantationsfreien Überlebens führt, und ob sie ggf. in der Lage ist einen Progress oder sogar eine Restitution des Leberumbaus zu bewirken, wird derzeit von uns untersucht.

DGKJ-PO-20

Aufbau eines neuen Zentrums für Pädiatrische Lebertransplantation. Ergebnisse des Heidelberger Programms

G. Engelmann¹, U. Teufel¹, J. Meyburg¹, J. Weitz², D. Wenning¹, C. P. Schmitt¹, G. F. Hoffmann¹, J. Schmidt²

¹Kinderklinik, Klinikum d. Ruprecht-Karl-Universität, Heidelberg; ²Allgemein, Visceral- und Transplantationschirurgie, Klinikum d. Ruprecht-Karl-Universität, Heidelberg

Einleitung: In Deutschland existieren Lebertransplantationsprogramme für Kinder seit 1978. Zunächst entwickelten sich in Hannover (1978), Berlin (1988), Hamburg (1989) und Essen (1998) Zentren für diese außeror-

dentlich komplexen Eingriffe. Im Jahr 2003 begannen wir in Heidelberg nach intensiven Vorarbeiten mit dem Aufbau des ersten Zentrums für kindliche Lebertransplantationen in Süddeutschland. Wir berichten hier über die Ergebnisse unserer Arbeit seit der ersten Transplantation im Oktober 2003.

Methoden und Patienten: Die Initiative zum Auflegen eines pLTx Programms kam aus der Visceralchirurgie unserer Klinik. Seit 2002 wurden dort regelmäßig neben jährlich ca. 100 Vollorgantransplantationen auch Split-Leber Transplantationen durchgeführt. Mithilfe eines externen Experten (M. Burdelski, UKE Hamburg) wurden zunächst die medizinischen Standards erarbeitet. In vielen Gesprächen wurden alle Beteiligten aus der Chirurgie, der Anästhesie, der Päd. Radiologie und der Pathologie sowie aus dem Bereich der Intensivpflege in diesen Prozess miteinbezogen. Zunächst wurden 6 Kinder mit einem Körpergewicht über 20 kg transplantiert. Im Anschluss wurde im Februar 2005 in einer gemeinsamen Besprechung aller Beteiligten die Standards reevaluiert und angepasst. Danach wurde das Programm für alle Alters- und Gewichtsklassen freigegeben. Zwischen Oktober 2003 und Dezember 2008 erhielten 32 Kinder im Alter zwischen 4 Wochen und 18 Jahren 34 Organe, mehr als die Hälfte davon in den letzten 2 Jahren. Indikationen waren bei 71% der Patienten Gallengangsatresie (n=13), akutes Leberversagen (n=6) und Stoffwechselerkrankungen (n=5). Die Operationen erfolgten mittels klassischer piggy-back Technik bei Split Organen und in Belgithi Technik bei den Vollorganen. Dabei wurden 9 Vollorgane, 2 reduced-size Organe und 23 Split Organe verpflanzt. Vier Transplantationen waren Lebendspenden.

Ergebnisse: Die durchschnittliche OP Dauer betrug 5 1/2 Stunden. Die Immunsuppression wurde initial mit Cyclosporin A, Prednisolon und Basiliximab durchgeführt. Chirurgische Komplikationen, welche eine Reoperation notwendig machten, fanden sich bei 5 Patienten (Biliom, Kolonperforation, abdominelles Kompartmentsyndrom bei postoperativer Organschwellung sowie zweimal ein Galleleck). Ein Säugling und ein Kleinkind entwickelten einen Verschluss der Art. hepatica innerhalb der ersten 72 Stunden nach Operation. Akute Abstoßungen traten bei 7 Patienten auf und konnten erfolgreich mit einer Steroid-Stoßtherapie behandelt werden. 91% der bei uns transplantierten Kinder leben bis heute. Zwei Patienten verstarben aufgrund infektiöser Komplikationen bei komplexen Grunderkrankungen im stationären Verlauf. Ein Patient ist ein Jahr Post-TPL an seiner Grundkrankheit (Alpers Syndrom) verstorben. Zusammenfassung: Innerhalb der letzten fünf Jahre konnte an unserer Klinik in einem multidisziplinären Team ein Lebertransplantationsprogramm für Kinder etabliert werden. Es wurden alle chirurgischen Techniken mit Ausnahme der auxiliären Transplantation angewendet. Morbidität und Mortalität unserer Patienten nach Transplantation sind gut und mit denen anderer Zentren vergleichbar.

DGKJ-PO-21

Molekulargenetische Diagnostik von Patienten mit Progressiver Familiärer Intrahepatischer Cholestase (PFIC)

J. Vermehren¹, D. Grothues¹, B. Knoppke¹, T. Friedrich², U. Hehr², M. Melter¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Regensburg, Regensburg; ²Institut für Humangenetik, Universität Regensburg, Regensburg

Die Progressive Familiäre Intrahepatische Cholestase (PFIC) umfasst eine Gruppe von autosomal rezessiv vererbten Erkrankungen, die bereits im Kindesalter zu einer ausgeprägten „nicht-obstruktiven“ Cholestase mit konsekutiver Leberzirrhose führen, ohne dass strukturelle oder metabolische Ursachen nachweisbar sind. Bisher konnten drei Proteine identifiziert werden, die für den hepatobiliären Transport von Gallensäuren oder Phospholipiden verantwortlich sind und deren Funktionsverlust mit dem Auftreten einer PFIC im Zusammenhang steht. PFIC Typ 1 und 2 treten bereits in den ersten Lebensmonaten auf und zeigen die charakteristische Befundkonstellation einer Cholestase ohne Erhöhung von γ GT und Cholesterin. Sie werden durch Mutationen in den Genen für die Transportproteine FIC1 (Familial Intrahepatic Cholestasis Type

I, ATP8B1) bzw. BSEP (Bile Salt Export Pump, ABCB1) verursacht. Dagegen findet sich bei der PFIC Typ 3, deren Symptome auch später, teils erst im jungen Erwachsenenalter, auftreten können, eine deutliche Erhöhung der γ GT. Betroffen ist hier der Transporter MDR3 (Multidrug Resistance Protein 3, ABCB4). Medikamentöse Therapieansätze umfassen die symptomatische Therapie des Pruritus, sowie die Substitution von fettlöslichen Vitaminen. Für die PFIC Typ 1 und 2 steht mit der partiellen Unterbrechung des enterohepatischen Kreislaufs mittels partieller biliärer Diversionsooperation (PBD) eine Therapie zur Verfügung, die das Fortschreiten des Leberumbaus verlangsamen, eventuell auch stoppen kann. Dennoch bedürfen einige der betroffenen Patienten im weiteren Verlauf einer Lebertransplantation. 2007 wurde an der Universität Regensburg ein Zentrum zur Behandlung von Patienten mit hepatologischen Krankheitsbildern im Kindes- und Jugendalter etabliert, das alle diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen einschließlich der Lebertransplantation anbietet. Im Rahmen der Diagnostik wurde vom Zentrum für Humangenetik (akkreditiert nach DIN EN ISO 15189:2007) die Mutationsanalyse der für die PFIC relevanten Gene, ATP8B1, ABCB1 und ABCB4, etabliert. Bisher wurden 19 Patienten mit dem Verdacht auf eine PFIC molekulargenetisch untersucht. Bei vier dieser Patienten konnte durch den Nachweis von Mutationen in den Genen ATP8B1 und ABCB1 die Diagnose einer PFIC Typ 1 bzw. Typ 2 molekulargenetisch gesichert werden. Bei zwei Patienten konnte mittels PBD eine weitgehende Normalisierung der Laborparameter sowie ein nahezu vollständiger Rückgang des Juckreizes erzielt werden. Bei zwei weiteren Patienten war zum Zeitpunkt der molekulargenetischen Diagnosesicherung bereits eine Lebertransplantation notwendig geworden.

Schlussfolgerung: Eine frühzeitige Diagnose der PFIC ist notwendig, um bei den betroffenen Patienten mittels einer rechtzeitigen Therapie diesen irreversiblen Progress der Erkrankung zu verhindern. Die in unserem Zentrum jetzt angebotene molekulargenetische Routinediagnostik leistet dabei einen wichtigen Beitrag zur Sicherung der Diagnose und ermöglicht darüber hinaus die humangenetische Beratung der betroffenen Familien. Zudem ist zu erwarten, dass durch die weitere Erhebung und Auswertung dieser Daten künftig individualisierte, Genotyp-abhängige Therapiestrategien zur Anwendung kommen können.

DGKJ-PO-22

Blutige Stühle im Kindesalter

A. Kondilis¹, P. Ioannou¹, M. Chanumi¹, S. Georga¹, P. Doukakis¹, E. Sereti¹
¹B. Department of Pediatrics, Pendeli Children's Hospital, Athen, Griechenland

Ziel der Studie ist es die Ursachen von blutigen Stühlen im Säuglings- und Kindesalter zu eruieren.

Methodik: Die Studie beinhaltete 146 Patienten die stationär wegen blutigen Stühlen im Zeitraum 01/01/2000–31/12/2007 eingewiesen wurden. Die Patienten wurden in zwei Gruppen getrennt: Die Gruppe A mit 54 Patienten der Altersgruppe von 16 Tagen bis 12 Monaten, und Gruppe B mit 92 Patienten der Altersgruppe von 12 Monaten bis einschließlich 14 Jahren. Bei allen Kindern wurden Anamnese, klinische Untersuchung, Laboruntersuchungen Röntgen- und Ultraschalluntersuchungen des Abdomens und endoskopische Untersuchungen (Gastroskopie und- oder Koloskopie je nach Fall) durchgeführt.

Ergebnisse: Die Ergebnisse unserer Studie zeigten, dass in der Gruppe A (Neugeborenen- und Säuglingsalter) die Kuhmilchallergie (48,1%) an erster Stelle lag. Es folgten: bakterielle Gastroenteritis (25,9%) und Obstipation-Raghade (7,4%). 18,6% der Patienten der Gruppe A haben die Untersuchungen nicht abgeschlossen. In der Gruppe B war die bakterielle Gastroenteritis (39,1%) an erster Stelle. Es folgten Obstipation Raghade (29,2%), Colitis ulcerosa (3,3%), Morbus Chron (2,2%), Darmpolypen (2,2%) und Invagination (1,1%). 13,3% der Patienten der Gruppe B haben die Untersuchungen nicht abgeschlossen.

Fazit: Die Ursachen die blutige Stühle sowohl im Säuglingsalter als auch im KK-Schulkindalter verursachen sind meistens gutartig und therapierbar.

DGKJ-PO-23

Vergiftungsunfälle bei Kindern – wie sind sie vermeidbar

H. Meyer¹, A. Hahn¹

¹Vergiftungs- und Produktdokumentation, Bundesinstitut für Risikobewertung, Berlin

Fragestellung: Unfälle stellen ab dem ersten Lebensjahr das größte Gesundheitsrisiko für Kinder und Jugendliche dar. Im Kleinkindalter sind Vergiftungen mit unterschiedlichen Substanzen ein Unfallschwerpunkt und nach Expertenmeinung sind sie in mehr als der Hälfte der Fälle vermeidbar. Wie können Unfälle verhindert werden und was ist im Vergiftungsfall zu tun?

Material und Methode: Anfragen in den deutschen Giftinformationszentralen wurden zur Auswertung des Vergiftungsgeschehens in Deutschland herangezogen sowie Analysen der ärztlichen Meldungen an das Bundesinstitut für Risikobewertung (nach § 16e des Chemikaliengesetzes) bezüglich der Produktsicherheit, um ausreichende Hinweise zur Prävention zu gewinnen. Schwerpunkt dabei ist das häusliche Umfeld mit seinen Alltagsgefahren. Durch diese Analysen und mit Hilfe der praktischen Erfahrungen aus der Tätigkeit in einem Giftinformationszentrum werden Schwerpunkte der Vergiftungsunfälle im Kindesalter gesetzt und Empfehlungen für eine erfolgreiche Therapie in Vergiftungsfällen gegeben.

Ergebnisse: Die Zahl der kindlichen Intoxikationen ist zwar rückläufig, dennoch ereignen sich in Deutschland jedes Jahr mehr als 10.000 Vergiftungsunfälle mit Symptomen. Die meisten davon sind leichter Art. Am häufigsten sind Kinder mit Haushaltsprodukten exponiert, an erster Stelle stehen dabei die Einnahme oder der Kontakt mit Reinigungsmitteln für den Haushalt oder zur Körperpflege. Es folgen in der Einnahmehäufigkeit Medikamente und Pflanzen. Schwere Vergiftungen werden u. a. verursacht durch paraffinhaltige Lampenöle/Grillanzünder, Knollenblätterpilze und dem blauen Eisenhut. Möglichkeiten einer erfolgreichen Vergiftungsbehandlung sind die Gabe eines Entschäumers, medizinischer Kohle, eines entsprechenden Antidots und eine effektive intensivmedizinische Behandlung.

Diskussion und Schlussfolgerung: Durch das Wissen der Eltern über Risiken (Welche Substanzen sind gefährlich?), durch eine kindersichere Umgebung (Worauf sollte im Haushalt mit Kindern verzichtet werden?), verbesserte Produktsicherheit (Kindersicherheitsverschluss, Kennzeichnung mit Gefahrensymbolen) und Anwendung unbedenklicherer Ersatzstoffe (Statt paraffinhaltiger Lampenöle ungiftigeres Rapsöl in kindersicheren Lampen) können Kinder wirksam vor Vergiftungsunfällen geschützt werden. Als Ratgeber für Eltern wurde deshalb vom Bundesinstitut für Risikobewertung (BfR), der Bundesarbeitsgemeinschaft (BAG) Mehr Sicherheit für Kinder e.V. und dem Giftnotruf Berlin eine Informationsbroschüre aktuell erarbeitet und veröffentlicht. Ärzte, die Kinder mit Vergiftungserscheinungen behandeln, sollten eine genaue Kenntnis über Vergiftungsunfälle und deren Behandlung haben, um adäquat und erfolgreich therapieren zu können.

Ernährung

DGKJ-PO-24

Lifestyle Intervention „Obeldicks“ für adipöse Kinder und Jugendliche führt zu signifikanten Übergewichtsreduktion auch 5 Jahre nach der Intervention

M.-L. Töbrens¹, A. Schaefer¹, K. Winkel¹, A. Schwarz¹, M. Dobe¹, N. Lass¹, D. Hoffmann¹, T. Reinehr¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln, Vestische Hospital for Children and Adolescents Datteln, University of Witten-Herdecke, Germany

Hintergrund: Da Adipositas bereits im Kindesalter zu schwerwiegenden somatischen und psychischen Folgeerscheinungen führen kann, ist eine nachhaltige wirksame Behandlung erforderlich. Eine Lifestyle Interven-

tion z.B. im Rahmen eines Schulungsprogramms stellen die Methode der Wahl zur Behandlung der Adipositas im Kindesalter dar. Langzeitdaten über Jahre fehlen aber bisher zu den meisten Lifestyle Interventionen.

Methode: Wir untersuchten die Veränderungen des Gewichtsstatus als Standard Deviation Score des BMI jährlich über insgesamt 6 Jahre bei allen adipösen Kindern und Jugendlichen, die an dem einjährigen ambulanten Adipositasprogramm Obeldicks teilnahmen. Dieses Schulungsprogramm basiert auf einer Ernährungs-, Bewegungs- und Verhaltenstherapie für Kinder, Jugendliche und ihre Eltern. Alle gesetzlichen Krankenkassen übernehmen die Kosten der Schulung. Alle Analysen wurden auf dem intention-to-treat Ansatz durchgeführt, bei der Abbrecher oder lost of follow-up als Therapieversager gewertet wurden und der SDS-BMI auf den baseline SDS-BMI gesetzt wurde.

Ergebnisse: 263 Kinder und Jugendliche (mittlere Alter 10,4±2,6 Jahre, 51% Mädchen, mittlerer SDS-BMI 2,49 ±0,43) nahmen an der „Obeldicks“ Schulung teil. 32 (12%) Kinder brachen die Intervention ab. 214 Kinder (81%) verringerten ihr Übergewicht am Ende der einjährigen Intervention. Die erzielte mittlere SDS-BMI Reduktion von 0,38 am Ende der Intervention war signifikant wie auch die mittlere SDS-BMI Reduktion von 0,29 5 Jahre nach Ende der einjährigen Intervention ($p < 0,001$ in MANOVA mit intention-to-treat Ansatz). In der Per Protocol Analyse, bei der nur alle gemessenen Patienten eingingen, betrug die SDS-BMI Reduktion 5 Jahre nach der einjährigen Intervention 0,54 SDS-BMI und damit mehr als am Ende der Intervention. In einer multiplen Regressionsanalyse war die Übergewichtsreduktion 6 Jahre nach Ende der Intervention unabhängig vom Alter, Geschlecht und Ausmaß des Übergewichts der Teilnehmer zu Beginn der Intervention.

Tab.	Anzahl untersuchter Kinder	SDS-BMI Mittelwert +/- Standardabweichung
Baseline (=Beginn der Intervention)	263	2,49 +/-0,43
1 Jahr (=Ende der Intervention)	231	2,11 +/-0,59
2 Jahre	226	2,15 +/-0,66
3 Jahre	209	2,14 +/-0,64
4 Jahre	186	2,20 +/-0,67
5 Jahre	173	2,20 +/-0,71
6 Jahre	154	2,20 +/-0,80

Schlussfolgerung: Die Teilnahme an der einjährigen ambulanten Adipositas-schulung Obeldicks führte bei den meisten Teilnehmer zu einer nachhaltigen Gewichtsreduktion, welche auch 5 Jahre nach der Intervention noch nachweisbar war. Damit ist gezeigt, dass mit der Lifestyle Intervention Obeldicks auch sehr langfristige Erfolge zu erreichen sind. Trainer-Seminare mit Hospitationen an der Schulung helfen dieses Schulungsprogramm auch an anderen Standorten zu implementieren

DGKJ-PO-25

Die Lifestyle Intervention „Obeldicks light“ ist effektiv um die Körperfettmasse übergewichtiger Kinder zu reduzieren: vorläufige Ergebnisse einer randomisiert kontrollierten Studie

K. Winkel¹, A. Schaefer¹, P. Kolip², E. Finne², T. Reinehr¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln; ²Institut für Public Health und Pflegeforschung (IPP), Bremen

Einleitung: Randomisiert kontrollierte Studien (RCT) zeigen die Effektivität von Lifestyle Interventionen für adipöse Kinder (BMI >97. Perzentile). Bislang sind jedoch keine RCT bezüglich Lifestyle Interventionen für übergewichtige, aber nicht adipöse Kinder durchgeführt worden.

Material und Methoden: In der laufenden Studie wurden 66 übergewichtige (BMI >90. <97. Perzentile) Kinder (Durchschnittsalter 11,2 Jahre, mittlerer BMI 23,2±0,2 kg/m², 65% weiblich) in eine Kontrollgruppe (KG) (n=32, keine Interventionen im Verlauf von sechs Monaten) oder eine Interventionsgruppe (IG) (n=34; sechsmonatige Lifestyle Intervention „Obeldicks light“ basierend auf Bewegungs-, Ernährungs- und Verhaltenstherapie) randomisiert. Die Kinder wurden sowohl in einer Baselineuntersuchung (T₀), als auch nach sechs Monaten (T₁) und nach 12 Monaten (T₂) untersucht. Der Grad des Übergewichts wurde als SDS-BMI berechnet. Der prozentuale Anteil der Fettmasse wurde durch Hautfaltenmessungen und Bioimpedanzanalysen bestimmt. Alle Berechnungen wurden auf Grundlage der intention-to-treat Methode durchgeführt.

Ergebnisse: Die Drop-out Rate betrug 3% in der IG und 16% in der KG. Die Veränderungen des SDS-BMI unterschieden sich signifikant ($p < 0,001$) zwischen IG und KG zum Zeitpunkt T₁ (KG: +0,05±0,04 SDS-BMI; IG: -0,28±0,05 SDS-BMI). 24% der Kinder der Interventionsgruppe waren am Ende der Intervention normalgewichtig. Zum Messzeitpunkt T₂ konnte die Aufrechterhaltung des Gewichtsverlusts in der Interventionsgruppe nachgewiesen werden (T₁ zu T₂: +0,04±0,01 SDS-BMI, $p = 0,439$). Die gleichen Resultate wurden für den prozentualen Anteil der Körperfettmasse, basierend auf Hautfaltenmessungen und Bioimpedanzanalysen beobachtet.

Diskussion und Schlussfolgerungen: Diese vorläufigen Ergebnisse deuten darauf hin, dass die Lifestyle Intervention „Obeldicks light“ effektiv ist, um die Körperfettmasse übergewichtiger Kinder verglichen mit einer randomisierten Kontrollgruppe sowohl am Ende der Intervention als auch sechs Monate später zu reduzieren.

DGKJ-PO-26

Realität der Rachitis- und Kariesprophylaxe:

Ergebnisse aus der German Representative Study of Toddler Alimentation (GRETA)

C. Drossard¹, A. Hilbig¹, U. Alexy¹, M. Kersting¹

¹Forschungsinstitut für Kinderernährung, Institut an der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn, Dortmund

Fragestellung: Zur Rachitisprophylaxe wird in Deutschland im 1. Lebensjahr die Gabe von 10–12,5 µg (400–500 IE) Vitamin D/Tag empfohlen. Zur Kariesprophylaxe sollen bei Fehlen weiterer Fluoridquellen in den ersten 4 Lebensjahren 0,25 mg–0,5 mg Fluorid/Tag gegeben werden. Die Fragestellung dieser Auswertung war, inwieweit diese Empfehlungen bei 10–36 Monate alten Kleinkindern in Deutschland umgesetzt werden.

Probanden und Methode: Im Rahmen der German Representative Study of Toddler Alimentation (GRETA) wurden im Jahr 2008 Eltern von 10–36 Monate alten Kleinkindern rekrutiert. Die Stichprobe wurde nach kombinierten Quotenvorgaben aus dem TNS Access-Panel gezogen. Die Feldarbeit wurde von TNS Healthcare in Kooperation mit dem FKE durchgeführt. Die Eltern führten ein 7-Tage-Schätz-Ernährungsprotokoll, in welchem auch die Einnahme von Supplementen notiert werden sollte. Für diese Arbeit wurden Daten von 530 Teilnehmern hinsichtlich des Anteils der Kinder, die eine Rachitis- und/oder Kariesprophylaxe erhielten, sowie der entsprechenden Dosen ausgewertet.

Ergebnisse: Insgesamt erhielten 148 (28%) der 530 Kleinkinder ein Kombinationspräparat mit Vitamin D und Fluorid, 19 (4%) erhielten Vitamin D, 47 (9%) Fluorid. Von den 89 Kindern im Alter von 10–11 Monaten bekamen 55 (62%) wie empfohlen Vitamin D und Fluorid, davon 49 (89%) wie empfohlen täglich eine Tablette. In dieser Altersgruppe wurden bis auf einen Fall Kombinationspräparate mit einer Dosierung von 500 IE Vitamin D und 0,25 mg Fluorid pro Tablette verwendet. Nach dem 1. Lebensjahr fiel der Anteil der Kleinkinder, die Vitamin D und Fluorid bekamen, abrupt ab: im Alter von 12 Monaten bekamen 21 (46%) der 46 Kinder eine Kombination aus Vitamin D und Fluorid – davon 17 (81%) täglich – und jeweils 2 (4%) erhielten Fluorid bzw. Vitamin D einzeln. Im Alter von 25–36 Monaten bekamen nur noch 6 (5%) von 120 Kindern

eine Kombination aus Vitamin D und Fluorid, 1 (<1%) Vitamin D und 17 (14%) Fluorid.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die aktuellen pädiatrischen Empfehlungen zur Rachitis- und Kariesprophylaxe bei Kleinkindern werden nicht in vollem Umfang umgesetzt. Viele Eltern setzen genau mit dem 1. Geburtstag das Kombinationspräparat ab, obwohl für Fluorid und bei unzureichender Sonnenlichtexposition auch für Vitamin D eine Fortführung der Gabe empfohlen wird. Es wäre interessant zu wissen, aus welchen Gründen die Tabletten von den Eltern nicht gegeben werden und ob der Kinderarzt Einfluss darauf nehmen kann. Für das Absetzen des Fluorids spielt möglicherweise eine Rolle, dass es im 1. Lebensjahr meist als Kombinationspräparat mit Vitamin D verabreicht und zusammen mit diesem abgesetzt wird. Eine erneute Anamnese der Vitamin D-Zufuhr (und Sonnenlichtexposition) sowie der Fluoridzufuhr nach dem 1. Lebensjahr ist sinnvoll.

Mit finanzieller Förderung durch die Nestlé Nutrition GmbH.

DGKJ-PO-27

Psychosoziale Prädiktoren der kurz- und längerfristigen Übergewichtsreduktion von ambulant und stationär behandelten Kindern und Jugendlichen

A. van Egmond-Fröhlich¹, M. Bullinger², U. Ravens-Sieberer³, R. Holl⁴, U. Hoffmeister⁴, J. Westenhöfer⁵, C. Goldapp⁶, R. Mann⁶, T. Reinehr⁷

¹Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Berchtesgaden; ²Abteilung für med.

Psychologie, Universität Hamburg, Hamburg; ³Univ.-Kinderklinik Eppendorf, Hamburg; ⁴Institut für Epidemiologie Universität Ulm, Ulm; ⁵7) Hochschule für Angewandte Wissenschaften, Fakultät Life Sciences, Hamburg; ⁶Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung, Köln; ⁷Vestische Kinderklinik, Datteln

Einleitung und Ziel: Die Analyse psychosozialer Erfolgsprädiktoren kann zur Differentialindikationsstellung und Weiterentwicklung des Angebotes dienen. Der stärkste bisher beschriebene Prädiktor des Behandlungserfolgs bei Jugendlichen war die Impulskontrolle (Nederkoorn et al. (2007) Behav Res Ther 45(5):1071) wurde aber bislang noch nicht unabhängig bestätigt. Eines der Ziele der Beobachtungsstudie der Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (EVAKuJ) war daher die Untersuchung von Erfolgsprädiktoren für die Behandlung von Übergewicht und Adipositas bei Kindern und Jugendlichen.

Patienten und Methoden: In die Analyse eingeschlossen wurden 8–16 jährige Übergewichtige und Adipöse (N=1916) von ambulanten und stationären Anbietern der EVAKuJ. Die Bezugspersonen wurden vor Behandlungsbeginn (to) u. a. zum sozioökonomischen Status, Familienklima und zur psychosozialen Anpassung ihres Kindes mit dem „strength and difficulties questionnaire“ einschließlich der Subskala Hyperaktivität (SDQ-Hyper) und die Kinder zum Essverhalten (FEV-K), zur Unterstützung durch die Eltern, zur adipositaspez. Selbstwirksamkeit (SW) und Lebensqualität (Kindl-Adi) mittels Fragebögen befragt. Als Ergebnisvariable wurde der SDS-LMS-Score des Körpermassenindex basierend auf professioneller Anthropometrie gemäß AGA errechnet (BMI-SDS). Psychosoziale Prädiktion (to) für den BMI-SDS zu Behandlungsende (t1) und zur 1-Jahres-Katamnese (t2) wurde mit BMI-sds (to), Geschlecht und Alter als Covariaten sowie Behandlungszentrum als Zufallsfaktor mittels allgemeinem linearem Modell untersucht.

Ergebnisse: Gemessen am BMI-sds (t2) ist der längerfristige Behandlungserfolg von allen unersuchten Skalen nur durch einen niedrigen SDQ-Hyper prädiziert. Für die Störbarkeit des Essverhaltens und die adipositaspezifische Lebensqualität ergeben sich Trends. Der Behandlungserfolg ist vom sozioökonomischen und Migrationsstatus unabhängig. Die Prädiktion des Erfolgs durch SDQ-Hyper weist eine signifikante Interaktion mit ambulante vs. stationärer Behandlung auf (Setting: p=0,011, p<.05) und ist für die stationäre Behandlung nicht signifikant. Bei ambulanten Patienten prädiziert SDQ-Hyper den Verlauf des BMI-sds zwischen to und t1 sowie to und t2 gleichermaßen (η^2 0,033 und 0,032, p jeweils <0,0005, p jeweils <.001) nicht jedoch zwischen t1 und t2

(η^2 =0,005, p=0,12). Der prädiktive Zusammenhang ist linear und auch im Normalbereich des SDQ-Hyper signifikant (p=0,007, p<.01).

Diskussion: Im Gegensatz zu den Ergebnissen von einigen Präventionsstudien ist der Behandlungserfolg unabhängig vom Sozialstatus. Die Impulskontrolle/Aufmerksamkeit des Kindes moderiert den kurz- und längerfristigen Behandlungseffekt. Offenbar wird die Umlernfähigkeit im Rahmen eines ambulanten Verhaltenstrainings (to-t1), nicht jedoch die eigenständige Fortführung des geänderten Verhaltens (t1-t2) beeinflusst. Vermutlich beeinträchtigt Impulsivität/Unaufmerksamkeit den Erfolg stationärer Behandlung deshalb nicht, weil die Verhaltensänderung hier „verhältnispräventiv“ induziert wird. Hier sind bestätigende Studien erforderlich.

DGKJ-PO-28

Die Kontrolle der Essgeschwindigkeit prädiziert die längerfristige Übergewichtsreduktion von ambulant und stationär behandelten Kindern und Jugendlichen

A. van Egmond-Fröhlich¹, J. Westenhöfer², T. Reinehr³, M. Bullinger⁴, U. Ravens-Sieberer⁵, C. Goldapp⁶, R. Mann⁶, U. Hoffmeister⁷, R. Holl⁷

¹Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Berchtesgaden; ²Fachhochschule Hamburg, Hamburg; ³Vestische Kinderklinik, Datteln; ⁴Abt. klinische Psychologie, Universitätsklinikum Hamburg, Hamburg; ⁵Univ.-Kinderklinik Eppendorf, Hamburg; ⁶Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung, Köln; ⁷Institut für Epidemiologie, Universität Ulm, Ulm

Einleitung und Ziel: In der Beobachtungsstudie der Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (EVAKuJ) wird die vielfältige Versorgungsrealität der Behandlung von Übergewicht und Adipositas bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland abgebildet. Ungünstiges Essverhalten wird als eine wesentliche Ursache der Adipositas angesehen und dessen Optimierung wird im Rahmen des Adipositastrainings angestrebt. Wir haben untersucht ob Aspekte des Essverhaltens den Behandlungserfolg prädizieren.

Patienten und Methode: In die Analyse eingeschlossen wurden 8–16 jährige Übergewichtige und Adipöse (N=1916) von ambulanten und stationären Anbietern der EVAKuJ. Als Ergebnisvariable wurde der SDS-LMS-Score des Körpermassenindex gemäß AGA errechnet (BMI-SDS). Die Kinder wurden zum Essverhalten (FEV-K) befragt. Potentielle Prädiktoren (to) für den BMI-SDS zu Behandlungsende (t1) und zur 1-Jahres-Katamnese (t2) wurden mit BMI-sds (to), Geschlecht und Alter als Covariaten sowie Zentrum als Zufallsfaktor mittels allgemeinem linearem Modell untersucht.

Ergebnisse: Gemessen am BMI-sds ist der längerfristige Behandlungserfolg durch keine der a priori definierten Dimensionen des Essverhaltens wie kognitive Kontrolle (flexible und rigide) prädiziert. Für die Störbarkeit des Essverhaltens ergeben sich n.s. Trends. Der Faktor kontrollierte Essgeschwindigkeit wurde aus unabhängig prädiktiven Items des FEV-K: „Es kommt vor, dass ich Essen verschlinge, obwohl ich nicht hungrig bin.“ und „ich esse bewusst langsam, damit ich rechtzeitig merke, wann ich satt bin“ gebildet. Dieser Faktor ist ein signifikanter Prädiktor des längerfristigen (t2) Behandlungserfolgs im ambulanten (η^2 =0,020, p=0,002, n=473) und stationären Setting (η^2 =0,087, p=0,003, n=98). Dabei wird jeweils der Gewichtserfolg im Jahr nach Behandlungsende (t1-t2) nicht aber der kurzfristige Behandlungserfolg (to-t1) prädiziert. Die Prädiktion ist von Alter, Geschlecht und Adipositaschweregrad unabhängig (Interaktionen jeweils p>0,25).

Diskussion: Die Kontrolle der Essgeschwindigkeit ist ein wichtiger Faktor für die Sättigungswahrnehmung und damit der Begrenzung der Portionsgröße. Die Prädiktion des längerfristigen Behandlungserfolgs durch die Kontrolle der Essgeschwindigkeit deutet darauf hin, dass letztere durch die gegenwärtige Praxis des Adipositastrainings zu wenig nachhaltig beeinflusst wird. In einer Folgestudie mit objektiviert gemessener Essgeschwindigkeit sollte dieses Ergebnis überprüft werden und falls es sich bestätigt, gerade im stationären Bereich mehr Betonung auf die Selbstbeobachtung und Selbstkontrolle der Essgeschwindigkeit während der Nachsorge gelegt werden.

DGKJ-PO-29

Ernährung in der Ganztagschule – ein neues Thema für Kinder- und Jugendärzte

M. Kersting¹, K. Clausen¹

¹Forschungsinstitut für Kinderernährung, Institut an der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn, Dortmund

Fragestellung: In Deutschland besuchen etwa 1,5 Millionen Kinder eine Ganztagschule. Sie benötigen dort auch eine Mittagsverpflegung. Dies stellt viele Schulen und Eltern vor neue Herausforderungen. Es ist deshalb davon auszugehen, dass in Zukunft auch Kinder- und Jugendärzten zunehmend Fragen zur Verpflegung in der Schule gestellt werden.

Methodik: Aktuelle Daten zum Verpflegungsangebot und dessen Akzeptanz in Ganztagschulen werden präventivmedizinischen Empfehlungen für die warme Mittagsmahlzeit für Kinder und Jugendliche gegenüber gestellt und es werden Schlussfolgerungen für die kinderärztliche Beratung gezogen.

Ergebnisse: Bundesweit nimmt etwa die Hälfte der Ganztagschüler am Schulmittagessen teil. Für die Schüler hat der Geschmack die größte Bedeutung beim Schulesse. Bundesweite Geschmackstests in Schulen haben gezeigt, dass jüngere Schüler ernährungsphysiologisch optimierte Mahlzeiten eher akzeptieren als ältere Schüler, Mädchen eher als Jungen. In der Mehrzahl der Schulen wird das warme Mittagessen aus einer Fernküche angeliefert, wobei längere Warmhaltezeiten mit sensorischen und ernährungsphysiologischen Einbußen vielfach unvermeidbar sind. Seltenere ist die sogenannte Mischküche, in der die Mahlzeiten aus vorgefertigten tiefgekühlten Speisen und frischen Produkten vor Ort zubereitet werden. Die Speisenpläne der Schulkantinen entsprechen vielfach noch nicht den präventivmedizinischen Empfehlungen, sondern spiegeln traditionelle Ernährungsgewohnheiten wider, mit hohem Anteil von Fleischgerichten und geringem Anteil von pflanzlichen Lebensmitteln, wie Gemüse und Kartoffeln/Nudeln. Praktisch erprobte, ernährungsphysiologisch optimierte Rezepte stehen als Sicherheitsnetz zur Verfügung, wenn Essensanbieter und -abnehmer erst über wenig Erfahrungen in der Verpflegung von Kindern verfügen. Kostengesichtspunkte werden vor allem für Familien relevant, die auf das Arbeitslosengeld II angewiesen sind, denn der Regelsatz für die Tagesernährung deckt gerade eben die durchschnittlichen Kosten eines warmen Mittagessens in der Schule.

Schlussfolgerungen: Die regelmäßige Einnahme einer warmen Mittagsmahlzeit in der Schule mit reichlich Gemüse und Kartoffeln/Nudeln sowie einem Getränk (Wasser) kann ernährungsphysiologische Defizite in der derzeitigen Praxis der Kinderernährung ausgleichen. Schwachstellen der bestehenden Verpflegungssysteme können bei ausreichendem Sachverstand in der Speisenzubereitung generell und speziell in der Kinderernährung ausgeglichen werden. Im Sinne der Verhältnisprävention eröffnet die Schulverpflegung einen niederschweligen Zugang zu gesunden Nahrungsangeboten, der für bedürftige Kinder durch spezielle Unterstützungsmaßnahmen gesichert werden sollte.

DGKJ-PO-30

Einführung von Beikost, Obst und Gemüse bei Kindern in der Iringa Region, Tansania

Chr. Ludwig¹, G. Keding¹, J. Msuya², M. Krawinkel¹

¹Ernährung in Entwicklungsländern, für Ernährungswissenschaft, Gießen;

²Sokoine University of Agriculture, Morogoro, Tanzania, United Republic of

Wenig ist bekannt über den Obst- und Gemüsekonsum von Säuglingen und Kleinkindern in Entwicklungsländern. Daher wurde eine Studie in Tansania durchgeführt. Mütter aus einer ländlichen und einer städtischen Gegend mit Kindern im Alter zwischen 6 Monaten und 5 Jahren wurden interviewt, um den Zeitpunkt der Einführung von Beikost, Obst und Gemüse, und deren allgemeinen Konsum herauszufinden. Ein Dietary Diversity Score(DDS) und ein Food Variety Score(FVS) wurden berechnet. Die Einführung von Beikost erfolgte im Mittel mit vier Monaten. Obst wurde im Mittel mit 6 Monaten eingeführt, Gemüse mit 9 Monaten. Einige Kinder erhielten Obst und Gemüse bereits vor dem

4. Lebensmonat, andere erst im 2. Lebensjahr. Diese Ergebnisse weisen auf ein Risiko für gastrointestinale Funktionsstörungen und Mikronährstoffmangel hin, da die Ernährung der Kinder überwiegend auf Getreide basiert. Der mittlere DDS lag bei $5,5 \pm 1,5$, der FVS bei $10,4 \pm 2,6$ ab dem 2. Lebenshalbjahr. Wie zu erwarten war, stieg die Vielzahl der Lebensmittel mit dem Alter der Kinder an. Den Kindern werden hauptsächlich die traditionellen Gemüse- und Obstsorten gegeben, z.B. Amarantblätter, Kürbisblätter, Orangen und Bananen. Die Vielfalt des Obstkonsums von Kindern in der Stadt war signifikant größer als auf dem Land; bei Gemüse fand sich der gleiche Trend. Positiv korreliert waren der Konsum von Obst- und Gemüse bei insgesamt niedrigem Angebot in beiden Gebieten im Vergleich zu der Empfehlung von 5 Portionen am Tag für Kinder ab zwei Jahren. Bei der Zubereitung von Gemüse fielen lange Garzeiten auf, im Mittel 22 Minuten, die Nährstoffverluste nach sich ziehen und sich negativ auf die Vitamingehalte auswirken. Die Einführung von Obst und Gemüse in die Kinderernährung bietet auch in Entwicklungsländern die Chance, die Versorgung mit Vitaminen und Mineralstoffen zu verbessern. Da Gemüse mit neun Monaten erst spät angeboten wird, sind Ernährungsprogramme angezeigt, um den Gemüse- und Obstkonsum von Kindern in Tansania zu steigern.

DGKJ-PO-31

Einfluss von mittelkettigen Triglyceriden in Säuglingsnahrung auf gastroösophagealen Reflux und Magenentleerungszeit

A. Schwarzer¹, S. Kritas², L. McCall², S. Koletzko¹, G. Davidson², T. Omari²

¹Klinikum der Universität München, München; ²Gastroenterology, Women's and Children's Hospital, SA Adelaide, Australien

Ziel der Studie: Nahrungsmodifizierung ist ein Therapieansatz in der Behandlung des gastroösophagealen Refluxes (GOR). Die Hypothese besteht, dass der Austausch von langkettigen gegen mittelkettige Triglyceride (MCT) in der Nahrung die Magenentleerung beschleunigt. Ziel der Studie war es, durch kombinierte intraluminale pH-Impedanzmessung mit dem ¹³C-Octanoat-Atemtest den Einfluss von MCT in Säuglingsnahrung auf die GOR-Rate und die Magenentleerungszeit zu untersuchen.

Methodik: In einem randomisierten, doppel-verblindeten, crossover Studiendesign erhielten zehn Säuglinge (6 männlich, Alter: 1,6–7,7 Monate, Gewicht: 4,6–6,7 kg) mit Verdacht auf GOR an zwei aufeinander folgenden Tagen eine MCT-angereicherten Spezialnahrung (Caprilon[®], SHS International, MCT 75%) sowie eine Standard-Säuglingsnahrung (S-26[®] Newborn, Wyeth, MCT <10%). GOR-Episoden wurden mittels einer pH-Impedanz-Sonde über 48 h erfasst, die Magenentleerungszeit mit dem ¹³C-Octanoat-Atemtest jeweils am Morgen jedes Studentages. Refluxassoziierte Symptome wie Husten, Regurgitation und Schreien/Unruhe wurden mittels der Event-Marker dokumentiert.

Ergebnisse: Die Magenentleerungszeit berechnete bei der Standard-Säuglingsnahrung signifikant geringer als bei der MCT-angereicherten Spezialnahrung (IQR) $G_{1/2}$ 38,1 min (21,3; 63,9) vs. 71,9 min (41,3; 164,6). Über ein 24h-Fütterungsintervall der Nahrungen konnte kein signifikanter Unterschied in der Säureexposition (median %Zeit pH<4: 5,5% vs. 5,7% für Standard vs. MCT-Nahrung, $p=0,9$), Häufigkeit an Refluxepisoden (median 32 vs. 31 für sauren GOR, $p=0,5$ und 44 vs. 51 für schwach sauren GOR, $p=0,2$) oder Symptomen (median 20 vs. 23 Husten, $p=0,7$, 8 vs. 8 Regurgitation, $p=1,0$ und 32 vs. 46 Schreien/Unruhe, $p=0,1$) gesehen werden.

Schlussfolgerung: Entgegen unserer Ausgangshypothese zeigte sich eine signifikant langsamere Wiederfindungsrate für ¹³C bei der MCT-angereicherten Spezialnahrung. Dieses ist nur z. T. durch eine unterschiedliche Metabolisierung von ¹³C-Octanoat bei MCT-reicher Nahrung erklärbar. Abgesehen von dem Unterschied in der Magenentleerungszeit zeigten sich keine Unterschiede in der GOR-Rate oder Häufigkeit an refluxassoziierten Symptomen. Dies lässt schlussfolgern, dass die Modifizierung der Zusammensetzung des Fettkörpers nur einen kleinen Einfluss auf GOR zeigt, und hierdurch kein oder nur ein geringer therapeutischer Effekt erwarten werden kann.

Pneumologie I

DGKJ-PO-33

Einfluss von Sildenafil auf elektrophysiologische Parameter bei respiratorischen Epithelzellen von Mukoviszidose-Patienten

C. Rückes-Nilges¹, S. Klahr¹, C. Geidel¹, K. Haus¹, D. Schüler¹, H. Lindemann¹, K.-P. Zimmer¹

¹Mukoviszidose-Zentrum, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH, Gießen

Fragestellung: Bei Mukoviszidose kommt es bei dem mit 70–80% häufigstem Gendefekt ($\Delta F508$) zu einer gestörten Reifung des Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR), woraufhin dieser von den Zellen „aussortiert“ wird und erst gar nicht die Zellmembran erreicht. In der vorliegenden Studie sollte untersucht werden, ob der in klinischer Anwendung befindliche Phosphodiesterase (PDE)-5-Inhibitor Sildenafil das Potential hat, den $\Delta F508$ -CFTR in die Zellmembran einzubauen und den bei Mukoviszidose gestörten Cl-Transport zu stimulieren.

Material und Methoden: Wir arbeiten mit CFBE410-Zellen, einer Zelllinie, die dem menschlichen Bronchialepithel entstammt und homozygot für $\Delta F508$ -CFTR ist. Die Zellen wachsen auf permeablen Kollagen-Filtern zu konfluenten Monolayern heran und werden in einer modifizierten Ussing-Kammer bei 37°C gemessen. Während der gesamten Messung werden kontinuierlich der Kurzschlussstrom, der Leitwert und die Kapazität des Gewebes registriert.

Ergebnisse: Unter basalen Bedingungen war bei CFBE410-Zellen keine elektrogene Cl--Sekretion nachweisbar. Nach Applikation von 100 μM Sildenafil kam es in 12 Versuchen zu einer signifikanten Stimulation des transepithelialen Kurzschlussstromes um das Vierfache des Ausgangswertes. Durch den Cl-Kanal-Blocker NPPB ließ sich dieser Prozess zumindest teilweise hemmen. Parallel hierzu war nach Sildenafil-Gabe ein Anstieg des Leitwertes um das Doppelte zu beobachten. Außerdem kam es unter Sildenafil zu einer signifikanten Vergrößerung der Zelloberfläche, was sich in einer Erhöhung der Kapazität um etwa 15% widerspiegelte.

Diskussion: In der Arbeit von Dormer RL et al. (2005) Thorax 60:55–59) wurde fluoreszenz-optisch nach Inkubation mit Sildenafil eine vermehrte Lokalisation von $\Delta F508$ CFTR in der apikalen Membran gezeigt. Bei unseren Untersuchungen zeigten wir ebenfalls, dass Sildenafil in der Lage ist neue Membranteile in die Zellmembran einzubauen. Parallel hierzu war auch eine signifikante Steigerung der Leitfähigkeit und des Kurzschlussstromes zu beobachten, die partiell durch einen Cl-Kanal Blocker hemmbar war. Die erhaltenen Befunde sprechen dafür, dass es sich bei den neu eingebauten Membranteilen um $\Delta F508$ -CFTR handelt, der noch eine deutliche Restleitfähigkeit aufweist.

Schlussfolgerungen: Die Ergebnisse an unserer Mukoviszidose-Zelllinie bestätigen die Vermutung, dass der PDE-5-Inhibitor Sildenafil in der Lage ist, das „Aussortieren“ von $\Delta F508$ -CFTR in der Zelle zu vermindern. Somit wird der fehlerhaft produzierte Cl-Kanal vermehrt in die Zellmembran eingebaut, wo er zu einer Zunahme der Chlorid-Leitfähigkeit führt.

DGKJ-PO-34

Präklinische Evaluation von hypertoner Kochsalzlösung als präventive Therapie der Lungenerkrankung bei Cystischer Fibrose

S. Gräber¹, Z. Zhou¹, S. Hirtz¹, J. Schattherr¹, M. Mall¹

¹Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose-Zentrum, Klinik III, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Heidelberg, Heidelberg

Fragestellung: Dehydratation des Atemwegsflächenfilms (AOF) durch gesteigerte Aktivität epithelialer Na⁺-Kanäle (ENaC) spielt eine zentrale Rolle in der Pathogenese der Lungenerkrankung bei Cystischer

Fibrose (CF) und führt zu CF-ähnlicher Lungenerkrankung in der Maus. Frühere Studien konnten zeigen, dass hypertone Kochsalzlösung (HS) aufgrund ihrer osmotischen Wirkung zu einer transienten Verbesserung der Befeuchtung des AOF in vitro und bei CF-Patienten mit chronischer Lungenerkrankung zu einer Verbesserung der mukoziliären Clearance, der Lungenfunktion (FEV₁%) und einer Reduktion der Exazerbationsrate führt. Andererseits gibt es in der Literatur Hinweise auf eine proinflammatorische Wirkung von HS bei gesunden Probanden. Der präventive Einsatz von HS bei CF-Patienten wurde bisher noch nicht untersucht. Ziel unserer Studie war es daher, die präventive Wirkung von HS in einem Mausmodell für die CF-Lungenerkrankung zu untersuchen.

Material und Methoden: Um diese Fragestellung zu untersuchen, wurden neugeborene und erwachsene β ENaC überexprimierende Mäuse (β ENaC-Tg) und Wildtyp-Geschwistertiere für eine Dauer von 14 Tagen durch intrapulmonale Applikation mit HS (NaCl 7%, 1 μ l/g Körpergewicht, 3-mal täglich) oder Vehikel allein behandelt und die Effekte auf Überleben und Wachstum untersucht. Anschließend wurde die Mukusobstruktion und Entzündung in den Atemwegen in histologischen Längsschnitten und bronchoalveolärer Lavage (BAL) quantifiziert.

Ergebnisse: Präventive Therapie mit HS führte bei neugeborenen β ENaC-Tg Mäusen zu einer signifikanten Reduktion der pulmonalen Mortalität und Mukusobstruktion in den Atemwegen. Darüber hinaus führte HS sowohl bei Wildtyp als auch bei β ENaC-Tg Mäusen zur Induktion einer Atemwegsentzündung mit signifikanter Erhöhung der BAL-Entzündungszellen. Bei adulten β ENaC-Tg Mäusen mit etablierter CF-ähnlicher Lungenerkrankung führte die HS-Therapie ebenfalls zu einer signifikanten Reduktion der intraluminalen Mukusobstruktion in den Atemwegen. Wie bei neugeborenen war auch bei erwachsenen Wildtyp-Mäusen eine signifikante Erhöhung der BAL-Entzündungszellen zu verzeichnen. Bei erwachsenen β ENaC-Tg Mäusen hatte HS keinen Effekt auf die chronische Atemwegsentzündung.

Diskussion und Schlussfolgerung: Unsere präklinischen Studien in einem Mausmodell der CF-Lungenerkrankung zeigen, dass sowohl präventive als auch späte Therapie mit HS eine effektive mukolytische Therapie darstellt. Wie in früheren Untersuchungen bei gesunden Probanden führte HS jedoch auch im Mausmodell zu einer Atemwegsentzündung. Unsere Untersuchungen deuten darauf hin, dass präventive Anwendung von HS bei CF-Patienten proinflammatorische Effekte haben könnte. Diese Ergebnisse legen nahe, dass vor der Initiierung von Studien zur präventiven Langzeittherapie bei CF-Patienten geklärt werden sollte, ob HS in der Frühphase der CF-Lungenerkrankung beim Menschen ebenfalls proinflammatorisch wirkt.

Gefördert durch: Europäische Union (MEXT-CT-2004–013666)

DGKJ-PO-35

Vital bedrohlicher Asthma-Anfall durch Boca-Virus

S. Metzler¹, Ü. Tetik¹, I. Weis¹, T. Hoppen¹, M. Enders², T. Nüßlein¹

¹Städt. Klinikum Kemperhof, Koblenz; ²Labor Prof. G. Enders und Partner, Stuttgart

Beatmungspflichtige Asthma-Episoden sind selten und der konkrete Auslöser bleibt oft unklar. Wir präsentieren einen Fall, bei dem ein kürzlich entdecktes Virus ursächlich gewesen sein könnte. Das 4-jährige Mädchen stellte sich mit dem Bild einer obstruktiven Bronchitis in der Notfallambulanz vor. Zuvor waren etwa 7 Episoden ähnlicher Art aufgetreten. Beim Vater wurde die Diagnose Heuschnupfen, bei der Mutter Asthma gestellt. Wegen des fehlenden Ansprechens auf Salbutamol über Feuchthaltung erfolgte die stationäre Aufnahme zur intensiven Inhalationstherapie mit Salbutamol und Ipratropiumbromid sowie zur intravenösen Gabe von Prednisolon. Trotz dieser Therapie verschlechterte sich der Zustand des Mädchens weiter und es erfolgte eine Verlegung auf die Intensivstation. Dort wurde die Behandlung intensiviert durch kontinuierliche Inhalation von Salbutamol und Ipratropiumbromid und die i. v. Gaben von Theophyllin und Reproterol. Dennoch war 48 Stunden nach der stationären Aufnahme die Intubation und maschinelle Beat-

mung wegen ansteigender CO₂-Werte erforderlich. Das Röntgenbild des Thorax zeigte abgeflachte Zwerchfellkuppen, vermehrte Transparenz der Lungen, jedoch keine Infiltrationen. Für eine Fremdkörperaspiration bestand weder anamnestisch noch radiologisch ein Anhalt. Der RSV- und Influenzaschnelltest waren negativ. Unter der maschinellen Beatmung stabilisierte sich der Zustand der Patientin langsam und sie konnte nach 3 Tagen extubiert werden. Die Ergebnisse der Untersuchung des Bronchialsekretes erhielten wir nach Extubation: Hier konnte das Bocavirus in mittlerer Kopienzahl nachgewiesen werden. Aktuell ist das Mädchen unter antiasthmatischer Therapie beschwerdefrei. Bei schweren Asthmaanfällen wurde von verschiedenen Arbeitsgruppen seit der Entdeckung 2005 neben Mycoplasmen in etwa gleicher Häufigkeit das Bocavirus nachgewiesen, sodass dies bei beatmungspflichtigen Asthmaanfällen auch immer in Betracht gezogen werden sollte. Therapeutische Konsequenzen ergeben sich daraus aktuell nicht.

DGKJ-PO-36

„difficult to treat asthma“ – fallstricke, diagnostik und therapie

M. Dahlheim¹

¹Praxis für Kinderpneumologie, Mannheim

Asthma ist eine häufige Erkrankung im Kindesalter. Immer wieder sieht sich der Arzt mit unzufriedenstellendem Therapieerfolg konfrontiert. Im Vortrag werden mögliche Ursachen für ein „schwierig zu behandelndes Asthma“ aufgezeigt, aber auch Differentialdiagnosen wie die vocal cord dysfunction, der gastrooesophageale Reflux etc. sowie mögliche therapeutische Optionen und Interventionsmöglichkeiten einschließlich Asthmaschulung beleuchtet. Ziel ist es, dem allgemeinpädiatrisch tätigen, aber auch dem kinderpneumologisch interessierten Pädiater eine kurze Übersicht über Ursachen, Fallstricke, Differentialdiagnosen und diagnostische Abklärung sowie die derzeit verfügbaren Therapieoptionen einschließlich Anti-IgE zu geben.

DGKJ-PO-37

Therapierefraktäre Pneumonie bei immunsupprimiertem Patienten: Ein ungewöhnlicher Fall einer schleichend verlaufenden Pneumocystis jirovecii Pneumonie

J. Parisius¹, E. Hammer¹, F. Hoche¹, A. Lieb¹, M. Rose¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Kontext: Von Pneumocystis jirovecii ausgelöste Pneumonien sind typische opportunistische Infektionen bei immunsupprimierten Patienten. Wir beschreiben einen außergewöhnlich schleichend verlaufenden Fall und zeigen neben therapeutischem Vorgehen die Möglichkeiten der effektiven Prophylaxe auf.

Fall 1: Ein neunjähriger Junge mit bekanntem Omenn-Syndrom und Z.n. Stammzelltransplantation mit inkompletter Immunrestitution sowie vorbestehenden Bronchiektasen wird mit klinischem Bild einer Pneumonie zugewiesen. Unter einer anfänglichen 3fach-antibiotischen Therapie kam es im Verlauf zu einer schleichenden klinischen Verschlechterung mit andauernder Sauerstoffpflichtigkeit. In einer durchgeführten Bronchoskopie konnte mittels PCR aus bronchoalveolärer Lavage der Erreger Pneumocystis jirovecii nachgewiesen werden. Dazu passend zeigte sich in einer CT des Thorax das Bild einer diffusen Alveolitis, so dass die Diagnose „Pneumocystis Pneumonie“ gestellt werden konnte. Umstellung der Therapie auf Trimethoprim/Sulfamethoxazol i.v. sowie additiv Corticosteroide und Caspofungin i.v. Im Verlauf kam es zu einer deutlichen klinischen Besserung.

Diskussion: Die Pneumocystis-Pneumonie bei immunsupprimierten Patienten zeigt typischerweise einen foudroyanten Verlauf und tritt in der Regel nur dann auf, wenn die zu fast 100% effektive Chemoprophylaxe mit Trimethoprim/Sulfamethoxazol nur inkonsequent durchgeführt wurde. Wir beschreiben den seltenen Fall einer schleichend verlaufenden Form bei einem Patienten mit Omenn-Syndrom. Nach Initiierung einer adäquaten Therapie (Trimethoprim/Sulfamethoxazol sowie Caspofun-

gin) und supportiven Maßnahmen konnte hier eine klinische Stabilisierung erzielt und eine invasive Beatmung umgangen werden.

DGKJ-PO-38

Gibt es frühe Veränderungen der Lungenfunktion bei jugendlichen Rauchern?

M. Rosewich¹, S. Adler¹, J. Schulze¹, M. Rose¹, R. Schubert¹, S. Zielen¹

¹Pädiatrische Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose, Goethe-Universität, ZKI, Frankfurt

Hintergrund: Rauchen führt langfristig zur bronchialen Hyperreagibilität und Entwicklung einer chronisch obstruktiven Lungenerkrankung (COPD). 82 Prozent der erwachsenen Raucher haben schon als Teenager mit dem Rauchen begonnen.

Zielsetzung: Wir prüften die Frage, in wie weit frühe Veränderungen der Lungenfunktion bei jugendlichen Rauchern nachweisbar sind.

Methodik: Bei 24 jugendlichen Rauchern (14 männlich, 10 weiblich, Alter mean 17,5 Jahre) und 24 nicht-rauchenden Jugendlichen (9 männlich, 15 weiblich, Alter mean 17,7 Jahre) wurde eine körperliche Untersuchung, ein Allergietest, eine Lungenfunktionsprüfung, eine Messung der bronchialen Reizempfindlichkeit und eine Analyse der eCO und eNO-Konzentration in der Ausatemluft durchgeführt.

Ergebnisse: Die Raucher (Zigarettenkonsum Median 3,5 Range 1,1–9,4 packs/year) und Nicht-Raucher unterschieden sich nicht in der Lungenfunktion (VC 103 vs. 95%; FEV₁ 116 vs. 106%; Tiffeneau Index 95,2 vs 94,6%). Wie erwartet war das eCO bei den Rauchern (24 ppb vs. 3 ppb) signifikant erhöht und das eNO (8 ppb vs. 17 ppb) signifikant erniedrigt. Die Messung der bronchialen Reizempfindlichkeit (BHR) zeigte eine signifikante Zunahme der BHR (p<0,05); nur 5 der 24 Raucher vs. 16 der 24 Nicht-Raucher wiesen keinen signifikanten Abfall des FEV₁ nach Methacholintestung auf.

Schlussfolgerung: Als frühe Zeichen des chronischen Zigarettenkonsums sind eine Reduktion des eNO und eine signifikante Zunahme der bronchialen Reizempfindlichkeit bei jugendlichen Rauchern nachweisbar.

DGKJ-PO-39

Konservativ therapierefraktärer Status asthmaticus – Erfolgreiche Behandlung mittels kontinuierlicher Sevofluran-Inhalation

A. von Knoop¹, J. Kunkel¹, K. Hergeth², M. Ritzka², T. Bein², M. Melter¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Regensburg, Regensburg; ²Klinik für Anästhesiologie, Universitätsklinikum Regensburg, Regensburg

Das Asthma bronchiale ist die häufigste chronische Erkrankung im Kindesalter. In Deutschland ist die Inzidenz in den letzten 20 Jahren kontinuierlich angestiegen und liegt aktuell bei ca. 10%. Die Erstmanifestation liegt dabei in 80% der Fälle vor dem 10. Lebensjahr. Das medikamentöse Therapiekonzept beruht – je nach Ursache und Symptomatik – auf einer Bedarfs- oder „Dauertherapie“. Zusätzlich spielen ggf. Expositionsprophylaxe gegenüber spezifischen (Allergenkarenz) und unspezifischen Auslösern und Physiotherapie eine Rolle. Unter diesen Maßnahmen kommt es heutzutage bei guter „Compliance“ auch im Kindes- und Jugendalter nur selten zu schweren Asthmaanfällen oder gar einem Status asthmaticus. Erst mit der Einrichtung einer pädiatrischen Intensivstation im Rahmen der Neugründung einer Kinder- und Jugendklinik am Universitätsklinikum Regensburg wurde die disziplinübergreifende Versorgung schwerstkranker Kinder- und Jugendlicher mit modernen Höchstleistungstherapien möglich (einschließlich mobiler ExtraCorporaler Membran-Oxygenierung (ECMO), Organtransplantation etc.). Wir berichten über einen 9-jährigen Patienten, der uns aufgrund eines mittels „konservativer“ Therapie refraktären Status asthmaticus aus einer großen Kinderklinik primär zur ECMO-Therapie verlegt wurde. Unter intensivster konservativer Therapie war es zur respiratorischen Er-schöpfung mit Intubationspflichtigkeit gekommen. Unter mechanischer

Beatmung konnte zwar eine zufriedenstellende Oxygenierung erreicht werden, der Patient entwickelte jedoch eine ausgeprägte Hyperkapnie mit schwerster respiratorischer Azidose (pH <6,9; pCO₂ >170 mmHg), die am Respirator nicht zu beherrschen war. Es wurde daher mit den auswärtigen Kollegen zunächst eine ECMO-Therapie als ultima ratio erwogen. Nach Übernahme des Patienten konnten wir jedoch durch eine kontinuierliche Sevofluran-Inhalationsanästhesie mit Hilfe des AnaConDa®-Systems über 48 Stunden eine solche vermeiden. Unter dieser Therapie besserte sich die Hyperkapnie rasch und die Beatmungintensität konnte bei rückläufigem Sauerstoffbedarf kontinuierlich reduziert werden. Nebenwirkungen wie z.B. Nephrotoxizität, wurden nicht beobachtet. Nach einer Beatmungszeit von insgesamt 6 Tagen wurde der Patient erfolgreich extubiert und zeigte sich unter intensivierter konservativer Therapie in der Folge immer stabil und atemsuffizient bei guter Sauerstoffsättigung. Der therapierefraktäre Status asthmaticus stellt eine intensivmedizinische Herausforderung dar und ist auch heute noch mit einer bedeutsamen Letalität assoziiert. Daher ist in solchen Fällen eine frühzeitige Verlegung in ein hochspezialisiertes pädiatrisches Zentrum mit allen therapeutischen Optionen notwendig. In dem hier dargestellten Fall konnte mittels Sevofluran als „Rescue-Maßnahme“ eine ECMO-Therapie effektiv vermieden werden.

DGJK-PO-40

Flavonoide steigern bei einigen CF-Patienten die CFTR-abhängige Chlorid-Leitfähigkeit am respiratorischen Epithel

S. Klahr¹, C. Rückes-Nilges¹, C. Geidel¹, J. Burmeister¹, K. Weber¹, D. Schüler¹, R. Schulz¹, H. Lindemann¹, K.-P. Zimmer¹

¹Mukoviszidose-Zentrum, Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH, Gießen

Es ist bekannt, dass Flavonoide (FL) wie Genistein und Kämpferol bei direkter Applikation auf das respiratorische Epithel in vitro und in vivo in der Lage sind, bei einem Teil der Patienten mit CF die Permeabilität der CFTR-abhängigen Chloridkanäle zu verbessern. Unter einer systemischen Flavonoid-Therapie zeigte sich nur bei etwa der Hälfte der Mukoviszidose (Zystische Fibrose, CF)-Patienten eine klinische Verbesserung. Bei etwa 30% der CF-Patienten konnte der Chloridtransport über die CFTR-abhängigen Chloridkanäle gesteigert werden. Wir haben diesen Effekt über eine Dauer von 24 Monaten überprüft.

Bei 29 CF-Patienten (7–44 J.) (meist ΔF508/ΔF508), wurde die nasale Potentialdifferenz (nPD) mittels Superfusions-Methode vor und unter Amilorid (Blockade des epithelialen Natriumkanals), unter Chlorid-freier Lösung (Aktivierung der alternativen Chloridkanäle) und unter Salbutamol gemessen (Aktivierung der CFTR-abhängigen Chloridkanäle). Danach wurden für 24 Monate Flavonoide oral verabreicht (Crataegutt novo: <10 J.: 450 mg 1 x tgl.; >10 J.: 450 mg 2 x tgl.) und die nPD wurde nach 3, 6, 12 und 24 Monaten wiederholt. Die Ausgangswerte der nPD, die nPD unter Natriumkanal-Blockade und die Werte unter Superfusion mit Chlorid-freier Lösung änderten sich unter systemischer Flavonoid-Gabe nicht signifikant. Unter Salbutamol-Superfusion zeigte sich nach 6 und 12 Monaten Flavonoiden eine signifikante Verbesserung der CFTR-abhängigen Repolarisation der nPD (p=0,003/0,03). Bei 13 Patienten stieg die nPD um ≥20% an.

Tab.

Monate	Repolarisation nach Salbutamol(%)	Standard-abweichung	Patienten	p-Wert
0	-11,07	14,9	(n = 29)	
3	9,16	5,78	(n = 20)	n.s.
6	18,13	5,01	(n = 14)	p = 0,0031
12	16,53	8,37	(n = 10)	p = 0,0317
24	35,05	15,52	(n = 6)	n.s.

Monate Repolarisation nach Salbutamol(%) Standardabweichung Patienten p-Wert Systemisch applizierte Flavonoide beeinflussen den CFTR abhängigen Chlorid-Transport bei einem Teil der CF-Patienten positiv und dieser Effekt scheint über eine Zeitdauer von 2 Jahren beständig zu sein.

DGJK-PO-41

Der Spontanchylothorax – eine schwierige Behandlungsaufgabe

H. Bahlmann¹, R. Foest², Chr. Gudegast¹, H. von Osten¹, R.-D. Stenger¹

¹Kinderklinik, Ernst-Moritz-Arndt Universität, Greifswald; ²Kinderchirurgie, Ernst-Moritz-Arndt-Universität, Greifswald

Einführung: Der Chylothorax ist eine Ansammlung von Lymphe zwischen beiden Pleurablättern. Pathogenetisch sind kongenitale, geburts- sowie posttraumatische und iatrogene Ursachen bekannt. Die posttraumatische Ursache ist mit etwa 50% am häufigsten. Bei zunächst unbekannter Genese im ersten Trimenon spricht man vom spontanen Chylothorax. Leitsymptome können Atemstörungen, Lymphozytopenie, Hypoproteinämie, Elektrolytstörungen und Chylusnachweis im Pleurapunktat sein. Wegen der individuellen Anatomie und kleinen Defekten des Ductus thoracicus gestalten sich Diagnostik und Therapie zumeist schwierig. Diese Problematik soll kasuistisch dargestellt werden.

Kasuistik: Erstes gemeinsames männliches Kind der Eltern bei silentem CTG durch Notsectio mit 3475 g und 50 cm Länge geboren. Bei einem stationären Aufenthalt im Alter von 5 Mon. wegen Trinkproblemen, Gastroenteritis und pulmonaler Symptomatik wurde klinisch, sonographisch, röntgenologisch und im MRT ein raumfordernder Pleurerguß li. diagnostiziert. Im Pleurapunktat wurde Chylus nachgewiesen. Laborchemisch fanden sich eine zwischenzeitliche Hypoproteinämie, Hypogammaglobulinämie, Lymphozytopenie und ein erniedrigtes fT3 bei kontinuierlich fehlenden Entzündungsparametern. Intermittierend wurden Humanalbumin, Immunglobuline und Thyroxin substituiert. Genetisch wurde ein Noonan-Syndrom mit Mutation des PTPN11-Gens bei unserem Patienten nachgewiesen, die Eltern sind nicht Träger dieser Mutation. Unter Pleuradrainage, fettreduzierter Ernährung mit hohem MCT-Anteil, anschließender totalparenteraler Ernährung und Octreotid (max. 12 µg/kg/h) kam es nur zu einer unzureichenden Chylusreduktion. Der Versuch des operativen Defektverschlusses über eine Thorakoskopie mit Ausweitung zur Thorakotomie und Verschluss einer paraaortalen tubulären Struktur nach 10 Wo. unwirksamer konservativer Behandlung erbrachte ebenfalls keinen Erfolg. Erst nach einer Pleurodesse unter Analgosedierung mit Doxycyclin (50 mg/5 ml 0,9% NaCl) wurde der Chylothorax schließlich erfolgreich behandelt, so dass die Thoraxdrainage entfernt werden konnte. Sonographisch zeigte sich im Verlauf nur noch eine Pleuraschwarte mit geringem Restchylus. Wegen fortbestehenden Trinkproblemen erfolgten die Implantation einer PEG-Sonde und die weitere Betreuung in eine Reha-Einrichtung.

Schlussfolgerungen: Der spontane Chylothorax läßt sich durch eine Pleurapunktion sichern. Häufig begleitende assoziierte Mangelerscheinungen im Blut müssen substituiert werden. Bei unklarer Ursache sollten genetische Untersuchungen erfolgen. Die Therapie ist konservativ und bei Versagen chirurgisch. Bei unserem Patienten war eine Pleurodesse schließlich erfolgreich.

DGKJ-PO-42

Nicht-interventionelle Multicenterstudie zur Therapie des unproduktiven Reizhustens mit Noscadin im Vergleich zu Codein/Dihydrocodein

M. Dahlheim¹

¹Praxis für Kinderpneumologie, Mannheim

Husten ist ein typisches Symptom unterschiedlichster Genese und zählt zu den häufigsten Anlässen, einen Arzt aufzusuchen. Neben der diagnostischen Abklärung mit dem Ziel einer kausalen Therapie spielt die symptomatische Behandlung des unproduktiven Reizhustens eine wichtige Rolle, wobei Opioid-Antitussiva hierfür als Goldstandard gelten (Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie zur Diagnostik und Therapie von Patienten mit akutem und chronischen Husten). Das Ziel dieser prospektiven, nicht-interventionellen Multicenterstudie ist die Untersuchung der Wirksamkeit und Verträglichkeit von Noscadin (Capval[®]) im Vergleich zu Codein/Dihydrocodein bei Kindern, Jugendlichen und Erwachsenen mit unproduktivem Reizhusten. Insgesamt sollen 300 Patienten mit zumeist Infekt-assoziiertem Husten eingeschlossen werden, wobei nach Maßgabe der Studienärzte ca. 200 Teilnehmer mit Noscadin und ca. 100 mit Codein/Dihydrocodein behandelt werden. In einer Eingangsuntersuchung wurden zunächst die Schwere des Hustens tagsüber und nachts dokumentiert. Bei Therapieende, in der Regel nach 7 Tagen, wurden die Wirksamkeit der antitussiven Medikation und die Verträglichkeit untersucht. In einem Patiententagebuch wurden die Medikamenteneinnahme, die Hustenstärke mittels Hustenscore mit Werten von 0 (kein Husten) bis 3 (schwerer Husten), eine Gesamtbeurteilung der Wirkung sowie das Auftreten unerwünschter Arzneimittelwirkungen erfasst. Eine Zwischenauswertung bei bisher 255 Patienten zeigt leichte Vorteile für Noscadin im Hinblick auf die Verbesserung des Hustens (s. Tabelle). Der Hustenscore (Tag- und Nachtwert gemittelt) verbesserte sich um 1,52 Punkte gegenüber 1,43 in der Codein/Dihydrocodein-Gruppe. Dieser Trend zugunsten des Noscadins bestätigt sich in der Gesamtbeurteilung durch die Patienten (Schulnotensystem, 1=sehr gut, 6=ungenügend). Nebenwirkungen traten erheblich häufiger unter Codein/Dihydrocodein- als unter Noscadin-Therapie auf ($p < 0,001$).

Tab.	Hustenscore		Gesamtbeurteilung der Wirksamkeit	Nebenwirkungen
	Vor Therapie	Nach Therapie		
Noscadin (n=198)	tags	1,94	2,1	1 (0,5%)
	nachts	2,11		
Codein/Dihydrocodein (n=57)	tags	2,07	2,3	6 (10,5%)
	nachts	2,15		

Gemäß dieser Zwischenauswertung unserer Multicenterstudie erweist sich Noscadin bei mindestens gleich guter antitussiver Wirksamkeit gegenüber Codein/Dihydrocodein als signifikant besser verträglich.

Jugendmedizin

DGKJ-PO-44

Die „Gesichter“ der Opfer – Auswirkungen von Gewalt bei Schulkindern und Jugendlichen erkennen

G. Ellsäßer¹, T. Erler², T. Woller³

¹Landesgesundheitsamt, Landesamt für Soziales und Versorgung des Landes Brandenburg, Zossen; ²Kinderklinik, Carl-Thiem-Klinikum, Cottbus; ³Universitätskinderklinik, Leipzig

Hintergrund: Deutschland verfügt über kein systematisches Monitoring von Verletzungen durch Gewalt. Die europäische „Injury Data Base“ (IDB) füllt diese Datenlücke über ein Netzwerk von definierten Krankenhäusern, die die ambulant und stationär behandelten Patienten mit Verletzungen standardisiert erfassen. Der folgende Beitrag stellt aktuelle Ergebnisse für das Jahr 2008 der deutschen IDB mit dem Fokus auf Verletzungen durch Gewalt im Schul- und Jugendalter vor.

Methodik: Seit 2007 führen das Carl-Thiem-Klinikum in Cottbus und die Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie in Leipzig computergestützt die Erfassung aller verletzten ambulant und stationär behandelten Kinder und Jugendlichen (<18 J) durch. Ein anonymisierter Datentransfer erfolgt an das Landesgesundheitsamt, die Daten werden bevölkerungsbezogen hochgerechnet und aggregiert an die europäische Datenbank transferiert. Erfasst werden sowohl soziodemografische Daten der Kinder und Eltern als auch das Verletzungsereignis über fünf Kernmerkmale: Intention (Unfälle, Gewalt, Selbstverletzungen), Ort, Mechanismus, Tätigkeit und auslösendes bzw. direkt beteiligtes Produkt. Zusätzlich werden Risiko- und Kontextfaktoren bei Verletzungen durch Gewalt und Selbstverletzungen erhoben. Es handelt sich jeweils um eine das gesamte Jahr kontinuierlich erhobene Stichprobe. Die Stichprobe wird auf das Einzugsgebiet auf der Grundlage der amtlichen Krankenhausdiagnosestatistik hochgerechnet: in 2008 11.097 verletzte Kinder (<18 Jahre) von insgesamt 82.354.

Ergebnisse: Die durchschnittliche Verletzungsrate betrug 134,8/1.000. Verletzungen durch Gewalt kamen am häufigsten bei 5- bis 15-jährigen Schulkindern vor; Jungen waren doppelt so häufig Opfer von Gewalt als Mädchen (15,5 vs. 7,7 pro 1000). Bei den 15- bis 18-jährigen Jugendlichen war der Geschlechtsunterschied weniger ausgeprägt (4,0 vs. 3,2 pro 1000). Eine Differenzierung des Verletzungsgeschehens nach dem Ort der Gewalt zeigte, dass die 5- bis 15-jährigen Kinder am häufigsten in Schulen Opfer von Gewalt wurden, hingegen Jugendliche in Freizeiteinrichtungen und auf der Straße. Bei den jugendlichen Opfern waren die Verletzungen schwerer als bei den jüngeren Kindern. Auf jugendliche Opfer wurde in fast jedem zweiten Fall durch männliche Angreifer gezielt eingetreten (2/3 der Fälle). In der Altersgruppe der 5- bis 15-jährigen wurde Gewalt durch „bekannte“ Mitschüler bei Auseinandersetzungen eingesetzt. Der Prozentanteil der Verletzungen durch Gewalt an allen Verletzungen nahm in der Altersgruppe der 5- bis 18-Jährigen um das 1,5fache zu, wenn Mutter oder Vater nicht erwerbstätig waren und um das 1,3fache, wenn der Vater keinen Schulabschluss erreichte.

Schlussfolgerungen: Die Daten des europäischen Verletzungsmonitorings liefern neue Erkenntnisse für eine Schwerpunktsetzung bei der Gewaltprävention von Schulkindern und Jugendlichen.

Anmerkung

EU Injury Database IDB – Europäisches Netzwerk von definierten Krankenhäusern zur Erfassung von Verletzungen (ambulant und stationär) <https://webgate.ec.europa.eu/idb/>

DGKJ-PO-45**Einführung reaktiv-präventiver Maßnahmen als Reaktion auf den Anstieg von Alkoholintoxikationen bei Kindern und Jugendlichen**S. Horn¹, T. Graf², R.F. Maier¹¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Marburg GmbH, Marburg (Lahn); ²Projekt HaLT, Sucht- und Drogenberatung des Diakonischen Werks Oberhessen, Marburg (Lahn)

Hintergrund: Europaweit wurde in den letzten Jahren ein Anstieg von episodischem exzessivem Alkoholkonsum bei Kindern und Jugendlichen beobachtet. Damit verbunden ist einerseits das Risiko einer toxischen Schädigung des noch unreifen Gehirns, andererseits aber auch das von Traumata, Verkehrsunfällen, Gewaltanwendungen und Suiziden.

Ziel: Charakterisierung der betroffenen Kinder und Jugendlichen und Etablierung eines standardisierten Interventionsprogramms.

Material und Methoden: Retrospektive Datenanalyse aller Kinder und Jugendlichen bis 18 Jahren, die im Jahr 2008 wegen einer Alkoholintoxikation in unsere Klinik eingeliefert wurden. Einführung eines standardisierten Interventionsprogramms ab März 2009.

Ergebnisse: Erhebliche Zunahme an stationären Aufnahmen aufgrund von Alkoholintoxikationen von 2006 bis 2008: 32 Patienten in 2006, 48 Patienten in 2007 und 79 Patienten in 2008. Für das Jahr 2008 ergaben sich folgende Charakteristika der betroffenen Patienten: Das Patientenalter lag im Median bei 16 Jahren mit einer Streuung von 11–18 Jahren. Das Geschlechterverhältnis betrug insgesamt 1:1,36 (weiblich:männlich), wobei bis zu einem Alter von 14 Jahren die Mädchen überwogen. Mäßige Intoxikationen (<1,5‰) fanden wir in 24% der Fälle, schwere Intoxikationen (>1,5‰) in 76% der Fälle. Der höchste Alkoholspiegel lag bei 3,9‰. Es zeigte sich eine Jungen-Wendigkeit zugunsten höherer Promillebereiche. Ein Großteil der Patienten (88%) wurde mit einer Körperkerntemperatur <36,0°C eingeliefert. Fast ein Viertel (23%) der Patienten zeigte Elektrolytungleichungen mit bedrohlicher Hypokaliämie (<3,0 mmol/l). In zwei Fällen lag eine Mischintoxikation mit Alkohol, Canabinoiden und Benzodiazepinen vor.

Diskussion: Aufgrund dieser Daten und mit Unterstützung der lokalen Behörden, wurde das bundesweit aktive HaLT-Projekt im Landkreis Marburg-Biedenkopf etabliert, welches in unserer Klinik im Rahmen des reaktiven Bausteins tertiär-präventiv agiert: Jedem Jugendlichen mit Alkoholintoxikation und seinen Eltern wird angeboten, noch während des stationären Aufenthaltes ein erstes Gespräch mit einer/einem Mitarbeiter(in) der Sucht- und Drogenberatung zu führen. Dieses Angebot wurde bisher von etwa 90% der Betroffenen angenommen. Mit dieser Intervention soll eine Wiederholung verhindert werden.

Schlussfolgerung: Die Zahl von Kindern und Jugendlichen mit bedrohlichen Alkoholintoxikationen nimmt drastisch zu. Standardisierte Interventionsprogramme sind erforderlich und sollten unseres Erachtens bereits während des stationären Aufenthaltes beginnen.

DGKJ-PO-46**Koma-Trinken bei Kindern und Jugendlichen**D. H. Wüller¹, T. Rosenbaum¹¹Kinderklinik, Märkische Kliniken GmbH Klinikum Lüdenscheid, Lüdenscheid

Hintergrund: Der steigende Alkoholkonsum von Kindern und Jugendlichen wird sozial- und gesundheitspolitisch zunehmend in allen Medien diskutiert. Bekannt sind insbesondere riskante Trinkmuster wie das „Binge-Drinking“ bzw. das „Flaterate-Trinken“. Die Anzahl der wegen Alkoholintoxikation stationär behandlungsbedürftigen Kinder und Jugendlichen steigt. Die bundesweiten Fallzahlen über stationär behandelte Alkoholintoxikationen bei Kindern und Jugendlichen sind alarmierend.

Patienten und Methodik: Um das Ausmaß, den klinischen Verlauf und Therapiestrategien des Phänomens Alkoholintoxikation zu analysieren, wurden die Daten aller Kinder und Jugendlichen (n=51) untersucht, die im Zeitraum 2008 mit dieser Diagnose in die Kinderklinik Lüdenscheid eingeliefert wurden.

Ergebnisse: Von 2004 bis 2008 wurde ein kontinuierlicher Anstieg der mit dieser Diagnose eingelieferten Patienten beobachtet. Waren es 2004 noch 14 Kinder und Jugendliche, so hat sich diese Anzahl in 2008 fast verdreifacht. Insgesamt wurden 2008 51 Patienten mit einem Altersdurchschnitt von 15,6 Jahren in der Studie erfasst. Der jüngste Patient war 11,9 Jahre, der Älteste 17,6 Jahre. In der Regel alles Ersttäter. Darunter waren signifikant mehr männliche als weibliche Patienten. Betrachtet man die Alterspopulation der 15–16 jährigen so war dieses Verhältnis fast 1:1. Der durchschnittliche Alkoholspiegel betrug 1,7 Promille bei den männlichen Patienten, bei den weiblichen Patienten 1,6 Promille. Einige der Patienten wiesen schwerwiegende Symptome auf. 46 Patienten wurden mit dem Notarzt bzw. Rettungsdienst in unsere Klinik eingeliefert. Am Ort der Erstversorgung stellten Übelkeit und Erbrechen die Hauptsymptomatik dar. 38 waren somnolent, aber erweckbar, 9 bewusstlos und einer komatös. Beatmet werden musste keiner. 2 waren mit einer Körpertemperatur von 34,5 Grad Celsius deutlich hypotherm. Zwei Patienten hatten in der Blutgasanalyse eine metabolische Azidose, die im weiteren Verlauf gut kompensiert wurde. Hypoglykämien traten bei keinem Patienten auf. Alle Patienten wurden engmaschig neurologisch und nach Kreislaufzustand überwacht. Ein großer Teil konnte nach 12 Stunden die Klinik wieder verlassen. Bei einigen wenigen erstreckte sich die Aufenthaltsdauer bis zu 48 Stunden. 85% konsumierten Wodka. Dagegen wurde von keinem Patienten ausschließlich Mixgetränke oder Alcopops getrunken. 39 Patienten tranken Alkohol im Kreise ihrer Freunde.

Zusammenfassung: Es konnte ein deutlicher Anstieg der Alkoholintoxikationen bei Kindern und Jugendlichen verzeichnet werden. Ähnliche Ergebnisse zeigen sich im bundesweiten Vergleich. Bedenklich ist das junge Einstiegsalter mit 11,9 Jahren. Alarmierend sind die gemessenen Blutalkoholspiegel mit einem Mittelwert von 1,65 Promille. Einige unserer Patienten boten schwere klinische Symptome wie Koma und Bewusstlosigkeit. Jedoch erfolgte die stationäre Versorgung zumeist ohne Komplikationen.

DGKJ-PO-47**Evaluation einer pädiatrischen Lehrveranstaltung bei Zahnmedizinstudenten**R. Schilke¹, L. Grigull²¹Klinik für Zahnerhaltung, Parodontologie und Präventive Zahnheilkunde, Zahnklinik der Med. Hochschule, Hannover; ²Kinderklinik der Med. Hochschule, Hannover

Fragestellung: An der Medizinischen Hochschule Hannover wird seit 2005 jeweils während des Sommersemesters ein 10-stündiges Elective („Pädiatrie für Zahnmediziner“) mit einer Semesterwochenstunde für Studierende des 8. zahnmedizinischen Fachsemesters angeboten. Diese freiwillige Lehrveranstaltung verfolgt das Ziel, ausgewählte Aspekte der Pädiatrie (Kinderkrankheiten, Impfungen, Neonatologie, Ernährung, Hämatologie, Onkologie, Misshandlung/Vernachlässigung) den angehenden Zahnmedizinern nahe zu bringen und Zusammenhänge zwischen pädiatrischen und zahnmedizinischen Erkrankungen anhand von Unterrichtseinheiten, in denen jeweils einzelne Organsysteme thematisiert werden, aufzuzeigen.

Material und Methode: In den Jahren 2007 und 2008 wurde die Lehrveranstaltung nach der letzten Stunde evaluiert.

Ergebnisse: Zur Auswertung kamen 2007 58 (82% der Studierenden) und 2008 49 (73%) Bögen. Die Studierenden gaben an, dass sie im Mittel bei über 80% der Veranstaltungen anwesend waren. Vor Beginn der Veranstaltung lag das durchschnittliche Interesse am Themenspektrum der Veranstaltung auf einer Bewertungsskala von 1 (sehr interessiert) bis 6 (nicht interessiert) bei 2,6, nach der Veranstaltung bei 2,1. Der Kenntnisstand änderte sich im Mittel von 4,1 vor Beginn auf 2,7 nach Ende der Veranstaltung. In einer Skala von 1 (sehr gut, trifft voll zu) bis 6 (nicht gut, trifft überhaupt nicht zu) wurden der systematische Aufbau des Electives (2,3), die verständliche Darstellung auch komplexer Sachverhalte (2,1), das Themenangebot (2,2) und die Darstellung der interdisziplinären Bezüge zwischen der Pädiatrie und der Zahnmedizin (2,2) bewertet. Dass

der Inhalt der Veranstaltung für die spätere zahnmedizinische Tätigkeit wichtig sei, wurde innerhalb der Skala mit 2,3 bewertet, während die Inhalte der Veranstaltung für das Verständnis der Allgemeinmedizin als sehr nützlich mit 2,0 eingestuft wurde. Von den Studierenden wurden insbesondere solche Themengebiete nachgefragt, in denen unmittelbare Auswirkungen auf die zahnärztliche Tätigkeit erkennbar waren. 102 Studierende (96%) sprachen sich dafür aus, dass das Elective auch weiterhin erhalten bleibt, 5 Studierende gaben hier keine Antwort.

Diskussion: Das gemeinsame Interesse von Pädiatrie und Zahnmedizin, durch Prophylaxe späteren gesundheitlichen Schäden vorzubeugen, legt eine enge Zusammenarbeit nahe. Hinzu kommt, dass schwerwiegende gesundheitliche Probleme (z.B. Immundefekte) oder auch Vernachlässigung sich primär in der Mundhöhle manifestieren können. Der aufmerksame, interdisziplinär ausgebildete Zahnarzt kann dann den Kontakt zur Kinderheilkunde herstellen.

Schlussfolgerung: Diese interdisziplinär gehaltene Lehrveranstaltung stellt aufgrund der großen Praxisnähe eine wichtige und sinnvolle Ergänzung des bestehenden zahnmedizinischen Curriculums dar. Die positive Bewertung der Studierenden zeigt nachdrücklich, dass auch aussercurriculäre interdisziplinäre Veranstaltungen auf Interesse bei den Studierenden stoßen.

DGKJ-PO-48

Familienklima und Erziehungsstil bei übergewichtigen und adipösen Kindern und Jugendlichen: Gibt es Unterschiede zwischen Familien mit adipösen Söhnen und Familien mit adipösen Töchtern?

S. Nitzko¹

¹Entwicklungs- und Pädagogische Psychologie, Johannes Gutenberg-Universität Mainz/Psychologisches Institut, Mainz

Fragestellung: Die stetig steigenden Prävalenzraten von Übergewicht und Adipositas im Kindes- und Jugendalter unterstreichen die Bedeutung des Problems. Ausgehend von der Annahme einer multifaktoriellen Genese, tragen genetische, biologische und psychosoziale Faktoren zur Herausbildung und Aufrechterhaltung von Übergewicht und Adipositas bei. Die Bedeutsamkeit der zu den psychosozialen Komponenten zählenden familienpsychologischen Aspekte, wurde mehrfach empirisch nachgewiesen. Die wenigen Befunde zu Unterschieden zwischen übergewichtigen und adipösen Mädchen und Jungen bezüglich Erziehungsstil und Familienklima sind jedoch sehr heterogen. Im Rahmen dieser Studie soll deshalb analysiert werden, inwieweit Unterschiede zwischen Familien mit übergewichtigen und adipösen Töchtern und Familien mit übergewichtigen und adipösen Söhnen hinsichtlich des kindperzipierten elterlichen Erziehungsstils und des Familienklimas bestehen. Zudem interessieren die Zusammenhänge zwischen den familiären Aspekten und dem Wohlbefinden übergewichtiger und adipöser Heranwachsender sowie diesbezügliche Geschlechtsunterschiede.

Material und Methode: 121 übergewichtige und adipöse Schülerinnen und Schüler (10 bis 16 Jahre) wurden mittels standardisierter Messinstrumente zu verschiedenen familiären Aspekten (Familienklima, Erziehungsstil) sowie ihrem Wohlbefinden und Selbstwertgefühl befragt.

Ergebnisse: Hinsichtlich des Familienklimas zeigten sich in Familien mit übergewichtigen und adipösen Söhnen eine geringere Konfliktneigung und eine aktivere Freizeitgestaltung. Bezüglich der elterlichen Unterstützung konnten keine geschlechtsspezifischen Unterschiede nachgewiesen werden. Jungen berichteten jedoch im Vergleich zu Mädchen von einem höheren Maß an Wohlbefinden. Elterliche Unterstützung sowie aktive Freizeitgestaltung waren sowohl bei Söhnen als auch bei Töchtern positiv mit dem Wohlbefinden assoziiert. Ein hohes Maß an familiären Konflikten ging bei beiden Geschlechtern mit reduziertem Wohlbefinden und niedrigerem Selbstwert einher.

Diskussion: Beeinträchtigungen im Familienklima zeigen sich insbesondere bei übergewichtigen und adipösen Töchtern. Häufig erfüllen diese die vorherrschenden weiblichen Attraktivitätsstandards nicht. Die daraus resultierenden Vorurteile und Stigmatisierungen offenbaren sich auch im Familiensystem, was wiederum negative Effekte auf die Bezie-

hungsqualität haben kann. Zudem wird Mädchen bei Gewichtsproblemen häufig mangelnde Selbstkontrolle unterstellt, während Jungen selten persönliches Versagen angelastet wird. Dementsprechend zeigen sich bei Mädchen im Vergleich zu Jungen Beeinträchtigungen hinsichtlich Wohlbefinden und Selbstwertgefühl.

Schlussfolgerungen: Die Befunde geben wichtige Impulse für die Entwicklung geschlechtsspezifischer präventiver und therapeutischer Maßnahmen bezüglich Adipositas mit einem Fokus auf dem Familiensystem.

DGKJ-PO-49

Verhaltensauffälligkeiten und -stärken bei Jugendlichen mit Kopfschmerzen – Ergebnisse einer populationsbasierten Querschnittsstudie

A. Milde-Busch¹, A. Boneberger¹, S. Heinrich², S. Thomas², K. Radon², A. Straube³, R. von Kries¹

¹Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin, Ludwig-Maximilians-Universität München, München; ²Institut für Arbeits-, Sozial- und Umweltmedizin, Ludwig-Maximilians-Universität München, München; ³Neurologische Klinik und Poliklinik, Klinikum der Universität München, München

Hintergrund: Kopfschmerzen zählen zu den bedeutendsten gesundheitlichen Problemen, sowohl bei Erwachsenen als auch bei Jugendlichen. Häufig gehen Kopfschmerzen mit einer beeinträchtigten Lebensqualität einher. Jedoch ist bisher noch wenig zu Assoziationen zwischen Kopfschmerzen und psychopathologischen Verhaltensauffälligkeiten bei Jugendlichen bekannt. Ziel unserer Studie war die Untersuchung von Zusammenhängen zwischen Kopfschmerzen bzw. verschiedenen Kopfschmerztypen und Verhaltensauffälligkeiten und -stärken bei Jugendlichen.

Methoden: In einer populationsbasierten Querschnittsstudie an 13- bis 17-jährigen Jugendlichen (n=1.047) wurde der Kopfschmerztyp (Migräne, Spannungskopfschmerz, andere Kopfschmerzen) bei denjenigen Teilnehmern erhoben, die angaben, in den vergangenen sechs Monaten mindestens eine Kopfschmerzepisode pro Monat erlebt zu haben. Verhaltensauffälligkeiten und -stärken wurden mit dem Strengths and Difficulties Questionnaire anhand folgender Dimensionen erhoben: emotionale Probleme, Verhaltensprobleme, Hyperaktivität, Verhaltensprobleme mit Gleichaltrigen (aus diesen vier Dimensionen kann ein Gesamtproblemwert ermittelt werden) und prosoziales Verhalten. Grenzwertige oder auffällige Problemscores bei Jugendlichen mit Kopfschmerzen im Vergleich zu Jugendlichen ohne Kopfschmerzen wurden mit multivariaten logistischen Regressionsmodellen ermittelt, dabei wird für soziodemografische Variablen adjustiert.

Ergebnisse: Reine Migräne wurde bei 43 (4,1%), reine Spannungskopfschmerzen bei 220 (21,0%), Migräne+Spannungskopfschmerzen bei 123 (11,8%) und andere Kopfschmerzen bei 114 (10,9%) der Teilnehmer ermittelt (total: 500 [47,8%]). Während für Jugendliche mit reiner Migräne signifikante Zusammenhänge mit emotionalen Problemen (Odds Ratio [OR]: 2,9; 95% Konfidenzintervall [KI]: 1,3–6,2) und Verhaltensproblemen (OR: 2,1; KI: 1,0–4,2) ermittelt wurden, zeigten Jugendliche mit reinen Spannungskopfschmerzen oder Migräne + Spannungskopfschmerzen kein erhöhtes Risiko für Verhaltensauffälligkeiten. Bei Jugendlichen mit anderen Kopfschmerzen wurde ein breites Spektrum an psychopathologischen Auffälligkeiten festgestellt: emotionale Probleme (OR: 1,8; KI: 1,0–3,3), Verhaltensprobleme (OR: 1,6; KI: 1,0–2,6) und Hyperaktivität (OR: 1,9; KI: 1,2–3,1).

Schlussfolgerungen: Es wurde bestätigt, dass Kopfschmerzen bei Jugendlichen mit Verhaltensauffälligkeiten assoziiert sind und dass diese zwischen verschiedenen Kopfschmerztypen variieren. Da psychopathologische Verhaltensauffälligkeiten ein Hinweis für manifeste psychiatrische Störungen sein können, stellen besonders Jugendliche mit Migräne und anderen Kopfschmerzen eine besonders vulnerable Population dar und sollten dringend adäquat behandelt werden.

DGKJ-PO-50**Welche Gefahrenstellen für Säuglinge finden Hebammen bei ihren Hausbesuchen vor? Gibt es psychosoziale Risiken?**G. Ellsäßer¹, M. Harmel¹¹Landesgesundheitsamt, Landesamt für Soziales und Versorgung des Landes Brandenburg, Zossen

Hintergrund: Im Land Brandenburg informieren Hebammen die Eltern vor, während und nach der Geburt über typische Unfallrisiken anhand von Sicherheitschecklisten, um Unfälle bereits im Säuglingsalter vorzubeugen (Maßnahme im Rahmen des Landespräventionsprogrammes). Anliegen des Beitrages ist, den Handlungsbedarf in der Unfallprävention im Wohnumfeld der Säuglinge zu bewerten.

Methodik: Brandenburger Hebammen führten während der Betreuung der Mütter im häuslichen Umfeld einen standardisierten Check zu insgesamt 18 möglichen Unfallquellen (Wickeln, Schlafen, Kochen und Sicherung des Babys im Auto) durch. Die Erhebungsbögen wurden anonymisiert an das Landesgesundheitsamt gesandt und ausgewertet. Insgesamt wurden in zwei Jahren (März 2007–März 2009) von 35 Hebammen 271 Haushaltserhebungen durchgeführt.

Ergebnisse: In 2/3 der Haushalte beobachteten die Hebammen mindestens eine Unfallgefahr. In 4 von 10 Haushalten existierten sogar mehrere Gefahrenstellen. Bei diesen handelte es sich insbesondere um Sturzgefahren vom Wickeltisch (35%), da dieser einen zu niedrigen Rand hatte, um Verbrühungsrisiken, da der Herd für das bevorstehende Krabbelalter (noch) nicht mit einem Gitter aufgerüstet wurde (30%) und um ein Erstickungsrisiko, weil die Säuglinge mit Decken zugedeckt wurden (28%). In jeweils 10% der Wohnungen hatten die Eltern es bisher versäumt, eine Sicherung der Treppen vorzusehen.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse zeigen, dass eine frühe präventive Beratung im häuslichen Umfeld durch Hebammen nützlich ist. Daher sollte eine systematische Aufklärung zur Unfallverhütung während der Hausbesuche Bestandteil der Beratung von Hebammen sein.

DGKJ-PO-51**Langanhaltende Mobbing-Situation mit dem klinischen Bild eines Schmerzverstärkungssyndroms**F. G. Struwe¹, J. Seidel¹, C. Siemer¹, J.-P. Haas¹¹Deutsches Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie, Garmisch-Partenkirchen

Hintergrund: Mehr als die Hälfte der 11–17-Jährigen haben häufiger als 1x/Woche über 3 Monate anhaltend rezidivierende Schmerzen, mehr als ein Drittel davon konsultieren deswegen einen Arzt. Etwa 10–15% der Schmerzen sind am Bewegungsapparat lokalisiert. Schmerzverstärkungssyndrome sind mit einer Prävalenz bis ca. 25% eine wichtige Differentialdiagnose der rheumatologischen Sprechstunde. Zugrunde liegende Ursachen sind oft nicht leicht zu ermitteln.

Fallbericht: Ein fast 13-jähriger Junge wurde uns stationär wegen einer seit fast 4 Jahren anhaltenden Schmerzsymptomatik, die sich, beginnend am rechten Kniegelenk, dann die Füße und Fingergelenke betreffend, zuletzt am Rücken thorakolumbal manifestiert hatte, zugewiesen. Klinisch war die Wirbelsäule frei entfaltbar, die Iliosakralgelenke ohne provozierbare Schmerzen. An Hand- und Fingergelenken bestand ein Bewegungsschmerz, arthritische Zeichen fehlten. Sonografisch fanden sich keine Ergüsse, radiologisch war die Lendenwirbelsäule regelrecht. Laborchemisch unauffälliges Blutbild und Immunglobuline, ANA-Titer 1:160 positiv, ASL, HLA-B27 und Rheumafaktor negativ. Unter aktivierender Physiotherapie und Ibuprofen bildete sich die Symptomatik deutlich zurück, nahm aber bei anstehender Entlassung wieder stark zu. In einem Verlaufsgespräch thematisierte die Mutter überraschend eine seit mehreren Jahren anhaltende Mobbing-Situation mit Hänselei und verbaler wie körperlicher Gewalt in der Schule sowie eine vorangegangene Situation gewalttätiger Bedrohung. Beide Situationen waren den Eltern über lange Zeit nicht vom Patienten mitgeteilt worden. In einem psychoedukativen Gespräch konnte der Jugendliche einen Zusammenhang zwischen der psychosozialen

Belastung und seinen Beschwerden gut annehmen, ebenso die empfohlenen sozial- und psychotherapeutischen Empfehlungen. Wenn nicht eine akute, offensichtliche Belastungssituation zu einer Schmerzsymptomatik führt, ist die Evaluation unbewusster Prozesse, insbesondere bei negativ attribuierten Situationen z.B. Mobbing, Angststörungen oder depressiven Reaktionen oft sehr schwierig, zumal die Patienten eventuell bemerkte Zusammenhänge aus Scham oder Minderwertigkeitsgefühlen nicht äußern. Häufig jedoch führt bereits die Thematisierung zu einer erheblichen Entlastung. Im kurzfristigen Follow-up berichtete unser Patient von einem Rückgang der Schmerzsymptomatik nach Einleitung schulsozialtherapeutischer Maßnahmen und Beginn einer kinder- und jugendpsychologischen Betreuung.

DGKJ-PO-52**Veränderungen des viszeralen Fettdepots und des kardiovaskulären Risikoprofils während einer stationären Langzeittherapie extrem adipöser Jugendlicher – INSULA-Komo-Studie**A. Moss¹, K. Sievert², A. Siegfried², W. Siegfried², M. Wabitsch¹¹Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm; ²Adipositas-Reha-Zentrum INSULA, Bischofswiesen

Einleitung: Das metabolische und kardiovaskuläre Risiko der Adipositas wird vorwiegend durch den Anteil an viszeralem Fett bestimmt. Bezüglich der Änderungen in der Körperfettverteilung und des kardiovaskulären Risikos werden in der Literatur geschlechtsspezifische Unterschiede beschrieben. Diesbezügliche Daten von extrem adipösen Jugendlichen, die sich einer definierten stationären Langzeittherapie unterziehen, gibt es bislang nur marginal.

Methoden: Bei n=151 konsekutiv aufgenommenen Jugendlichen (67 m, 84 w) mit ambulant therapieresistenter Adipositas wurden anthropometrische und laborchemische Parameter vor und nach einer definierten stationären Langzeittherapie erfasst. Weiterhin wurde ein oGTT durchgeführt sowie die intraabdominale (IAF) und die subkutane Fettmasse (SCF) mittels Ultraschall gemessen.

Ergebnisse: Die Patienten (Alter 15,4±2,4 J; BMI 41,0±8,7 kg/m²; mittlere Therapiedauer 5,5 Monate) nahmen im Mittel 26,3±15,2 kg bzw. 19,3±11,6 kg ab und reduzierten ihren mittleren BMI auf 32,7±6,0 bzw. 34,0±8,0 kg/m² (m vs. w). Der BMI-SDS sank um 0,73 auf 2,46±0,6 bzw. um 0,70 auf 2,73±0,7 (m vs. w). Das IAF konnte um 18,6±17,9 mm (28,3%) bzw. 16,8±13,6 mm (30,8%) und das SCF um 13,0±10,3 mm (27,4%) bzw. 10,3±10,2 mm (19,6%) reduziert werden (m vs. w). Die Geschwindigkeit der Veränderungen von IAF und SCF war unterschiedlich und abhängig von der Therapiedauer (Vgl. ≤3 Mo: IAF – 24,8% und SCF – 15,5% vs. ≥6 Mo: IAF – 37,7% und SCF – 25,6%). Interessanterweise gab es hier einen Geschlechtsunterschied: Jungen mobilisierten in den ersten 3 Monaten 9,5% mehr IAF als Mädchen, diese holten nach 6 Monaten auf. Die Gewichtsabnahme war mit einer signifikanten Verbesserung der kardiovaskulären Risikofaktoren (RR (systolisch und diastolisch), Blutzucker (0° und 120°), Lipidprofil (TG, TC, LDL), Leberwerte (ALT, AST) verbunden (p<0,05). Der postulierte Geschlechtsunterschied bezüglich größerer Verbesserungen kardiovaskulärer Risikofaktoren bei den Jungen konnte hier nur für die Lipide und die Leberwerte beobachtet werden.

Schlussfolgerung: Die stationäre Langzeittherapie extrem adipöser Jugendlicher führt zu deutlichen Gewichtsabnahmen und zu einer signifikanten Reduktion des IAF (ca. 30%). Jungen nehmen schneller an IAF ab als Mädchen. Die stationäre Langzeittherapie extrem adipöser Jugendlicher stellt eine Therapieoption für diese Krankheit mit bisher nahezu infauster Prognose dar.

DGKJ-PO-53

Lebensqualität bei lebertransplantierten Kindern und Jugendlichen

E. Lainka¹, U. Abramow¹, G. Becker¹, N. Gierenz¹, A. Ballauff¹, P. Gerner¹

¹Klinik für Kinder und Jugendmedizin der Universität, Essen

Einleitung: Die Erfassung der Lebensqualität bei Kindern und Jugendlichen nach einer Lebertransplantation (LTX) stellt ein vernachlässigtes Thema dar.

Methodik: Im September 08 wurden 32 Kinder (Dauer nach LTX: 6 Monate bis 17 Jahre) mit Einverständnis der Eltern angeschrieben und mittels eines Fragebogens zu ihrer Lebensqualität der letzten 4 Wochen befragt. Dieser Fragebogen wurde zuvor auf einem LTX-Patiententreffen mit den Jugendlichen erarbeitet (74 Fragen: 70 Ja/nein Antworten, 4x Skala von 1–7). Statistik: deskriptive Datenanalyse.

Ergebnisse: 22 Kinder (15 m, 7 w) im Alter von im Median 14,5 Jahren (Variationsbreite: 9–17) beantworteten den Fragebogen (Rücklaufquote von 69%).

Fragen zur Allgemeinsituation: Körperliches und psychisches Wohlbefinden waren in 14% bzw. 9% der Fälle eingeschränkt. Selbstwertgefühl, Familiensituation und Freundschaften waren bei 82%, 85% bzw. 91% unauffällig. Die Wahrnehmung alltäglicher Aufgaben (z.B. Schulbesuch) war bei 91% unproblematisch.

Krankheitsbezogene Fragen: ergaben bei 55% kosmetisch unbefriedigende Operationsnarben, bei 41% gehäufte Schulfehlzeiten, bei 30% störende Medikamenteneinnahmen sowie Kontrollen und bei 27% der Kinder Sorgen um ihre Gesundheit. Brillenträgerschaft, Hirsutismus, Händezittern und Gingivahyperplasie wurden bei 38%, 29%, 24% bzw. 9% beschrieben. Interessanterweise hatten 35% das Gefühl, dass sie anders seien als die anderen Kinder. Bei 12% wussten Freunde nichts über die Erkrankung. Insgesamt schätzten 68% ihren körperlichen Zustand und 86% ihre Lebensqualität als sehr gut bis ausgezeichnet ein. 64% der Kinder blickten zuversichtlich in die nahe Zukunft. Die medizinische Versorgung belastete aber 50% aller Kinder.

Schlussfolgerung: Die Lebensqualität nach LTX im Kindesalter ist in Anbetracht einer zurückliegenden lebensbedrohlichen Erkrankung zu friedensstellend. Das kosmetische Ergebnis der Narbe, die Medikamentenapplikation und die medizinische Versorgung werden als besonders störend empfunden. Darüber hinaus belegen unsere Daten eine relativ hohe Quote harmloser, jedoch oftmals psychisch belastender unerwünschter Wirkungen der Langzeitmedikation.

Praktizierte Jugendmedizin in Schwerpunkteinrichtungen – Wie kann der Kinderarzt davon profitieren Sitzung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin in Zusammenarbeit mit dem Forum für Jugendmedizin e.V.

DGKJ-SY-38

Schulung von chronisch kranken Jugendlichen Zugang zu einem verbesserten (Krankheits-) Verständnis?

U. Kuhnle-Krahl¹

¹Endokrinologie und Diabetologie, Ärztezentrum für Kinder- und Jugendmedizin, München-Gauting

Patientenschulungen sind strukturierte Fortbildungsprogramme für chronisch kranke Menschen, die diesen helfen sollen besser mit ihrer Krankheit oder Behinderung umzugehen, bzw. sich und ihren Körper besser zu verstehen. Diese Kurse oder Seminare sind in der Regel über mehrere Unterrichtseinheiten verteilt, und werden von Fachleuten aus den unterschiedlichen Bereichen wie Ärzten, Psychologen, Physiotherapeuten, Ergotherapeuten und Ernährungsberater durchgeführt. Im Bereich der Kinderheilkunde werden strukturierte Schulungspro-

gramme für Asthma, Diabetes mellitus Typ I, Neurodermitis und Adipositas angeboten.

Die Evaluierung und Zertifizierung der einzelnen Programme erfolgt über die jeweiligen Fachgesellschaften, die zum Teil nicht unerheblichen Kosten werden zumindest für die Asthma- und Diabetesschulungen von den Krankenkassen getragen. International werden die meisten Schulungen ambulant durchgeführt, im Gegensatz dazu finden in Deutschland ein Großteil der Schulungen – eine Ausnahme bilden die Asthmaschulungen – in stationären Einrichtungen und sog. Rehabilitations-Kliniken statt.

Ich möchte mich im Folgenden vor allem mit Adipositas-schulungen und deren Evaluation beschäftigen. Gerade die extreme Zunahme der kindlichen Adipositas hat in den letzten Jahren zu einer Zunahme des Angebotes von Adipositas-schulungen – stationär und ambulant – geführt. Internationale und nationale Meta-Analysen zeigen, dass der Erfolg dieser Maßnahmen eher pessimistisch zu beurteilen ist. Unbeantwortet ist derzeit, ob die Maßnahme ungeeignet ist, oder ob diese nicht gut genug durchgeführt wird. Diese Frage muss in den nächsten Jahren dringend beantwortet werden. Daran schließt sich für die Gesundheitssysteme der westlichen Industrienationen die Frage an, wer Kosten für die Prävention und wer die Kosten der Therapie der Spätfolgen dieser Wohlstandserkrankung zu tragen hat.

Der Erfolg einzelner Schulungen wird durch nachträgliche Evaluation bestimmt. Dabei scheinen im Kindesalter die Asthma-Diabetes und Neurodermitis-Schulungen eine gewisse Nachhaltigkeit und Verbesserung des Krankheitsbildes zu bewirken.

Im Bereich der Adipositas-schulungen ist die Evaluation problematisch und weder im internationalen noch im nationalen Rahmen ist eine Nachhaltigkeit bezogen auf Gewichtsabnahme und BMI zu verzeichnen. Trotzdem sollte dieses letztendlich negative Ergebnis nicht dazu verleiten die Bemühungen um eine Verbesserung der Lebensqualität unserer Kinder zu vernachlässigen.

DGKJ-SY-39

Schwerpunkteinrichtungen für die Pädiatrie: Zukunft für ein qualifiziertes Angebot für Jugendliche Erfahrungen aus zwei Schwerpunktpraxen

S. Eber¹, E. Friederichs²

¹Schwerpunktpraxis für pädiatrische Hämatologie/Onkologie/Hämostaseologie, München; ²Schwerpunktpraxis für Entwicklung und Lernen, Bamberg

Der medizinische Fortschritt hat dazu geführt, dass circa 90 Prozent aller Patienten im Kindes- und Jugendalter ambulant behandelt werden können. Eine wichtige Voraussetzung dafür sind Schwerpunkteinrichtungen, die in den letzten Jahren von Niedergelassenen und Klinikambulanzen (u. a. Neuropädiatrie und Entwicklungspädiatrie, Pneumologie, Diabetes, Hämatologie und Onkologie, Ernährungsmedizin) aufgebaut wurden. Ziel von Schwerpunkteinrichtungen ist es, die besonderen Anforderungen in den kritischen Lebens- und Lernphasen Kinder- und Jugendlicher (insbesondere auch bei chronisch Kranken) mit Hilfe gezielter interdisziplinärer Angebote zu begleiten. Für die Patienten bedeutet dies in jedem Fall einen Gewinn an Lebensqualität, da stationäre Behandlungen vermieden oder verkürzt werden können. Schwerpunkteinrichtungen ermöglichen so eine optimale, dauerhafte und kontinuierliche Versorgung. Nach Aussagen der Eltern hat die Versorgung in Schwerpunktpraxen gegenüber den Klinikambulanzen den zusätzlichen Vorteil einer kontinuierlichen Versorgung durch denselben Spezialisten.

Gerade für Jugendliche ist die in unseren Schwerpunktpraxen geleistete medizinische Betreuung auch über das 18. Lebensjahr wichtig. Diese Altersgruppe hat einen besonderen Stellenwert, deren Bedeutung nach wie vor sowohl in der Jugendmedizin als auch in der Erwachsenenmedizin zu wenig in die Behandlungsansätze mit einbezogen wird. Die willkürliche Grenze von 18 Jahren lässt sich nach den neuesten wissenschaftlichen Daten nicht mehr aufrecht erhalten. In den USA wird die Adoleszenz im Allgemeinen bereits bei Pubertätsbeginn angesiedelt beginnend im Alter

von 13 Jahren bis zum 24. Lebensjahr. Kritische Perioden, Entwicklungsfenster und sensible Phasen im Zeitbereich der Adoleszenz sind wichtig für die Reifung und das Lernen. In diesem Alter ist zudem die Wahrscheinlichkeit für PC-, Drogen- bzw. Alkoholmissbrauch, Essstörungen, depressive Zustände statistisch höher. Kommen zudem noch chronische Erkrankungen hinzu ergeben sich zusätzliche Anforderungen. Schwerpunktpraxen wächst somit eine steigende Verantwortung zu, indem sie a) zunehmenden Anforderungen in diesem Altersbereich adäquat nachzukommen müssen und b) sich an der Weiterentwicklung medizinischer Konzepte und an der klinischen Forschung gerade im Adoleszenzbereich zu beteiligen.

Anhand der Ist-Situation zweier Schwerpunktpraxen (Entwicklung und Lernen bzw. pädiatrische Hämatologie/Onkologie/Immunologie und Hämostaseologie) werden die Notwendigkeiten von Schwerpunktpraxen dargestellt. Aus der Ist-Situation ergeben sich Besonderheiten der Ausstattung im personellen und organisatorischen Bereich.

Bedingt durch die geringere Anzahl an stationären Patienten entwickeln sich derzeit zunehmend auch Klinikambulanzen, die eine poststationäre Versorgung der Patienten übernehmen. Dieses dualistische System führt dies zu einem Nebeneinander von Klinik-ambulanter Versorgung und freier Praxis und ist bisher ungenügend geregelt. Durch die neuere Gesetzgebung und Honorarverteilung ist die Umsetzung o. g. Herausforderungen in den einzelnen Schwerpunktpraxen akut finanziell bedroht und gefährdet. Große Schwerpunktpraxen im Bereich der Pneumologie und Diabetes haben z.B. bei einem hohem Anteil an Risikopatienten kaum eine Möglichkeit die aufwendige Patientenversorgung durch die Mitbetreuung pädiatrischer Allgemeinpatienten querzufinanzieren. Am besten belegt dies eine Aufstellung über das Regelleistungsvolumen der pädiatrischen Pneumologen: Dieses ist umso niedriger, je mehr Schwerpunktpatienten betreut werden (s. Ch. Runge: Querfinanzierung schwerpunktorientierter Praxen nicht erfasst, Pädiatrische Allergologie 11/12 4/2008–1/2009).

DGKJ-SY-40

Aufbau einer erfolgreichen interdisziplinären Jugendsprechstunde: Was können Pädiater und Allgemeinmediziner voneinander lernen?

B. Hemming¹

¹Praxis für Familienmedizin, Duisburg

Einleitung: Jugendliche sind anders. Diese Erkenntnis ist banal und alltäglich, sie bereitet uns jedoch immer wieder neue Probleme wenn es um die medizinische Versorgung der Jugendlichen geht. Jugendliche sind keine weiterentwickelten Kinder und auch keine jungen Erwachsenen sondern treten mit der Pubertät in einen ganzen neuen eigenen Entwicklungsstand ein. Neben den körperlichen Veränderungen durch Entwicklung der sekundären Geschlechtsmerkmale, der unterschiedlichen Größen und Gewichtsentwicklung bei Jungen und Mädchen und den massiven hormonellen Veränderungen, stellt der komplette psychosoziale Wandel die größte Herausforderung für den behandelnden Arzt dar. Durch die Loslösung aus der elterlichen Obhut entsteht häufig auch ein Bruch mit den bisherigen durch die Eltern initiierten und kontrollierten medizinischen Versorgungsstrukturen. Da die Hemmschwelle zur Schaffung eines eigenen medizinischen Versorgungsnetzes viel zu hoch ist und in der Regel auch noch der elterlichen Zustimmung unterliegt, kommt es zu einer schlechteren Inanspruchnahme von medizinischen Leistungen. Während der bisherige Kinderarzt nicht mehr aufgesucht wird und auch eine kontinuierliche hausärztliche Betreuung durch den meist elterlichen Hausarzt verweigert wird, werden allenfalls bei konkreten Gesundheitsproblemen punktuell Fachärzte aufgesucht. Vor diesem Hintergrund soll diskutiert werden, inwieweit durch die Schaffung einer interdisziplinären Jugendsprechstunde, eine bessere medizinische Versorgung von Jugendlichen erreicht werden kann.

Methode: In einem Impulsreferat wird die Problematik aus hausärztlicher Sicht zur Entwicklungs- und Versorgungssituation und anhand aktuell erhobener Informationen zu den Erwartungen und Vorstellungen von Jugendlichen dargestellt. Anschließend werden in einer leitfadenge-

stützten Fokusgruppenarbeit Lösungsmöglichkeiten mit den Symposiumsteilnehmern erarbeitet.

Ergebnisse: Da die Ergebnisse erst in der Fokusgruppe erarbeitet werden, kann hier nur das Ziel formuliert werden. Ziel ist es, möglichst tragfähige Hypothesen zum Aufbau einer interdisziplinären Jugendsprechstunde zu generieren, die zu einem späteren Zeitpunkt in Projekten überprüft werden können.

Diskussion: In einer sich zerfleischenden, durch Verteilungskampf geprägten Gesundheitslandschaft, ist die Generierung von Hypothesen zur Notwendigkeit, der Machbarkeit und dem Aufbau einer interdisziplinären Jugendsprechstunde ein kleines aber erreichbar erscheinendes Ziel. Nur durch ein Aufeinanderzugehen von Kinderärzten und Hausärzten kann die Lücke bei der kontinuierlichen medizinischen Versorgung von Jugendlichen geschlossen werden.

DGKJ-SY-41

Jugendliche in der Entwicklung: Wie kann ein adäquates Setting einer Praxis aussehen?

R. Marx-Mollière¹

¹Kinder- und Jugendpsychiatrie u. -psychotherapie/Pädiatrie, Praxis Dr. med. Renate Marx-Mollière, Mainz

Es erfolgt ein Abriss der Gehirnentwicklung in der Pubertät, ein Überblick über die Orte der Entwicklung, Hormone als Einflussfaktoren, Pubertäre Entwicklung und Sucht, pubertäre Entwicklung und Alkohol, Hormonelle Entwicklung und Sexualverhalten, pubertäre Entwicklung und Sozialverhalten, Vererbung kognitiver Fähigkeiten. Es werden die Triggerfaktoren dargestellt und auch die Reihenfolge der Areale in der Entwicklung. Anschließend werden Informationen über die Arbeitsaufgaben des Frontallhirns und der Amygdalaregion vermittelt sowie auch die Phasenverschiebung mit dem charakteristischen Verlauf in der pubertären Entwicklung beschrieben. Typische Entscheidungskriterien von Jugendlichen gezeigt sowie typische Konflikte zwischen Jugendlichen und Erwachsenen und charakteristische Unterschiede in der Wahrnehmung von Emotionen und der Risikoabschätzung zwischen Jugendlichen und Erwachsenen. Ziele von Jugendlichen im Rahmen der Pubertät werden beschrieben und ihre Implikationen für die Funktionen der Erwachsenen in der Pubertät und mit Folgerungen für die Haltung von Erwachsenen. Wichtige Kriterien für ein adäquates Setting in der Praxis: Kontaktaufnahme/Terminvereinbarung, Klärung eines Behandlungsauftrages, Therapeut. Schweigepflicht innerhalb der Familie, Informationspflicht gegenüber Sorgeberechtigten, Darstellung der Reihenfolge der Wirksamkeit von unterschiedlichen Interventionen und deren Konsequenzen für die Adressaten von Coaching, Beratung und/oder Trainingsprogrammen. Wie müssen die Botschaften gestaltet sein? Gestaltung von Absprachen, Einbeziehung moderner Kommunikationsformen und Probleme des Datenschutzes Compliance bei der medikamentösen Behandlung.

Rauchen und Gesundheit bei Kindern und Jugendlichen

DGKJ-SY-42

Welche Kinder und Jugendliche rauchen in Deutschland?

T. Lampert¹

¹Robert Koch-Institut, Berlin

Einleitung: Analysiert werden die Verbreitung und Einflussfaktoren des Tabakkonsums von Jugendlichen in Deutschland.

Methoden: Datenbasis ist eine Teilstichprobe des Kinder- und Jugendgesundheits surveys (KiGGS), der vom Robert Koch-Institut zwischen Mai 2003 und Mai 2006 durchgeführt wurde (n=6.813, Alter=11–17 Jahre). Betrachtet werden der aktuelle Rauchstatus und der Anteil der starken Raucher, der an einem Konsum von 10 Zigaretten und mehr am Tag fest-

gemacht wird. Als Einflussfaktoren werden der soziale Status der Familie, die von den Jugendlichen besuchte Schulform, der Rauchstatus der Eltern und der Rauchstatus der Freunde sowie das Vorhandensein von personalen, familiären und sozialen Ressourcen untersucht.

Ergebnisse: In der Gruppe der 11- bis 17-Jährigen rauchen 20,5% der Jungen und 20,3% der Mädchen. Wichtige Einflussfaktoren des Rauchens sind die besuchte Schulform, der Rauchstatus der Eltern und der Freunde sowie die verfügbaren personalen Ressourcen. Bezüglich des Anteils der starken Raucher nimmt die Bedeutung dieser Einflussfaktoren noch einmal zu.

Diskussion: Die Ergebnisse weisen Jugendliche als zentrale Zielgruppe und die Schule, Familie und Gleichaltrigengruppe als wichtige Settings der Tabakprävention aus.

DGKJ-SY-43

Auswirkungen des Aktiv- und Passivrauchens auf die Gesundheit von Kindern und Jugendlichen

M. Rosewich¹

¹Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin – Klinik I, Ambulanz für pädiatrische Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose, Johann Wolfgang-Goethe-Universität, Frankfurt

Der Tabakkonsum betrifft in Deutschland in erheblicher Weise Kinder und Jugendliche. Die Tabak assoziierten Gesundheitsprobleme sind proportional zu Dauer und Intensität des Tabakkonsums. Je früher und intensiver die Kinder also dem Rauch ausgesetzt sind, desto höher wird auf der einen Seite die Wahrscheinlichkeit für eine Schädigung und andererseits die Wahrscheinlichkeit für eine Abhängigkeit.

Bereits vor der Geburt wird der Fetus auf vielfältige Weise durch die Rauchexposition beeinträchtigt. Das führt unter anderem zu einem verlangsamten fetalen Wachstum und einer Verminderung des Lungenvolumens. Um den Zeitpunkt der Geburt kommt es signifikant häufiger zu einer Frühgeburtlichkeit und zu vorzeitigem Blasensprung. Auch die Wahrscheinlichkeit des plötzlichen Kindstod (SIDS), ist bei Säuglingen rauchender Eltern um den Faktor 4 erhöht.

Bei Kindern sind als typische Folgen der Passivrauchexposition vor allem Erkrankungen der oberen und unteren Atemwege, verlangsamtes Wachstum, aber auch psychische Auffälligkeiten bekannt. Die Wahrscheinlichkeit für eine Hospitalisation ist durch Rauchexposition erheblich erhöht. Bei Jugendlichen spielt im Vergleich zu jüngeren Kindern zunehmend das aktive Rauchen eine Rolle. Mit einem relativen Risiko von 3,9 ist die Wahrscheinlichkeit neu an einem Asthma zu erkranken bei jugendlichen Rauchern deutlich erhöht. Die Wahrscheinlichkeit für eine allergische Neusensibilisierung hingegen scheint kleiner zu sein, als bei den Nichtrauchern. Chronischer Tabakkonsum führt bei Jugendlichen und Erwachsenen zu einer verminderten Fähigkeit, Erreger zu eliminieren. So nehmen Schwere, Häufigkeit und Dauer respiratorischer Infektionen zu. Selbst eine seltene Erkrankung wie die Multiple Sklerose tritt bei rauchexponierten Kindern und Jugendlichen häufiger auf.

Heute sind einige Bestandteile des Exhalates wie eNO und eCO direkt online messbar. Das erleichtert es dem Kinderarzt, die Rauchbelastung zu evaluieren und entsprechende Schritte einzuleiten.

DGKJ-SY-44

Was wirkt in der Tabakprävention?

M. Pötschke-Langer¹

¹Stabsstelle Krebsprävention, Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg

In Deutschland hat es in den letzten Jahren auf dem Gebiet der Tabakprävention beachtliche Fortschritte gegeben. Hierzu beigetragen haben die Erhöhungen der Tabaksteuer und die Gesetze zum Schutz vor den Gefahren des Passivrauchens, das Werbeverbot in den Printmedien und eine lebhaft geführte Raufreikampagne, die Heraufsetzung des Bezugsalters für Tabakwaren von 16 auf 18 Jahre sowie das Verbot für Kinder

und Jugendliche, in der Öffentlichkeit zu rauchen. All diese Maßnahmen zusammen bewirkten, dass der Anteil der rauchenden Kinder und Jugendlichen von 28 Prozent im Jahr 2001 auf 15 Prozent im Jahr 2008 zurückging, sowie ein deutlicher Rückgang des Gesamtkonsums erfolgte. Dies ist eine erfreuliche Entwicklung, die allerdings noch weiter verstärkt werden kann und verstärkt werden muss. Der Vortrag geht der Frage nach, welche weiteren Maßnahmen in der gegenwärtigen Situation in Deutschland besonders wirksam in der Tabakprävention sein könnten.

DGKJ-SY-45

Umgang mit Jugendlichen, die rauchen (insbesondere, wenn sie noch an Asthma und anderen Störungen leiden)

W.-R. Horn¹

¹Praxis für Kinder- und Jugendmedizin, Gernsbach

Nikotin hat ein größeres Abhängigkeitspotenzial als Heroin und Kokain. Schon im frühen und mittleren Jugendalter kann es zu erheblicher körperlicher und psychischer Abhängigkeit kommen, die gerade bei Erkrankungen, die mit körperlicher Beeinträchtigung einhergehen, eine Verstärkung von Organproblemen begünstigt. Nach neueren Untersuchungen raucht zum Beispiel etwa jeder dritte ältere Jugendliche mit Asthma täglich. Sich von dieser Abhängigkeit rasch wieder zu lösen, gelingt nur wenigen jungen Menschen (2 bis 3% pro Jahr) ohne fremde Hilfe.

Es wird eine Übersicht über die Chancen und Hindernisse einer adäquaten Kommunikation mit jugendlichen Rauchern in Klinik und Praxis, insbesondere auch mit jugendlichen Asthmatikern und Diabetikern gegeben. Besprochen werden Verfahren, die angesichts der oft hohen Ambivalenz zum Aufhören motivieren, sowie Hilfen, die dabei angeboten werden können. Dabei soll auch berücksichtigt werden, dass bei einer Reihe von Jugendlichen psychische Komorbiditäten bestehen, die behandelt werden sollten.

Primäre Prävention von Adipositas

DGKJ-SY-46

Vorkommen, Trend und Bedeutung von Adipositas

K. E. Bergmann¹, R. L. Bergmann¹

¹Charité Universitätsmedizin Berlin, KAV-Gesellschaft für Präventive Pädiatrie, Berlin

In dieser Übersicht wird auf die Prävalenz und den Trend von Übergewicht und Adipositas in Deutschland eingegangen. Die bisher bekannten ätiologischen Faktoren zeigen, dass sich Adipositas nicht einfach auf „Ernährung und Bewegung“ reduzieren lässt. Während Adipositas und deren zunehmende Verbreitung wegen der Kosten für die Solidargemeinschaft als bedrohliches Phänomen angesehen wird, ist sie mit ihren ökonomischen Wirkungen insgesamt differenzierter zu bewerten: Sie stellt einen beachtlichen Markt für Produkte und Dienstleistungen dar, und es lässt sich ein wirtschaftliches Interesse an ihrem Fortbestand und ihrer weiteren Zunahme formulieren. Das Individuum erfährt Adipositas stärker als ästhetisches denn als gesundheitliches Problem: Die Lebenserwartung wird – abgesehen von Extremfällen – nur relativ wenig verkürzt, Gesundheitsprobleme entwickeln sich erst mit großer Latenz und lassen sich behandeln oder kompensieren. Der Mensch, der seine Adipositas korrigieren möchte, gerät in einen Konflikt von Lebensqualitäten: Dem späteren Gewinn an behinderungsfreier Lebenserwartung steht der augenblickliche Genuss durch Verzehr großer Mengen wohl-schmeckender Speisen und Getränke und durch allgemeine Bequemlichkeit gegenüber. Besonders, wenn die Lebensperspektiven stark eingeschränkt sind, wie bei schlechter individueller Ausstattung und Begabung und bei ungünstigen sozioökonomischen Bedingungen neigen Menschen dazu, den augenblicklichen Genuss vagen Hoffnungen für Zukunft vorzuziehen.

Wenn es also darum gehen soll, die Verbreitung von Adipositas in der Bevölkerung durch Prävention und Behandlung zurückzudrängen, müssen die Ursprünge und Bedingungen für ihre Entstehung sowohl auf individueller als auch auf Bevölkerungsebene genau ermittelt und gezielt angegangen werden.

Management und Ökonomie für Kliniken für Kinder und Jugendliche

DGKJ-SY-51

Wirkungsfelder der stationären Kinder- und Jugendmedizin

PD Dr. med. Bernhard Lettgen, Darmstadt

Die Gründung eines medizinischen Versorgungszentrums an einer Klinik kann in pädiatrisch unterversorgten Gebieten eine sinnvolle Ergänzung sein. In pädiatrisch gut versorgten Gebieten wird dies von den niedergelassenen Kinderärzten als Konkurrenz angesehen, was sich dann negativ auf die Zusammenarbeit und Zuweisung stationärer Patienten auswirken kann.

Anzustreben ist das Angebot aller Arten der Patientenversorgung (ambulant §116 SGB V bis § 120 SGB V, prä- und poststationär, tagesklinisch, vollstationär) um dann flexibel auf Veränderungen reagieren zu können.

DGKJ-SY-52

Ökonomische Chancen und Grenzen für Kinderkliniken in der DRG-Welt – Reicht das Geld für die stationäre Pädiatrie in der Zukunft?

H. Schilling¹

¹OSB-Krankenhausmanagement-Beratung GmbH, Siegburg

Im deutschen Gesundheitswesen ist es ein erklärter Wille Daten und Fakten zu sammeln und immer weiter auf Jagd nach mehr Informationen zu gehen. Am Beispiel einer auf Kostenstellen basierenden Gewinn- und Verlustrechnung lässt sich die Produktivität und Wirtschaftlichkeit einzelner Bereiche in der Kinder- und Jugendmedizin deutlich erkennen. Nimmt man die Kalkulationsgrundlagen für die DRGs, so erkennt man in welcher inhomogenen Fallgruppen eine medizinische Leistung und die damit verbundene Preisfindung eingeteilt wurde. Selbst bei DRGs mit einem Alterssplitt liegt der Fallanteil der unter 6-jährigen zum Teil deutlich unter 15%, so dass eine Fehlallokation der Mittel erkennbar ist. Dies betrifft vor allen Dingen die Neonatologie. Die hohe Fachkompetenz und Personalbindung ist nicht Grundlage der vorhandenen Kalkulation. Dies führt zu einem erheblichen Organisationsdruck in Kliniken für Kinder und Jugendliche.

DGKJ-SY-53

Das ambulante Kinderkrankenhaus – Modell der Zukunft Rahmenbedingungen und Einsatzmöglichkeiten für neue Strukturen

F. Riedel¹

¹Altonaer Kinderkrankenhaus, Hamburg

Das Sozialgesetzbuch legt eindeutig den Vorrang einer ambulanten vor einer stationären Therapie fest. Gerade in der Pädiatrie gewinnt die ambulante Therapie zunehmend mehr Bedeutung, bedingt durch eine bessere Ausbildung der niedergelassenen Kinder- und Jugendärzte und durch neue gesetzliche Regelungen, die ambulante Maßnahmen am Krankenhaus ermöglichen. Zu den klassischen Bereichen der Notfallambulanz und der persönlichen Ermächtigung sind durch die Ermöglichung des ambulanten Operierens, durch Bildung von Medizinischen Versorgungszentren an Krankenhäusern und durch den § 116 B SGB V für bestimmte chronische Erkrankungen Rahmenbedingungen für ambulante Therapien an den Kinderkrankenhäusern geschaffen worden. Diese werden erläutert und auch kritisch beleuchtet. Die stationäre Behandlung muss

und wird auch in der Zukunft die Hauptaufgabe der Kinderkrankenhäuser bleiben, die ambulante Medizin ist und bleibt die Domäne der niedergelassenen Kinder- und Jugendmediziner. Ambulante Tätigkeitsfelder eines Kinderkrankenhauses sind nur in engster Absprache mit den niedergelassenen Kollegen sinnvoll, können aber in diesem Kontext die Versorgung der Kinder und Jugendlichen im Einzugsbereich optimieren.

DGKJ-SY-54

Ist ein Ende der Unterfinanzierung von ambulanten Leistungen in Kinderkliniken in Sicht? – Aktueller Stand und was ist zu tun?

J. Scheel¹

¹DRK-Kinderklinik, Siegen

Mit der Einführung des neuen Absatzes 1a in § 120 Sozialgesetzbuch V existiert seit dem Frühjahr 2009 eine gesetzliche Regelung, die erstmals eine kostendeckende Finanzierung ambulanter Leistungen an Krankenhäusern ermöglicht. Es handelt sich um eine spezifische Regelung für an kinder- und jugendmedizinischen, kinderchirurgischen und kinderorthopädischen sowie insbesondere pädaudiologischen und kinderradiologischen Fachabteilungen von Krankenhäusern erbrachte ambulante Leistungen. Das Krankenhaus hat damit die Möglichkeit, neben der EBM-Vergütung eine oder mehrere ambulante Fallpauschalen mit den Kostenträgern zu verhandeln. Deshalb lautet die Antwort auf die im Thema gestellte Frage eindeutig „Ja, wenn die Verhandlungsstrategie stimmt!“

Schlaf, Bewegungsmangel, Medienkonsum und Adipositas in Zusammenarbeit mit der Deutschen Gesellschaft für Schlafforschung und Schlafmedizin und der Arbeitsgemeinschaft Adipositas im Kindes- und Jugendalter

DGKJ-SY-56

Bewegungsmangel und Medienkonsum als Ursache der Adipositas – Möglichkeiten für therapeutische Ansätze?

S. Eehalt¹, G. Binder²

¹Pädiatr. Endokrinologie/Diabetologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen; ²Klinikum Schnarrenberg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen

Adipositas entsteht durch ein komplexes Zusammenspiel zwischen genetischen und Umweltfaktoren. Als wichtiger Risikofaktor ist ein Bewegungsmangel anzusehen. Wie viel und welche Art der Bewegung für die gesunde Entwicklung von Kindern notwendig ist, kann durch die bisher durchgeführten Untersuchungen nicht beantwortet werden. Ein weiterer Risikofaktor besteht in einem erhöhten Fernsehkonsum. Dieser führt dazu, dass das Risiko für ein erhöhtes Körpergewicht um den Faktor 1,5 bis 2 ansteigt. Fernsehen geht nicht nur mit körperlicher Inaktivität einher, sondern auch mit einem vermehrten Konsum der im Programm beworbenen Lebensmittel.

Ziel einer erfolgreichen Adipositas-therapie ist eine Änderung des Lebensstils (Ernährungs-, Bewegungs- und Verhaltenstherapie). Positive Effekte einer regelmäßigen körperlichen Bewegung bestehen in der Fettverbrennung, der nach dem Sport erhöhten Stoffwechsellage (sog. „excess post oxygen consumption“) und langfristig, bei Zunahme der Muskelmasse, in einem erhöhten Grundumsatz. Zu Beginn der sportmedizinischen Lebensstilintervention ist es sinnvoll, zunächst die Alltagsaktivität zu steigern und den Fernsehkonsum schrittweise auf unter zwei Stunden pro Tag zu reduzieren. In der Zwischenzeit kann eine geeignete Sportart gesucht werden, welche die Kinder und Jugendlichen motiviert und wieder an sportliche Tätigkeiten heranführt.

Bei der Beurteilung des Therapieerfolges muss beachtet werden, dass das Körpergewicht durch den Muskelaufbau zunehmen kann. Begleitende Untersuchungen zur Körperzusammensetzung sind daher notwendig.

DGKJ-SY-57

Einfluss von Übergewicht auf Schlaf und Atmung – Pathophysiologische und diagnostische Betrachtungen

P. Brockmann¹

¹Pädiatrische Schlafmedizin, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen

Adipositas und schlafbezogene Atmungsstörungen sind häufige Erkrankungen im Kindesalter. Die Häufigkeit beider Erkrankungen ist in den letzten Jahren parallel gestiegen. Eine Assoziation zwischen Adipositas und verschiedenen Formen von schlafbezogenen Atmungsstörungen wie obstruktives Schlafapnoesyndrom (OSAS), zentrales Schlafapnoesyndrom (ZSAS) und Obesitas-Hypoventilationssyndrom (OHS) ist in mehreren Studien gezeigt worden. Unter anderen Ergebnissen dieser Studien, wurde eine Korrelation zwischen Körpermasse- und Apnoe-Index gezeigt. Eine noch stärkere Assoziation wurde zwischen abdominaler Fettlagerung und Schwere des OSAS festgestellt. Einen Zusammenhang zwischen der Größe von Adenoiden und Tonsillen mit der Schwere der Adipositas ist ebenso bereits bekannt. Bei vorhandener adenotonsillärer Hyperplasie, zeigen Kinder mit höherem Körpermasseindex häufiger schlafbezogene Atmungsstörungen als Kontrollen mit niedrigerem Körpermasseindex. Eine Studie zeigte einen signifikanten Unterschied in der Größe der pharyngealen Fettablagerung in 206 adipösen Kindern im Vergleich zu 206 normalgewichtige Kontrollen. Erklärungen für den Zusammenhang zwischen Adipositas und OSAS bieten aber nicht nur anatomische Faktoren, sondern auch gemeinsame systemische Inflammations-Mechanismen. In einer Studie an 62 adipösen Kindern mit OSAS wurde eine Korrelation zwischen der Schwere des OSAS und der Insulinresistenz festgestellt. Andere Studien zeigten eine Erhöhung von Cholesterin, Katecholaminen und Inflammations-Cytokinen wie TNF- α und IL-6 in adipösen Patienten mit OSAS. Ein Inflammationsmodell als gemeinsame Ursache für Adipositas und OSAS ist annehmbar. Im Gegensatz zum OSAS, sind die Ursachen des ZSAS bei Adipösen weniger bekannt. Der Körpermasseindex war prädiktiv für die Schwere des ZSAS in einer Studie an 190 Kindern. Die Adipositas-assoziierte Leptin-Resistenz ist eine mögliche Hypothese: Tiermodelle zeigten wie Leptin-resistente Mäuse Adipositas und zentrale Apnoen entwickelten. In einer Studie an 34 adipösen Kindern, wurde ein höherer Leptin-Spiegel in Kindern festgestellt, die außerdem eine schlafbezogene Atmungsstörung zeigten. Das OHS wird durch eine Atempumpenschwäche durch thorakales Fettgewebe, Veränderung der Lungenfunktion und Erhöhung der Atemmühsamkeit erklärt. Bei adipösen Patienten sollte routinemäßig in der Anamnese nach Symptomen von schlafbezogenen Atmungsstörungen gefragt werden. Bei Auffälligkeiten, sollte eine möglichst baldige schlafmedizinische Diagnostik erfolgen.

DGKJ-SY-58

Schlafapnoen, Adipositas und Hypertonie

A. Wiater¹

¹Kinderklinik, Krankenhaus Porz, Köln

Einleitung: Obstruktive Schlafapnoen kommen gemäß der International Classification of Sleep Disorders bei 2% aller Kleinkinder vor. Für ältere Kinder und Jugendliche liegen keine Prävalenzzahlen vor. Obstruktionen sind definiert als partieller oder kompletter Verschluss der oberen Atemwege. Sie führen zu einer Unterbrechung der normalen Ventilation, häufig einhergehend mit Schnarchen, verstärkten Atemmühsamkeiten, ansteigendem negativem ösophagealem Druck, Sauerstoffsättigungsabfällen, CO₂-Anstieg und gestörtem Schlafprofil. Obstruktive Schlafapnoen sind häufig assoziiert mit Adipositas und bei steigenden Adipositas-Prävalenzen zunehmend zu erwarten. Das Offenhalten der oberen

Atemwege wird beeinflusst von den anatomischen Mittelgesichtsstrukturen, den Weichteilstrukturen einschl. lymphatisches – und Fettgewebe sowie der nervalen Steuerung der oberen Atemwegsmuskulatur. Kardiovaskuläre Komplikationen obstruktiver Schlafapnoen sind pulmonale Hypertonie, Cor pulmonale und systemische Hypertonie.

Material und Methode: Zusammenhänge zwischen obstruktiven Schlafapnoen, Adipositas und Hypertonie werden anhand einer aktuellen Literaturrecherche dargestellt.

Ergebnisse: Gemäß einer Metaanalyse von Zintzaras (2007) waren mittelschwer bis schwer ausgeprägte obstruktive Schlafapnoen mit einem erhöhten Risiko für systolische und diastolische Blutdruckerhöhungen verbunden. Die Ergebnisse waren aber nicht signifikant. Nach Li (2008) hatten Kinder mit obstruktiver Schlafapnoe im Alter von 6 bis 13 Jahren signifikant höhere Blutdruckwerte als normale gesunde Kinder während des Schlafes und des Wachzustandes. Die Blutdruckwerte stiegen mit dem Schweregrad der obstruktiven Schlafapnoen an. Die Ergebnisse waren unabhängig von der Adipositas. Gemäß Kwok (2008) ergab eine Metaanalyse, dass intermittierende Episoden von oberer Atemwegsobstruktion zu einer Sympatikusstimulation oder einer Vagus-suppression führen, die auch im Wachzustand persistierte. Es ergab sich ein 3,15-fach erhöhtes Risiko einer Hypertonie bei Kindern mit hohem Apnoe-Hypopnoe-Index. Horne (2008) gibt an, dass alle Schweregrade von schlafbezogenen Atmungsstörungen bei Kindern zwischen 7 und 13 Jahren mit erhöhten Blutdruckwerten einhergingen. Nach der Studie von Bixler (2008) ergeben sich signifikant erhöhte systolische Blutdruckerhöhungen bei 5- bis 12-Jährigen mit obstruktiven Schlafapnoen. Unabhängig davon Signifikanzen für Blutdruckerhöhungen in Abhängigkeit von BMI-Perzentile und Bauchumfang.

Diskussion: Die Ergebnisse wissenschaftlicher Studien im Zusammenhang zwischen Schlafapnoe, Adipositas und Hypertonie sind uneinheitlich, wobei die neueren Studien Zusammenhänge zwischen obstruktiven Schlafapnoen und arterieller Hypertonie belegen. Die Adipositas stellt sich dabei als zusätzlicher unabhängiger Risikofaktor heraus.

Schlussfolgerung: Bei Kindern sollte eine frühzeitige Diagnostik obstruktiver Schlafapnoen und arterieller Hypertonie im Hinblick auf erhöhte kardiovaskuläre Risiken und Erkrankungen im Erwachsenenalter erfolgen. Bei adipösen Kindern ergibt sich sowohl ein erhöhtes Risiko für obstruktive Schlafapnoen als auch ein erhöhtes arterielles Hypertonierisiko, sodass diese Gruppe von Kindern besonders im Focus der diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen stehen sollte.

DGKJ-SY-59

Adipositas und Schlafapnoen – therapeutische Strategien

M. Urschitz¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen

Adipositas kann mit verschiedenen schlafbezogenen Atmungsstörungen wie obstruktives Schlafapnoesyndrom (OSAS), zentrales Schlafapnoesyndrom (ZSAS) und Obesitas-Hypoventilationssyndrom (OHS) assoziiert sein. Vor allem OSAS wurde in den letzten Jahren intensiv untersucht. Dabei ist es mit einer Prävalenz zwischen 13% und 59% von großer Bedeutung bei adipösen Kindern. Bei Nicht-Adipösen ist die Adenotonsillektomie (ATE) die Behandlung der Wahl bei OSAS. In einer Studie an 70 Kindern mit OSAS war die Wahrscheinlichkeit nach der ATE nicht mehr unter OSAS zu leiden unter adipösen Kindern gleich niedrig (23%) wie unter nicht-adipösen Kindern (25%). In einer anderen Studie an 40 Kindern mit OSAS hatten die adipösen Patienten jedoch ein deutlich höheres Risiko (79%) ein Jahr nach der ATE wieder unter OSAS zu leiden im Vergleich zu nicht-adipösen Kontrollen (Risiko: 27%). Die Rolle der ATE bei Kindern mit Adipositas und OSAS bleibt daher vorerst unklar. Gute Effekte auf die Ausprägung des OSAS zeigt die Gewichtsabnahme. In einer Studie an 10 adipösen Jugendlichen vor und nach einer Magenverkleinerung mit nachfolgender Gewichtsabnahme nahm der mediane Apnoe-Hypopnoe-Index von 9,1 auf 0,7 signifikant ab. In einer anderen Studie an 31 Adipösen mit OSAS vor und nach Gewichtsabnahme war das Risiko für residuales OSAS nach Gewichtsabnahme nur 38%.

Die Schwere des OSAS vor Beginn der Behandlung korrelierte dabei positiv mit dem Ausmaß der Gewichtsabnahme und könnte daher ein prognostisch günstiger Faktor für die Effektivität der Gewichtsabnahme sein. Diese Studien legen nahe, dass Gewichtsabnahme und nicht ATE die Therapie der Wahl für OSAS bei Adipösen sein könnte. Da randomisierte kontrollierte Studien aber fehlen, ist eine abschließende Beurteilung zurzeit noch nicht möglich. Ein bisher wenig beachtetes Problem ist die hohe Prävalenz des ZSAS unter adipösen Kindern. In einer Studie an 91 übergewichtigen Kindern war die Häufigkeit des ZSAS 17%. Über die Ursachen und Pathophysiologie des ZSAS bei Adipösen ist bisher wenig bekannt. Wir berichten den Fall eines adipösen Patienten mit ZSAS (Apnoe-Index 31) und extremer Tagesschläfrigkeit, wo die Ursache trotz umfangreicher Diagnostik nicht ermittelt werden konnte. Da eine Heimbeatmung von der Familie abgelehnt wurde, führten wir einen Therapievorschlag mit Acetazolamid durch. Dieser führte zu einer Normalisierung des Apnoe-Index und zu einer deutlichen Verbesserung der subjektiven Tagesschläfrigkeit. Da auch hier größere Studien fehlen, gibt es bislang keine klaren Leitlinien für die Diagnostik und Therapie des ZSAS bei Adipositas. Das OHS ist vermutlich die Folge einer relativen Atempumpenschwäche durch thorakales Fettgewebe. Pathophysiologie und Klinik sind ähnlich dem Hypoventilationssyndrom bei neuromuskulären Erkrankungen, sodass die Heimbeatmung Therapie der Wahl ist. Langfristig sollte aber eine Gewichtsabnahme angestrebt werden, obwohl auch hier bislang klare Leitlinien fehlen.

DGKJ-SY-61

Einfluss von Sport auf Adipositas und Schlafqualität

M. Dworak¹

¹Department of Psychiatry, Harvard Medical School & VA Boston Healthcare System, MA, USA

Die Bedeutung körperlicher Aktivität für kardiovaskuläre, kardiopulmonale, hämodynamische, metabolische und endokrine Funktionen ist unumstritten und für die gesunde und ganzheitliche Entwicklung von Kindern unerlässlich. Inaktivität hingegen gilt inzwischen als gesicherter kardiovaskulärer Risikofaktor und entscheidender Promoter der Zivilisationskrankheit Adipositas. Für die zunehmende Prävalenz für Schlafstörungen im Kindes- und Jugendalter werden u. a. körperliche Inaktivität und Adipositas in Verbindung gebracht, wogegen qualitativ und quantitativ geeignete körperliche Aktivität in einer Verbesserung der Schlafqualität resultieren kann. Die Effekte hängen hierbei jedoch primär von der Belastungsintensität, Dauer und Art der Belastung ab. Intensive Belastungen erhöhen den Tiefschlafanteil (Stadium 4) und die Schlafqualität bei Kindern. In vorangegangenen Arbeiten konnte gezeigt werden, dass intensive körperliche Aktivität die Konzentrationen des ATP-Metaboliten Adenosin im Säugetierhirn erhöht. Adenosin gilt als „schlafördernder“ Faktor durch seine inhibitorischen Effekte auf wachheitsfördernde Neuronengruppen. Die Rolle des zerebralen Gehirnenergiestoffwechsels wird als Bindeglied zwischen Sport, Adipositas und Schlafqualität auf Basis aktueller Forschungsarbeiten diskutiert.

Historisches Symposium

DGKJ-SY-62

Über die „standhafte Gesundheit“ der Kinder. Franz Anton Mai (1742–1814) und die medizinische Aufklärung in Mannheim

E. Seidler¹

¹Institut für Geschichte der Medizin, Freiburg

Der Mannheimer Arzt und Heidelberger Universitätslehrer Franz Anton Mai gehört zu den medizinischen Aufklärern, die an der Wende zum 19. Jahrhundert beginnen, ein sozialhygienisches Denken in der Medizin vorzubereiten. Die Bemühungen zielten auf eine umfassende Volksbe-

lehrung; er war der Auffassung, Gesundheit sei ausschließlich auf dem Boden einer präventiven, vernünftigen Lebensordnung des Einzelnen zu erhalten und zu bessern. Mai bediente sich hierzu leidenschaftlicher öffentlicher Vorträge, der Zeitung, der persönlichen Aufklärung.

Bei Kindern und Jugendlichen wollte er zum frühest möglichen Zeitpunkt ein Gesundheitsbewusstsein entwickeln, sie direkt vom Wert der Gesundheit überzeugen und ihnen Handhaben für deren Bewahrung mitgeben. Hierzu hielt er u. a. Vorlesungen für die „urteilsfähige Jugend“ über die „Mittel, gesund, stark, schön und alt zu werden“, mit Prüfungsfragen und praktischen Belehrungen.

DGKJ-SY-63

Der Weg Friedrich Schillers nach Mannheim

V. Hesse¹

¹Deutsches Zentrum für Wachstum, Entwicklung und Gesundheitsförderung, Berlin

Mannheim, die ehemalige kurpfälzische Residenz wird am 13. Januar 1782 Premiereort des Protestschauspiels „Die Räuber“ das eine geistige Revolution in Deutschland hervorrief. Es ist das Werk des Regimentarztes des Württembergischen Grenadierregiments „Augé“ Johann Christoph Friedrich Schiller. Der wiederholte heimliche Besuch der Aufführung in Mannheim, d. h. im kurfürstlichen „Ausland“ hatte für Schiller einen 14 tägigen Arrest und ein literarisches Schreibverbot zur Folge. Um seiner Berufung als Dichter nachgehen zu können sah Schiller keine andere Wahl, als sein Regiment zu verlassen und im September 1782 nach Mannheim zu fliehen. Er gab seine medizinische Profession auf und arbeitete 1783/1784 als Theaterdichter in Mannheim. Schiller, der ursprünglich Theologie studieren wollte, hatte eine juristische (von 1772–1775) und ab 1775–1780 eine medizinische Ausbildung an der „Militärpflanzschule“ bzw. später an der „Hohen Karlsschule“ des württembergischen Herzog Karl Eugen erhalten. Seine medizinische Ausbildung beendigte er 1780 mit der Dissertation „Über den großen Zusammenhang der tierischen Natur des Menschen mit seiner geistigen“. Schiller verbrachte insgesamt 7 Jahre in der Medizin. Er selbst erkrankte während seiner Ausbildung wiederholt und akquirierte 1783 in Mannheim die Malaria, das sog. „kalte Fieber“. Trotzdem gingen seine Arbeiten am „Fiesko“ und „Luise Millerin“ (später „Kabale und Liebe“) in Mannheim weiter voran. Mannheim wurde zu einer zentralen Lebensstation im nur 45 1/2 Jahren dauernden Leben unseres Nationaldichters, dessen 250. Geburtstag wir in diesem Jahr feiern. Der an einer chronischen Lungenkrankheit leidende Arzt Friedrich Schiller charakterisiert 1792 sein Verhältnis zur hippokratischen Kunst mit den Worten: „Sie hat mich gezwungen zu ihr zurückzukehren, aber leider nur um ihre schwere Hand zu empfinden“.

DGKJ-SY-65

„Muttermilch ist unersetzlich“ – Säuglingsfürsorge und ärztliche Stillempfehlungen im 20. Jahrhundert

J. Vögele¹

¹Institut für Geschichte der Medizin, Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Düsseldorf

„Breastfed children have at least six times greater chance of survival in the early months than non-breastfed children.... But non-breastfed children in industrialized countries are also at greater risk of dying.“ So fasst UNICEF auf ihrer Homepage die aktuellen Befunde zum Stillen zusammen. (http://www.unicef.org/nutrition/index_24824.html). UNICEF und die World Health Organization propagieren deshalb den Beginn des Stillens innerhalb der ersten Stunde nach der Geburt und empfehlen, den Säugling in den ersten sechs Lebensmonaten ausschließlich zu stillen.

Die Ursprünge dieser Stillpropaganda liegen in den industrialisierten Ländern des frühen 20. Jahrhunderts. Während die hohe Säuglingssterblichkeit traditionell als unvermeidbares Schicksal gesehen wurde, lösten sinkende Geburtenraten gegen Ende des 19. Jahrhunderts in Deutschland Befürchtungen aus, dass die Zukunft der Nation in wirtschaftlicher und

militärischer Hinsicht nicht mehr gewährleistet sei: In manchen Jahren überlebte nur ein Drittel aller Geborenen das erste Lebensjahr; oftmals erreichte nur die Hälfte eines Geburtsjahrganges das Erwachsenenalter. Mit zunehmender gesellschaftlicher Bedeutung des bevölkerungswissenschaftlichen Diskurses sicherten sich die Ärzte beim Thema Säuglingssterblichkeit Aufmerksamkeit und wissenschaftliche Autorität.

Im Mittelpunkt standen dabei sozialhygienische Ansätze zur Bekämpfung der hohen Säuglingssterblichkeit. Als Schlüsselvariable für das Überleben bzw. das gesunde Heranwachsen des Säuglings wurde die Ernährungsweise identifiziert: „Muttermilch ist unersetzlich“ lautete der Leitsatz der sich formierenden Säuglingsfürsorgebewegung. In der Tat war die Sterblichkeit der „Flaschenkinder“ zu Beginn des 20. Jahrhunderts bis zu siebenmal höher als die der „Brustkinder“. Selbst unter ungünstigen wirtschaftlichen und sozialen Bedingungen starben weniger „Brustkinder“ als in guten wirtschaftlichen Verhältnissen lebende künstlich ernährte Säuglinge. Entsprechend war es das Ziel, die Stillquoten zu heben bzw., sofern der Mutter das Stillen nicht möglich war, auf eine adäquate Ersatznahrung, die sogenannte künstliche oder unnatürliche Ernährung, hinzuwirken.

Im Beitrag sollen deshalb Stillpropaganda und ärztliche Stillempfehlungen im 20. Jahrhundert thematisiert und am Beispiel von Fibeln, Atlanten und Ratgeberliteratur dargestellt werden. Der Schwerpunkt der Ausführungen liegt dabei auf den Anfängen der Säuglingsfürsorgebewegung im Kaiserreich. Von den sozialhygienischen und sozialdarwinistischen Ansätzen dieser Zeit spannt sich der Bogen über die mit nationalsozialistischer Ideologie verbrämten Ernährungsempfehlungen bis hin zur Wiederaufnahme unterschiedlicher Traditionen in BRD und DDR (wobei die Höhe der Säuglingssterblichkeit häufig als Indikator für den Erfolg des jeweiligen Systems instrumentalisiert wurde) und der steigenden Bedeutung der „künstlichen Ernährung“ und dem „Füttern nach Bedarf“ in den 1970er Jahren.

Neonatologie II

DGKJ-PO-54

Tuberkulöse Myokarditis – eine extrem seltene Komplikation einer konnatal erworbenen Miliartuberkulose

C. Frenzel¹, B. Kleinlein¹, M. Hauser², J. Peters¹

¹Kinderklinik Dritter Orden, München; ²Kinderkardiologiepraxis, München

Einleitung: Bei der Manifestation einer Tuberkulose im Säuglingsalter überwiegen die extrapulmonalen Formen, insbesondere die Lymphknotentuberkulose, und disseminierte Formen wie die Miliartuberkulose und Meningitis. Selbst beim immunkompetenten Säugling kann die Krankheit sehr schnell fortschreiten.

Kasuistik: Im Alter von 5 Wochen fiel bei einem männlichen Zwillingfrühgeborenen von 33+4 SSW eine Otitis perforata links und eine Lymphadenitis colli mit Fistelbildung beidseits auf. Bei ausbleibendem Ansprechen auf eine antibiotische Therapie wurde eine Miliartuberkulose diagnostiziert. Wahrscheinlichste Infektionsquelle ist die Mutter, bei der sowohl im Magensaft als auch im Urin der kulturelle Nachweis von *Mycobacterium tuberculosis* gelang. Die leitlinienkonforme 4-fach-Therapie mit Isoniazid (I), Rifampicin (R), Pyrazinamid (P) und Ethambutol (E) wurde in monatlichen Schritten auf I+R+P bzw. auf I+R reduziert. Begleitend erhielt der Patient Vitamin B6. Trotz dieser Behandlung entwickelte das Kind mit 4 Monaten eine schwere globale Herzinsuffizienz mit Linksschenkelblock und hochgradiger Ventrikeldilatation, vereinbar mit einer Myokarditis bzw. dilatativen Kardiomyopathie. Unter Sauerstoff, Furosemid und Captopril konnte eine kompensierte Kreislaufsituation erreicht werden. Eine umfangreiche Diagnostik ergab keinen Hinweis auf eine virale Genese oder auf einen Immundefekt. In der Myokardbiopsie konnten mittels PCR- in situ-Hybridisierung Mykobakterien des Tuberkulosis-Komplexes nachgewiesen werden. Dagegen war die PCR in der peripheren Leukozyten-Präparation und im Plasma bereits nega-

tiv, so dass von einem lokalisierten Befall des Herzmuskels auszugehen ist. Die histologischen und immunhistologischen Befunde zeigten eine „makrophagenreiche chronische Myokarditis ohne T-Zellreaktivität mit morphologischen Veränderungen wie bei beginnender dilatativer Kardiomyopathie“. Die Erweiterung der 2-fach-Therapie um P und ein Therapievorschlag mit Kortikosteroiden hatten keinen wesentlichen Effekt auf die Ventrikelfunktion, obwohl alle Tb-Kulturen inzwischen negativ blieben. Im Alter von 8 Monaten führten unklare Fieberschübe und eine Belüftungstörung der linken Lunge (Bronchuskompression?) zur kardio-respiratorischen Erschöpfung. Im Rahmen der Intubation musste der Patient reanimiert werden und erlitt dabei eine ischämisch-hypoxische ZNS-Schädigung. Eine diskutierte Herztransplantation musste daher vorerst (?) zurückgestellt werden.

Schlussfolgerung: Bei unserem Patienten vermuten wir eine konnatale Infektion mit einem ungewöhnlich schweren Verlauf trotz offensichtlich intaktem Immunsystem.

DGKJ-PO-55

Homozygote Mutation im ITGA6-Gen – Letaler Verlauf einer Epidermolysis bullosa congenita mit Pylorusatresie

A. Hohnecker¹, A. Garhammer¹, St. Kellnar¹, J. Peters¹

¹Kinderklinik Dritter Orden, München

Die Epidermolysis bullosa junctionalis (EBJ) mit Pylorusatresie (PA) ist eine meist letal verlaufende Form der Erkrankungen aus dem EB-Formenkreis. Pathogenetisch sind Mutationen im Bereich des Integrin-beta-4-Gens und des Integrin-alpha-6-Gens (ITGA6-Gen) bedeutsam. In der Folge kommt es zu einer erhöhten Vulnerabilität der Haut und Schleimhäute mit ausgeprägter Blasenbildung und sekundären Ulzerationen nach minimalen mechanischen Traumata. Auch nach operativer Korrektur der Pylorusatresie ist die gastrointestinale Motilität oft ein dauerhaftes Problem. Außerdem werden häufig ureterovesikale Obstruktionen mit konsekutiver Harntransportstörung gefunden. Ein weiteres Problem stellen Atemwegsobstruktionen dar, welche eine Intubation mit maschineller Beatmung notwendig machen können. Die Diagnostik und das Handling dieser Patienten stellt also eine immense Herausforderung dar. Wir beschreiben den Verlauf eines Patienten mit dieser Erkrankung. Es handelt sich um das zweite Kind gesunder konsanguiner Eltern, das Geschwisterkind ist gesund. Pränatal bis auf Polyhydramnion kein pathologischer Befund. Postnatal war der Patient durch vesikulöse/erosive Hauteffloreszenzen und hypoplastische Nägel aufgefallen. Die Hautbiopsie bestätigte die Verdachtsdiagnose einer EBJ-PA mittels Immunfluoreszenz-Mapping. Die anschließende durchgeführte molekulargenetische Diagnostik ergab das homozygote Vorliegen einer bislang unbekannt Mutation im ITGA6-Gen (c.388-5T>G im Intron 3), welche bei den Eltern jeweils heterozygot nachgewiesen werden konnte. Die Hautläsionen, welche schon durch minimale pflegerische Maßnahmen und die schmerzbedingte Unruhe des Kindes hervorgerufen werden konnten, waren trotz intensivstem Wundmanagement, minimal handling und intensiver Schmerztherapie nicht zufriedenstellend zu therapieren. Zuletzt war beinahe das gesamte Integument betroffen. Die Pylorusatresie wurde operativ korrigiert, jedoch bestand auch postoperativ eine anhaltende Nahrungstransportstörung, weshalb eine Jejunonsonde angelegt wurde. Die Schleimhäute im Bereich des Ösophagus und des Magens zeigten ebenfalls Ulzerationen. Im Verlauf entwickelte der Patient eine ausgeprägte Diarrhoe vermutlich im Rahmen der desquamativen Enteropathie. Durch die Beteiligung der Schleimhaut im Bereich von Trachea und Kehlkopf bestand ein ausgeprägter Stridor mit starker Dyspnoe, weshalb der Patient intubiert werden musste. Nach mehreren frustrierten Extubationsversuchen wurde ein Tracheostoma angelegt. Mikrobiologisch wurden rezidivierend multiresistente Keime auf Haut und Schleimhäuten nachgewiesen, welche breiteste antibiotische und antimykotische Therapie notwendig machten. Zuletzt erfolgte aufgrund der infausten Prognose eine intensive palliative Therapie bis zum Versterben des Patienten im Alter von 4 Monaten.

DGKJ-PO-56**Effekt der Einführung von DRG's auf die Verteilung der Aufnahme-gewichte von sehr untergewichtigen Frühgeborenen**S. Abler¹, P. Verde², H. Stannigel¹, E. Mayatepek¹, T. Höhn¹¹Med. Einricht. d. Universität Kinderklinik, Düsseldorf; ²Koordinierungs-zentrum für Klinische Studien, UKD, Düsseldorf

Hintergrund: Aufnahmegewichte auf neonatologische Intensivstationen werden in verschiedenen DRG-Systemen als Kriterium verwendet um den Erlös durch die Krankenversicherer für Frühgeborene zu bestimmen. Wir untersuchten, ob die Einführung des deutschen DRG-Systems im Jahre 2004 einen Einfluss auf die Verteilung der Aufnahmegewichte von Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht <1500 g hatte.

Methoden: Untersucht wurden Daten von 11.817 Frühgeborenen während zweier Zeitabschnitte, 1999–2001 (vor der Einführung des DRG-Systems) und 2004–2006 (nach der Einführung des DRG-Systems).

Ergebnisse: Es fanden sich signifikant mehr Frühgeborene mit Aufnahmegewichten unterhalb von 1000 g ($p=0.007$) und 1500 g ($p=0.0019$) in der Phase nach Einführung der DRG's, während weniger Frühgeborene Aufnahmegewichte oberhalb dieser Gewichtsgrenzen aufwiesen.

Interpretation: Die Einführung des DRG-Systems in Deutschland hat die Verteilung der Aufnahmegewichte von Frühgeborenen <1500 g beeinflusst. Mögliche Gründe hierfür einschließlich des sogenannten 'up-coding' werden diskutiert.

DGKJ-PO-57**Verdacht auf Lenz-Majewski-Syndrom bei einem Jungen mit multiplen morphologischen Auffälligkeiten**N. Karmann¹, M. Geipel¹, L. Gortner²¹Universitätsklinik für Kinder und Jugendmedizin, Homburg; ²Universitätsklinik für Kinder und Jugendmedizin, Homburg

Einleitung: das Lenz-Majewski-Syndrom bezeichnet ein Krankheitsbild, welches mit zahlreichen Dysmorphiezeichen einhergeht. Typisch sind u. a. weit klaffende Schädelnähte im Säuglingsalter, Brachy-/Syndaktylien aller Extremitäten, Cutis laxa, Hypertelorismus, Retrognathie und Zahnschmelzhyoplasien. Im weiteren Verlauf zeigt sich eine geistige Entwicklungsretardierung, die Patienten sind minderwüchsig. Die Erkrankung wurde nach einer Fallbeschreibung von 1974 einer damals 2,5-jährigen Patientin durch Lenz und Majewski benannt. Eine genetische Grundlage zu dieser Erkrankung konnte bisher nicht definiert werden.

Falldarstellung: Bei dem dargestellten Patienten handelt es sich um einen Jungen, der nach rechnerisch 41+0 SSW bei Geburtstillstand und pathologischem CTG per sectionem geboren wurde. Pränatal waren sonografisch Brachydaktylien und Syndaktylien an beiden Händen aufgefallen. Bereits bei der Erstuntersuchung zeigten sich weitere morphologische Auffälligkeiten: auch an beiden Füßen Syndaktylien, reduziertes subcutanes Fettgewebe, Haut faltig und deutlich überdehnbar. Fontaneln insgesamt sehr weit, Schädelnähte im Verlauf klaffend. Auffällige Facies mit Hypertelorismus, prominenter Stirn und Retrognathie, deutliche Venenzeichnung am Kopf und oberen Thorax. Genitale unauffällig, Anus angelegt. Bei mäßiger kardiorespiratorischer Adaptation Übernahme des Jungen in die Kinderklinik zur weiteren Abklärung, Sauerstoffbedarf für 2 Tage. Sonografisch cerebral unauffälliger Befund, Nierenhypoplasie bds., echokardiografisch unauffällig bei Dextropositio cordis. Radiologisch alle Finger und Zehen 2-strahlig darstellbar, bei deutlicher Fußfehlstellung bds. Beginn einer Redressionstherapie. Ophthalmologisch V.a. Opticushypoplasie rechts. BERA-Testung anfangs pathologisch, bei Kontrolle regelrecht. Chromosomenanalyse unauffällig. Im Verlauf keine Kreislaufprobleme, gutes Trinkverhalten, muskuläre Hypotonie. Erste Entlassung nach Hause im Alter von knapp einem Monat. Bei Kontrolle im Alter von 7 Monaten deutliche Entwicklungsverzögerung trotz motorischer Fortschritte, Entwicklungsstand ca. 4 Monate, Kleeblattschädel, Versorgung mit Brille. Bei rezidivierenden Otitiden, Paracentese bds. BERA-Kontrolle und Ausschluss einer Choanalatresie in Narkose im Alter von 9 Monaten. Im gleichen Aufenthalt Durchführung einer cra-

niellen MRT in Sedierung mit unauffälligem Befund. Nierenfunktion bisher regelrecht.

Schlussfolgerung: Die bei unserem Patienten beschriebenen Symptome sowie der bisherige Verlauf verstärken den Verdacht, dass es sich bei der Erkrankung des Jungen um ein Lenz-Majewski-Syndrom handelt. Die deutlich hervortretenden Stigmata sowie die verzögerte Entwicklung führen zunehmend zur Belastung der Eltern. Eine genetische Beratung ist erfolgt, eine psychologische Betreuung ist eingeleitet.

DGKJ-PO-58**Frühdiagnose perinataler Mediainfarkte durch Sonographie-Screening – 3 Fallberichte**B. Oetjen¹, A. Hagenguth¹, K. Linnemann¹, N. Bachmaier¹, H. Küster¹, R.-D. Stenger¹¹Kinderklinik, Ernst-Moritz-Arndt Universität, Greifswald

Hintergrund: Mit einer Inzidenz von 1: 2000–5000 Neugeborenen ist der perinatale arterielle Infarkt eine seltene Erkrankung. Meist ist die linke A. cerebri media betroffen. Klinisch präsentiert sich ein Mediainfarkt in der Neonatalperiode mit unspezifischen Symptomen wie Asphyxie, Apnoen, muskulärer Hypotonie und Krampfanfällen. In vielen Fällen sind die Neugeborenen jedoch klinisch unauffällig. Im weiteren Verlauf entwickeln die Kinder je nach Ausmaß des infarzierten Areals eine Hemiplegie, Epilepsie und Entwicklungsverzögerung. Diagnostisch hat eine hoch auflösende Schädelsonographie durch einen erfahrenen Untersucher einen besonderen Stellenwert. Die weiterführende Diagnostik umfasst die Bildgebung mittels cMRT sowie eine umfassende Gerinnungsdiagnostik.

Fallberichte: 1) Reifes Neugeborenes mit 41+0 SSW, Anpassungsstörung, mit 24 Lebensstunden erste Krampfanfälle. Sonographie: Echogenitätsvermehrung im Bereich der Stammganglien links. cMRT: Infarkt des mittleren Medialstromgebietes links unter Beteiligung der Stammganglien. Im Verlauf Entwicklung einer rechtsseitigen armbetonten Hemiparese.

2) Gemini-Frühgeborenes SSW 31+2. Anfangs klinisch unauffällig. Sonographie: Zunehmende Echogenitätsvermehrung im Bereich der Stammganglien links sowie Erweiterung des Seitenventrikels. cMRT: Kompletter Mediainfarkt links unter Beteiligung der Stammganglien. Im Alter von acht Wochen (korr. 39 SSW) Auftreten von Krampfanfällen.

3) Frühgeborenes SSW 34+4, IUGR, Geburtsgewicht 10. Percentile. Klinisch bis zur Entlassung unauffällig. Sonographie: Parenchymdefekt an den linken Seitenventrikel grenzend. cMRT: Älterer Infarkt der linken A. cerebri media mit hämorrhagischer Transformation. Die Gerinnungsdiagnostik erbrachte bei allen drei Kindern normwertige Befunde. Eine Thrombophilie der Mütter lag nicht vor.

Diskussion: Perinatale Mediainfarkte präsentieren sich häufig initial klinisch unauffällig bzw. mit nur unspezifischen Symptomen. Die in der Geburtsklinik durchgeführte Schädelsonographie als Routineuntersuchung aller Neugeborenen kann eine geeignete diagnostische Maßnahme zur frühzeitigen Diagnose eines cerebralen Infarktes sein. Die umgehende Betreuung und vor allem Förderung der betroffenen Kinder, die sonst erst mit einer Hemiplegie oder Entwicklungsverzögerungen auffallen, ist so möglich. Liegt eine Gerinnungsstörung zugrunde, können außerdem prophylaktische Maßnahmen zur Vermeidung weiterer thromboembolischer Ereignisse ergriffen werden.

DGKJ-PO-59**Kongenitale myotubuläre Myopathie als seltene Ursache einer postnatalen Asphyxie – Stellen der Diagnose anhand von klinischem Befund und Verlauf**C. Cavellius¹, Chr. Bender¹, B. Zabel², J. Kirschner², R. Korinthenberg², M. Henschen¹¹Kinderabteilung, Städt. Kinderkrankenhaus, Villingen-Schwenningen;²Universitäts-Kinderklinik, Freiburg

Einleitung: Die x-chromosomal vererbte myotubuläre Myopathie ist eine sehr seltene angeborene strukturelle Muskelerkrankung und kann

beim Neugeborenen zu einer primären respiratorischen Insuffizienz führen und auch zum dauerhaften Beatmungsbedarf. Wir möchten anhand einer Kasuistik den klinischen Verlauf und die Diagnosestellung eines Neugeborenen mit einer kongenitalen myotubulären Myopathie beschreiben.

Fallbericht: Levin wurde in der 40. SSW nach einem unauffälligen SS-Verlauf spontan geboren. Postnatal präsentierte er sich schlapp und leblos, zeigte keine Eigenatmung und hatte ein fahles Hautkolorit, so dass umgehend der neonatologische Notdienst hinzugerufen wurde. Unter kurzfristiger Herzdruckmassage und zügiger Intubation gelang die Stabilisierung des Neugeborenen, Apgar 1/3/6, NS-pH 7,44. Was den klinischen Befund betrifft zeigten sich bei L. folgende Auffälligkeiten: deutliche muskuläre Hypotonie, abgeschwächte Muskeleigenreflexe, Schluckstörung, langes und schmales Gesicht, stets geöffneter Mund, hoher Gaumen, Ptosis bds, Hypertelorismus, Trichterbrust, Arachnodaktylie. In einer interdisziplinären Konferenz konnte aufgrund der aufgeführten Stigmata die Verdachtsdiagnose einer X-chromosomal vererbten myotubulären Myopathie gestellt und im Anschluss auch genetisch gesichert werden, was in ca. 75% der Fälle möglich ist. Bei Levin steht nach inzwischen 3 Monaten stationärer Therapie die Entlassung nach Hause an. Er atmet seit der zweiten Lebenswoche spontan, seit der letzten Woche auch ohne zusätzlichen O₂-Bedarf und muss regelmäßig aufgrund seiner Schluckstörung abgesaugt werden. Seine Nahrung erhält er vollständig über eine Magensonde.

Diskussion: Eine schwere postnatale Asphyxie kann leider häufig auch nach einem absolut unauffälligen Schwangerschafts-Verlauf auftreten und kann daher vom somit unvorbereiteten und ggfs. noch unerfahrenen Erstversorger nicht immer sofort beherrscht werden, was dann für die Prognose des Kindes ein zusätzliches Risiko darstellt. Zu den möglichen Ursachen einer schweren postnatalen Asphyxie gehören auch eine Reihe von Muskelerkrankungen wie z.B. auch die x-chromosomal vererbte myotubuläre Myopathie. Die primäre Ateminsuffizienz dieser Erkrankungen ist dann meist der Grund für die mitunter schwerste Asphyxie. Die Prognose der Myopathie ist in vielen Fällen sehr ernst: ein Teil der betroffenen Kinder bleibt beatmungspflichtig und/oder verstirbt in den ersten Lebensmonaten meist aufgrund von pulmonalen Infektionen, es gibt jedoch auch Fallberichte, in denen Betroffene das Erwachsenenalter erreichen. Die langfristige Prognose bei unserem Patienten kann zurzeit noch nicht abgeschätzt werden.

DGKJ-PO-60

Extremes Salzverlustsyndrom eines Frühgeborenen mit Remission nach vier Wochen

S. Schlicht¹, B. Kleinlein¹, J. Peters¹

¹Kinderklinik Dritter Orden, München

Ziel: Beschreibung und Management eines extremen Salzverlustsyndroms bei einem frühgeborenen Jungen.

Design: Klinische Fallbeschreibung

Setting: Perinatalzentrum Level 1 – Intensivstation

Patient: Ein frühgeborener Junge (GA 27+2, 1490 g) mit exzessiver Polyurie und renalen Salzverlusten

Fallbeschreibung und Management: Die maximale Diurese betrug 130 ml/kg/Stunde mit wechselnden Natrium-Urinkonzentrationen zwischen 70 und 130 mmol/l. Um über einen Zeitraum von vier Wochen mittels stündlicher Bilanzierung Flüssigkeit und Elektrolyte zu ersetzen, war es notwendig über mehrere sichere zentralvenöse, sowie einen arteriellen und suprapubischen Katheter zu verfügen. Hochdosierte Gaben von Indometacin und Desmopressin zeigten keinen Effekt auf die Diurese. In dieser lebensbedrohlichen Situation wurde ein Therapieversuch mit einem Cyclooxygenase-Inhibitor (Parecoxib), als auch mit einem Mineralocorticoid (Fludrocortison) begonnen, was schon nach der ersten Gabe zu einer dramatischen Besserung führte. Als beide Medikamente versuchsweise abgesetzt wurden, blieb die Diurese trotzdem weiter rückläufig, bis zum Erreichen der Normwerte. Die zunächst vermutete Diagnose eines Bartter-Syndroms wurde durch erhöhte Pro-

staglandin-E Werte im Urin gestützt, jedoch konnten keine Mutationen gefunden werden.

Schlussfolgerung: Die komplette Remission trotz Beendigung der medikamentösen Therapie lässt Reifungsprozesse im Tubulussystem der Niere als naheliegend erscheinen.

DGKJ-PO-61

Peripartale symptomatische CMV-Infektion einer Mutter und frühe postnatale CMV-Infektion des Neugeborenen über Muttermilch: Ein Fallbericht

H. Buxmann¹, H. W. Doerr², K. Hamprecht³, R. Schlösser¹

¹Klinikum der J.W.Goethe-Univ. Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt;

²Institut für Medizinische Virologie, Klinikum der J.W. Goethe Universität,

Frankfurt am Main; ³Institut für Medizinische Virologie, Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen

Hintergrund: Postnatale Cytomegalovirus(CMV)-Infektionen verlaufen bei gesunden reifen Neugeborenen asymptomatisch und bedürfen keiner Therapie. Konnatale CMV-Infektionen hingegen können mit schweren bleibenden Schäden des Kindes einhergehen und bei ZNS-Beteiligung ist eine Therapie angezeigt. Die differentialdiagnostische Abgrenzung der konnatalen CMV-Infektion von der postnatalen CMV-Infektion ist essentiell. Als diagnostisches Zeitfenster hierfür werden von der DGPI und der AAP 3 Wochen angegeben.

Methoden: Die Bestimmung von CMV-Antikörper (AK) erfolgte mit kommerziellen Essays. CMV-PCR und CMV-Infektionsversuche wurden nach validierten in-house Verfahren durchgeführt. Die Aviditätsbestimmung der CMV-AK erfolgte mittels eines kommerziell verfügbaren rekombinanten CMV-IgG-Immunblots (Mikrogen).

Fallbeschreibung: 31-jährige GII, PII klagt einen Tag nach Spontan- geburt des 2. Kindes über Kopfschmerzen, Fieber bis 39°C, starkes Schwitzen und trockenen Reizhusten. Nach 9 Tagen Beschwerdeper- sistenz unter symptomatischer Therapie Verlegung in unsere Klinik. Entfieberung unter Imipenemtherapie. Der Kopfschmerz persistiert, die Leberwerte sind erhöht. 17 Tage post partum finden sich bei der Mutter positive CMV-IgM und IgG-AK mit niedriger Avidität und eine positive CMV-PCR im Blut. Das Kind war bis dahin gestillt worden. In der Muttermilch CMV-PCR hochpositiv. Beim Neugeborenen CMV-PCR aus der Screeningkarte negativ. Am Lebenstag 21 CMV-PCR im Blut positiv. CMV-IgG und CMV-IgM-AK, sowie CMV-Infektions- versuche aus Urin zunächst negativ. Im weiteren Verlauf Nachweis von CMV-IgG und IgM-AK mit niedriger Avidität, sowie positivem CMV-Infektionsversuch im Urin. Das nun 9 Monate alte Kind zeigt eine normale Entwicklung, normale Hämatopoese und Leberwerte. Der Hörtest, der US des ZNS und die augenärztliche Untersuchung waren normal.

Diskussion: Die vorbeschriebenen Befunde weisen auf eine symptoma- tische peripartale primäre CMV-Infektion der Mutter hin, die ohne An- tikörpertransfer und bei hoher Viruslast zu einer frühen Infektion des Neugeborenen über die Muttermilch geführt hat.

Schlussfolgerung: Bereits innerhalb der ersten drei Lebenswochen kön- nen Neugeborene eine postnatale mit CMV-Infektionen entwickeln.

DGKJ-PO-62

Selbst die „gemeine“ hypertrophe Pylorusstenose kann zu einem lebensbedrohlichen Notfall werden

K. Kaschte¹, L. Krüger¹, K. Neumann¹, M. Henschen¹, Chr. Bender¹

¹Kinderabteilung, Städt. Kinderkrankenhaus, Villingen-Schwenningen

Einleitung: Die hypertrophe Pylorusstenose manifestiert sich innerhalb der ersten Lebenswochen mit rezidivierendem schwallartigen Erbrechen und kann damit zu einer Dehydratation und zu einer Verschiebung der Elektrolyte und Blutgase führen. Oft ist eine chirurgische Therapie d. h. eine Pyloromyotomie nach Weber-Ramstedt angezeigt. Wir möchten anhand eines Fallbeispiels aufzeigen, dass auch eine „einfache“ hyper-

trophe Pylorusstenose zu einer lebensbedrohlichen Elektrolytentgleisung und Blutgasverschiebung führen kann.

Fallbeispiel: Ein 3-monatiger weiblicher Säugling kam mit rezidivierendem schwallartigen Erbrechen seit der 6. Lebenswoche zur Aufnahme. Seit 4 Wochen bestand ein Gewichtsstillstand – Gewicht und Kopfumfang lagen unter der 3. Perzentile. Die letzte Vorstellung beim Kinderarzt lag über 4 Wochen zurück! Das Mädchen wirkte bei der Aufnahme dystroph, der Turgor war vermindert, die Schleimhäute trocken und die Fontanelle eingesunken. Kardiopulmonal unauffälliger Befund. Das Abdomen war palpatorisch weich, es war eine kleine Resistenz im Oberbauch tastbar. In der Blutgasanalyse bei Aufnahme zeigte sich eine massive metabolische Alkalose (pH 7,88, BE + 21,2 mmol/l) und eine Elektrolytentgleisung (Na 128 mmol/l, K 2,97 mmol/l, Cl 81 mmol/l). Sonographisch kamen eine hypertrophe Pylorusstenose und zusätzlich eine erhöhte Nierenechogenität mit verwaschener Struktur der Nieren im Sinne von Schocknieren zur Darstellung. Unter intensivmedizinischer Überwachung wurden die metabolische Alkalose und die Elektrolytentgleisung langsam mittels L-Argininhydrochlorid, KCl und NaCl ausgeglichen. Nach Stabilisierung der Werte konnte bei dem Mädchen eine Pyloromyotomie nach Weber-Ramstedt durchgeführt werden.

Diskussion: Bei der hypertrophen Pylorusstenose kann es durch eine verzögerte Intervention zu einer lebensbedrohlichen Elektrolytentgleisung und Blutgasverschiebung kommen. Der Elektrolytausgleich sollte nicht schneller als innerhalb von 48–72 Stunden durchgeführt werden. Die Ursache der Erkrankung kann mit einer „einfachen“ Operation behoben werden.

Differentialdiagnostisch kommen bei Elektrolytentgleisungen im Säuglingsalter u. a. auch das adrenogenitale Syndrom, das Bartter-Syndrom und die konnatale Chloridarrhoe in Frage.

DGKJ-PO-63

Zwei Fälle von Sepsis bei Frühgeborenen nach rektalem „Minimaleingriff“

G. Judex¹, J. Beck¹, M. Melter¹, H. Segerer¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Regensburg, Regensburg

Fragestellung: Kommt es bei rektalen Minimaleingriffen (z.B. Anspülen, Einläufen) zu „relevanten“ Bakteriämien bzw. Septikämien?

Material und Methode: Wir berichten über zwei Fälle frühgeborener Patienten, welche nach rektalem Anspülen septische Verläufe boten; in einem Fall mit konsekutiven Milzabszessen und resultierender Splenektomie. Bei beiden Patienten lag ein Zustand nach Darmoperation vor (Pat. 1, Zwillings-Frühgeborenes 26+0 SSW, SGA, Geburtsgewicht 370 g, Z.n. Anus praeter-Anlage und Rückverlagerung bei Mekoniumpfropfsyndrom; Pat. 2 Frühgeborenes 26+1 SSW; Geburtsgewicht 905 g, Z.n. nekrotisierender Enterocolitis) Bei beiden Patienten wurde nach längerer Zeit ohne Stuhlgang versucht eine Stuhlentleerung rektal zu induzieren; Pat. 1 erhielt hierzu einen Kontrastmitteleinlauf, Pat. 2 wurde rektal angespült. Es kam zur Allgemeinzustandsverschlechterung mit Kreislaufdepression. Parallel stiegen die Entzündungsparameter deutlich an und es gelang ein Erregernachweis in der Blutkultur. Bei Pat. 2 kam es zudem zu einem schweren septischen Verlauf mit Katecholaminbedarf und im Verlauf zu multiplen Milzabszessen, die eine Splenektomie notwendig machten.

Diskussion: Wir berichten über zwei Fälle mit eindeutigem zeitlichem Zusammenhang zwischen rektalen Minimaleingriffen und dem Auftreten einer systemischen Infektion. Dabei waren beide Patienten extrem frühgeboren, beide hatten zuvor ein Darmoperation und über einen längeren Zeitraum keinen Stuhl abgesetzt. Es gibt einzelne, in sich widersprüchliche, Literaturstellen über Bakteriämie bzw. Sepsis nach rektalen Barium Einläufen. Allerdings sind mit unseren vergleichbare Fälle bisher nicht publiziert worden.

Schlussfolgerung: Wenngleich die hier dargestellten Fälle nicht geeignet sind eine allgemeine Empfehlung zu geben, denken wir doch, dass bei

entsprechender Risikokonstellation, z.B. extremer Frühgeburtlichkeit mit oder ohne Z.n. Darmoperation, sowie länger ausbleibendem Stuhlgang, auch vor rektalen Minimaleingriffen eine adäquate antibiotische Prophylaxe, oder zumindest eine engmaschige klinische und laborchemische Überwachung erwogen werden sollte.

DGKJ-PO 64

Operatives Vorgehen bei Darmduplikaturen im Neugeborenenalter 3 Fallbeispiele zweier Duodenal- und einer Ileumduplikatur

B. Jäger¹, K. Riebe¹, M. Milosevic¹

¹Deutsches KinderUrologieZentrum Berlin, DRK Kliniken Berlin Westend, Berlin

Darmduplikaturen sind zusätzliche zystische (90%) oder tubuläre Darmanlagen, die überwiegend im mesenterialen Anteil des Darms lokalisiert sind. 90% der Darmduplikaturen sind im Jejunum oder Ileum lokalisiert. Zwei Drittel der Fälle werden im 1. Lebensjahr diagnostiziert. Die Inzidenz beträgt 1:4500. Dargestellt werden Anamnese, klinischer Verlauf, bildgebende Verfahren und die jeweilige unterschiedliche operative Therapie zweier Duodenalduplikaturen und einer Ileumduplikatur in der Neugeborenenperiode mit Darstellung aller bildgebenden Verfahren. Die operativen Techniken, zu denen man sich bei den Duodenalduplikaturen der Pars horizontalis und Pars descendens des Duodenum sowie der Ileumduplikatur entschieden hat, sollen demonstriert und diskutiert werden.

DGKJ-PO-65

Begleitende homöopathische Therapie auf der neonatologischen Intensivstation am Beispiel der Hirnblutung 3. Grades

S. Kruse¹, K. Abendroth¹, S. Schetzek¹, M. Dorcsi-Ulrich²

¹Klinikum der Universität München, München; ²Praxis für Kinder- und Jugendmedizin, Homöopathie, München

Fragestellung: Im Verlauf des Projekts „Homöopathie in der Kinderklinik“ sollte untersucht werden, wie die begleitende homöopathische Therapie mit Einzelmitteln auf der neonatologischen Intensivstation angewendet werden kann, verdeutlicht am Beispiel von Früh- und Neugeborenen mit Hirnblutung 3. Grades (ICH Grad III). Es sollte die Frage geklärt werden, ob die homöopathische Therapie dazu beitragen kann, das entwicklungsneurologische Outcome dieser Kinder zu verbessern.

Material und Methode: Im Rahmen einer Beobachtungsstudie wurden Früh- und Neugeborene mit einer ICH Grad III, bei Einverständnis der Eltern, begleitend zur Intensivmedizin mit homöopathischen Einzelmitteln behandelt. Nach einer ausführlichen homöopathischen Anamnese mit den Eltern wurde eine individuell passende Arznei als Globuli oral gegeben. Diese Behandlung wurde nach dem stationären Aufenthalt ambulant weitergeführt, neben optimaler Förderung. Vergleichsgruppe waren nicht homöopathisch behandelte Früh- und Neugeborene mit ICH Grad III, die retrospektiv ausgewertet wurden. Hauptzielparameter war die Entwicklung im Alter von einem Jahr, die von Entwicklungsneurologen beurteilt wurde.

Ergebnisse: Von 18 Früh- und Neugeborenen mit ICH Grad III, die begleitend mit homöopathischen Einzelmitteln behandelt worden waren, wurden 7 Kinder im Alter von zwölf Monaten als neurologisch unauffällig beurteilt. In der Vergleichsgruppe zeigten alle 7 Kinder im Alter von einem Jahr eine mäßige bis schwere Entwicklungsstörung. Als positiver Effekt wurde während der Studie deutlich, dass die Eltern durch das zusätzliche Therapie-Angebot wieder zuversichtlicher wurden trotz der Bedrohung ihres Kindes durch die schwere Hirnblutung.

Diskussion: Aus diesen Ergebnissen lässt sich wegen der geringen Patientenzahl keine Verallgemeinerung ableiten, wohl aber ist eine positive Tendenz erkennbar. Durch die gute Kooperation zwischen Intensivmedizinern und homöopathischen Ärzten verbesserte sich das Vertrauensverhältnis der Eltern zu den Ärzten.

Schlussfolgerung: Die begleitende homöopathische Therapie kann auch auf einer neonatologischen Intensivstation sinnvoll eingesetzt werden und die Therapiemöglichkeiten bei den Früh- und Neugeborenen ohne Nebenwirkungen erweitern, auch bei schweren Erkrankungen wie der Hirnblutung 3. Grades.

DGKJ-PO-66

Wie gefährlich ist eine versehentliche einmalige Überdosis von Levothyroxin im Säuglingsalter?

S. Bélard¹, U. Stedtler¹, M. Hermanns-Clausen¹

¹Vergiftungs-Informations-Zentrale, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum, Freiburg

Fragestellung: Akzidentelle Ingestion von Schilddrüsenhormonen bei Kindern führt regelmäßig zu Beratung durch Vergiftungsinformationszentren (VIZ). Die Toxizität einer Überdosierung von Levothyroxin bei Kindern >1 Jahr wurde mehrfach beschrieben. Zu entsprechenden einzeitigen Überdosierungen im Säuglingsalter gibt es jedoch keine Daten, so dass Empfehlungen zu Überwachung und Therapie bisher nur individuell gegeben werden können. Ziel der retrospektiven Analyse war das Risiko einmaliger Überdosierung von Levothyroxin im Säuglingsalter zu bewerten.

Methoden: Retrospektive Studie der Beratungsfälle der VIZ-Freiburg. Einschlusskriterien: Einzeitige Mono-Ingestion von Levothyroxin von mehr als der alters- und gewichtsbezogenen Tagesmaximaldosis (TMD), gesicherte Ingestion und Dosis, Alter <1 Jahr, bekanntes Körpergewicht und vorhandene Verlaufsinformation. Die Schwere der Symptomatik wurde nach Poisoning Severity Score (PSS) beurteilt.

Ergebnisse: Es wurden 93 Beratungsfälle zu Levothyroxin bei Kindern <1 Jahr im Zeitraum vom 1/2000–4/2009 identifiziert. Davon entsprachen 22 Fälle den Einschlusskriterien. Das Alter der eingeschlossenen Kinder betrug 0–2 Monate (n = 9), 3–5 Monate (n = 5) und 6–10 Monate (n = 8). Die eingenommene Dosis betrug 9–38 µg/kg KG (Median: 17,8), entsprechend dem 1,03–2,5-fachen der TMD.

In 14 Fällen lag eine Verwechslung mit der Vitamin D Prophylaxe vor.

Im Verlauf wurden 4 Kinder symptomatisch. Symptomatische Kinder waren im Median 7 Wochen alt und erhielten, mit einer Ausnahme, die höchsten Dosen (38, 33, 29, 17 µg/kg; 1,1–2,5-fache TMD, Median: 2,05-fache TMD). Asymptomatische Kinder waren im Median 15 Wochen alt und erhielten die 1,03–2,5-fache TMD (Median: 1,65-fache TMD).

Die Symptomatik war leicht bis mittelschwer (PSS). Alle symptomatischen Kinder zeigten nach frühestens 12 Stunden eine Tachykardie (Herzfrequenz bis 190/Minute), ein Kind hatte Schlafstörungen. Die Symptome dauerten längstens 48 Stunden an. Zwei von drei Schilddrüsenhormonbestimmungen wiesen pathologische Werte auf.

Diskussion: Symptome nach einer Überdosis von Levothyroxin waren überwiegend monomorph und traten vor allem bei jüngeren Säuglingen nach höheren Dosierungen auf. Ein eindeutiger Schwellenwert ist jedoch nicht zu erfassen. Bei älteren Kindern wurden in Fallserien zusätzliche Symptome (Temperaturerhöhung, Durchfall, Krampfanfälle) beschrieben. Da asymptomatische Kinder in dieser Studie meist häuslich beobachtet wurden, ist bei ihnen teilweise eine unerkannte milde Symptomatik nicht auszuschließen. Pathologische Schilddrüsenhormone bestätigen die Einnahme, eine Korrelation mit der Klinik ist nicht beschreibbar. Zur genaueren Risikoeinschätzung sind weitere Studien notwendig.

Schlussfolgerung: Die retrospektive Analyse beschreibt zum ersten Mal Vergiftungen mit Levothyroxin bei Säuglingen. Junge Säuglinge sollten nach einer Überdosis von Levothyroxin großzügig für 24 Stunden oder bis zur Symptombefreiheit überwacht werden, da mittelschwere Tachykardien beobachtet wurden und sich die Symptomatik einer häuslichen Beobachtung entziehen kann.

Endokrinologie

DGKJ-PO-67

Vorstellung des einjährigen Therapieprogramms „Obeldicks MINI“ für adipöse Vorschulkinder im Alter von 4–7 Jahren

A. Schaefer¹, K. Winkel¹, A. Schwarz¹, M. Kleber¹, B. Pohl¹, S. Mütter¹, R. Wunsch¹, D. Hoffmann¹, T. Reinehr¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln

Fragestellung: Interventionen für adipöse Vorschulkinder fehlen bisher in Deutschland, obwohl eine effektive, nachhaltige Veränderung des Gesundheitsverhaltens gerade in diesem Alter, in dem das Ernährungs- und Bewegungsverhalten geprägt wird, plausibel erscheint. Zudem sind die Erfolge in Lifestyle Interventionen bei jüngeren Kindern allgemein größer als bei älteren Kindern. Wir entwickelten daher in Kooperation mit dem FKE an der Vestischen Kinder- und Jugendklinik Datteln diese neuartige Schulung.

Material und Methode: Das einjährige ambulante Konzept „Obeldicks MINI“ für adipöse Vorschulkinder basiert auf einer multidisziplinären Ernährungs-, Verhaltens-, und Bewegungstherapie. Hinzu kommt eine individuelle ärztliche und psychologische Betreuung von Kind und Familie. Die Intervention entspricht den internationalen und nationalen Leitlinien zur Behandlung der Adipositas im Kindesalter. Der Schwerpunkt der Intervention wird dabei auf die Eltern gelegt.

Ergebnisse: An dieser Schulung haben bisher 84 Kinder teilgenommen. Nach der intention-to-treat Methode reduzierten 69% der Teilnehmer ihr Übergewicht am Ende der Intervention und 24% brachen die Schulung frühzeitig ab. Die mittlere Übergewichtsreduktion betrug 0,45+/-0,12 SDS-BMI. Das Ausmaß der Gewichtsreduktion war unabhängig vom Alter und Geschlecht. Durch die Übergewichtsreduktion war eine signifikante (p<0,05) Verbesserung kardiovaskulärer Risikofaktoren wie Blutdruck (mittlerer syst. 112 mmHg ->107 mmHg, mittlerer diast. 61 mmHg ->57 mmHg), Dyslipidämie (mittlere Triglyceridspiegel 102 mg/dl ->89 mg/dl, HDL-Cholesterin (im Mittel 49 mg/dl ->52 mg/dl) und Insulinresistenz (HOMA im Mittel 2,49 ->2,12) nachweisbar. Auch die Intima-media Dicke als prädiktiver Faktor für eine spätere Arteriosklerose nahm signifikant (p<0,05) ab (0,055 cm ->0,050 cm). Drei Jahre nach Ende der Intervention entsprach die mittlere Übergewichtsreduktion der Übergewichtsreduktion am Ende der Schulung (2,72+/-0,27 SDS-BMI ->2,23+/-0,28 SDS-BMI).

Diskussion und Schlussfolgerung: Die Schulung „Obeldicks MINI“ zeigt, dass mit einer Schulung vor allem der Eltern das Ausmaß des Übergewichts bei adipösen Vorschulkindern nachhaltig reduziert werden kann. Das Ausmaß der Gewichtsreduktion in der Schulung war ausreichend, um das kardiovaskuläre Risikoprofil signifikant zu verbessern. Insgesamt ist damit die in „Obeldicks MINI“ erzielte Gewichtsreduktion als klinisch relevant einzustufen. Die hervorragenden Ergebnisse der Schulung „Obeldicks MINI“ dürften auf das innovative Konzept, die frühzeitige Intervention und die ausgewogene Kombination der interdisziplinären Schulung mit Individual- und Gruppentherapie zurückzuführen sein.

DGKJ-PO-68

Screening auf Adrenogenitales Syndrom (AGS) bei 1 Million Neugeborenen in Bayern: Was haben wir gelernt?

U. Nennstiel-Ratzel¹, R. Fingerhut², H.-G. Dörr³, H.-P. Schwarz⁴

¹GE4 Public Health, Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, Oberschleißheim; ²Neugeborenen-Screening Schweiz, Kinderklinik, Zürich, Schweiz; ³Universitäts-Kinderklinik, Erlangen; ⁴Klinikum der Universität München, München

Hintergrund: In Bayern wurde 1999 das Neugeborenen-Screening zunächst im Rahmen eines Modellprojektes unter anderem durch das Screening auf das Adrenogenitale Syndrom (AGS) mit 21-Hydroxylase-

Defekt erweitert. Auf Grundlage der Daten von einer Million gescreenten Kindern sollen Fragen nach der Sensitivität und Spezifität des Screenings, der Verteilung der Mutationen sowie der Krankheitsverläufe der betroffenen Kinder beantwortet werden.

Methoden: Im Screeningzentrum am bayerischen Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) werden die Daten des Neugeborenencreenings in Bayern ausgewertet. Zur Evaluation des Screenings werden Kinder mit einer im Screening detektierten Erkrankung im Rahmen einer Langzeitstudie weiter beobachtet. Datengrundlage sind jährliche Elternfragebögen zu Krankheitsverlauf, medizinischer Versorgung und psychosozialer Entwicklung des Kindes, Arztbriefe und weitere Befunde. Bei der Schuleingangsuntersuchung werden Kinder mit Zielkrankheiten des Screenings erfasst und an das Screeningzentrum gemeldet (bei Elterneinwilligung namentlich).

Ergebnisse: Unter einer Million Kinder wurde im Screening bei 8.470 Kindern ein erster Verdacht auf ein AGS gestellt (Recallrate 0,8%). Letztlich waren 94 Kinder betroffen (Prävalenz 1:10.638). Bei 90 Kindern war der Screeningbefund positiv, vier Kinder wurden bei zunächst normalem Screeningbefund klinisch diagnostiziert: zwei Knaben nach perinataler Glukokortikoidtherapie durch eine Elektrolytentgleisung, zwei Mädchen auf Grund der Virilisierung (Mutation I172 N/I2G bzw. I172 N/R356 W). Von 93 Kindern sind die Mutationen bekannt. Bei 91 Kindern wurden verschiedene für das AGS mit 21-OHase-Defekt typische Mutationen gefunden, bei 2 Geschwisterkindern eine Mutation im 3 β -HSD-Gen. 33 der 44 Mädchen waren klinisch aufgefallen, bei 2 Mädchen wurde die Diagnose pränatal gestellt, bei 9 Mädchen wurde das AGS trotz Virilisierung erst durch das Screening diagnostiziert. Bei 28 Kindern mit 17-OHP-Werten von >190 nmol/l kam es trotz Screenings zu einer Elektrolytentgleisung, in 15 Fällen zwischen dem 7. und 10. Lebensstag (10mal nur Laborparameter), 4mal zwischen 11. und 15. Lebensstag (1mal nur Laborparameter), 6mal später im Rahmen von Infekten, 3 Kinder waren primär nur mit Hydrocortison behandelt worden. 87% der Kinder werden endokrinologisch betreut, 9% in einer Kinderklinik ohne Endokrinologie, 4% sind ins Ausland verzogen. Im Rahmen der Langzeitstudie liegen Informationen zu 90% der Kinder mit AGS vor.

Fazit: Das Screening auf AGS hat sich bewährt, wobei sowohl Spezifität als auch Sensitivität niedriger liegen als bei den anderen Zielkrankheiten des Neugeborenencreenings, allerdings erheblich über den Werten anderer klinischer Screeningverfahren (z.B. Neugeborenenhörscreening). Normale Screeningwerte bei Kindern mit der Mutation I172 N mit einfach virilisierendem AGS ohne Salzverlust sind in der Literatur beschrieben. Frühzeitige klinisch relevante Salzverlustkrisen können potentiell durch sofortige stationäre Aufnahme von Kindern mit extrem hohen 17-OHP-Werten in der pädiatrischen Endokrinologie vermieden werden.

DKGJ-PO-69

Die DPV-Initiative als pädiatrisches Verbundprojekt im BMBF Kompetenznetz Diabetes: standardisierte Dokumentation, externe Qualitätsvergleiche und wissenschaftliche Datenbank pädiatrischer Patienten mit Diabetes

R. Holl¹, M. Grabert¹, U. Hoffmeister¹, A. Icks², T. Kapellen³, A. Klinghammer⁴, K. Otto⁵, J. Rosenbauer², E. Schöber⁶

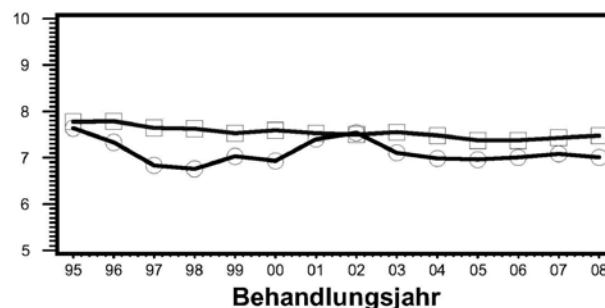
¹Epidemiologie, Universität Ulm, Ulm; ²Epidemiologie und Biometrie, Deutsches Diabetes Zentrum, Düsseldorf; ³Universitätskinderklinik, Leipzig; ⁴Klinikum Chemnitz Kinder- und Jugendzentrum, Chemnitz; ⁵Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Hamburg; ⁶Kinderklinik, Universität Wien, Wien, Österreich

Fragestellung: Diabetes mellitus ist eine der häufigsten chronischen Stoffwechselerkrankungen in der Pädiatrie, sowohl Typ-1- als auch Typ-2-Diabetes werden häufiger diagnostiziert. Dem steht ein Mangel an multizentrisch erhobenen Daten über den longitudinalen Verlauf der Erkrankung, sowie über seltene Verlaufsformen und spezielle Diabetesformen gegenüber. Im Rahmen des Anfang 2009 gestarteten BMBF-Kompetenznetzes Diabetes mellitus wurden 4 Teilprojekte der DPV-Initiative als pädiatrischer Forschungsverbund ausgewählt.

Methoden: Die DPV-Software ermöglicht eine standardisierte, longitudinale Dokumentation von relevanten Indikatoren der Prozess- und Ergebnisqualität von Patienten mit Diabetes (Demo-Version siehe <http://www.peda-qs.de>). Zweimal jährlich werden anonymisierte, aggregierte Daten exportiert, in eine Datenbank zusammengeführt und gemeinsam ausgewertet (SQL, SAS). Relevante Indikatoren der Prozess- und Ergebnisqualität der Diabetesbehandlung, wie Therapieform, Vollständigkeit von Kontrolluntersuchungen, mittlere Stoffwechselkontrolle, oder kardiovaskuläre Risikofaktoren werden zwischen den teilnehmenden Einrichtungen verglichen. Die Ergebnisse werden – zusammen mit einer Teilnahmebescheinigung – als e-mail-Attachment zeitnah zurückgesandt (Siehe Beispiel in Abbildung).

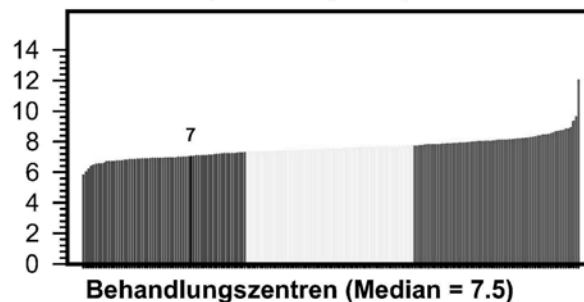
Trend: HbA1c-Median Typ-1-DM bis Gesamtjahr 2008

Pädiatrie (Alter < 21 Jahre), Gesamtjahr 2008
blau: alle Zentren, schwarz: Beispiel



Vergleich: HbA1c-Median Typ-1-DM

Pädiatrie (Alter < 21 Jahre), Gesamtjahr 2008



QS-DPV-Benchmarking, basierend auf DPV-Datenpool Pädiatrie März 2009

Die aggregierte Datenbank steht für gemeinsame Auswertungen zu Fragen der Versorgungsepidemiologie, zum Diabetesverlauf, und als Register seltener Diabetesformen in der Pädiatrie zur Verfügung. Ein gewähltes Gremium regelt dabei den Zugang zu den Daten sowie die Co-Autorenschaft.

Ergebnisse: Bis zum Frühjahr 2009 liegen Verlaufsdaten von insgesamt 49453 Patienten mit einem Diabetesbeginn vor dem 18. Lebensjahr vor. 204 pädiatrische Betreuungseinrichtungen sowie 100 internistische Therapieangebote tragen zu dem Datenpool bei. 46962 Patienten wurden als Typ-1-Diabetes klassifiziert, 853 als Typ-2 und bei 1638 Patienten liegen andere Diabetesformen vor (Mukoviszidose, MODY-Diabetes, Steroidinduzierter Diabetes etc.). Eine spannende Untergruppe sind auch Patienten mit einem Diabetesbeginn vor dem 6. Lebensmonat hier sind z.B. insgesamt 22 Patienten mit Mutationen des Kalium-Kanals (KIR 6.2 oder SUR1) dokumentiert.

Im Jahr 2008 wurden 13861 Patienten mit einem Typ-1-Diabetesbeginn vor dem 15. Geburtstag dokumentiert – bei einer geschätzten Gesamt-Patientenzahl in Deutschland von 16686 würde dies circa 83% aller Diabetespatienten entsprechen. In den letzten 14 Jahren zeigen sich deutliche Änderungen der Behandlungsphilosophie des Typ-1-Diabetes: Während im Jahr 1995 nur 1% der pädiatrischen Diabetespati-

enten mit einer Insulinpumpe behandelt wurden, stieg der Anteil bis zum Jahr 2008 auf 27% an.

Schlussfolgerung: Die DPV-Datenbank umfasst im longitudinalen Verlauf eine große Anzahl pädiatrischer Diabetespatienten. Regelmäßige externe Qualitätsvergleiche sollen zur Verbesserung der Behandlungsergebnisse beitragen. Die Datenbank liefert wichtige Erkenntnisse zum pädiatrischen Diabetesverlauf, dokumentiert Änderungen der Behandlungsformen und Verbesserungen der Therapieergebnisse, und fungiert als Register seltener Diabetesformen.

DGKJ-PO-70

A comparison of polysomnographic variables between obese adolescents with polycystic ovarian syndrome and healthy, normal-weight and obese adolescents

G. de Sousa¹, B. Schlüter¹, D. Buschatz¹, T. Menke¹, E. Trowitzsch¹, W. Andler¹, T. Reinehr¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln

Objective: The objective of this study was to determine the differences in polysomnographic variables between obese adolescents with polycystic ovarian syndrome (PCOS) and healthy, normal-weight and obese controls, as the prevalence of obstructive sleep apnea syndrome (OSAS) is increased in adults with PCOS.

Methods: Twenty-two obese adolescents with PCOS (mean age 15.2 years \pm 1.3, mean BMI 31.7 kg/m² \pm 6.2), 18 healthy, normal-weight adolescents (mean age 15.0 years \pm 0.9, mean BMI 20.6 kg/m² \pm 2.3), and 11 healthy, obese adolescents (mean age 15.0 years \pm 1.0, mean BMI 34.8 kg/m² \pm 8.7) underwent polysomnography to compare mean transcutaneous arterial oxygen saturation (Sat O₂), apnea-index (AI), hypopnea-index (HI), apnea-hypopnea index (AHI), the absolute number of obstructive apneas (NOA), percentage sleep stages 3 and 4 of non REM-sleep (stages 3 & 4), percentage of REM-sleep (%REM), sleep-onset latency, and sleep efficiency.

Results: We found no differences between the three groups concerning Sat O₂, AI, HI, AHI, NOA, and stages 3 and 4. The girls with PCOS differed from normal-weight and obese controls regarding sleep-onset latency and sleep efficiency, and from the normal-weight controls regarding %REM.

Conclusions: OSAS does not seem to be more prevalent in adolescents with PCOS. Concerning the respiratory variables, adolescents with PCOS do not seem to differ from healthy controls, however, there seem to be differences concerning sleep architecture.

DGKJ-PO-71

Familiäre Schilddrüsenhormon-Resistenz durch Mutation R429Q im Schilddrüsenhormon- β -Rezeptor-Gen bei Mutter und Sohn

G. de Sousa¹, E. Kaminsky², W. Andler¹, T. Reinehr¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln; ²Praxis für Humangenetik Altona, Hamburg

Einleitung: Die familiäre Schilddrüsenhormon-Resistenz ist eine meist autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die durch eine verminderte Sensitivität des Zielgewebes gegenüber Schilddrüsenhormon gekennzeichnet ist. Mit einer Häufigkeit von ~1:40.000 ist die familiäre Schilddrüsenhormonresistenz eine seltene Erkrankung. Wir berichten von zwei Mitgliedern einer deutschen Familie (Mutter und Sohn), bei denen die Verdachtsdiagnose einer familiären Schilddrüsenhormonresistenz durch den Nachweis der Mutation R429Q im Schilddrüsen-hormon- β -Rezeptor-Gen (THRB-Gen) bestätigt werden konnte.

Fallbericht: Aufgrund auffälliger Schilddrüsenhormonwerte (fT₃ 6,47 pg/ml, Ref.: 1,60–6,01 pg/ml; fT₄ 2,43 ng/dl, Ref.: 0,93–1,77 ng/dl; TSH 5,85 mIU/l, Ref.: 0,5–2,7 mIU/l) wurde bei einem 4 Jahre alten Jungen der Verdacht auf eine Schilddrüsenhormonresistenz geäußert. Im THRB-Gen wurde heterozygot die Mutation R429Q nachgewiesen. Bei der Mutter des Patienten konnte dieselbe Mutation nachgewiesen werden (fT₃ 5,06 pg/ml, Ref.: 2,00–4,50 pg/ml; fT₄ 1,78 ng/dl, Ref.: 0,7–1,65 ng/

dl; TSH 1,56 μ U/ml, Ref.: 0,30–4,5 μ U/ml). Anamnestisch bestehen auch bei der Mutter der Mutter sowie bei der Schwester der Mutter uns nicht näher bekannte Schilddrüsenfunktionsstörungen.

Diskussion: Die Mutation R429Q korreliert mit Helix 12 der ligandenbindenden Domäne des T₃-Rezeptors. Die Mutation wirkt sich dominant-negativ aus, d. h. die Aktivierung der Genexpression wird verhindert.

Schlussfolgerung: Bei erhöhten Werten für Schilddrüsenhormone bei gleichzeitig erhöhten Wert für TSH kommt differentialdiagnostisch auch ein TSH-sezernierender Tumor der Hypophyse in Betracht. Der molekulargenetische Nachweis einer Schilddrüsenhormonresistenz hilft u. a., überflüssige Hypophysenfunktionsdiagnostik zu vermeiden.

DGKJ-PO-72

Aktuelle Längsschnittuntersuchung des Wachstums 0–5 jähriger Kinder

V. Hesse¹, O. Schnabel², E. Judis¹, P. Beloudi¹, J. Hinkel³, J. Weissenborn⁴

¹Deutsches Zentrum für Wachstum, Entwicklung und Gesundheitsförderung, Berlin; ²Kinderklinik Lindenhof, Krankenhaus Lichtenberg, Berlin; ³Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Lindenhof, SANA Klinikum Lichtenberg, Berlin; ⁴Institut für deutsche Sprache und Linguistik, Humboldt-Universität zu Berlin, Berlin

Aufgrund des Akzelerationsphänomens ist alle 10–15 Jahre eine Aktualisierung von Körperhöhen- und Gewichtsdaten sowie weiterer somatischer Parameter erforderlich.

Längsschnittstudien sind dabei besonders aussagefähig.

Um aktuelle Akzelerationsprozesse zu charakterisieren erfolgte im Rahmen der „Deutschen Sprachentwicklungsstudie“ (GLAD-Studie) die longitudinale Ermittlung von 13 auxologischen Parametern (Körperlänge/höhe, Körpergewicht, Kopf-, Oberarm-, Hüft- und Taillenumfang, Ellbogenbreite, Brustkorbumfang, -breite und -tiefe, suprailliacale -, Triceps- und Subscapulahautfettfalte) und die Berechnung von 7 Indices über einen Zeitraum von 0 bis 5 Jahren.

Material und Probanden: In die Studie einbezogen wurden 212 Neugeborene (112 Knaben und 100 Mädchen). Die Rekrutierung erfolgte von 2001–2003. Die Eltern der Kinder gehörten allen sozialen Schichten an. Bei den Probanden wurden im Untersuchungszeitraum insgesamt je 16 Messungen vorgenommen. Berichtet wird über Ergebnisse der altersabhängigen Körperlängen- /höhenmessung, der Kopfumfangmessung und der Körpergewichtsentwicklung sowie die jeweiligen Wachstumsgeschwindigkeitskurven. Die Messdaten werden mit den Ergebnissen älterer Längsschnittstudien aus Bonn (Brandt 1979, 1980), Dortmund (Reinken et al. 1980), Zürich (Prader et al. 1989) und Jena (Hesse et al. 1991) verglichen.

Ergebnisse: Ab einem Alter von 18 Monaten sind die Kinder der Berliner Studie größer als die Kinder der genannten Vergleichsstudien. Der Unterschied beträgt gegenüber der Dortmunder Studie bei 2-jährigen Knaben +1,2 cm, bei Mädchen mit 2 1/2 Jahren +0,8 cm, gegenüber der Jenenser Studie mit 2 Jahren +2,4 cm bei Knaben und 2,2 cm bei Mädchen. Mit 5 Jahren sind die Berliner Kinder 2 cm (Knaben) bzw. 2,3 cm (Mädchen) größer als die Züricher Kinder der Studie von Prader und Largo. Zwischen dem 2. und 5.Lebensjahr sind die Kinder der Berliner Studie schwerer als die der Vergleichsstudien. Die Kopfumfangperzentilen entsprechen annähernd denen der Vergleichsstudien, die Kopfumfang-Wachstumsgeschwindigkeit ist jedoch im Vergleich mit den Werten von Brandt(1979) im ersten Lebenshalbjahr größer.

Schlussfolgerungen: Die Studie weist aus, dass derzeit im Kleinkind- und Kleinstkindalter, nicht aber im Säuglingsalter, noch eine Wachstumsakzeleration nachweisbar ist. Die vorgestellten Daten sowie die vorliegenden Wachstumsgeschwindigkeitskurven können, vor allem auch in Verbindung mit den 10 anderen zusätzlich erhobenen Messdaten, als aktuelle Normwerte 0- bis 5-jähriger Kinder empfohlen werden.

DGKJ-PO-73

Berliner longitudinale Wachstumsstudie (BLW) 0 bis 5 Jahre alter Kinder: Ergebnisse der Körpermasseindex (BMI)- und Hautfettfaltenanalysen sowie der Oberarm-, Taillen- und Hüftumfangmessungen

O. Schnabel¹, V. Hesse², J. Weißenborn³, E. Judis², J. Hinkel¹, P. Belouli²
¹Kinderklinik Lindenhof, Krankenhaus Lichtenberg, Berlin; ²Deutsches Zentrum für Wachstum, Entwicklung und Gesundheitsförderung im Kindes- und Jugendalter e.V., Berlin; ³Institut für deutsche Sprache und Linguistik, Humboldt-Universität zu Berlin, Berlin

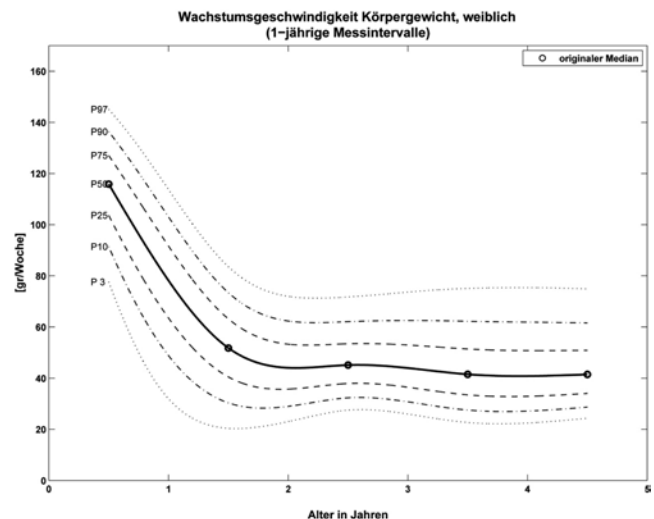
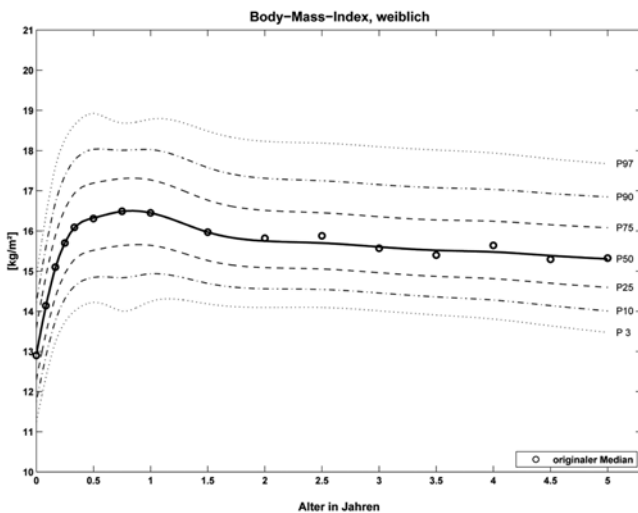
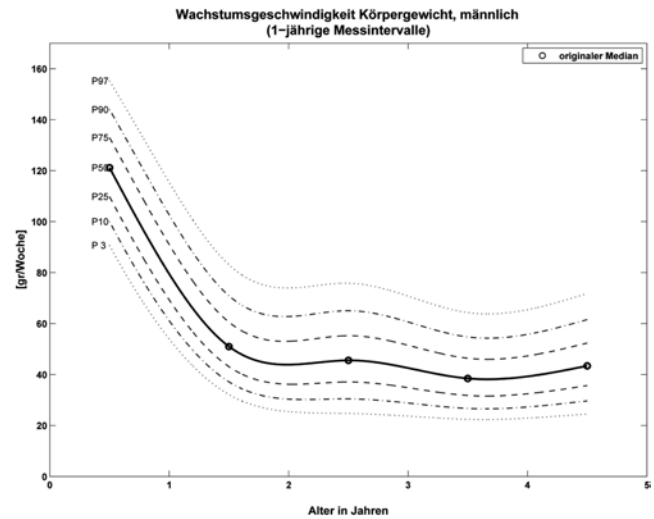
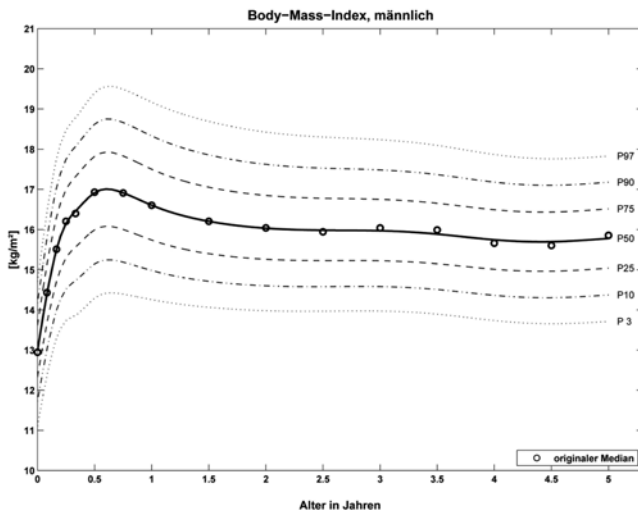
Die erschreckende Zunahme der Zahl adipöser Kinder ist ein tagtägliches Thema für niedergelassene und in der Klinik tätige Pädiater. Die exakte longitudinal erfasste Gewichtszunahme von Kindern im Vorschulalter ist deshalb von großer Bedeutung. Von besonderem Interesse sind Normwerte von Parametern, die eine zumindest orientierende Aussage über den Fettgehalt des Körpers ermöglichen.

Berichtet wird über die Ergebnisse der an 212 Berliner Kindern im Rahmen der Deutschen Sprachentwicklungsstudie (GLAD-Studie) von 2001–2008 vorgenommenen anthropometrischen Messungen des Taillen- und des Hüftumfanges, der Hautfettfalten (Triceps, subscapular, suprailliacal) und des Oberarmumfanges sowie die altersabhängigen KMI (BMI)-Werte (in kg/m²).

Ergebnisse: Im Vergleich zu den Wachstumsstudien von Kromeyer-Hauschild et al. (2001) und Zabransky et al. (2005) weisen die im Rahmen der BLW ermittelten BMI-Werte niedrigere BMI-Werte auf. BLW-Ergebnisse des 97. Perzentils, das als Diagnosegrenzwert für die Adipositas genommen wird, bei den 5-jährigen Kindern: Knaben 17,8 kg/m², Mädchen 17,7 kg/m²; im Vergleich dazu bei Kromeyer-Hauschild: 19,0 kg/m² bzw. 19,2 kg/m²; und bei Zabransky/ Saarland: 20,4 kg/m² bzw. 20,0 kg/m². Die engsten Korrelationen zum BMI weisen mit 5 Jahren nicht die Hautfettfalten sondern der Oberarm- ($r^2 < 0,76$), der Hüft- ($r^2 < 0,8$) sowie der Taillenumfang ($r^2 < 0,75$) auf.

Vorgelegt werden für die genannten Parameter neben den Perzentilkurven der altersabhängigen Messwerte auch Perzentilkurven der jeweiligen altersabhängigen Wachstumsgeschwindigkeiten.

Schlussfolgerung: Zur abschätzenden Ermittlung des Körperfettanteils im Alter von 0–5 Jahren sind für die Praxis neben der Berechnung des KMI (BMI) Wertes vor allem die Messung des Oberarmumfanges und zur orientierenden Beurteilung des „intraabdominellen Fettes“ die Messungen des Hüft- und des Taillenumfanges von Bedeutung. Auf die Messung der Hautfettfalten kann in dieser Altersgruppe verzichtet werden.



DGKJ-PO-74

Neue Therapiestrategien für Kinder und Jugendliche mit Kraniopharyngeom – Aktueller Zwischenstand der multizentrischen, randomisierten Studie Kraniopharyngeom 2007 nach 18 Monaten Rekrutierung

H. L. Müller¹, U. Gebhardt¹, S. Schröder¹, R.-D. Kortmann², A. Faldum³, R. Kolb¹, M. Warmuth-Metz⁴, T. Pietsch⁵, G. Calaminus⁶, N. Sörensen⁷

¹Klinik für Allgemeine Kinderheilkunde, Hämatologie / Onkologie, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Oldenburg gGmbH, Oldenburg; ²Klinik und Poliklinik für Strahlentherapie und Radioonkologie, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig; ³Universität Mainz, Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI), Mainz; ⁴Abteilung für Neuroradiologie, Universitätsklinikum Würzburg, Würzburg; ⁵Universitätsklinikum Bonn, Institut für Neuropathologie, Bonn; ⁶Westf. Wilhelms-Universität-Kinderklinik, Münster; ⁷Evangelisches Krankenhaus Oldenburg, Neurochirurgische Klinik, Oldenburg

Bei hoher Überlebensrate (92%) wird die Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen nach Kraniopharyngeom durch Spätfolgen wie die hypothalamisch bedingte Adipositas beeinträchtigt. KRANIOPHARYNGEOM 2000 zeigte, dass eine radikale Resektion bei hypothalamischer Beteiligung in Anbetracht der Spätfolgen nicht empfehlenswert ist. Progressionen und Rückfälle sind häufige Ereignisse in den ersten 3 Jahren nach Diagnose (3-J-EFS nach kompletter Resektion: 0.63 ± 0.09 ; 3-J-EFS nach incompletter Resektion: 0.31 ± 0.07). Insofern besteht Bedarf für innovative Therapiestrategien zur Behandlung von Patienten mit Hypothalamusbeteiligung nach incompletter Tumorsektion.

In der randomisierten Folgestudie KRANIOPHARYNGEOM 2007 wird für die Untergruppe der Patienten eines Alters 35 Jahre bei Diagnose postoperativ nach incompletter Resektion eine Randomisation in zwei Behandlungsarme durchgeführt (direkte postoperative Strahlentherapie versus MRT-Kontrollen+XRT bei Progression des Tumolvolumens). Anhand der Endpunkte Lebensqualität und EFS wird untersucht, welcher Bestrahlungszeitpunkt günstiger ist. Alle anderen Patienten werden in einer Beobachtungsstudie erfasst und ausgewertet. Zwischen 10/07 und 03/09 wurden 34 Patienten in der Studie KRANIOPHARYNGEOM 2007 rekrutiert (21 Patienten in der randomisierten Studie; 8 Patienten in der Beobachtungsstudie; bei 5 Patienten stand der Review der Bildgebung z.Z. der Zwischenauswertung aus). 9 von 21 Patienten wurden randomisiert. 12 Patienten konnten nicht randomisiert werden (4 Elternentscheidungen, 4 organisatorische Probleme, 4 Entscheidungen der behandelnden Ärzte). KRANIOPHARYNGEOM 2007 ist die erste randomisierte Multicenterstudie, die die Lebensqualität als Endpunkt der Behandlung pädiatrischer Hirntumorphypothalamischer Patienten untersucht. Studienfrage ist der adäquate Zeitpunkt der XRT nach incompletter Resektion. Die Rekrutierungscompliance ist erfreulich hoch, die Randomisationscompliance erscheint verbesserungsbedürftig. Anfängliche organisatorische Probleme im Randomisierungsprozess konnten während der ersten 12 Rekrutierungsmonate gelöst werden.

DGKJ-PO-75

Longitudinale Zusammenhänge zwischen Schlafdauer und endogener Melatoninproduktion von der Kindheit bis ins junge Erwachsenenalter

K. Diethelm¹, L. Libuda¹, K. Bolzenius¹, B. Griefahn², A. Buyken¹, T. Remer¹

¹Forschungsinstitut für Kinderernährung, Institut an der Rheinischen Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn, Dortmund; ²Leibniz-Institut für Arbeitsforschung an der TU Dortmund, Dortmund

Fragestellung: Um ein besseres Verständnis des Schlafverhaltens von Kindern und Jugendlichen zu erlangen, sind Kenntnisse über die physiologischen Zusammenhänge im Bezug auf das Schlafverhalten von Bedeutung. Es ist bislang nicht klar, ob intraindividuelle Unterschiede in der Melatoninproduktion im Kindes- und Jugendalter Einfluss auf das Schlafverhalten haben. Ziel dieser Studie war es daher, zu untersuchen, ob longitudinale Zusammenhänge zwischen der Schlafdauer und der

Melatoninproduktion von der Kindheit bis ins junge Erwachsenenalter bestehen.

Material und Methode: In die Untersuchung eingeschlossen wurden 52 gesunde Teilnehmer der Dortmund Nutritional and Anthropometric Longitudinally Designed (DONALD) Studie, für die Daten zur durchschnittlichen Schlafdauer und zur Melatoninproduktion/24 Std. jeweils in der Kindheit (4-<11 Jahre), in der Jugend (11–16 Jahre) und im jungen Erwachsenenalter (>16–19 Jahre) vorlagen. Mittels gemischter linearer Modelle wurde analysiert, ob Zusammenhänge zwischen (i) der Melatoninproduktion in der Kindheit und der Schlafdauer in der Kindheit (Querschnitt), (ii) der Melatoninproduktion in der Kindheit und der Entwicklung der Schlafdauer bis ins junge Erwachsenenalter (prospektiv) sowie (iii) zwischen der Veränderung der Melatoninproduktion zwischen Kindheit und jungem Erwachsenenalter und der gleichzeitigen Veränderung der Schlafdauer (im Zeitverlauf) bestehen. Die Melatoninproduktion wurde anhand der Ausscheidung von 6-Hydroxymelatonin-sulfat (6-OHMS) im 24-Stunden-Urin bestimmt.

Ergebnisse: Die Melatoninproduktion in der Kindheit war mit der Schlafdauer sowohl im Querschnitt als auch prospektiv assoziiert: Eine um $10 \mu\text{g}/\text{Tag}$ höhere 6-OHMS-Ausscheidung in der Kindheit hing mit einer um $2,6 \text{ Min}/\text{Tag}$ längeren Schlafdauer in der Kindheit zusammen (Querschnitt, $p=0,02$) und ging tendenziell mit einer Verlängerung der Schlafdauer bis ins junge Erwachsenenalter um $9,8 \text{ Min}/\text{Tag}$ einher (prospektiv, $p=0,09$). Zudem hing ein Anstieg der 6-OHMS Ausscheidung um $10 \mu\text{g}/\text{Tag}$ im Untersuchungszeitraum von der Kindheit bis ins junge Erwachsenenalter mit einem gleichzeitigen Anstieg der Schlafdauer um $7 \text{ Min}/\text{Tag}$ zusammen (im Zeitverlauf, $p=0,048$).

Diskussion/Schlussfolgerung: Unsere Daten legen nahe, dass die Melatoninproduktion in der Kindheit nicht nur die Schlafdauer in der Kindheit beeinflusst, sondern auch prädiktiv für die Entwicklung der Schlafdauer bis ins junge Erwachsenenalter sein könnte. In Übereinstimmung mit klinischen Studien führen physiologische Veränderungen in der Melatoninproduktion zwischen der Kindheit und dem jungen Erwachsenenalter zu einer gleichzeitigen Veränderung im Schlafverhalten.

DGKJ-PO-76

9 jähriger Patient mit exzessivem Nachtschweiß und Gewichtsverlust

J. Kern¹, D. Conzelmann¹, F. Schilling¹, M. Bald¹, P. Winkler¹, A. Enninger¹

¹Olgahospital Päd. Zentrum, Stuttgart

Fallbericht: Wir berichten über einen 9 Jahre alten Jungen, welcher aufgrund von ausgeprägtem nächtlichen Schwitzen zur Abklärung eingewiesen wurde. Zudem bestand seit einem halben Jahr eine zunehmende Leistungsminderung sowie ein Gewichtsverlust von 8 Kg. Die körperliche Untersuchung des Patienten war ohne pathologischen Befund. Auffällig war ein erhöhter Blutdruck von $132/91 \text{ mm Hg}$ (MAD 104). Laborchemisch war initial lediglich ein erhöhter Nüchternblutzucker auffällig. Ein OGTT ergab zudem einen pathologischen 2-Stunden-Wert ($165 \text{ mg}/\text{dl}$). Normwertiges HbA_{1c} und Blutzuckertagesprofil, Inselzell Antikörper normal. Unauffällige HIV-Serologie, sowie unauffällige Schilddrüsenparameter und RT₂₃. Leicht erhöhter Renin-Wert mit $34,9 \text{ pg}/\text{ml}$. Im Urin unauffällige Katecholamine-Werte, jedoch mit $3230 \text{ ng}/\text{l}$ deutlich Erhöhung des Normetanephrens im Plasma (Normwert: <200). Die 24-Stunden-Blutdruckmessung zeigte tagsüber sowie nachts systolisch und diastolisch erhöhte Parameter. Unauffälliges Abdomensonogramm, Röntgen-Thorax, Duplexsonographie der Nierengefäße, Augenfundus, Echokardiographie und MRT-Schädel. Im -MRT des Abdomen stellte sich eine $3 \times 4 \times 5 \text{ cm}$ große Raumforderung ventral der linken Niere dar, hochverdächtig auf ein Phäochromozytom. Ausstehend ist eine weitere Lokalisationsdiagnostik mittels MIBG- und Somatostatinrezeptorzintigraphie, sowie ein Ausschluss einer multiplen endokrinen Neoplasie. Wir begannen eine antihypertensive Therapie mit Nifedipin, Enalapril und Phenoxybenzamin. Über den weiteren Verlauf des Patienten werden wir berichten.

Einleitung: Das Phäochromozytom ist mit einer Inzidenz von $1:100000$ ein seltener, in der Regel gutartiger, catecholaminproduzierender Tu-

mor des Nebennierenmarks oder der Paraganglien. Dieser ist zu 85% im Nebennierenmark lokalisiert. Auch die Nervenzellen des thorakalen und abdominalen Grenzstrangs (Paragangliom) können Ursprung der Entartung sein. Das Phäochromozytom tritt isoliert oder im Rahmen eines MEN 2-Syndroms (multiple endokrine Neoplasien), beim von-Hippel-Lindau-Syndrom und bei der Neurofibromatose Typ 1 (Morbus Recklinghausen) auf. Etwa 10% der betroffenen Patienten mit Phäochromozytom sind Kinder. Der Häufigkeitsgipfel im Kindesalter liegt zwischen dem 9 und 12 Lebensjahr, mit geringer Knabenwendigkeit von 2:1.

Zusammenfassung: Bei dem 9-jährigen Jungen konnte die seltene Diagnose eines Phäochromozytoms gestellt werden. Das Leitsymptom des Jungen war nächtliches Schwitzen und der diagnostisch wegweisende Befund war die deutliche Erhöhung des Normmethanephrens im Plasma.

DGKJ-PO-77

Rezidivierendes akutes Leberversagen (ALV) mit Nachweis eines mitochondrialen Komplex-I-Defektes bei einem 1-jährigen Mädchen mit Wolcott-Rallison-Syndrom (WRS)

J. Kunkel¹, A. von Knoop¹, B. Knoppke¹, P. Freisinger², J. Mayr³, H. Segerer¹, M. Melter¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Regensburg, Regensburg; ²Kinderklinik der TU Krankenhaus München-Schwabing, München; ³Stoffwechsellabor, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg, AT, Salzburg, Österreich

1972 beschrieben Wolcott und Rallison ein autosomal rezessives Krankheitsbild das durch einen in der frühen Kindheit aufgetretenen Diabetes mellitus (DM) Typ 1 und eine epiphysäre Dysplasie gekennzeichnet ist und in den folgenden Jahren bei weiteren Patienten diagnostiziert werden konnte. Stöss et al. (1982) benannten es nach den Erstbeschreibern Wolcott-Rallison-Syndrom (OMIM #226980). Weitere Symptome wie Störungen der exokrinen Pankreasfunktion aber auch Funktionsstörungen von Leber und Nieren sind beschrieben. Im Jahr 2000 konnte durch homozygoten mapping in zwei betroffenen Familien EIF2AK3 als ursächliches Gen identifiziert werden (Delpine et al.). EIF2AK3 kodiert eine Kinase welche die alpha-Untereinheit des eukaryotic translation initiation factor-2 phosphoryliert und somit der bei der Regulation der Proteinsynthese im endoplasmatischen Retikulum beteiligt ist. Engelmann et al (2008) beschrieben erstmals einen Patienten mit WRS in Zusammenhang mit einer Mitochondropathie (Komplex-I Defekt) und akutem Leberversagen (ALV).

Wir berichten über ein einjähriges Mädchen mit seit dem 3. LM bestehendem Diabetes mellitus, das im Rahmen einer Rotavirus-Gastroenteritis mit einem reversiblen akutem Leberversagen (massiv erhöhte Transaminasen, Koagulopathie NH₄ 170 µg/dl) vorgestellt wurde. Bevor eine akute Lebertransplantation notwendig wurde, kam es zu einer „Spontanrestitution“. In der Folge wurden zwei weitere, entsprechende „Krisen“ – jeweils durch interkurrente Infekte ausgelöst – beobachtet. Die durchgeführte Muskelbiopsie ergab sowohl licht- als auch elektronenmikroskopisch Hinweise auf eine mitochondriale Störung. Diese konnte biochemisch durch eine Erniedrigung der Komplex-I Aktivität auch gezeigt werden. Aufgrund der Kombination einer Hepatopathie und eines frühinfantilen DM stellten wir die Verdachtsdiagnose eines WRS und analysierten EIF2AK3. Dabei konnte eine homozygote Nonsense-Mutation (c.568_575dupGATGATGT, 8 Basenduplikation an Position 568 mit Frameshift) gefunden werden, die höchstwahrscheinlich zu einem völligem Funktionsverlust des Enzyms führt.

Nach unserer Kenntnis ist dieses erst die zweite Beschreibung einer Assoziation des WRS mit einem mitochondrialen Komplex-I Defekt und konsekutivem rezidivierendem ALV. Der Komplex-I Defekt könnte eventuell als eine Folge der Störung von EIF2AK3 interpretiert werden und somit möglicherweise den multisystemischen Charakter der Erkrankung erklären. Als Konsequenz sollte bei Patienten mit Hepatopathie und Komplex I Defekt nach Mutationen im EIF2AK3-Gen gesucht werden, aber auch

bei Patienten mit WRS eine Untersuchung der Atmungskettenenzyme erfolgen.

Wie auch bei anderen, durch eine Energiestoffwechselstörung bedingte ALV, kommt es auch beim WRS nicht selten zu einer Spontanrestitution. Stress und Infektionen können bei diesen Patienten jedoch rezidivierend zu einem bedrohlichen – wenn auch meist reversiblen – ALV führen. Dies muss bei der Betreuung der Patienten berücksichtigt werden. In Anbetracht der Restitutionspotenz und der insgesamt fraglichen Prognose sollte jedoch die Indikation zu einer Lebertransplantation zurückhaltend und individuell gestellt werden.

DGKJ-PO-78

Verlauf von akzidentellen L-Thyroxin-Ingestionen

E. Lankes¹, D. Schnabel¹, H. Krude¹

¹SPZ interdisziplinär, Charité Universitätsmedizin Berlin, Otto Heubner Centrum für Kinder- und Jugendmedizin, Berlin

Einführung: Die L-Thyroxin-Substitution ist im Erwachsenenalter eine sehr weit verbreitete Therapie, eine akzidentelle Ingestion von L-Thyroxin stellt somit möglicherweise kein seltenes Ereignis dar. Schwerwiegende Intoxikationen sind jedoch selten, beziehungsweise wird darüber wenig in der Literatur berichtet.

Fallbericht: Wie berichten über zwei ungewöhnliche L-Thyroxin Ingestionen: Auf Grund der Verfügbarkeit der L-Thyroxin-Tropfenlösung war es einem erst einjährigen Kind möglich, eine sehr große Menge an L-Thyroxin (33 fache Tagesdosis) zu sich zu nehmen; entsprechende Intoxikationen in Tablettenform sind in diesem Alter bisher nicht berichtet worden.

Ein sechsjähriges Mädchen wurde vorgestellt, nachdem es in suizidaler-appellativer Absicht die 56-fache Tagesdosis L-Thyroxin zu sich genommen hatte; eine vergleichbare Anamnese wurde bisher ebenfalls nicht berichtet.

Beide Patienten zeigten im Beobachtungszeitraum, trotz massiv erhöhter peripherer Schilddrüsenhormonwerte, lediglich eine Tachykardie und vermehrte Unruhe ohne weitere Komplikationen.

Diskussion: Trotz hoher peripher nachweisbarer Schilddrüsenhormonwerte sind wie in unserem Fallbeispiel häufig nur wenige Symptome zu verzeichnen. Möglicherweise ist dieser bislang nur schwer zu erklärenden symptomarmen Verlauf bei einmaliger massiver Ingestion von L-Thyroxin auf die Saturierbarkeit der erst kürzlich beschriebenen Thyroxin- und Triiodthyronin-Transporter zurückzuführen.

Schlussfolgerung: Unsere Beobachtungen und auch eine Sichtung der Literatur zeigt, dass auch trotz hoher Dosen meist ein symptomarmer Verlauf auch bei noch sehr jungen Kindern zu erwarten ist; vital gefährdende Zustände sind nur bei entsprechenden Vorerkrankungen wie zum Beispiel Herzfehlern zu erwarten.

Eine engmaschige Beobachtung und bei entsprechender Klinik eine Kardioprotektion ist jedoch dringend zu empfehlen, diese kann jedoch in den meisten Fällen auch ambulant erfolgen.

DGKJ-PO-79

Diabetes mellitus nach nahezu totaler Pankreasresektion bei kongenitalem Hyperinsulinismus

K. Warncke¹, I. Engelsberger¹, T. Strom², P. Freisinger¹, St. Burdach¹, W. Rabl¹

¹Kinderklinik der TU Krankenhaus München-Schwabing, München; ²Institut für Humangenetik, Helmholtz Zentrum München, Neuherberg

Einleitung: Eine seltene Ursache des Diabetes mellitus im Kindes- und Jugendalter ist eine vorangegangene Pankreasresektion bei kongenitalem Hyperinsulinismus. Verlauf und Therapie-Optionen unterscheiden sich hierbei zu Beginn markant vom häufigen Diabetes mellitus Typ I.

Fallvorstellung: Wir berichten über ein 10 1/2-jähriges Mädchen, das in den ersten Lebenstagen wiederholt schwere Hypoglykämien bei nicht supprimierten Insulinsekretionsparametern und negativen Befunden für andere endokrine oder Stoffwechsel-bedingte Ursachen zeigte. Eine

Pankreas-Katheterisierung mit selektivem Venensampling (F. Brunelle, Paris) zeigte eine gleichmäßig hohe Insulinkonzentration im gesamten Pankreas und ergab somit den Verdacht auf die diffuse Form des kongenitalen Hyperinsulinismus. Molekulargenetisch wurde eine homozygote Sequenzvariante im Exon 4 des ABCC-8-Gens nachgewiesen. Nach erfolgloser Therapie mit Diazoxid und Octreotid wurde eine ständige Euglykämie nach nahezu totaler Pankreatektomie erreicht. Erst mit Beginn der Pubertät und zunehmender Adipositas (BMI 24,7 kg/m²) entwickelte das Mädchen schließlich eine diabetische Stoffwechsellaage: Der HbA_{1c}-Wert stieg allmählich bis auf 7,0% an, und der orale Glucose-Toleranztest zeigte dann nach einem Nüchtern-Blutzuckerwert von 121 mg/dl einen 2-Stunden-Wert von 431 mg/dl. Unter diätetischen Maßnahmen konnten sowohl die Nüchtern-, als auch die postprandialen Blutzuckerwerte verbessert und der HbA_{1c}-Wert auf 6,6% gesenkt werden. Da eine Insulinsubstitution bisher von den Eltern abgelehnt wurde, ist jetzt ein Therapieversuch mit Glimperid und Metformin vorgesehen.

Diskussion: Der persistierende kongenitale Hyperinsulinismus ist eine sehr seltene Erkrankung (Inzidenz in Deutschland ca. 1:20.000). Bei der diffusen Form bleibt beim Versagen konservativer Therapiemaßnahmen nur die nahezu totale Pankreasresektion als therapeutische Option. Die verbleibende Insulinsekretion ist im Kindesalter zum Erreichen einer Euglykämie meist noch ausreichend. Erst mit Beginn der Pubertät entwickelt sich häufig eine diabetische Stoffwechsellaage. Diese muss durch regelmäßige Blutzuckermessungen, Bestimmung des HbA_{1c}-Wertes und eventuell orale Glucosetoleranztests erkannt werden, um rechtzeitig therapeutische Maßnahmen ergreifen zu können.

Schlussfolgerung: Patienten mit kongenitalem Hyperinsulinismus, bei denen im Säuglingsalter eine nahezu totale Pankreatektomie durchgeführt worden ist, sollten im Kindes- und Jugendalter regelmäßig hinsichtlich der Entwicklung einer diabetischen Stoffwechsellaage untersucht werden. In Abhängigkeit von Insulinsekretions- und Insulinresistenzparametern sind dann initial diätetische Maßnahmen und der Einsatz oraler Antidiabetika vor einer letztlich doch erforderlichen Insulintherapie zu erwägen.

DGKJ-PO-80

Präpubertäre Gynäkomastie bei 6-jährigem Jungen nach längerfristiger Lavendelölanwendung

G. Kameda¹, E. Mayatepek¹, J. Schaper², T. Meissner¹

¹Med. Einheit, d. Universität Kinderklinik, Düsseldorf; ²Institut für Radiologie, Universitätsklinikum Düsseldorf, Düsseldorf

Fragestellung: Während der häufig auftretenden Pubertätsgynäkomastie kein Krankheitswert beigemessen wird, sollte bei der seltenen präpubertären Gynäkomastie beim Jungen eine zugrunde liegende Pathologie ausgeschlossen werden. In der Regel haben Letztere normale Östrogenspiegel und Sexualsteroidspiegel. 90% der Fälle werden als idiopathisch klassifiziert. Wir stellen einen 6-jährigen Jungen mit Gynäkomastie nach längerfristiger Lavendelölanwendung vor.

Material und Methoden, Ergebnisse: Wir berichten von einem bislang gesunden 6-jährigen Jungen mit seit 3 Monaten zunehmender Gynäkomastie (B2–3) bds. Der sonstige körperliche Untersuchungsbefund war unauffällig. Medikamenten-, Drogeneinnahmen und die Anwendung östrogenhaltiger Externa wurden verneint. Die Labordiagnostik erbrachte keine Pathologie hinsichtlich Leber- und Nierenwerten, Blutbild, Elektrolyten, Glucose, Alkalischer Phosphatase, ACTH, Prolaktin, Schilddrüsenparameter (fT₄, T₃, TSH), Nebennierenhormonen (Cortisol, DHEAS, 17-OHP, Androstendion, Östron, Aldosteron, 11-Desoxycortisol), Geschlechtshormone, (Östradiol, Testosteron, LH, FSH) sowie Tumormarkern (β-HCG, AFP, Inhibin B). Das Urinsteroidprofil war unauffällig. Der LH-RH-Test fiel präpubertär aus. Die Sonographie Abdomen und Testes sowie das Röntgenbild der linken Hand waren ohne pathologischen Befund. Sonographisch zeigte sich im Bereich der Mammae aufgelockertes Drüsengewebe. Unter der Verdachtsdiagnose idiopathische Gynäkomastie wurden 3-monatliche Verlaufskontrollen durchgeführt. Nach zwischenzeitlicher Rückbildung der Gynäkomastie stellte

sich der Patient mit erneut aufgetretener Gynäkomastie (B2–3 bds.) im Abstand von 9 Monaten vor. Auf dezidiertes Nachfragen berichtete die Mutter, dass der Patient regelmäßig Lavendelölbäder anwendete. Die Gynäkomastie bildete sich kurz nach Beenden der Lavendelölanwendungen vollständig zurück und trat seit 2 Jahren nicht mehr auf.

Diskussion: Die Ursache der präpubertären Gynäkomastie eines ansonsten gesunden Jungen mit normwertigen endogenen Steroiden wurde untersucht. Es wurde keine zugrunde liegende Pathologie gefunden. Die Gynäkomastie koinzidierte mit topischer Anwendung von Lavendelöleprodukten, dessen östrogene und antiandrogene Wirkung zumindest in vitro bereits beschrieben wurde. Die zwischenzeitliche Rückbildung könnte durch eine seltenere Anwendung der Lavendelölbäder während der Sommermonate erklärt werden. Kurz nach Beenden der Lavendelölanwendung bildete sich die Gynäkomastie vollständig zurück. Daher gehen wir von einem möglichen Zusammenhang zwischen der aufgetretenen Gynäkomastie und der topischen Lavendelölanwendung aus.

Schlussfolgerung: Da Lavendelöl häufig in kosmetischen Produkten enthalten ist, könnte ein Teil der als idiopathisch eingestuften präpubertären Gynäkomastien mit deren intensivem Gebrauch zusammenhängen. Da diese Produkte von den Eltern häufig als nicht relevante Substanzen betrachtet werden, sollte bei der Anamneseerhebung hier dezidiert nachgefragt werden.

DGKJ-PO-81

Familiärer Hyperaldosteronismus (Dexamethason-supprimierbarer Hyperaldosteronismus): Nachweis bei vier Patienten aus drei Generationen

C. Kamrath¹, E. Schulze², HJ. Böhles¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ. Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt;

²Humangenetik, Humangenetisches Labor Prof. Raue, Heidelberg

Fallbericht: 8-jähriges Mädchen, Vorstellung in der Notaufnahme bei akuter obstruktiver Bronchitis

- deutliche arterielle Hypertension (190/100 mmHg) sowie Hypokaliämie (3,0 mmol/l (Norm: 4,0–5,3 mmol/l))
- 24-Stunden-Blutdruckmessung: Tagesdurchschnittswerte: 160/100 mmHg, nächtliche Durchschnittswerte: 154/81 mmHg

Familienanamnese: Essentielle Hypertonie bei der Großmutter seit dem 15. Lebensjahr

- Diverse Kombinationen antihypertensiver Medikamente ohne Erfolg
- Im Jahr 2005 hatte die Großmutter Paresen beide Arme und es wurde daraufhin bei Hypokalämie (2,1 mmol/l) die Diagnose eines Conn-Syndromes gestellt. Ein Nebennierenadenom konnte nicht gefunden werden
- Vor 10 Jahren wurde ein Bluthochdruck bei der Mutter der Patientin diagnostiziert, erfolglose Behandlung mit verschiedenen Kombinationen antihypertensiver Medikamente
- Nach der Diagnose des Conn-Syndrom bei der Großmutter wurde auch bei der Mutter die Diagnose Conn-Syndrom gestellt. Beide erhalten seit dem Spironolacton, der Blutdruck sei jedoch immer noch inadäquat eingestellt
- Der Vater der Großmutter sei früh (sie sei damals 10 Jahre alt gewesen) an einem Schlaganfall verstorben
- Verdachtsdiagnose: familiärer Hyperaldosteronismus
- Ursache: Hybridgen zwischen der 11-beta-Hydroxylase (CYP 11B1) und der Aldosteronsynthese (CYP 11B2) durch falsches crossing-over
- Homologie beider Gene >90%
- Fusion des 5' ACTH-sensitiven Promoter des 11-beta-Hydroxylasegens und der 3' Sequenz der Aldosteronsynthese, dadurch kommt es zu einer ACTH-abhängigen Expression und Aktivierung in der zona fasciculata der Nebenniere
- Aufgrund der 18-Hydroxylaseaktivität der Aldosteronsynthese bildet die zona fasciculata ein besonderes Steroid (18-Hydroxycortisol, sog. Hybridsteroid)
- 1966 erstmals als hypokalämisches hypertensives Syndrom bei einem Vater und dessen Sohn beschrieben (Sutherland et al.).

Basalwerte der Indexpatientin: Aldosteron: 15,7 ng/dl (Norm: 2,0–35 ng/dl)

- 18-Hydroxycortisol: 304 ng/dl (Norm: 30–130 ng/dl)
- Plasma-Renin-Aktivität: 0,3 ngAI/ml/h (Norm: 1–5 ngAI/ml/h)
- Quotient Aldosteron (ng/dl)/Plasma-Renin-Aktivität (ngAI/ml/h): 52 (Norm <30).

Post-Dexamethason-Hemmtest (0,5 mg alle 6 h über 48 h)

- Aldosteron <1,0 ng/dl
- 18-Hydroxycortisol: 24 ng/dl
- Beurteilung: Deutlicher Abfall des Aldosteronwertes um >80% bzw. auf <4 ng/dl.

Basalwerte des 1. Bruders (RR 150/80 mmHg, Kalium normal)

- Aldosteron: 13,1 ng/dl (Norm: 2,0–10,0 ng/dl)
- 18-Hydroxycortisol: 377 ng/dl (Norm: 30–130 ng/dl)
- Plasma-Renin-Aktivität: 0,3 ngAI/ml/h
- Quotient Aldosteron (ng/dl)/Plasma-Renin-Aktivität (ngAI/ml/h): 43,6 (Norm <30)

Post-Dexamethason-Hemmtest (0,5 mg alle 6 h über 48 h)

- Aldosteron <1,0 ng/dl
- 18-Hydroxycortisol 20 ng/dl (Norm: 30–130 ng/dl).
- Beurteilung: Nach Dexamethasonhemmtest findet sich ein deutlicher Abfall des Aldosterons von >80% bzw. auf <4 ng/dl

Basalwerte des 2. Bruders (RR 150/80 mmHg, Kalium normal)

- Aldosteron: 3,0 ng/dl (Norm: 2,0–35,0 ng/dl).
- 18-Hydroxycortisol: 72 ng/dl (Norm: 30–130 ng/dl).
- Plasma-Renin-Aktivität: 2,2 ngAI/ml/h
- Quotient Aldosteron (ng/dl)/Plasma-Renin-Aktivität (ngAI/ml/h): 1,4

Das Hybridgen zwischen dem Promotor der 11-beta-Hydroxylase und der Aldosteronsynthese konnte mittels PCR nachgewiesen werden bei

- Der Indexpatientin,
- Dem 1. Bruder
- Der Mutter
- Der Großmutter

Das Hybridgen konnte nicht nachgewiesen werden bei:

- Dem 2. Bruder

DGKJ-PO-82

Verlauf des Typ 1-Diabetes mellitus bei früher Manifestation – pädiatrisches Verbundprojekt im BMBF-Kompetenznetz Diabetes

A. Stahl¹, Chr. Bächle¹, A. Icks¹, K. Lange², T. Meissner³, Chr. Graf⁴, R. Holl⁵, M. Grabert⁵, G. Giani¹, J. Rosenbauer¹, für KKNdM, ESPED, DPV-Wiss⁵

¹Institut für Biometrie und Epidemiologie, Deutsches Diabetes-Zentrum, Leibniz-Zentrum an der Universität Düsseldorf, Düsseldorf; ²Medizinische Psychologie, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover; ³Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Medizinische Einrichtungen der Universität Düsseldorf, Düsseldorf; ⁴Institut für Motorik und Bewegungstechnik, Deutsche Sporthochschule Köln, Köln; ⁵Institut für Epidemiologie, Universität Ulm, Ulm

Fragestellung: Der Typ 1-Diabetes mellitus (T₁DM) ist die häufigste chronische Stoffwechselerkrankung im Kindes- und Jugendalter mit kontinuierlich ansteigender Inzidenz insbesondere bei Kindern unter 5 Jahren. Die Inzidenz pro 100.000 Personenjahren wurde in Deutschland bei 0- bis 4-Jährigen von 1993 bis 2007 auf durchschnittlich 12,7 (95%-Konfidenzintervall: 12,4–13,0) geschätzt. Der jährliche Inzidenzanstieg betrug im selben Zeitraum 2,1%. Die Prävalenz früh manifestierten T₁DM wurde bei 0- bis 4-Jährigen zuletzt (31.12.2007) auf 34,2 pro 100.000 Personen geschätzt. Der frühkindliche Erkrankungsbeginn bedeutet für die Betroffenen ein besonders hohes Risiko für vielfältige somatischen und psychosoziale Probleme sowie diabetische Komplikationen. Bisher fehlen in Deutschland jedoch populationsbasierte Untersuchungen zum Verlauf des T₁DM bei Kindern und Jugendlichen mit früher Manifestation.

Material und Methode: Im Rahmen des Anfang 2009 gestarteten pädiatrischen Forschungsverbundes im BMBF-Kompetenznetz Diabetes mellitus wird eine bundesweite Kohorte von Patienten mit T₁DM untersucht, bei denen die Erkrankung im Zeitraum 1993–1998 im Alter von

0–4 Jahren aufgetreten ist (N=2500). Bei Erhebung sind die Patienten 11 bis 20 Jahre alt und weisen eine Diabetesdauer von mindestens 10 Jahren auf. Es werden die folgenden komplementären Datenquellen genutzt: ESPED, DPV-Datenbank, Vor-Ort-Erfassung klinischer Daten in nordrhein-westfälischen Kliniken und Praxen, Fragebogensurvey für Patienten / Eltern, Mortalitäts-Follow-up.

Ergebnisse: Projektziele sind: die aktuelle Beschreibung von Stoffwechselkontrolle und Häufigkeit akuter diabetischer Komplikationen; der Vergleich von Lebensstil (Ernährung, Rauchen, körperliche Aktivität, Medienkonsum), Lebensqualität, Entwicklung (emotional, sozial, körperlich) bei Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mit gesunden Kindern und Jugendlichen des repräsentativen Gesundheitssurveys KiGGS; die Bereitstellung epidemiologischer Daten zur Inzidenz und kumulativen Inzidenz von diabetischen Spätkomplikationen (Retinopathie, Nephropathie, kardiovaskuläre Risikofaktoren) und Mortalität; die Untersuchung potenzieller Prädiktoren des Erkrankungsverlaufs.

Diskussion: Die Stärken der Studie liegen im interdisziplinären Ansatz, in weitreichender nationaler und internationaler Vergleichbarkeit, der Nutzung komplementärer Datenquellen und Erhebung neuer Aspekte des Diabetesverlaufs bei früher Manifestation. Die notwendige aktive Unterstützung durch die betreuenden Kliniken / Praxen für die Teilnehmergewinnung wird von großer Bedeutung für die Response und die Ergebnisse der Studie sein.

Schlussfolgerung: Ein besseres Verständnis der Einflussfaktoren des Diabetesverlaufs kann zu einer Verbesserung des Managements des T₁DM bei Kindern und Jugendlichen beitragen.

Sport und Bewegung

DGKJ-PO-83

Wie vergleicht sich die objektive Bewegungsmessung bei Kindergartenkindern mit der Einschätzung von Bewegung durch ein Elternfragebogeninstrument?

F. De Bock¹, S. Becker¹, J. Fischer¹, R. von Kries², O. Bayer²

¹Mannheimer Institut für Public Health, Sozial- und Präventivmedizin, Universitätsmedizin Mannheim, Universität Heidelberg, Mannheim; ²Abteilung für Epidemiologie im Kindes- und Jugendalter, Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin, Medizinische Fakultät der Ludwig-Maximilians-Universität, München

Fragestellung: Die objektive Messung von Bewegung und Bewegungsintensität im Kindergartenalter ist schwierig und in epidemiologischen Untersuchungen nur mittels größeren technischen Aufwands möglich. Hier könnten Fragebogeninstrumente Abhilfe schaffen. Ein im letzten Jahr veröffentlichtes Instrument (Bayer et al. 2008) erwies sich in vorangegangenen Studien als praktikabel und die Ergebnisse zeigten einen deutlichen Zusammenhang zwischen Bewegungskategorisierung und Übergewicht und Adipositas. Die vorliegende Arbeit hat die Validierung dieser einfachen, fragebogenbasierten Klassifikation anhand von Accelerometerdaten bei Kindergartenkindern zum Ziel.

Methoden: Bei Bewegungsmessungen im Kindergarten trugen 389 Kinder im Alter zwischen 3 und 6 Jahren über sechs Tage ein Accelerometer (Actiheart, CamNTEch, Cambridge, UK), das für jede 15-Sekundenepoche einen Aktivitätswert (counts/15sec) aufzeichnet. Die mittlere Aktivität während der sechs Tage Messzeit wurde für jedes Kind getrennt berechnet. Basierend auf Elternangaben wurde mittels des Fragebogeninstruments ein Score gebildet, der jedes Kind in die dichotomisierten Kategorien „aktiv“ oder „nicht aktiv“ klassifiziert. Anschließend wurde die mittlere Aktivität von Kindern in der aktiven Kategorie mit der in der inaktiven Kategorie unter Adjustierung für Alter und Geschlecht verglichen. Um einer symmetrischen Verteilung nahezukommen, wurden für die statistische Analyse die Accelerometerdaten logarithmiert.

Ergebnisse: Von 389 Kindern gab es für 305 im Elternfragebogen ausreichende Angaben zur Bildung der Variable körperliche Aktivität. Nach

vorläufiger Analyse unterschieden sich die Aktivitätswerte zwischen „aktiven“ und „nicht aktiven“ Kindern signifikant (Median 20,9 gegenüber 19,9 counts/15sec, $p=0,026$, Mann-Whitney-U-Test). In der für Alter und Geschlecht adjustierten Regressionsanalyse wurde dieser Unterschied bestätigt.

Diskussion: Das verwendete Fragebogeninstrument korreliert mit dem Ergebnis der objektiven Bewegungsmessung durch Accelerometrie. Der Unterschied zwischen beiden Kategorien ist trotz Signifikanz nicht groß, was am Einschluss der Schlafzeiten mit wenig Accelerometeraktivität liegen könnte.

Schlussfolgerung: Das Fragebogeninstrument scheint für die Einteilung der Kindergartenkinder in „aktiv“ und „nicht aktiv“ anwendbar zu sein. Um die Einteilung zu verfeinern scheint jedoch der Ausschluss inaktiver Perioden in den Accelerometerdaten nötig.

DGKJ-PO-84

Zugang zu Bewegungsförderung von Kindern – Muss es immer Sport sein?

F. De Bock¹, H. Renz-Polster²

¹Mannheimer Institut für Public Health, Sozial- und Präventivmedizin, Universitätsmedizin Mannheim, Universität Heidelberg, Mannheim

Fragestellung: In den letzten 20 Jahren hat die Prävalenz von Übergewicht im Kindesalter zugenommen. Übergewicht kann als Ungleichgewicht zwischen quasi unveränderter Energieaufnahme und sinkendem Energieverbrauch, vor allem durch Bewegungsmangel, beschrieben werden. Die Empfehlung der Deutschen Gesellschaft für Sportmedizin und Prävention für Kinder lautet, täglich über eine Zeit von 45 bis 60 Minuten mäßig aktiv zu sein. Diese mäßige Aktivität kann nicht nur durch Sport, sondern auch durch Bewegung im Alltag erreicht werden. Dies gilt insbesondere, da wissenschaftliche Studien gezeigt haben, dass nur eine Minderheit von Kindern gerne traditionellen Sport im Verein betreibt. Das Ziel dieses Beitrags ist es, basierend auf einer wissenschaftlichen Literaturrecherche eine Übersicht über die Möglichkeiten der Förderung von Alltagsbewegung für den beratend tätigen Kinderarzt zu erstellen.

Material und Methoden: Voraussetzung für die Aufnahme in die Übersicht war, dass die in den wissenschaftlichen Arbeiten berichtete Bewegungsförderung gesunde, nicht übergewichtige Kinder zur Zielgruppe hatte und speziell die Förderung von Alltagsbewegung beinhaltete. Berücksichtigt wurden Reviews vom 1.9.1987–31.3.2008 in PubMed mit den Stichworten „children“, „physical activity“, „intervention“ und „everyday“ (Abfragedatum 3.4.2009). Diese Ansätze zur Förderung von Bewegung im Alltag wurden in der Übersicht mittels einzelner Originalarbeiten und Expertenvorschlägen ergänzt, um praktische Erfahrungen aus dem Feld einzugliedern.

Ergebnisse: Von 221 Suchergebnissen wurden 12 Reviews berücksichtigt, in denen jeweils andere Aspekte erwähnt wurden. Aus dem beschriebenen explorativen Vorgehen ergaben sich drei Hauptansatzpunkte für die Steigerung von Bewegung im Alltag: 1. Änderung der Mikro-Verhältnisse. Hierunter fallen z.B. die Gestaltung von Kindergartengrundstücken und die Einführung von Unterricht im Stehen oder bewegter Unterrichtspausen. 2. Änderung der Bewegungsgewohnheiten. Dazu zählen die Reduktion sitzender Tätigkeiten, die Einführung bewegter Transportroutinen („walking bus“) und die Förderung sozialer Anlässe zu Bewegung. 3. Änderung der Makroebene. Hierzu gehören Veränderung der gesellschaftlichen Norm und Legislation, z.B. die gesetzliche Verpflichtung zu wöchentlichen Waldtagen in allen Kindergärten.

Diskussion: Diese Übersicht zeigt, dass zur Förderung von Bewegung im Kindesalter ein systemischer Ansatz nötig ist. Obgleich viele der Ansatzpunkte dem Kinderarzt alleine nicht zugänglich sind, kann er basierend auf den hier präsentierten Beispielen und durch zusätzliche Beschäftigung mit den spezifischen Möglichkeiten vor Ort eine kompetente und praxisnahe Beratung für betroffene Eltern bieten.

Schlussfolgerung: In der Beratung von Eltern sollten neben dem Rat zu sportlicher Betätigung die Verhältnisse vor Ort sowie die Neigung des

jeweiligen Kindes erörtert werden. Bewegungsberatung kann vor allem effektiv sein, wenn sie die Lebenswelten der Kinder berücksichtigt.

DGKJ-PO-85

Welche Faktoren beeinflussen die objektiv gemessene körperliche Aktivität von Kindergartenkindern? Ergebnisse einer Kohortenstudie

S. Becker¹, M. Schüssler¹, J. Fischer¹, F. De Bock¹

¹Mannheimer Institut für Public Health, Sozial- und Präventivmedizin, Universitätsmedizin Mannheim, Universität Heidelberg, Mannheim

Fragestellung: 76% aller Kinder in Deutschland bewegen sich täglich weniger, als für ihre Gesundheit förderlich wäre. Bewegungsmangel, vor allem in der sensiblen Phase des „adiposity rebound“ vom fünften bis zum siebten Lebensjahr, ist ein wichtiger Risikofaktor für die Entwicklung des metabolischen Syndroms. Die vorliegende Studie untersucht, durch welche Faktoren die Bewegung von Kindergartenkindern beeinflusst ist.

Material und Methode: Im Rahmen einer Kohortenstudie mit 506 Kindergartenkindern aus Baden-Württemberg zwischen drei und sechs Jahren wurden in der Baselinemessung objektive Bewegung (Accelerometer) über durchschnittlich 5,5 Tage, anthropometrische Daten (BMI, Taillenumfang, Hautfaldendicken) sowie Angaben zum sozioökonomischen und familiären Umfeld erhoben. Die Unterteilung in eher aktive und inaktive Kinder wurde über einen Mediansplit vorgenommen (Kinder, die über den gesamten Erhebungszeitraum im Durchschnitt über 20 Counts lagen, wurden als aktiv bezeichnet). Mittels bivariater Verfahren und logistischer Regressionsanalyse wurde analysiert, welche Faktoren in Zusammenhang mit einer hohen vs. geringen körperlichen Aktivität stehen.

Ergebnisse: Bereits die bivariaten Analysen machen deutlich, dass bei Mädchen und Jungen im Kindergartenalter unterschiedliche Faktoren die körperliche Bewegung beeinflussen. Die objektiv gemessene Bewegung steigt bei Jungen mit zunehmendem Alter signifikant an. Für Mädchen kann dagegen kein statistisch signifikanter Zusammenhang zwischen dem Alter und einer vermehrten Bewegung nachgewiesen werden. Zudem weisen Jungen, die mindestens einmal pro Woche im Verein Sport treiben, auch im Alltag eine höhere Aktivität auf als Jungen, die keinen Vereinssport betreiben (47% vs. 33%). Jungen mit geringerer Körperfettmasse und geringem Taillen-Größen-Verhältnis sind eher aktiv als gleichaltrige Jungen mit höherer Körperfettmasse und höherem Taillen-Größen-Verhältnis. Bei Mädchen ist den bivariaten Analysen zufolge dagegen vor allem der durch die Eltern als positiv eingeschätzte Gesundheitszustand, die Möglichkeit sich in der Nähe der Wohnung auszutoben, sowie die im Freien verbrachte Zeit für eine überdurchschnittliche körperliche Aktivität ausschlaggebend. Auch gemäß ersten logistischen Regressionsanalysen ergeben sich für Mädchen und Jungen unterschiedliche zentrale Einflussfaktoren der körperlichen Aktivität.

Diskussion: Die Ergebnisse legen nahe, dass insbesondere bei Mädchen zur Vorbeugung von Bewegungsmangel hauptsächlich die räumliche Umgebung und die im Freien verbrachte Zeit ausschlaggebend ist. Bei Jungen sind es dagegen eher objektive Faktoren wie die Sportvereinszugehörigkeit und das Taillen-Größen-Verhältnis, die einen Einfluss auf die körperliche Aktivität haben.

Schlussfolgerung: Aus den vorliegenden ersten Ergebnissen zu objektiv gemessener Bewegung von Kindergartenkindern ergibt sich, dass insbesondere übergewichtige Kinder und hier vor allem Mädchen, die wenig Möglichkeit haben, sich in der häuslichen Umgebung zu bewegen, eine Zielgruppe für Bewegungsförderung sind.

DGKJ-PO-86**Die Blackbox Bewegung – wie viel bewegen sich Kinder tatsächlich? Messgenauigkeit durch Kombination von Herzfrequenzmessung und Accelerometrie**F. De Bock¹, J. Menze¹, S. Becker¹, J. Fischer¹, M. Schüssler¹, I. Seidel²¹Mannheimer Institut für Public Health, Sozial- und Präventionsmedizin (MIPH), Universitätsmedizin Mannheim, Universität Heidelberg, Mannheim; ²Forschungsinstitut für Schulsport und Sport von Kindern und Jugendlichen, Karlsruhe

Fragestellung: Für Kinder sollen sich mindestens 60 Minuten täglich moderat bis intensiv bewegen (WHO-Empfehlung). Zur objektiven Messung dieser Bewegung scheint die kombinierte Messung von Herzfrequenz (HF) und Accelerometrie (ACC) genauer zu sein als die einer Messgröße alleine. In der vorliegenden Studie untersuchten wir die Genauigkeit von kombinierter Herzfrequenz- und Accelerometermessung durch den Vergleich mit direkter Bewegungsbeobachtung bei Kindern.

Material und Methoden: 33 Kinder (60% Jungen) wurden in vier Mannheimer Kindergärten rekrutiert. Während einer angeleiteten Bewegungsstunde und zwei weiteren Stunden freien Spiels wurde die Bewegung der Kinder beobachtet und ihre HF und ACC-Werte durch das Bewegungsmessgerät Actiheart (CamNTEch, Cambridge, UK) aufgezeichnet. Die beobachtete Bewegung der Kinder wurde über das Beobachtungsinstrument Child Activity Rating Scale (CARS) in fünf Bewegungslevel klassifiziert. Moderate bis intensive Bewegung wurde als CARS-Level 4 bzw. 5 definiert, Inaktivität (sitzende Tätigkeiten) als CARS-Level 1 bzw. 2. Die Actiheart-Daten wurden mit den beobachteten CARS-Levels verglichen, wodurch die mittleren HF- und ACC-Werte für mäßige bis intensive Bewegung (CARS 4 und 5) sowie für Inaktivität (CARS 1 und 2) berechnet wurden. Eine ROC (Receiver Operating Characteristics)-Analyse ergab HF- und ACC-Grenzwerte, mit denen bestimmt werden kann, ob sich ein Kind zum Messzeitpunkt entweder mäßig bis intensiv bewegt oder inaktiv ist. In einem weiteren Beobachtungszeitraum wurde getestet, wie genau die tatsächlich beobachtete Aktivität anhand der berechneten HF- und ACC-Grenzwerte vorhergesagt werden kann.

Ergebnisse: Als Grenzwerte zur Vorhersage moderater bis intensiver Bewegung wurden eine HF > 138/min und ACC-Werte > 105/15 s für Mädchen, eine HF > 134/min und ACC-Werte > 119/15 s für Jungen bestimmt. Mit der Kombination beider Grenzwerte konnte in 90% der Fälle richtig vorhergesagt werden, ob die Kinder sich moderat bis intensiv bewegten oder nicht. Wurden nur HF- oder nur ACC-Grenzwerte genutzt, lag die Voraussagegenauigkeit bei 80%. Für die Vorhersage von sitzender Tätigkeit bzw. Inaktivität lag die Genauigkeit bei 69% (Mädchen) und 65%.

Diskussion: Der Vergleich der Actiheartdaten mit der direkten Beobachtung von Bewegung bei Kindergartenkindern zeigt, dass die Kombination von HF-Messung und ACC vor allem dafür geeignet ist, zu erkennen, wie groß der Anteil an moderater bis intensiver Bewegung ist. Die Kombination der Grenzwerte von HF und ACC ist genauer als die Nutzung der HF- oder ACC-Grenzwerte alleine.

Schlussfolgerung: Die Nutzung von Bewegungsmessgeräten, die HF-Messung mit ACC kombinieren, kann dabei helfen, die tägliche Dauer und Bewegungsintensität bei Kindern genauer zu bestimmen. Die Generalisierbarkeit der vorliegenden Ergebnisse sollte jedoch in größeren Studien und mittels anderer Validierungsmethoden untersucht werden.

DGKJ-PO-87**Objektive Messung von Bewegung bei Kindergartenkindern mit und ohne Migrationshintergrund**F. De Bock¹, S. Becker¹, J. Menze¹, M. Schüssler¹, J. Fischer¹¹Mannheimer Institut für Public Health, Sozial- und Präventivmedizin, Universitätsmedizin Mannheim, Universität Heidelberg, Mannheim

Fragestellung: Bewegungsmangel im Kindesalter ist ein Risikofaktor für Übergewicht und metabolisches Syndrom. Kinder mit Migrationshintergrund sind besonders übergewichtig (URMEL-ICE-Studie, KiGGs-Studie) und laut subjektiver Angaben aus Fragebögen auch weniger

körperlich aktiv. Es ist jedoch nicht bekannt, ob Kinder mit Migrationshintergrund sich objektiv weniger bewegen. In der vorliegenden Studie wurde die objektiv gemessene Bewegung von Kindergartenkindern mit und ohne Migrationshintergrund verglichen.

Material und Methoden: 33 Kinder (60% Jungen, 36% Migranten) zwischen drei und sechs Jahren wurden im Rahmen einer Pilotstudie in vier Mannheimer Kindergärten rekrutiert. Während einer angeleiteten Bewegungsstunde und einer weiteren Stunde freien Spiels wurde die Bewegung der Kinder im Kindergartenalltag mittels Accelerometer (Actiheart, CamNTEch, Cambridge, UK) objektiv erfasst. Migrantenstatus wurde definiert über die zu Hause gesprochene Sprache (andere als deutsch) oder die Muttersprache beider Eltern (andere als deutsch). Für alle Kinder wurde die mittlere objektive Bewegung (Accelerometercounts/15 Sekunden) und deren Standardabweichung berechnet. Die mittlere objektive Bewegung von Kindern mit Migrationshintergrund wurde, getrennt nach Geschlecht, mit der von deutschen Kindern verglichen. Mittels des Mann-Whitney-U-Tests wurde das Signifikanzniveau der Unterschiede berechnet.

Ergebnisse: Die mittlere Bewegung von Mädchen mit Migrationshintergrund (mittleres Alter: 3,3 Jahre) betrug 44 counts/15 s, die von Mädchen ohne Migrationshintergrund (mittleres Alter 3,8 Jahre) 76,8 counts/15 s ($p < 0.0001$). Bei Jungen mit Migrationshintergrund (mittleres Alter 4,8 Jahre) lag die mittlere Bewegung bei 91,5 counts/15 s, bei Jungen ohne Migrationshintergrund (mittleres Alter 4,1 Jahre) bei 87,9 counts/15 s ($p = 0,058$).

Diskussion: Mädchen mit Migrationshintergrund bewegen sich im Kindergartenalltag signifikant weniger als Mädchen ohne Migrationshintergrund. Dies stimmt überein mit den Ergebnissen des Motorikmoduls des KIGGs, wo die objektive motorische Gesamtleistungsfähigkeit (Schätzer für Fitness) von Kindern mit Migrationshintergrund bei beiden Geschlechtern schlechter ist. In unserer Studie bewegten sich Jungen mit Migrationshintergrund mehr als deutsche Jungen, wenn auch nicht signifikant.

Schlussfolgerung: Die vorliegende Studie an Kindergartenkindern deutet darauf hin, dass Bewegungsmangel besonders bei Mädchen mit Migrationshintergrund schon früh ein Problem darstellen könnte. In einer größeren Studie (ca. 1000 Kinder, 37 Kindergärten) wird derzeit überprüft, ob diese Beobachtung über die hier untersuchte Kindertagesstätte hinaus verallgemeinerbar ist.

DGKJ-PO-88**Wie wirkt sich eine elternzentrierte Bewegungsintervention auf physiologische Gesundheitsparameter von Kindergartenkindern aus? Design einer cluster-randomisierten, kontrollierten Studie**F. De Bock¹, K. Hoffmann¹, H. Renz-Polster¹, J. Fischer¹¹Mannheimer Institut für Public Health, Sozial- und Präventivmedizin, Universitätsmedizin Mannheim, Universität Heidelberg, Mannheim

Hintergrund: Im Zuge der steigenden Prävalenz von Übergewicht im Kindesalter ist Bewegungsförderung eine erfolversprechende Präventionsstrategie. Viele der bisherigen Bewegungsinterventionen im Kindergartenalter waren jedoch wenig effektiv. Bisher ist wenig dazu bekannt, ob Interventionen, die bewusst das Lebensumfeld und die Zielpersonen in die Gestaltung der Intervention mit einbeziehen über Standardprogramme hinaus Bewegung im Alltag fördern. Dies soll mittels einer randomisierten kontrollierten Studie evaluiert werden. Die vorliegende Arbeit beschreibt das Studiendesign.

Methoden/Design: Im Rahmen einer cluster-randomisierten kontrollierten Studie werden eine intensive Standardintervention (2 x wöchentliche Bewegungsstunde in Kindertagesstätten während 6 Monaten) mit einer um Einbeziehung der Eltern angereicherten Standardintervention verglichen. Im Rahmen des Bewegungs- und Ernährungsförderungsprogramms für Kindertagesstätten der Landesstiftung Baden-Württemberg „Komm mit in das gesunde Boot“ wurden 37 Kindergärten rekrutiert und stratifiziert randomisiert (ländliche vs. städtische Umfeld, hoher vs. niedriger Anteil Kinder mit Migrationshintergrund).

Bei der Standardintervention (Kontrollgruppe) handelt es sich um Bewegungsstunden, die zweimal wöchentlich von einer externen Fachkraft durchgeführt werden. In der Interventionsgruppe erhalten die Kinder zusätzlich zur Standardintervention eine elternzentrierte „Anreicherung“. Sie zielt darauf ab, die Bewegungsgewohnheiten im Kindergartenumfeld mittels Einbeziehung der Eltern, Kinder und Erzieher in die Inhalte und Durchführung der Intervention zu ändern. Unter der Moderation einer Fachkraft wählen Eltern und Erzieher im Internet und in Buchform präsentierte Projektideen zur Förderung der Alltagsbewegung aus und setzen sie dann vor Ort gemeinsam um.

Messungen werden vor Interventionsbeginn, zum Ende und sechs Monate nach der sechsmonatigen Intervention durchgeführt. Mittels des primären Zielparameters, der über 6 Tage objektiv gemessenen Bewegung (Accelerometrie), wurde die benötigte Fallzahl ($n=600$) zur Ermittlung von 0,25 Standardabweichungen Differenz und 90% Power berechnet. Sekundäre Zielparameter sind BMI, Gesamtkörperfett und zentrales Körperfett (Hautfalten und Taillenumfang), Herzfrequenzerholung nach submaximaler Belastung, Bewegungs-, Medien- und Schlafverhalten (via Fragebogen). Zur Prozessevaluation werden qualitative Daten zu den Kindergartenverhältnissen sowie zur Implementierung und Reichweite der Intervention durch standardisierte Interviews mit den Erziehern erhoben.

Diskussion: Mit der vorliegenden Arbeit wird das wissenschaftliche Design einer randomisierten kontrollierten Studie vorgestellt, welches die Auswirkungen einer elternzentrierten Bewegungsintervention zusätzlich zu einer Standardintervention auf objektiv gemessene Bewegung und BMI den Auswirkungen einer expertenabhängigen Standardbewegungsintervention gegenüberstellt.

Pneumologie II

DGKJ-PO-89

Sarkoidose im Kindes- und Jugendalter: Fallbericht und Monitoring der Erkrankungsaktivität mittels Chitotriosidase Aktivität

K. Bleckmann¹, M. Klein¹, T. Ankeremann¹, E. Menge², P. von Bismarck¹

¹Universitätskinderklinik, Kiel; ²Kinderklinik, Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Mainz

Einleitung: Die Sarkoidose ist eine Multisystemerkrankung mit chronischer granulomatöser Inflammation unbekannter Ätiologie. Die Erkrankung tritt sehr selten auf und wird für Europa bei Kindern unter dem 15. Lebensjahr mit einer Inzidenz von ca. 0,22–0,27/100.000 pro Jahr angegeben. Das klinische Erscheinungsbild der Sarkoidose ist heterogen und vom Manifestationsalter abhängig. Im Kleinkindalter ist die Erkrankung durch eine Entzündung der Haut, eine Arthritis und Uveitis charakterisiert, Jugendliche weisen dagegen häufig eine hiläre Lymphadenopathie, eine pulmonale Erkrankung oder auch eine okkuläre und kutane Entzündung auf. Zu charakteristischen laborchemischen Markern zählt die Aktivität des Angiotensin-Converting Enzyme (ACE), sie ist in über 50% der Fälle erhöht und hat sich als Marker der Erkrankungsaktivität bewährt. Die Aktivität der Chitotriosidase, ein von aktivierten Makrophagen produziertes Enzym, ist bei der Sarkoidose mehrfach erhöht gemessen worden und konnte wiederholt erfolgreich als Verlaufparameter genutzt werden.

Kasuistik: Klinik: 17 Jahre alter Junge in gutem Allgemeinzustand mit seit vier Jahren bestehender cervicärer Lymphadenopathie (histologische Untersuchung: granulomatöse Entzündung).

Laborbefunde: unauffällige Entzündungsparameter (BB, BSG, und CRP), Calcium und Immunglobuline. Deutliche Erhöhung der ACE Aktivität auf 76 U/l (Normbereich 18–55 U/l) sowie eine erhöhte Chitotriosidase-Aktivität von 1516 nmol/ml/h (Normbereich 20–80 nmol/ml/h) als Hinweis auf eine gesteigerte Makrophagen-Aktivierung. Apparative Diagnostik: homogene Zeichnungsvermehrung der Lunge im Röntgenbild des Thorax sowie perihiläre „Eierschalenformationen“. Im CT der Lunge Darstellung von nodulären, teils verkalkten, Veränderungen in beiden

Lungenflügeln sowie multiple vergrößerte Lymphknoten mediastinal und hilär. In der Bronchoskopie stellen sich multiple kleine granulomatöse Veränderungen in Trachea und den Bronchien dar. Lymphozytose (71% Alveolarmakrophagen, 27% Lymphozyten, 2% Neutrophile), mit einem deutlich erhöhten CD4/CD8-Quotienten von 5,9, entsprechend einer lymphozytären Alveolitis in der bronchoalveolären Lavage.

Es wurde die Diagnose einer Sarkoidose gestellt und eine Therapie mit Prednisolon (1,5 mg/kg KG/d) begonnen. Als Verlaufparameter werden zur Steuerung der Therapie in regelmäßigen Abständen die ACE und Chitotriosidase Aktivität bestimmt.

Diskussion: Verlauf und Prognose der Erkrankung im Kindes- und Jugendalter unterscheiden sich von denen Erwachsener. Der Verlauf ist variabel und hängt von der Manifestationsweise und dem Ausmaß der Erkrankung ab. Die Chitotriosidase-Aktivität i. S. von Sarkoidose-Patienten ist deutlich erhöht. Es wird berichtet, dass die Aktivität bei einer aktiven Erkrankung deutlich höher ist als bei einer inaktiven Erkrankung oder gesunden Kontrollen. Daher könnte sich die Chitotriosidase-Aktivität – neben der ACE Aktivität – als diagnostischer Parameter der Sarkoidose erweisen und zur Steuerung der nebenwirkungsreichen Therapie eingesetzt werden.

DGKJ-PO-90

Rationale Kinderchirurgische Therapie metapneumonischer Effusionen

S. Wolke¹, J. Mainz², F. Eckoldt¹

¹Klinik für Kinderchirurgie der Friedrich Schiller Universität Jena, Jena;

²Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder- u. Jugendmed., Jena

Komplizierte Verläufe kindlicher Pneumonien gehören zu den häufig in der pädiatrischen Praxis beobachteten Problemen. Zu diesen gehören therapiepflichtige Ergussbildungen, Empyeme, Pneumothoraces, Abszedierungen und Fistelbildungen. Diese Komplikationen sind nicht immer der konservativen Therapie zugänglich. Als invasive Therapieoptionen kommen Punktionen, Drainagen, chemische Pleurolyse, thorakoskopische und offen chirurgische Eingriffe in Betracht. Alle Methoden sind nachweislich effizient, Indikation, Zeitpunkt und Wirtschaftlichkeit werden kontrovers diskutiert.

Anhand von Beispielen aus unserem Patientengut möchten wir unsere Verfahrensweise demonstrieren. Dabei werden insbesondere Indikation und Therapiezeitpunkt unter pathophysiologischem Aspekt kommentiert. Dabei steht im Mittelpunkt der Diskussion nicht das Für oder Wider einzelner Therapieoptionen, sondern deren sinnvolle Kombination.

DGKJ-PO-91

Primäre Ziliendyskinesie-Screening durch Fragebogen

F. Scheppe¹, R. Yamamoto², R. Ferrari¹, T. Nüßlein¹

¹Städt. Klinikum Kemperhof, Koblenz; ²Medizinisches Versorgungszentrum Dr. Eberhard & Partner, Dortmund

Einleitung: Die Primäre Ziliendyskinesie (PCD) ist eine seltene Erkrankung mit heterogenem Erscheinungsbild. Ein allgemein verfügbarer spezifischer und sensitiver Einzeltest existiert bisher nicht. Die Diagnose wird daher oft erst spät gestellt. Dabei verbessert eine frühe Diagnosestellung die Prognose entscheidend.

Fallbericht: Wir berichten über 3 Geschwisterkinder einer Mennonitenfamilie im Alter von 11, 9 und 4 Jahren, die sich mit Husten vorstellten, der bisher keiner Diagnose zugeordnet werden konnte.

Die Krankengeschichte bei zweien der Kinder beginnt bereits in den ersten Lebensstunden mit einem Atemnotsyndrom. Neben den bronchopulmonalen Problemen bestand bei allen Kindern Schnupfen. Hörbeeinträchtigungen insbesondere im Hochtonbereich und Paukenergüsse waren bei dem ältesten der Kinder zu finden. Die bisherige Diagnostik mit Allergietests und Schweißtest war bei allen Kindern unauffällig. Es resultierte die Arbeitsdiagnose eines atypischen Asthma bronchiale.

Unter dem Verdacht, dass eine PCD ursächlich sein könnte, erweiterten wir die Anamnese um eine gezielte Befragung nach einem halbstandardisierten Fragebogen. Hier stellte sich heraus, dass der Schnupfen „an jedem Tag des Lebens“ bestand. Auch der Husten trat täglich auf. Dabei konnte regelmäßig Sekret mobilisiert werden.

Die Abstammung aus einer Mennonitenfamilie legte einen möglichen Gründer-Effekt nahe. Die Erfüllung all dieser Kriterien gemeinsam machte die Diagnose PCD sehr wahrscheinlich. Daher wurde als Bestätigungsdiagnostik eine molekulargenetische Untersuchung von EDTA-Blut des ältesten Kindes veranlasst. Diese beinhaltete die Analyse mittels PCR und anschließender Sequenzierung von 5 Exons aus DNAI1 und 19 Exons aus DNAH5 einschließlich der flankierenden Intronsequenzen aus genomischer DNA. Mit Hilfe dieser Untersuchung können ca. 25% aller PCD-Patienten erfasst werden.

Dabei wurde tatsächlich die Mutation IVS1+2_3insT in Intron 1 von DNAI1 als PCD-typische Mutation homozygot nachgewiesen.

So gelang es in dem hier beschriebenen Fall aus dem Symptom Husten in zwei Schritten eine klare Diagnose zu stellen und frühzeitig eine Therapie einzuleiten, die auf die Vermeidung von Bronchiektasien abzielte.

Zusammenfassung und Schlussfolgerung: Mit dieser Kasuistik zeigen wir einen Weg auf, an jeder medizinischen Einrichtung ohne technischen Aufwand mit wenigen gezielten Fragen und einer Blutentnahme die Diagnose einer PCD sicher zu stellen. Bei jedem Kind mit produktiven Husten sollte nach einem halbstandardisierten Fragebogen gezielt nach der Diagnose PCD gesucht und beim Vorliegen der definierten Kriterien eine Bestätigungsdiagnostik mittels Molekulargenetik veranlasst werden.

DGKJ-PO-92

Blended Learning als individualisierte Leitlinien-Implementierungs-Strategie? Pädiatrische Praxen profitieren davon! Ergebnisse der Leitlinien-Implementierungs-Studie Asthma (L.I.S.A.-Studie)

M. Redaelli¹, D. Simic¹, Chr. Wolff², M. Butzlaff², N. Konecny²

¹Institut für Allgemeinmedizin und Familienmedizin, Witten; ²Fakultät der Medizin, Witten

Fragestellung: Die Publikation auch hochwertiger und anerkannter Leitlinien allein führte nicht unmittelbar zu deren Anwendung; eine Veränderung im Praxisalltag fand deutlich verzögert oder gar nicht statt. National und international wurden seither verschiedene Implementierungsstrategien entwickelt und evaluiert. Insbesondere die Barrieren für einen effektiveren und effizienteren Wissenstransfer durch Leitlinien wurden dabei herausgearbeitet und differenziert beschrieben. Kann Blended-Learning als Implementierungsstrategie angesehen werden?

Material und Methoden: Die fünfjährig angelegte prospektive, kontrollierte Implementierungsstudie mit Pre-Post-Design, durchgeführt in Nordrhein-Westfalen, beinhaltete drei Module (Präsenzveranstaltung, E-Learning und Schulung der Medizinischen Fachangestellten [MFA]). Als inhaltliche Basis dieser Module diente die Nationale Versorgungsleitlinie Asthma (NVL-Asthma). Die Modulzusammensetzung war für die teilnehmenden Praxen frei wählbar. Die Inhalte der MFA-Schulung sollen die niedergelassenen Pädiater im Versorgungsprozess unterstützen und den Grad der Leitlinien-Implementierung steigern.

Vor (t_0) Studienbeginn, 1 Monat (t_1) und 3 Monate (t_2) nach Intervention wurden mittels Fragebögen bei den Ärzten Asthma-Management (4 Items) und Asthma-Wissen (13 Items) erfasst. Die Fragebögen waren einem Pre-Test unterzogen und sind in einer Pilotphase getestet worden. Die MFA erhielten vor Studienbeginn (t_0) und 3 Monate nach der Intervention (t_1) Fragebögen zur Struktur- und Prozessqualität (2 Items), sowie Asthma-Wissen (8 Items).

Ergebnisse: Von den 73 teilgenommenen pädiatrischen Praxen haben 23 ihre MFA schulen lassen und 7 Teilnehmer haben das Angebot des E-Learnings angenommen. Ein Pädiater hat beide Module wahrgenommen.

Über 90% der Teilnehmer wies beim Asthma-Management zum Zeitpunkt t_0 einen Wert von über 80% der Punktwerte auf. Eine signifikante Steigerung zu dem Zeitpunkt t_1 konnte nicht erreicht werden.

Der Einfluss der Intervention lässt sich am deutlichsten im Mittelwert des Asthma-Wissens ablesen. Lag der Mittelwert zum Zeitpunkt t_0 bei einem Prozentpunktwert von 55,4, liegt dieser für t_1 bei 66,1 und für t_2 bei 66,9. Die Steigerung von t_0 zu t_1 ist signifikant.

Die geschulten MFA wiesen hoch signifikante Steigerungen in Bezug auf Asthma-Wissen auf. Die Struktur- und Prozessqualität haben ebenfalls eine Steigerung erfahren.

Diskussion: Die Ergebnisse weisen sehr unterschiedliche Größenordnungen auf. Während das Asthma-Management bereits einen hohen Standard zum Zeitpunkt t_0 aufwies, und somit auch keine signifikante Steigerung mehr zu erwarten war, konnte das Asthma-Wissen signifikant gesteigert werden.

Schlussfolgerung/Implikation: Das Blended-Learning scheint eine geeignete Strategie zur Implementierung einer Leitlinie zu sein. Die in Deutschland noch ungewohnte Form des Wissenstransfers sollte zielstrebig und flächendeckend angewendet werden.

DGKJ-PO-93

Auswirkung der Adipositas auf Lungenfunktion, Aktivität und Gesundheit bei Jugendlichen

M. Kirwil¹, M. Rosewich¹, S. Adler¹, J. Schulze¹, G. Claußnitzer², S. Zielen¹

¹Pädiatrische Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose, Goethe-Universität, ZKI, Frankfurt/M; ²Kinderklinik, Spessart-Klinik, Bad Orb

Hintergrund: Es wird vermutet, dass Adipositas über Jahre zu zahlreichen Folgeerkrankungen, unter anderem an der Lunge führt. Welche frühen Veränderungen bei adipösen Jugendlichen auftreten, ist kaum bekannt.

Zielsetzung: Wir stellten die Frage, ob eine extreme Adipositas bei Jugendlichen frühe Auswirkungen auf die Lungenfunktion, bronchiale Hyperreagibilität und Lebensqualität hat.

Methodik: Bei 24 adipösen Jugendlichen (12 männlich, 12 weiblich, Alter Mean 15,9 Jahre, BMI Mean 37,1 kg/m²) und 24 nicht-adipösen Jugendlichen (9 männlich, 15 weiblich, Alter Mean 17,7 Jahre, BMI Mean 20,83 kg/m²) wurde die Lungenfunktion, der Methacholintest sowie mittels eines Fragebogens zur Lebensqualität der Gesundheitszustand und die körperliche Aktivität verglichen.

Ergebnisse: Die Vitalkapazität (VC) lag bei adipösen Jugendlichen bzw. nicht-adipösen Jugendlichen bei 102,8% vs 95,0%, das FEV₁ lag bei 115,0% vs 106,9%. Der Tiffeneau-Index (FEV₁/VCmax) war bei adipösen Jugendlichen im Vergleich zu nicht-adipösen signifikant erniedrigt (86,6%, vs. 94,7% p<0,0001). Die Messung der bronchialen Reizempfindlichkeit (BHR) zeigte keine Unterschiede. Die adipösen Jugendlichen treiben deutlich weniger Sport (p=0,03) und Joggen weniger (p=0,0091) als die nicht-adipösen Jugendlichen.

Schlussfolgerung: Adipositas im Jugendalter führt zu einem signifikant niedrigeren Tiffeneau-Index und wie erwartet zeigen adipöse Jugendliche zeigen eine verminderte körperliche Aktivität.

DGKJ-PO-94

Auswirkung des Zigarettenkonsums auf Aktivität und Gesundheit bei jugendlichen Rauchern

M. Rosewich¹, S. Adler¹, M. Kirwil¹, M. Rose¹, J. Schulze¹, R. Schubert¹, S. Zielen¹

¹Pädiatrische Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose, Goethe-Universität, ZKI, Frankfurt/M

Hintergrund: Es ist bekannt, dass Tabakkonsum über Jahre zu zahlreichen Folgeerkrankungen vor allem der Lunge führt. Welche frühen Veränderungen bei Rauchern auftreten, ist weniger bekannt.

Zielsetzung: Wir prüften die Frage, ob das Rauchen schon bei Jugendlichen Auswirkungen auf die sportliche Aktivität und Lebensqualität hat.

Methodik: Bei 24 jugendlichen Rauchern (14 männlich, 10 weiblich, Alter mean 17,5 Jahre) und 24 nicht-rauchenden Jugendlichen (9 männlich,

15 weiblich, Alter mean 17,7 Jahre) wurden mittels eines Fragebogens zur Lebensqualität der Gesundheitszustand und die körperliche Aktivität verglichen.

Ergebnisse: Die Raucher (Zigarettenkonsum Median 3,5 Range 1,1–9,4 packs/year) litten häufiger an trockenem Reizhusten ($p=0,002$). Sie gaben häufigeres Aufwachen während der Nacht ($p=0,0045$) und Mangel an gutem Schlaf ($p=0,0339$) an. Die Gruppe der Nicht-Raucher machte signifikant mehr Sport ($p=0,0045$). Es gab keinen signifikanten Unterschied in Bezug auf pfeifende Atemgeräusche.

Schlussfolgerung: Rauchen führt bereits früh (3,5 pack years) zu Veränderungen des Wohlbefindens und der körperlichen Aktivität.

Pneumologie II

DGKJ-PO-95

Passivrauchen erhöht den Blutdruck bei Vorschulkindern

R. Schwertl¹, G. Simonetti², M. Klett¹, G. F. Hoffmann², F. Schaefer², E. Wühl¹

¹Gesundheitsamt Rhein-Neckar-Kreis, Heidelberg; ²Allgemeine Pädiatrie - Nephrologie, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin des Universitätsklinikums, Heidelberg

Diese Studie wurde freundlicherweise unterstützt durch die Manfred-Lautenschläger-Stiftung, Reimann-Dubbers-Stiftung, Dietmar.Hopp-Stiftung und der Swiss Society of Hypertension AstraZeneca Scholarship

Fragestellung: Bei Erwachsenen ist Passivrauchen mit nachweisbaren Gefäßveränderungen, einer Zunahme der arteriellen Steifigkeit und des arteriellen Drucks assoziiert. Verantwortlich für das Passivrauchen im Kindesalter ist vor allem elterliches Rauchen. Wir untersuchten den Effekt des Passivrauchens und anderer vermeidbarer Risikofaktoren auf den Blutdruck bei Vorschulkindern.

Material und Methoden: Im Rahmen der Einschulungsuntersuchungen im Rhein-Neckar-Raum wurden bei 4237 Vorschulkindern (mittleres Alter $5,7 \pm 0,4$ Jahre) Körpergröße, Body Mass Index (BMI) und mögliche kardiovaskuläre Risikofaktoren (Passivrauchen, Rauchen während der Schwangerschaft, BMI der Eltern) erfasst. Der arterielle Blutdruck wurde standardisiert auskultatorisch und oszillometrisch gemessen.

Ergebnisse: 28.6% der Väter und 20.7% der Mütter gaben an zu rauchen. Die Prävalenz des elterlichen Rauchens nahm mit zunehmendem Bildungsniveau ab. Bei passivrauchenden Kindern waren der systolische und diastolische Blutdruck signifikant höher (systolischer Blutdruck $+1,0$ mm Hg, $p < 0,0001$; diastolischer Blutdruck $+0,5$ mm Hg, $p < 0,05$) im Vergleich zu Kindern, die keinem Tabakrauch ausgesetzt waren. Auch bei Kindern, deren Mütter während der Schwangerschaft geraucht hatten, fand sich ein signifikant höherer systolischer Blutdruck ($+1,1$ mm Hg). Der Blutdruck korrelierte linear mit dem BMI (systolischer Blutdruck: $r=0,28$, diastolischer Blutdruck $r=0,18$; $p < 0,0001$). Bei adipösen Kindern war der systolische Blutdruck $5,4$ mm Hg höher als bei normgewichtigen, der diastolische Blutdruck $4,2$ mm Hg ($p < 0,001$). Auch elterliches Übergewicht und Bluthochdruck hatten einen signifikanten Einfluss auf das Blutdruckniveau ihrer Kinder.

Diskussion: Bereits im Vorschulalter lässt sich der Einfluss von Umweltfaktoren wie Passivrauchen und Ernährungsgewohnheiten auf den Blutdruck nachweisen. Da der Blutdruck ein 'Tracking' zeigt, haben Kinder mit hohem Blutdruck in der Regel auch als Erwachsene ein höheres Blutdruckniveau. Da die Einflüsse des Passivrauchens sehr wahrscheinlich nur teilweise reversibel sind, ist anzunehmen, dass diese Kinder im späteren Leben ein höheres kardiovaskuläres Risiko haben als Kinder, die in rauchfreier Umgebung und normalgewichtiger aufwachsen. Unsere Untersuchungen unterstreichen die Wichtigkeit einer rauchfreien Umgebung für Kinder, nicht nur an öffentlichen Plätzen, sondern vor allem auch zuhause. Vergleichbares gilt für eine Adipositas vermeidende Ernährung.

Schlussfolgerung: Passivrauchen und Adipositas erhöhen den Blutdruck bereits im Vorschulalter. Im Hinblick auf das im Erwachsenenalter er-

höhte kardiovaskuläre Risiko dieser Kinder sind effektive Maßnahmen zur Vermeidung von Passivrauchen und Adipositas anzustreben.

DGKJ-PO-96

Zusammenhang zwischen Apnoen und Gastroösophagealem Reflux im Säuglingsalter

A. Kondilis¹, E. Sereti¹, P. Ioannou¹, S. Kominatos¹, Z. Karakatsani¹, M. Chanumi¹

¹B. Department of Pediatrics, Pendeli Children's Hospital, Athen, Griechenland

Einführung: Seit langem wird vermutet, dass zwischen gastroösophagealem Reflux (GÖR) und Atemregulationsstörungen bei Säuglingen ein kausaler Zusammenhang besteht.

Ziel der Studie ist es den Zusammenhang zwischen GÖR und Apnoen im Säuglingsalter zu erforschen.

Methodik: Es wurden 39 Säuglinge (20 Jungen, 19 Mädchen) der Altersgruppe zwischen 25 Tagen–6 1/2 Monaten mit rezidivierenden Apnoen untersucht. Kinder mit einer neurologischen Grunderkrankung wurden in der Studie nicht zugelassen.

Die Untersuchungsprotokoll beinhaltete: Ultraschall des oberen GI-Traktes, Röntgen-Thorax, kinder-kardiologische und neurologische Untersuchung, die üblichen Laboruntersuchungen, Untersuchungen auf metabolische Erkrankungen, Schlaf-EEG und 24-h-pHmetrie mit Zweikanalsonden.

Ergebnisse: GÖR wurde bei 8 Säuglingen nachgewiesen (20%), Anhalten der Luft bei 4 Säuglingen (11,5%), Krämpfe bei 6 Säuglingen (15%) und Schlaf-Apnoen bei 11 Säuglingen (27%). Negativ vielen die Untersuchungen bei 10 Säuglingen aus (23%).

Diskussion: Es scheint, dass ein kausaler Zusammenhang zwischen GÖR und Apnoen im Säuglingsalter besteht.

Schlussfolgerung: Die 24-h-pH-Metrie darf im Untersuchungsprotokoll von Säuglingen mit Apnoen nicht fehlen.

DGKJ-PO-97

Häufigkeit von Asthma bronchiale bei adipösen Kindern und Jugendlichen

B. Zötl¹, F. Bauer², S. Ingrisch¹, C.-P. Bauer¹

¹Fachklinik Gaißach, Gaißach; ²Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin der TU, Kinderklinik München Schwabing, München

Adipositas wird im Kindesalter als Risikofaktor für ein Asthma bronchiale angesehen. Die bisherigen Untersuchungen beziehen sich allerdings mehrheitlich auf anamnestiche Angaben ohne Lungenfunktionsuntersuchungen. Als Ursache für das Asthma bronchiale bei Adipositas werden verschiedene Faktoren wie gastrooesophagealer Reflux, erhöhte Entzündungsaktivität der Adipozyten ect. diskutiert. Eine Therapiemöglichkeit der Adipositas besteht im Rahmen der stationären Rehabilitation und diese wird in speziellen Rehazentren für Kinder und Jugendliche durchgeführt. In nachfolgender Studie sollte mittels Anamnese, klinischer Untersuchung und Lungenfunktion die Häufigkeit von Asthma bronchiale bei Kindern und Jugendlichen ermittelt werden, die wegen einer Adipositas im Rahmen einer Rehabilitation behandelt wurden.

Patienten und Methodik: In der Zeit von 01.01. bis 31.12.2008 wurden in der Fachklinik Gaißach 742 Kinder und Jugendliche im Alter von 6–18 Jahren zur stationären Rehabilitation wegen Adipositas (BMI >97 . Perzentile) aufgenommen. Die Diagnose Asthma bronchiale wurde gestellt, wenn eine Dauermedikation wegen Asthma bronchiale bereits bestand bzw. anamnestiche der Verdacht auf ein Asthma bronchiale bestand und dies durch Lungenfunktion bestätigt wurde. Hier wurde bei entsprechender Anamnese eine Lungenfunktion in Ruhe (VC, FEV₁, MEF₅₀) durchgeführt. Bei Hinweisen auf eine obstruktive Ventilationsstörung (FEV₁ <80 bzw. MEF₅₀ $<70\%$) erfolgte ein Bronchospasmodolysetest; bei unauffälligen Ausgangswerten eine Laufbelastung.

Ergebnisse: Von 742 erfassten Patienten bestand bei 140 ein Asthma bronchiale bzw. der V.a. ein Asthma bronchiale. Von diesen konnte bei 60 Patienten die Diagnose durch Lungenfunktion gesichert werden (8% vom Gesamtkollektiv). Bei 45 Patienten (6%) bestanden trotz anamnestisch bekannten Asthmas keine Auffälligkeiten in der Lungenfunktion und keine Klinik. Bei 35 Patienten (4,6%) bestand nur der anamnestische V.a. ein Asthma, der nicht bestätigt werden konnte.

Fazit: Es bestanden zwar bei 140 Patienten (18,6%) anamnestisch oder per Lungenfunktion Hinweise auf ein Asthma bronchiale. Klinisch relevante Veränderungen konnten jedoch nur bei 8% der untersuchten adipösen Kindern und Jugendlichen gefunden werden. Eine signifikante Erhöhung der Asthmarate konnte in diesem Kollektiv der untersuchten adipösen Kinder und Jugendlichen im Vergleich zu allgemeinen Asthmahäufigkeit bei Kindern und Jugendlichen nicht festgestellt werden. Die Bedeutung der Adipositas als Risikofaktor für ein Asthma bronchiale wird vielleicht überschätzt.

Jugendmedizin II

DGKJ-PO-98

Standardisierte perioperative Schmerztherapie: Viel Lärm um Nichts?

M. Dürsch¹, B. Reingruber¹

¹Kinderklinik St. Hedwig, Regensburg

Fragestellung: Lässt sich durch eine standardisierte perioperative Schmerztherapie eine Reduktion der Schmerzwerte erzielen? Dieser Frage nahm sich eine interdisziplinäre Arbeitsgruppe bestehend aus Kinderchirurgen, Anästhesisten und Pädiatern sowie der Pflege an und erarbeitete ein Standardschema für Patienten mit Eingriffen aus den Bereichen: Abdominal- und Brustwandchirurgie, Traumatologie. Bis dato gab es in unserer Klinik kein einheitliches Schmerzregime, die Schmerztherapie erfolgte eher bedarfsorientiert wie prophylaktisch.

Material und Methode: Folgendes Standardregime wurde festgelegt: 1.) 30 Minuten vor medizinisch-pflegerischen Verrichtungen werden konsequent Analgetika-Boli verabreicht. 2.) Patienten mit abdominalchirurgischen Eingriffen werden alle mit einem Novaminsulfon-Perfusor (60 mg/kg KG/d bis max. 100 mg/kg KG/d) behandelt, bei Bedarf erhalten sie zusätzlich Perfalgan 15 mg/kg KG max 4. tgl. (Kinder unter 10 kg KG 7,5 mg/kg KG), bei stärkeren Schmerzen zusätzlich Tramadol/Vomex 3.) Patienten nach Osteosynthesen erhalten Voltaren 1 mg/kg KG max. 3x tgl., bei Bedarf Perfalgan oder Novalgin 15 mg/kg KG 4.) nach Brustwandeingriffen erfolgt grundsätzlich eine PCEA oder PCIA in Verbindung mit einem Novaminsulfon-Perfusor und im weiteren Verlauf NSAR 5.) die Gabe von Novaminsulfon wird bereits intraoperativ eingeleitet. Die Erfassung der Schmerzwerte erfolgte anhand der Visuell-Analog-Skala. **Ergebnisse:** Gruppe der Bauchpatienten: Reduktion der Ruhe- bzw. Belastungsschmerzwerte von 3,0 (Standardabweichung s: 1,69, min: 0, max: 6) auf 2,2 (s: 0,80, min: 0, max: 4) bzw. 5,6 (s: 1,75, min: 2,5, max: 9) auf 4,6 (s: 0,78, min: 1, max: 6) am ersten postoperativen Tag (18 vs. 20 Patienten) Gruppe der Osteosynthesepatienten: Reduktion der Ruheschmerzwerte von 2,3 (s: 1,35, min: 0, max: 4,5) auf 1,4 (s: 1,6, min: 0, max: 4) bei konstanten Belastungswerten mit 4,3 (s: 1,63, min: 2, max: 8 bzw. s: 1,69, min: 1, max: 7) (15 vs. 17 Patienten). Bei den 3 bzw. 2 Brustwandpatienten war keine wesentliche Änderung der Schmerzwerte zu erzielen, wobei die geringsten Änderungen unternommen wurden. Die subjektive Patientenzufriedenheit war vor und nach der Umstellung sehr hoch, die Patienten und Angehörigen sahen die Schmerztherapie nahezu immer als suffizient an.

Diskussion: Durch eine konsequente standardisierte Schmerztherapie lässt sich eine deutliche Verbesserung der Schmerzwerte erreichen. Auch wenn die Patientenzufriedenheit bereits vorher sehr hoch war, sind weitere Verbesserungen dennoch erstrebenswert, insbesondere im Hinblick auf die erforderlichen physikalischen Maßnahmen wie Mobilisation, Krankengymnastik und Atemtherapie.

Schlussfolgerung: Die standardisierte Schmerztherapie für verschiedene Patientengruppen ist sinnvoll und im interdisziplinären Konsens gut durchführbar. Sie reduziert nicht nur das postoperative Schmerzempfinden sondern erhöht die Patientensicherheit.

DGKJ-PO-99

OROS®-Methylphenidat (MPH) bei Jugendlichen mit ADHS nach Umstellung von Atomoxetin oder retardiertem (ER-) MPH – eine Post-hoc-Analyse

F. Häbler¹, Chr. Wolff², S. Dichter³, L. Hargarter³, B. Schäuble⁴

¹Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Universitätsklinik, Rostock; ²Praxis für Kinder- und Jugendmedizin, Hagen; ³Medizin & Forschung, Janssen-Cilag GmbH, Neuss; ⁴Medical & Scientific Affairs EMEA, Janssen-Cilag GmbH, Neuss

Fragestellung: Untersuchung zu Veränderungen der Lebensqualität bei Jugendlichen mit Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) nach Umstellung von Atomoxetin (ATX) oder retardiertem Methylphenidat (ER-MPH) auf langwirksames OROS®-MPH.

Methoden: Post-hoc-Analyse einer 12-wöchigen, offenen, nicht-interventionellen, multizentrischen Studie (42603ATT4037), die Kinder und Jugendliche (ADHS; ICD-10-Kriterien) nach Umstellung von ER-MPH oder ATX auf flexibel dosiertes OROS®-MPH untersuchte. Wirksamkeits-Parameter: IOWA-Conners-Eltern-Bewertungsskala, Child-Global Assessment Scale (C-GAS) und das Inventar zur Erfassung der Lebensqualität (ILK) für Jugendliche und Eltern sowie Fragen zum Funktionsniveau der Patienten mit Schwerpunkt auf nachmittägliche Aktivitäten.

Ergebnisse: Die Analyse umfasste 57 (25,4%) Jugendliche im Alter von 12–18 Jahren (14,1±1,2 Jahre; 84,2% männlich) von insgesamt 224 Studienteilnehmern. Wegen unzureichender Wirksamkeit (77,2%), unerwünschter Ereignisse (3,5%) oder beidem (19,3%) unter ER-MPH bzw. ATX wurde die Medikation auf OROS®-MPH umgestellt. Vor der Umstellung betrug die letzte mittlere Tagesdosis jeweils 34,0±19,2 mg (ER-MPH) bzw. 50,9±19,5 mg (ATX). Insgesamt 8 Patienten schieden vorzeitig aus der Studie aus, davon 2 Patienten aufgrund unerwünschter Ereignisse. Die mittlere Tagesdosis von OROS®-MPH stieg im Studienverlauf von 42,6±20,9 mg auf 48,0±17,1 mg am Endpunkt. Signifikante Verbesserungen der nachmittäglichen Aktivitäten zeigten sich beim „Spielen mit anderen“, bei „Tätigkeiten im Haushalt“, „Schulaufgaben erledigen“, „Zubettgehen am Abend“ sowie bei der „Fähigkeit, andere zu besuchen oder Besuch zu empfangen“ (jeweils p<0,001); ebenso bei C-GAS (p<0,0001), IOWA-Conners Eltern-Bewertungsskala und ILK für Eltern und Jugendliche (jeweils p<0,0001). Insgesamt 63 unerwünschte Ereignisse (UE) wurden bei 26 (45,6%) Patienten unter Behandlung mit OROS®-MPH berichtet. Hiervon wurden 33 UE als zumindest „möglicherweise“ therapie-assoziiert gewertet. Folgende UE traten mit einer Häufigkeit von ≥5% auf: Konzentrationsstörungen (7%), unwillkürliche Muskelkontraktionen (5,3%), Insomnie (5,3%) sowie unzureichende Wirksamkeit der Medikation (5,3%). Es kam zu einem schwerwiegendem UE (Krampfanfall), welches sich vollständig zurückbildete und als nicht therapie-assoziiert eingestuft wurde.

Schlussfolgerung: Bei der Umstellung von retardiertem (ER-) Methylphenidat bzw. Atomoxetin auf langwirksames OROS®-Methylphenidat bei Jugendlichen mit ADHS verbesserte sich die Lebensqualität der Jugendlichen und ihrer Eltern sowie das Funktionsniveau der Patienten. Bei Aktivitäten am späten Nachmittag und frühen Abend wurde eine verbesserte Symptomkontrolle berichtet.

DGKJ-PO-100

Paramarginale dunkle Zahnbeläge – ein Grund zur Besorgnis?

R. Schilke¹, P. Putzer¹, C. Vogt², K. Bechstein²

¹Klinik für Zahnerhaltung, Parodontologie und Präventive Zahnheilkunde, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover; ²Fachbereich Chemie, Arbeitskreis Analytik, Leibniz Universität Hannover, Hannover

Fragestellung: Girlandenförmige, parallel zu Zahnfleischsaum verlaufende dunkle Beläge – in der Literatur als „black stain“ oder „Melanodontie“ bezeichnet – werden bei Kindern in Deutschland mit einer Prävalenz von etwa 4% angegeben [Koch et al. 1996]. Klinisch ist häufig zu beobachten, dass Kinder mit solchen dunklen Belägen ein verringertes Kariesrisiko aufweisen. Nach einer professionellen Zahnreinigung erscheinen die Beläge innerhalb weniger Monate wieder. Mit der Pubertät ist nicht selten eine deutliche Verringerung der Beläge bis hin zu einem Ausbleiben der Belagsbildung zu festzustellen. Diese Beläge stellen nach den bisherigen Erkenntnissen lediglich eine ästhetische Beeinträchtigung dar.

Ältere Studien deuten diese Beläge entweder als Ablagerungen schwarzipigmentierter Bakterien [Slots 1974; Theilade et al. 1987] oder als Niederschläge von Eisensulfid [Reid et al. 1977]. In der vorliegenden Studie sollte die chemische Zusammensetzung dieser Beläge mit modernen mikroanalytischen chemischen Verfahren untersucht werden.

Material und Methoden: (1) Nach einer Reinigung der Zähne mit einem Prophylaxekegel wurden von 8 Probanden schwarze Beläge von der Zahnoberfläche entfernt und in einem Rasterelektronenmikroskop mit einer energiedispersiven EDX-Anlage (XL 30, Philips, Eindhoven/NL) analysiert.

(2) Sechs exfoliierte Zähne der 1. Dentition mit black stain wurden in einem sensitiveren Mikroröntgenfluoreszenzanalyseverfahren (μ -RFA; Eagle μ Probe II, Röntgenanalytik Messtechnik, Taunusstein) untersucht, um die Häufigkeit der Elemente mit $Z > Na$ näher zu ermitteln.

(3) Abschließend wurden Mischungen aus Fe_2S_3 (0, 0,16, 1,6 und 16 Gewichts-%) mit Rinderserumalbumin und synthetischen Hydroxylapatit oder menschlichem Zahnstein hergestellt, um zu ermitteln, ab wann eine schwarze Verfärbung des Materials zu beobachten ist.

Ergebnisse: (1) In der EDX-Analyse wurde ein Eisengehalt $< 0,1$ Gewichts-% gefunden. Der kumulative Anteil von C und N betrug 63,3 Gewichts-%. Die größte Mineralfraktion wird aus Ca, P und K mit 8,1 Gewichts-% gebildet.

(2) Im Gegensatz zu C, N, S, K, Ca, Na und Mg zeigten die μ -RFA-Untersuchungen keine erhöhten Konzentrationen von Fe, Zn oder Cu.

(3) Mischungen von Fe_2S_3 mit anorganischen und organischen Verbindungen zeigten bis zu einem Fe-Gehalt von 1,0 Gewichts-% eine kaum sichtbare, leicht graue Färbung. Eine dunkle Färbung der Mischung ist lediglich bei einem Fe-Gehalt von 10% zu beobachten.

Schlussfolgerung: Der Eisengehalt in black stain ist zu gering um daraus die schwärzliche Farbe der Beläge zu erklären. Eisen ist daher nicht für die dunkle Farbe verantwortlich. Aufgrund der paramarginalen Lokalisation sowie des hohen organischen Anteils der Beläge ist die dunkle Farbe vermutlich auf Bakterien zurückzuführen. Bei diesen Patienten helfen regelmäßige professionelle Zahnreinigung die ästhetische Beeinträchtigung zu reduzieren.

DGKJ-PO-101

Die Umstellung auf ein langwirksames Methylphenidat (OROS[®]-MPH) verbessert das Funktionsniveau und die Lebensqualität jugendlicher ADHS Patienten

Chr. Wolff¹, F. Häßler², S. Dichter³, L. Hargarter³, B. Schäuble⁴

¹Praxis für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Hagen; ²Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Universitätsklinik, Rostock; ³Medizin & Forschung, Janssen-Cilag GmbH, Neuss; ⁴Medical & Scientific Affairs EMEA, Janssen-Cilag GmbH, Neuss

Fragestellung: Die Aufmerksamkeitsdefizit-/ Hyperaktivitätsstörung (ADHS) persistiert in über 70% der Fälle bis in die Adoleszenz. Die besondere Herausforderung einer medikamentösen Therapie besteht in

der mangelhaften Compliance von Jugendlichen, mit negativen Konsequenzen auf verschiedene Funktionsbereiche und ihre Lebensqualität. Ziel der vorliegenden Studie (42603ATT4001) war es, die Wirksamkeit und Verträglichkeit einer medikamentösen Behandlung mit langwirksamem OROS[®]-MPH sowie deren Einfluss auf das Funktionsniveau und die Lebensqualität von jugendlichen ADHS-Patienten und Angehörigen unter Alltagsbedingungen zu untersuchen.

Methoden: Post-hoc Analyse der Jugendlichen-Subgruppe einer 3-monatigen, prospektiven, nicht-interventionellen, multizentrischen Studie bei Kindern und Jugendlichen mit ADHS (nach ICD-10). Die Mehrheitlich (93%) mit anderen MPH-Präparaten vorbehandelten Patienten wurden auf OROS[®]-MPH in flexibler Dosierung umgestellt. Wirksamkeitsparameter waren die IOWA Conners Skala für Eltern, Child-Global Assessment Scale (C-GAS) und das Inventar zur Erfassung der Lebensqualität (ILK) für Jugendliche und Eltern sowie die Therapiebewertung durch Arzt und Eltern.

Ergebnisse: 129 (22%) der insgesamt 598 Patienten waren Jugendliche im Alter von 12–18 Jahre (14,2 \pm 1,2 Jahre; 85% männlich). 88% wurden über den gesamten Beobachtungszeitraum dokumentiert (91,1 \pm 24 Tage). Gründe für Studienabbrüche waren u. a. zu 3,9% unerwünschte Ereignisse (UE) und zu 4,6% mangelnde Wirksamkeit. Die mittlere Tagesdosis von OROS[®]-MPH betrug 39,2 \pm 13,4 mg am Endpunkt. Die Symptomatik verbesserte sich in der IOWA Conners Skala signifikant von 27,9 \pm 9,7 auf 16,7 \pm 9,6 ($p < 0,001$). 78% der Jugendlichen zeigten eine Verbesserung ihres Funktionsniveaus, der mittlere Score der C-GAS stieg von 60,2 \pm 14,0 auf 72,0 \pm 14,4 ($p < 0,001$). Die Lebensqualität für Jugendliche und Eltern stieg laut Bewertung im ILK signifikant und klinisch relevant von 18,7 \pm 3,6 auf 20,6 \pm 3,7 bzw. von 16,7 \pm 3,9 auf 19,6 \pm 3,8 (je $p < 0,001$). Wirksamkeit und Verträglichkeit wurden von $> 81\%$ der Ärzte mit „gut“ oder „sehr gut“ bewertet. 81% der Eltern waren „zufrieden“ oder „sehr zufrieden“ mit der Therapie. Bei 30 (23%) Patienten kam es zu insgesamt 46 UE, von denen 23 als zumindest „möglicherweise“ therapie-assoziiert bewertet wurden. Folgende UE kamen bei mindestens 2% der Patienten vor: Insomnie (3,9%), virale Infekte (2,3%), Kopfschmerzen (2,3%) und Nervosität (2,3%).

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse dieser nicht-interventionellen Studie unterstützen die Ergebnisse kontrollierter klinischer Studien, in denen die Wirksamkeit und gute Verträglichkeit von OROS[®]-MPH bei Jugendlichen mit ADHS gezeigt werden konnte. Die Behandlung mit langwirksamem OROS[®]-MPH war mit einer klinisch relevanten Verbesserung von Symptomatik, Funktionsniveau und Lebensqualität der jugendlichen ADHS-Patienten und ihrer Angehöriger verbunden.

DGKJ-PO-102

Das Komatrinken von Jugendlichen führt zu inhaltlichen und strukturellen Veränderungen in der pädiatrischen Notfallversorgung

T. Wygold¹, S. Idel¹, S. Obermeier¹

¹Kinderkrankenhaus auf der Bult, Hannover

In einer Region, in der ca. 81.000 Jugendliche zwischen 12 und 18 Jahren leben, versorgt das Kinderkrankenhaus auf der Bult in seiner Notaufnahme zunehmend mehr Jugendliche mit einer akuten Alkoholintoxikation. Das Kriterium für eine stationäre Aufnahme ist dabei die Vigilanz der Jugendlichen und ihre Überwachungsbedürftigkeit, nicht aber die Höhe des Alkoholspiegels. 2008 erfüllten 218 Jugendliche dieses Kriterium (2007=199, 2006=140, 2005=113). Somit haben sich in den letzten 4 Jahren die Zahlen verdoppelt. Die Jugendlichen werden fast ausschließlich an den Wochenenden (freitags und samstags nachts) eingeliefert. Ca. 20% befinden sich in einem agitierten unkooperativen Zustand und müssen medikamentös sediert und/oder fixiert werden. Als Konsequenz aus dieser gesamten Entwicklung führen Mitarbeiter der Hannoverschen Drogenberatungsstellen am Folgetag noch im Kinderkrankenhaus einen Risikocheck nach den Kriterien des Bundespräventionsprojektes „Hart am Limit“ (HaLt) mit den Jugendlichen durch.

Dieses Vorgehen ist mit einem erheblichen inhaltlichen und logistischen Aufwand verbunden: die diensthabenden Ärzte und Schwestern sind im

Umgang mit den alkoholisierten Jugendlichen stets gefährdet, körperlich angegriffen und verletzt zu werden. Aus diesem Grund werden alle ärztlichen Mitarbeiter des Hauses sowie die Pflegekräfte der Notaufnahme und der nachversorgenden Stationen fortlaufend im Umgang mit alkoholisierten Jugendlichen, in der Anwendungstechnik der Fixierung, ihrer rechtlichen Rahmenbedingung und in der medikamentösen Sedierung eines agitierten Menschen geschult. Es wurde ein Untersuchungsraum entsprechend verändert, damit agitierte Jugendliche dort versorgt werden können. Fixierungsbetten werden in 3 verschiedenen Größen vorgehalten. Für die Beratung an den Wochenenden wurde ein Bereitschaftsdienst unter den Mitarbeitern der Beratungsstellen neu implementiert, der aus Mitteln der Jugendhilfe finanziert wird.

Fazit: Die Versorgung von Jugendlichen mit einer Alkoholintoxikation ist belastend und zeitweise gefährlich für die Mitarbeiter, ressourcenaufwändig und teuer. Die Konzentration des Problems auf das Wochenende hat zu inhaltlichen und logistischen Veränderungen der Versorgungsabläufe an diesen Tagen geführt. Der stationäre Aufenthalt der Jugendlichen von maximal 2 Tagen ist überhaupt nicht kostendeckend und kann den Versorgungsaufwand nicht angemessen abbilden. Da das Problem alkoholisierter Jugendlicher die Kinderkliniken wahrscheinlich weiter belasten wird, müssen alternative Versorgungs- und Finanzierungsformen geprüft werden.

DGKJ-PO-103

Epidemiologie der Alkoholintoxikation unter Jugendlichen im Großraum Hannover

T. Wygold¹, M. Schneider², F. Dressler³

¹Kinderkrankenhaus auf der Bult, Hannover; ²Kreiskrankenhaus Neustadt Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin, Neustadt; ³Kinderklinik der Med. Hochschule, Hannover

Der Drogen- und Suchtbericht der Bundesregierung 2009 berichtet über 2,0% Jugendliche mit riskantem Trinkverhalten bei im Vergleich zum Vorjahr rückläufigen Zahlen. Ziel unserer Datenerhebung war der Abgleich dieser Angaben mit den stationären Aufnahmen Jugendlicher wegen Alkoholintoxikation im Großraum Hannover. Dieses Gebiet wird aus der Stadt und der Region Hannover gebildet. In ihm leben 80.860 Jugendliche im Alter von 12–17 Jahren (Quelle: Niedersächsisches Landesamt für Statistik). Die stationäre pädiatrische Versorgung erfolgt durch 3 Kinderkliniken: dem Zentrum für Kinderheilkunde der Medizinischen Hochschule Hannover, der Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin des Klinikums Neustadt und dem Kinderkrankenhaus auf der Bult in Hannover.

Die 3 Kliniken hatten 2008 zusammen 285 stationäre Aufnahmen von Jugendlichen mit einer Alkoholintoxikation (2007: 277). Dies entspricht einer Inzidenz von 3,5/1000 Jugendlichen (2007: 3,4/1000 Jugendlichen). Davon waren 55,8% Jungen (2007: 59,0%). 44,2% der Jugendlichen hatten das 16. Lebensjahr noch nicht vollendet, hätten somit nach Gesetz überhaupt keinen Alkohol erhalten dürfen (2007: 45,5%). Das jüngste Alter betrug 12 Jahre (n=2). Die Risikogruppe der Unter-16-jährigen unterschied sich in der Geschlechterverteilung nicht von der Gesamtgruppe.

Fazit: Die Inzidenz wegen Alkoholintoxikation hospitalisierter Jugendlicher im Großraum Hannover ist, verglichen mit den Inzidenzen vieler Kinderkrankheiten, hoch, liegt jedoch deutlich unter der im Drogen- und Suchtbericht der Bunderegierung angegebenen Inzidenz von Jugendlichen mit riskantem Trinkverhalten. Allerdings sind unsere Daten in den vergangenen 2 Jahren konstant geblieben und waren nicht rückläufig. Auffällig und besorgniserregend ist der hohe Anteil von Jugendlichen, die nach Gesetz noch gar keinen Alkohol hätten erhalten dürfen, an der Zahl der Hospitalisierungen. Unsere Daten verdeutlichen daher vor allem die Notwendigkeit weiterer Maßnahmen mit dem Ziel der konsequenten Einhaltung des Abgabeverbots von Alkohol an Jugendliche unter 16 Jahren.

DGKJ-PO-104

Gibt es verlässliche anamnestiche und klinische Befundkombinationen zur Vermeidung von sog. Negativappendektomien?

A. M. Müller¹, M. Kaucovic¹, W. Coerd², S. Turial³

¹Kinderpathologie, Universitätsklinik, Bonn; ²Abt. f. Paidopathologie, Uniklinik Mainz, Mainz; ³Kinderchirurgie, Uniklinik, Mainz

Einleitung: Im paidopathologischen Untersuchungsgut nehmen Appendices ohne akute Entzündungszeichen (sog. Negativappendektomien) einen vergleichsweise hohen Anteil ein. Dies führt zur Frage, ob es anamnestiche und klinische Befundkombinationen gibt, die eine verlässliche präoperative Aussage zum (histomorphologischen) Entzündungsstatus der Appendix erlaubt.

Material und Methode: 872 Appendices von Kindern und Jugendlichen (5 Mo–15 J) wurden erneut histomorphologisch bewertet, eingeteilt in 2 Gruppen: „akute Appendicitis“ (AA) und „Appendix ohne floride Entzündungszeichen“ (Ao) und dies retrospektiv korreliert mit den anamnestiche Angaben und Untersuchungsbefunden incl. Laborbefunden.

Ergebnisse: 444 Appendices (52%) zeigten keine floriden Entzündungszeichen, 414 (48%) Zeichen einer akuten Entzündung. Bei Kindern mit AA klagten 307 Kinder (74,2%) über akute Bauchschmerzen seit <24 h, hingegen 208 Patienten (46,8%) der Gruppe Ao. Bei Patienten mit AA fand sich eine signifikant höhere Inzidenz (p<0,05) für Erbrechen, reduzierten Allgemeinzustand, Klopfschmerz, Loslassschmerz und lokale Abwehrspannung. Medianer Leukozytenwert und CPR-Wert waren bei Kindern mit AA statistisch signifikant höher (p<0,05). Statistisch fand sich so gut wie kein Unterschied bzgl. der Kriterien Fieber, Durchfall, positives Psoaszeichen und diffuse Abwehrspannung. In einer binär-logistischen Regression erwies sich die Kombination aus Erbrechen, Klopfschmerz und Leukozytenzahl als verlässlich zur Unterscheidung zwischen den beiden Gruppen. Bei Anwendung dieser Kombination wären präoperativ 75% der Patienten der histopathologisch korrekten Diagnose zugeordnet worden. Darüber hinaus wurde bei Ao-Patienten ein Klopfschmerz in 68% nachgewiesen (AA: 87%), ein Loslassschmerz in 47% (AA: 69%), lokale oder diffuse Abwehrspannung in 21% (AA: 47%), Übelkeit in 55,2% (AA: 74,4%), Erbrechen in 30% (AA: 63%) und freie abdominelle Flüssigkeit in der Sonographie in 14% (AA: 27%). Zwischen AA und AO gab es keinen signifikanten Unterschied bzgl. der Häufigkeit eines positiven Psoaszeichens. Bei Appendices ohne floride Entzündungszeichen betrug der Median der Leukozytenzahl 8900/ml (AA: 15300/ml; n: <15500/ml), der Median des CRP-Wertes lag bei 2 mg/l (AA: 16,1 mg/l; n: <5 mg/l).

Schlussfolgerung: Bei alleiniger Verwendung der drei Parameter Erbrechen, Klopfschmerz und Leukozytenzahl wären 75% der Kinder mit der klinischen Verdachtsdiagnose „akute Appendizitis“ bereits präoperativ der für sie zutreffenden histopathologischen Diagnosegruppe zugeordnet worden. Abgesehen von der anamnestiche Angabe der Symptombdauer gibt es keine Befunde bzw. Befundkombinationen, mit denen sich eine nicht floride entzündete Appendix definitiv präoperativ diagnostizieren lässt.

DGKJ-PO-105

Fremdkörperingestion mit kompliziertem Krankheitsverlauf bei einem depressiven 10-jährigen Knaben

A. Schmidt¹, M. Noatnick², V. Stephan³

¹Kinderklinik Lindenhof, Krankenhaus Lichtenberg, Berlin; ²Gemeinschaftspraxis für Kinderchirurgie, Sana Gesundheitszentrum, Medizinstation Lichtenberg am Sana Klinikum Berlin-Lichtenberg, Berlin; ³Kinderklinik Lindenhof, Krankenhaus Lichtenberg, Berlin

Die Ingestion von Fremdkörpern ist im Säuglings- und Kleinkindalter nicht ungewöhnlich. Bei Kindern mit psychopathologischem Hintergrund jedoch können Diagnostik und Therapie erheblich erschwert sein.

Wir berichten über einen 10-jährigen Jungen, welcher im Dezember 2008 postoperativ auf die Intensivstation unseres Hauses übernommen wurde. Unmittelbar vorausgehend wurde bei dem Patienten eine Appendekto-

mie und, noch am selben Tag, eine Relaparotomie aufgrund einer eitrigen Peritonitis infolge einer Colon- und Duodenalperforation durchgeführt. Wir führten die begonnene intravenöse antibiotische Therapie fort und entließen den Jungen 2 1/2 Wochen nach der Operation beschwerdefrei in die häusliche Pflege. Eine Wiederaufnahme zur Diagnostik bezüglich der Genese der Duodenalperforation war geplant.

Drei Wochen später stellte sich der Patient erneut mit stärksten Bauchschmerzen in der chirurgischen Rettungsstelle vor. Sonographisch wurde der Verdacht auf einen Subileus geäußert. Es erfolgte nach Analgesie mit Perifalgan und Dipidolor die Weiterleitung in unser Haus zur Diagnostik bei v.a. chronisch entzündliche Darmerkrankung.

Wir sahen einen sehr unruhigen Patienten, blass, mit klinischen Zeichen eines akuten Abdomens. In der Röntgen-Leeraufnahme des Abdomens zeigte sich neben ausgeprägten Spiegelbildungen des Dünndarms eine bandartige metallische Struktur. Daraufhin wurde die Indikation zur Laparotomie gestellt.

Intraoperativ fand sich ein Bridenileus im Bereich des terminalen Ileums mit erheblichen Verwachsungen. Im proximalen Abschnitt des Jejunums wurden die Fremdkörper lokalisiert. Es handelte sich dabei um mehrere kleine, zusammenhängende Magneten. Antimesenterial bestand in diesem Abschnitt eine wie ausgestanzt wirkende Darmperforation. Es folgten Segmentresektion des fremdkörpertragenden Jejunalschnitts und End-zu-Endanastomose. Mittels Bildverstärker konnte ein weiterer Fremdkörper in Form einer Schraube im mittleren Drittel des Colon transversum entdeckt und über eine Enterotomie geborgen werden.

Der postoperative Verlauf gestaltete sich unter intravenöser antibiotischer Therapie bis auf lokale Wundheilungsstörungen ohne weitere Komplikationen. Retrospektiv gab der Patient an, die Fremdkörper absichtlich verschluckt zu haben. Kinderpsychiatrisch wurde die Diagnose einer depressiven Störung mit selbstschädigendem Verhalten gestellt.

Im Falle einer versehentlichen Ingestion von Fremdkörpern sind Anamnese und Symptomatik meist richtungweisend und führen sofort zur adäquaten Diagnostik und Therapie. Handelt es sich jedoch um eine absichtliche Ingestion z.B. im Rahmen psychiatrischer Krankheitsbilder, so kann aufgrund der provoziert unvollständigen Anamnese bei der sich bietenden Symptomatik oftmals nicht zwingend von einer Fremdkörperingestion ausgegangen werden, was Diagnostik und Therapieeinleitung erschweren und einen komplizierten Verlauf zur Folge haben kann.

DGKJ-PO-106

Evidenzbasierte Empfehlungen zur primären Prävention kardiovaskulärer Erkrankungen (CVD): Focus Kinder und Jugendliche

R. Eyermann¹

¹Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, Dr. Richard Eyermann, München

CVD sind führende Ursache für Morbidität u. vorzeitige Mortalität in industrialisierten Staaten u. vielen Entwicklungsländern. Evidenzbasierte Guidelines für Primär- u. Sekundärprävention von CVD von Erwachsenen sind das Ergebnis von randomisierten kontrollierten Studien (RCT's). Daten von RCT's, die den Effekt von Risikoreduktion in der Kindheit auf die Entwicklung von CVD in der adulten Lebenszeit belegen, fehlen; gleichfalls Daten aus Langzeit-Longitudinalstudien, die die absoluten Levels von Risikofaktoren in der Kindheit abschätzen, die prädiktiv für CVD im adulten Leben sind. Trotzdem argumentiert die bestehende Evidenz überzeugend für eine Prävention von CVD beginnend bereits früh in der Kindheit. Evidenzbasierte Daten von potentiell modifizierbaren Risikofaktoren u. Gesundheitsverhalten, die essentiell für die Etablierung von sowohl Individual- als auch Public Health-Strategien in der Primärprävention von CVD bereits im Kindesalter sind, werden präsentiert. Schwerpunkte: „Kardiovaskuläres Risikoprofil bei Kindern und Jugendlichen – Relevante Risikofaktoren u. Empfehlungen zu deren Beurteilung“; „Guidelines für Interventionen zur Risikoreduktion für kardiovaskuläre Erkrankungen bei Kindern u. Jugendlichen mit identifiziertem (Hoch-)Risiko“; „Prinzipien und Strategien für Verhaltensänderung bei Kindern, Adoleszenten und in Familien – Switch zu einem

gesunden Lebensstil“. Ein möglichst früher und lebenslanger gesunder Lebensstil ist essentiell für die Primärprävention von CVD. Daten von laborchemischen, klinischen und epidemiologischen Studien unterstreichen die Wichtigkeit von sowohl populationsbasierter/Public Health- als auch individueller/Hochrisiko-Strategien für die früh im Kindesalter beginnende u. sich über das ganze Leben ausdehnende kardiovaskuläre Prävention.

Konklusion: Gegenwärtige evidenzbasierte Empfehlungen heben die Entwicklung u. Beibehaltung eines gesunden Lebensstils bzw. therapeutischer gesunder Lebensstiländerungen als Eckpfeiler von Interventionen hervor, die auf die Förderung kardiovaskulärer Gesundheit fokussieren u. das Risiko u. die Last von kardiovaskulären Erkrankungen reduzieren. Die Prävention von Herz-Kreislaufkrankungen sollte risikoadjustiert sein. Weiterer Forschungsbedarf besteht jedoch, um die optimalen lebenslangen Strategien der kardiovaskulären Prävention, einschließlich der multidisziplinären Modelle u. integrierten Systeme von Healthcare, die auf Individual-/Hochrisiko- u. populationsbasierte/Public Health-Strategien ausgerichtet sein müssen, zu evaluieren.

DGKJ-PO-107

Sonographisch gestützte laparoskopische Kopolithensuche nach perforierter Appendizitis

A. Miriam¹, B. Reingruber¹

¹Kinderklinik St. Hedwig, Regensburg

Fall: 12-jähriges Mädchen nach laparoskopischer Appendektomie bei Perforation und Bergung mehrerer Kopolithen aus dem Douglas. Zunächst unauffälliger postoperativer Verlauf.

Nach zwei Wochen erneute Vorstellung mit Schmerzen in der rechten Flanke, Entzündungswerte mäßig erhöht. Im Ultraschall zeigt sich ein Kopolith im Morrison Pouch.

Die Relaparoskopie zeigt ein reizlos abgeheiltes Zökum. Der Morrison Pouch ist ebenfalls reizlos, ein Kopolith ist nicht zu finden. Erst mit Hilfe einer intraoperativen perkutanen sonografischen Navigation durch den Voruntersucher kann der Stein im retroperitonealen Fettgewebe lokalisiert und laparoskopisch geborgen werden.

Case report: Twelve year old girl post laparoscopic appendectomy, perforated appendicitis due to faecoliths. Uneventful recovery and hospital discharge, after two weeks readmission. Pain in right flank, WBC elevated. Ultrasound shows a faecolith in the Morrison-Pouch.

Upon re-laparoscopy no signs of infection on coecum and retroperitoneally, faecolith cannot be localized. Only under ultrasound guidance it is possible to navigate to the faecolith which is completely walled off by retroperitoneal tissue. The retroperitoneum is incised and the stone removed.

Samstag, 05. September 09

Neurometabolische Diagnostik (Vertiefung I)

DGKJ-SY-68

Laborchemischer Zugang neurometabolischer Erkrankungen

G. F. Hoffmann¹

¹Kinderklinik, Klinikum d. Ruprecht-Karl-Universität, Heidelberg

Viele Stoffwechselerkrankungen verursachen eine Hirnschädigung. Diese verläuft oft chronisch-progredient (kontinuierlich oder krisenhaft). Häufig ist auch die Kombination aus mentaler Retardierung als gegenüber dem Lebensalter bestehende Verzögerung der intellektuellen Entwicklung in der Kindheit und späterem Abbau bereits erreichter Fähigkeiten (z.B. M. Sanfillipo). Insgesamt sind Stoffwechselerkrankungen relativ selten die Ursache neurologischer oder psychiatrischer Krankheitsbilder. Zumeist finden sich zusätzliche neurologische oder sonstige Befunde.

Stoffwechselkrankheiten sind jedoch potentiell behandelbar, und ihre Diagnose ist bei Betroffenen für die Prognose, das Wiederholungsrisiko und die Möglichkeiten der Pränataldiagnostik von großer Bedeutung. Bei einer isolierten Sprachentwicklungsverzögerung, einer muskulären Hypotonie im Säuglingsalter, definierten Epilepsiesyndromen oder einer leichten globalen Entwicklungsstörung ist keine Stoffwechseldiagnostik erforderlich. Übergeordnet soll die Diagnostik hypothesengesteuert und sequenziell durchgeführt werden.

Vorgehensweisen zur neurometabolischen Diagnostik relativ unspezifischer Diagnosen wie schwerer mentaler Retardierung oder psychiatrischer Störungen sind uneinheitlich. Die Bedeutung dieser Krankheitsbilder rechtfertigt m.E. eine vertiefende Diagnostik: Bestimmung von Schilddrüsenwerten, Magnesium, Kupfer und Coeruloplasmin (M. Wilson; Acoeruloplasminämie), des Serum- und Liquorlaktats (Mitochondriopathien), des PlasmaCholestanols (zerebrotendinöse Xanthomatose), des Ammoniaks (Harnstoffzyklusdefekte), der überlangkettigen Fettsäuren (peroxisomale Erkrankungen), der Sterole (Smith-Lemli-Opitz Syndrom), im Urin von Guanidinoacetat (Kreatinsynthesedefekte), den organischen Säuren, der Purine und Pyrimidine, eine Differenzierung der Mucopoly- und Oligosaccharide (lysosomale Speichererkrankungen) und ggf. auch die Bestimmung von lysosomalen Enzymen sowie eine isoelektrische Fokussierung des Transferrins (CDG-Syndrome). Eine darüber hinausgehende analytische oder molekulare Spezialdiagnostik ohne spezifischere Hinweise, z.B. eine Bestimmung der Neurotransmitter, oder auch eine Wiederholung bereits durchgeführter Bestimmungen kann nur vergleichbar der Teilnahme an einer Lotterie erfolgreich sein.

Mit zunehmenden Kenntnissen über erbliche Stoffwechselerkrankungen werden zunehmend Diagnosen bei erwachsenen Patienten gestellt, die oft seit der Kindheit Symptome, z.B. eine mentale Retardierung, entwickelten und seither im wesentlichen konstant blieben. Im Einzelfall lassen sich noch im Erwachsenenalter therapeutische Erfolge erzielen (z.B. durch Kreatin-Substitution beim Guanidinoacetatmethyltransferase (GAMT)-Mangel). Weiterhin finden sich nicht selten psychiatrische Symptome wie Psychosen, Verhaltensstörungen oder Depressionen mit oder ohne zusätzlicher Demenz (z.B. M. Niemann-Pick Typ C, Mannosidose, Harnstoffzyklusstörungen), so dass die Patienten in psychiatrische Kliniken aufgenommen werden. Intermittierende Episoden mit z. T. bizarrem Verhalten und Psychosen finden sich im Erwachsenenalter u. a. bei Harnstoffzyklusstörungen, v. a. bei Frauen mit Ornithintranscarbamylase-Mangel.

Literatur

– Hoffmann GF, Grau AJ (Hrsg) (2004) Stoffwechselerkrankungen in der Neurologie. Thieme-Verlag

DGKJ-SY-69

Liquordiagnostik neurometabolischer Erkrankungen

S. Vlaho¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Die Mehrzahl neurometabolischer Erkrankungen kann in der Regel über die Untersuchung von Serum, Plasma und/oder Urin eindeutig biochemisch zugeordnet werden. Aufgrund der Besonderheit, dass das zentrale Nervensystem durch die Bluthirnschranke von den peripheren Kompartimenten abgegrenzt ist, ergeben sich oftmals jedoch Schwierigkeiten Rückschlüsse aus den oben genannten Proben auf den ZNS-Stoffwechsel zu ziehen, bzw. ist es in Einzelfällen sogar unmöglich. Somit ist zur Detektion einiger neurometabolischer Erkrankungen die Liquoruntersuchung entscheidend, bzw. ausschließlich notwendig.

Im Rahmen dieses Vortrages wird ein rationelles Vorgehen zur Detektion dieser Erkrankungen über eine entsprechend standardisierte Liquoruntersuchung dargestellt. Im Besonderen wird eingegangen auf die Notwendigkeit der Einschluss- und Ausschlussparameter für eine solche Untersuchung, sowie die damit potentiell verbundenen Fallstricke in der Durchführung. Anhand ausgewählter klinischer Beispiele werden insbesondere neurometabolische Erkrankungen aus dem Formenkreis

der Störungen des Energiestoffwechsels (wie z.B. Glukosetransporterdefekte), der Störungen im Stoffwechsel der Aminosäuren (wie z.B. Serin-Biosynthesedefekt), sowie Störungen im Stoffwechsel der biogenen Amine (Neurotransmitter) (wie z.B. atypische PKU) dargestellt.

Zusammenfassend sei darauf hingewiesen, dass für eine erfolgreiche Durchführung einer neurometabolischen Liquordiagnostik drei Aspekte entscheidend sind: 1. eine kritische Indikationsstellung, 2. ein einheitliches strikt einzuhaltendes Protokoll zur Probenentnahme, sowie 3. eine enge Kooperation mit einer auf diese Erkrankungen spezialisierten Klinik.

Die Kenntnis um diese Erkrankungen und deren Diagnostik ist wichtig, da Therapieoptionen für die betroffenen Patienten bestehen und ein unverzüglicher Therapiebeginn für das spätere Outcome entscheidend ist.

DGKJ-SY-70

Neurophysiologische und bildgebende Diagnostik neurometabolischer Erkrankungen

M. Kieslich¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ. Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt;

Die Diagnose einer neurometabolischen Erkrankung im Kindesalter ist eine große Herausforderung, bei der eine detaillierte Erhebung der Krankengeschichte und detaillierte klinisch neurologische Untersuchung das Fundament darstellen. Ergibt sich hier der Verdacht auf das mögliche Vorliegen einer Stoffwechselerkrankung erfolgen mehr oder weniger gezielte, vor allem laborchemische Untersuchungen. Neuroradiologische und neurophysiologische Untersuchungsverfahren können hier die in Frage kommenden Differentialdiagnosen deutlich eingrenzen oder sogar diagnostisch wegweisend sein.

Kernspintomographisch erlaubt der primäre Befall unterschiedlicher Hirnanteile, z.B. der weißen oder grauen Substanz, der Basalganglien oder des Kleinhirns, die Einteilung in zerebrale Systemerkrankungen wie Leukodystrophien oder Poliodystrophien mit den sich daraus eingegrenzten Differentialdiagnosen. Läsionsmuster wie Kalzifikationen, Nekrosen oder lokale Betonungen (frontal, okzipital, centrifugal, centripetal) der Substanzaffektionen können weitere spezifische Hinweise geben. Elektroenzephalographisch können spezifische Epilepsiemuster, wie z.B. Hypsarrhythmie, burst-suppression-Muster, polyspike-wave-Muster, und die sich daraus ergebenden Epilepsieformen, z.B. West-Syndrom, Myoklonusepilepsien, ätiologisch hinweislich sein, aber der Nachweis epileptiformer Graphoelemente kann, wie zum Beispiel bei der Phenylketonurie, zur Therapieüberwachung dienlich sein.

Evozierte Potentiale (AEP, VEP, SEP, MEP) können über das Ausmaß der Funktionsstörung spezifischer sensorischer und motorischer Bahnsysteme Auskunft geben, können aber auch präsymptomatisch Hinweise auf eine vorliegende Retinaaffektion (VEP) oder, wie beim Nachweis von somatosensorischen Riesenpotentialen (SEP), einen spezifischen Erkrankungsverdacht auf eine Neuronale Zeroidlipofuszinose, ergeben.

Neurographisch kann mittels Bestimmung der Nervenleitgeschwindigkeit der Nachweis einer peripheren Beteiligung demyelinisierender Erkrankungen, wie sie z.B. bei der metachromatischen Leukodystrophie und Krabbe Globoidzell-Leukodystrophie vorkommt, geführt werden.

Zusammengefasst: Neuroradiologische und neurophysiologische Untersuchungen können zum Teil sehr spezifische diagnostische Hinweise geben und ermöglichen damit eine gezieltere biochemische, biotische oder molekulargenetische Bestätigungsdagnostik. Ferner können sie zur Verlaufskontrolle, Therapieüberwachung und Prognoseeinschätzung dienlich sein.

Update Bewegungsstörungen in Zusammenarbeit mit der Gesellschaft für Neuropädiatrie e.V.

DGKJ-SY-71

Gangstörungen im Kindesalter – Differenzialdiagnostische Tipps anhand von Videos

H.-J. Christen¹

¹Kinderkrankenhaus auf der Bult, Hannover

Gangstörungen im Kindesalter bilden ein beängstigendes Symptom und umfassen ein breites differenzialdiagnostisches Spektrum. Bei der Beurteilung des Gangbildes ist die Aufmerksamkeit auf plus-Symptome zu fokussieren, um die Gangstörung differenzialdiagnostisch einzugrenzen und die weitere paraklinische Diagnostik möglichst effizient zu planen. Diese plus-Symptomatik umfasst folgende Beschwerden und Befunde:

Gangstörung plus

- Schwäche (Muskeldystrophie Duchenne, spinale Muskelatrophie, Dermatomyositis, Immigrantenrachitis, Zöliakie)
- Schmerzen (akute Myositis, complex regional pain syndrome)
- Asymmetrie (koninatale Hemiplegie)
- Ataxie (Hirntumor)
- extrapyramidalmotorische Störung (benigne hereditäre Chorea)
- Zehenspitzenengang (habituelle Zehenspitzenang)

Anhand von Videoaufnahmen werden die aufgeführten Krankheitsbilder illustriert und differenzialdiagnostische Tipps erläutert.

Die Neuronalen Ceroid Lipofuszinosen

DGKJ-SY-78

Die NCL-Stiftung

F. Stehr¹

¹NCL-Stiftung, Hamburg

Das primäre Ziel der gemeinnützigen NCL-Stiftung ist es, die juvenile Neuronale Ceroid Lipofuszinose (OMIM 204200) zu heilen. Denn der bisher unaufhaltsame Krankheitsverlauf führt in ca. 20 langen Jahren über Erblindung, geistigen und körperlichen Abbau zum Tod.

Die Stiftung konzentriert sich hierbei auf die Aufklärung relevanter Ärztegruppen, die interdisziplinäre Vernetzung von Wissenschaftlern sowie auf die gezielte Forschungsinitiierung und -förderung.

Um die Früherkennung von NCL zu fördern und die Rate der Fehldiagnosen zu reduzieren, werden verschiedene Aufklärungsmaßnahmen verfolgt. Hierzu zählen die Organisation ärztlicher Fortbildungen, das Initiieren von Übersichtsartikeln in Fachzeitschriften relevanter Ärztegruppen sowie die Ausrichtung von Vortragsreihen bei verschiedenen Fachtagungen. Darüber hinaus werden eigene Informationsträger, wie z.B. Merkblätter, entwickelt. Zusätzlich werden bereits Schüler mit der eigens konzipierten Unterrichtseinheit „Biologie up-to-date“ über NCL und andere seltene Erbkrankheiten im Zuge der Profilerbestufe informiert. Die NCL-Stiftung ist Partner mehrerer Gymnasien für das Oberstufenprofil „Gesundheit“. Das nächste Ziel ist es, NCL auch in die universitäre Lehre zu integrieren.

Die Vernetzung der Wissenschaftler untereinander und somit die Grundsteinlegung von neuen Kooperationen wird durch den von der Stiftung organisierten nationalen NCL-Kongress gewährleistet. Ergänzend werden ausgesuchte Forscher persönlich besucht und für das Thema NCL gewonnen.

Um aber letztendlich diese Stoffwechselerkrankung zu heilen, werden fehlende Forschungszweige kooperativ gefördert. Diese Zweige wurden anfangs mittels einer wissenschaftlichen Marktanalyse identifiziert und werden kontinuierlich aktualisiert.

DGKJ-SY-79

Klinische Merkmale der varianten spätinfantilen NCL-Erkrankung

K. Reinhardt¹, R. Steinfeld¹

¹Zentrum Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Pädiatrie II mit Schwerpunkt Neuropädiatrie, Georg-August-Universität Göttingen, Göttingen

Die Neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen sind hereditäre lysosomale Stoffwechselerkrankungen und bilden mit einer Inzidenz von 1:30.000 bis 1:100.000 die häufigste Gruppe neurodegenerativer Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter. Die durch unterschiedliche Gendefekte (CLN1–10) verursachten NCL-Subtypen ähneln sich in den klinischen Symptomen und werden aufgrund des unterschiedlichen Erkrankungsalters eingeteilt in kongenitale NCL (CLN10), infantile NCL (CLN1), spätinfantile NCL (CLN1, 2, 5, 6, 7, 8), juvenile NCL (CLN1, 2, 3, 8, 9, 10) und adulte NCL (CLN4, 10). Dabei bilden die spätinfantilen NCLs die größte heterogene Erkrankungsgruppe. Nach unauffälliger Entwicklung treten die ersten Symptome im Alter von zwei bis vier Jahren auf. Typischerweise beginnt die Erkrankung mit der Entwicklung einer Epilepsie, gefolgt von globalen Entwicklungsrückschritten mit Ausbildung von Demenz, Ataxie, extrapyramidalen und pyramidalen Symptomen. Das Sehen ist häufig erst zu einem späteren Erkrankungszeitpunkt eingeschränkt. Die Lebenserwartung und auch die ethnische Herkunft variiert in dieser Erkrankungsgruppe am deutlichsten. Diagnostisch hinweisend ist häufig in der Frühphase der Erkrankung das EEG durch Nachweis hoher posteriorer Spikes nach langsamer photischer Stimulation. Evozierte Potentiale können in dieser Phase abnorm hohe Amplituden zeigen. Im MRT finden sich die typischen Merkmale einer Erkrankung der grauen Hirnsubstanz mit kortikal zerebraler und zerebellärer Atrophie. Gelegentlich weist das MRT auch hyperintense Signalveränderungen der periventriculären weißen Hirnsubstanz auf. Weiterhin hinweisend auf das Vorliegen einer spätinfantilen NCL ist das charakteristische Muster des lysosomalen Speichermaterials. Häufig findet man neben kurvilinearen Profilen auch granuläre Einschlüsse und/oder Fingerabdruckprofile. Im Vortrag werden die unterschiedlichen spätinfantilen Varianten der NCL vorgestellt und anhand klinischer Fallbeispiele werden Gemeinsamkeiten und Unterschiede herausgestellt. Es soll vor allem gezeigt werden, dass es neben dem häufigen CLN2-Defekt als Ursache für eine spätinfantile NCL noch weitere NCL-Gendefekte zu einer ähnlichen klinischen Symptomatik führen können. Bei unauffälligen TPP1-Enzymassay und damit Ausschluss einer CLN2-Variante sollte daher bei weiterhin bestehendem klinischen Verdacht für das Vorliegen einer NCL-Erkrankung ein PPT1 (CLN1)- und Cathepsin D (CLN10)-Enzymassay durchgeführt und eine genetische Analyse der Gene CLN5, 6, 7 und 8 in Betracht gezogen werden.

DGKJ-SY-81

Breaking Bad News: Die gemeinsame Besprechung der Diagnose stellt entscheidende Weichen für die Zusammenarbeit zwischen Familie und Arzt

A. Richterich¹, M. Schulte-Markwort², A. Kohlschütter³, A. Schulz³

¹Kinder- und Jugendpsychosomatik, Psychiatrie und Psychotherapie, St. Josefs-Hospital Bochum-Linden, Bochum; ²Kinder- und Jugendpsychosomatik, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg; ³Pädiatrische Neurologie, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg

Wenige Aufgaben im Arztberuf werden als so belastend erlebt wie das Überbringen schlechter Nachrichten. Einfühlungsvermögen, Aufrichtigkeit und Professionalität bedeuten in diesem Zusammenhang auch, selbst verletzlich zu sein, als Begleiter und Berater zur Verfügung zu stehen. Gelingt die Aufklärung auch zu schlimmsten Situationen, so kann diese den betroffenen Familien helfen, mit der Situation zu Recht zu kommen, und durch ein gemeinsames Verständnis zwischen Arzt und Familie dazu beitragen, Angst und Unsicherheit zu reduzieren. Es geht nicht allein um medizinische Sachverhalte, sondern im Erleben unserer Patienten und deren Familien sehr viel mehr um Faktoren wie Hoffnung, Bewältigungsmöglichkeiten und den Aufbau einer tragfähigen

higen Beziehung. Insbesondere für Patienten mit Neuronalen Ceroid-Lipufuszinosen und ihre Familien ist der Prozess der Aufklärung und der Begleitung in den ersten Monaten außerordentlich wichtig, weil hier Weichen für einen gemeinsamen Weg in und mit der Krankheit gestellt werden.

In diesem Vortrag werden unterschiedliche theoretische Modelle zu Aufklärungsgesprächen („Breaking Bad News“) mit ihren jeweiligen Vor- und Nachteilen vorgestellt. Insbesondere Grundlagen und Durchführung der individuellen und angepassten Aufklärung werden ausführlich dargestellt. Wesentliche praktische Fragen („Wie viel Information? Für wen? Wann? In welcher Form?“) werden anhand konkreter Beispiele exemplarisch durchgedacht und unterschiedliche Lösungsansätze dargestellt. Insbesondere das Thema, wie der Arzt mit eigenen Emotionen umgehen kann, ist innerhalb der klinischen Emotionspsychologie und der Psychotherapie Inhalt der praktischen und wissenschaftlichen Tätigkeit. Studien zu Wirkung von verschiedenen Aufklärungsmethoden, aber auch handfeste Erfahrung aus dem Klinikalltag werden diskutiert. So ist bezüglich der Frage der Aufklärung und Benennung der Erkrankung insbesondere bei NCL die Einstellung der Familie, das schulische Umfeld des Kindes und die Haltung anderer beteiligter Ärzte zu berücksichtigen.

Ein Überblick über Fortbildungsangebote zu diesem Thema rundet den Vortrag ab. Abschließend wird ein von der WHO entwickeltes Modell mit einprägsamen Merksätzen zu Zielen, Methoden und Einschränkungen von Aufklärungsgesprächen als Beispiel für eine Handlungsanleitung vorgestellt.

DGKJ-SY-82

Die ärztliche Begleitung von Kindern und Jugendlichen mit JNCL

R. Niezen¹

¹geistig Behinderte, Bartimeus, centrum voor visueel gehandicapt, Doorn, Niederlande

Die Neuronalen Ceroid Lipufuszinosen (NCL) sind die meist vorkommende neurodegenerative Stoffwechselkrankheiten im Kindesalter. Von den NCLs kommt die juvenile Form am häufigsten vor. Die juvenile Form beginnt im frühen Schulalter (zwischen 4 und 8 Jahre) mit visuellen Problemen. Später gibt es fortschreitenden kognitiven und motorischen Abbau, epileptische Anfälle, Schlafschwierigkeiten, fortschreitende Abnahme der Sprachfähigkeit, Verhaltensveränderungen und oft psychiatrische Probleme. Die Patienten werden meistens zwischen 20 und 30 Jahre alt. Es gibt noch keine heilende Therapie, nur lindernde Therapie. Das Ziel dieser palliativen Behandlung ist die Lebensqualität so gut wie möglich zu fördern. Lebensqualität umfasst körperliche, emotionale, soziale und spirituelle Aspekte. Außer ärztlicher Behandlung sind pädagogische Betreuung, spezielles Unterrichts, Förderung der sportlichen Betätigung und der Freizeitaktivitäten sehr wichtig. Auch die Familie braucht Unterstützung und Begleitung.

Zu der ärztlichen Behandlung gehören die medikamentöse Behandlung von Kramfanfällen, psychiatrischen Problemen, Schlafproblemen, und die Behandlung der vielen körperlichen Beschwerden die es später in der Krankheit gibt. In diesen Vortrag werden die heutige therapeutische Möglichkeiten und die ärztliche Begleitung bei Patienten mit JNCL angegeben. Zugleich werden die bisherigen Resultate der internationalen Forschungen nach heilender Therapie besprochen.

Neue und alte Aspekte der Surfactant-Therapie

DGKJ-SY-83

Genetische Faktoren von neonatalen Atemstörungen

L. Gortner¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar

Die postnatale pulmonale Adaptationsstörung ist eine der häufigsten Erkrankungen in der neonatalen Periode und bei Frühgeborenen regelhaft durch ein Atemnotsyndrom/Surfactantmangelsyndrom hervorgerufen, beim reifen Neugeborenen können unterschiedliche infektiöse, fehlbildungsbedingte sowie Störungen der pulmonalen Flüssigkeitshomöostase der Atemstörung zu Grunde liegen. In seltenen Fällen finden sich monogene Erkrankungen, die primär ursächlich für ein schweres neonatales respiratorisches Versagen sind. Darüber hinaus finden sich polymorphe genetische Variationen, die ihrerseits besonders bei Frühgeborenen in der Lage sind, bestehende Krankheitsbilder in ihrer klinischen Expression zu modifizieren.

Resultate: Bei den primär genetisch bedingten, monogenen Atemstörungen imponiert dies als Alveolarproteinose in der Mehrzahl der Fälle. Diesem klinischen Erscheinungsbild können im Wesentlichen Gruppen von Genmutationen zugeordnet werden:

1. Mutationen im Gen kodierend für das Surfactant Protein B (häufig 12ins2)
2. ABCA3-Genmutationen (ATP-cassette-binding-transporter)
3. Mutationen des GM-CSF-receptor- β -Gens (CSF2RB, MIM 138981)

Bei diesen 3 genannten Störungen kommt es bei mäßig variabler Expression zu einem in aller Regel tödlich verlaufenden postnatalen respiratorischen Versagen unter dem o. g. klinischen Bild.

Neben diesen monogenen Erkrankungen meist bei reifen Neugeborenen diagnostiziert, kommt es bei Frühgeborenen aufgrund verschiedener genetischer Variationen/Polymorphismen zur Modifikation primär der Frühgeburtlichkeit zuzuschreibender Krankheitsbilder. Hierbei sind unter anderem Variationen in den Genen kodierend für die Surfactant Protein A, B und D beschrieben. Diese betreffen meist den Verlauf des Atemnotsyndroms bzw. das Risiko eines Übergangs in eine bronchopulmonale Dysplasie.

In weiteren Assoziationsstudien wurden unter anderem Gene kodierend für die Matrix Metalloproteinasen, das Mannose-bindende Lectin sowie mit widersprüchlichen Resultaten unter anderem für das Gen kodierend für TNF a gefunden.

Zusammenfassung: Bei reifen Neugeborenen dominieren bei der Analyse im Wesentlichen monogene Erkrankungen unter dem Bild der pulmonalen alveolären Proteinose, hingegen werden beim Frühgeborenen – wahrscheinlich aufgrund der primär der Unreife zuzuschreibenden Atemstörung – regelhaft modifizierende Gene des Krankheitsverlaufs eines Atemnotsyndroms bzw. der konnatalen Pneumonie beschrieben.

Neurometabolische Krankheitsbilder (Vertiefung II)

DGKJ-SY-87

Leukodystrophien, genetisch bedingte Erkrankungen der weißen Hirnsubstanz

H. Rosewich¹, J. Gärtner¹

¹Pädiatrie II mit Schwerpunkt Neuropädiatrie, Zentrum Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Göttingen, Georg-August-Universität, Göttingen

Erkrankungen der weißen Hirnsubstanz oder Leukoenzephalopathien weisen Fehler im Aufbau oder der Erhaltung der weißen Substanz des Gehirns und des Rückenmarks auf. Bei diesen Störungen wird zwischen Demyelination (Abbau von Myelin), Dysmyelination (Bildung von fehlerhaftem Myelin) und Hypomyelination (ungenügende Bildung von Myelin) unterschieden. Als Leukodystrophien werden in der Regel genetisch bedingte Leukoenzephalopathien bezeichnet. In den letzten zwei Jahrzehnten konnte der primäre genetische Defekt vieler Leukodystrophien identifiziert werden, bei anderen ist das Krankheitsgen jedoch weiterhin unbekannt. Häufig sind angeborene neurometabolische Erkrankungen mit definiertem Defekt im Stoffwechselnetzwerk der Zelle ursächlich verantwortlich und die Einteilung erfolgt nach dem primär

betroffenen funktionellen zellulären System. Beispiele für metabolisch bedingte Leukodystrophien sind unter den lysosomalen Erkrankungen die metachromatische Leukodystrophie und der Morbus Krabbe, unter den mitochondrialen Erkrankungen unterschiedliche Atmungskettendefekte und der Morbus Leigh, unter den peroxisomalen Erkrankungen die X-chromosomale Adrenoleukodystrophie und das Zellweger Syndrom sowie unter den Erkrankungen des Zytoplasmas der Morbus Canavan und Organoazidurien. Beispiele für nicht metabolisch bedingte Leukodystrophien sind die Pelizaeus-Merzbacher Krankheit und der Morbus Alexander.

Patienten mit Leukodystrophien sind in der Mehrzahl nach der Geburt unauffällig und entwickeln erst im Verlauf charakteristische neurologische Funktionsstörungen. Klinische Leitsymptome sind zunächst der Verlust bereits erworbener motorischer und später kognitiver Fähigkeiten sowie Seh-, Sprach-, Hör- und Bewusstseinsstörungen. Die Kenntnis der klinischen Leitsymptome ist für die Diagnosefindung von großer Bedeutung. Daneben hat die Einführung der Magnetresonanztomographie (MRT) die Leukodystrophiediagnostik entscheidend verbessert. Durch die systematische Analyse der MR-tomographischen Muster gelingt es in vielen Fällen bereits die Diagnose zu stellen oder die Differentialdiagnose einzugrenzen. Die Diagnosesicherung erfolgt bei einer Vielzahl der Erkrankungen biochemisch und molekulargenetisch durch den Nachweis von nicht gebildeten bzw. nicht abgebauten Substanzen, den Nachweis von Enzymdefekten oder durch die Identifikation der Genmutation. Eine Pränataldiagnostik ist häufig möglich. Die Behandlung von Patienten mit Leukodystrophien erfolgt meist symptomatisch. Die Anwendung der Knochenmarktransplantation oder von Enzyersatztherapien ist bislang nur bei wenigen Erkrankungen möglich.

DGKJ-SY-89

Lysosomale Speicherkrankheiten

E. Mengel¹

¹Kinderklinik, Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Mainz

Lysosomale Speichererkrankungen sind angeborene Abbaustörungen komplexer Makromoleküle mit heterogenem Erscheinungsbild. Manifestation und Progression variieren nicht nur zwischen den einzelnen Erkrankungen, sondern können sich auch innerhalb einer Erkrankung erheblich unterscheiden. Trotz ihrer Seltenheit gibt es aktuelle Gründe, ihnen Aufmerksamkeit zu schenken. Neue Therapieansätze, um gezielt die Neuropathologie der Erkrankungen zu beeinflussen, zeichnen sich am wissenschaftlichen Horizont ab. Eine mögliche Therapieoption ist zum Beispiel die Substratreduktions-Therapie für attenuierte Formen von Speichererkrankungen im Glykolipid-Stoffwechsel (z. B. juvenile GM1-Gangliosidose, Morbus Niemann-Pick Typ C). Die Therapiechancen hängen wesentlich von der richtigen und frühen Diagnose ab. Es ist eine Herausforderung für den betreuenden Kinderarzt Diagnosen rechtzeitig zu stellen. Die Prognose wird zumeist durch die Ausmaß und Progression der neurologischen Beteiligung bestimmt. Trotz der gemeinsamen biochemischen Basis können bei lysosomalen Speichererkrankungen in Abhängigkeit von der Schwere und Art der Erkrankung sehr unterschiedliche neurologischer Befunde erhoben werden: Kognitive Defizite, Epilepsien, pyramidale und extrapyramidale Störungen, zerebelläre Zeichen, Hirnstammsymptome, Leukenzephalopathien, Verhaltensauffälligkeiten, periphere Neuropathien. Mitunter sind neurologische Symptome nicht primäre Folge der Speicherpathologie, sondern sekundär nach intrazerebralen Blutungen (z. B. bei M. Gaucher), Folge einer zerebrovaskulären Pathologie (z. B. M. Fabry) oder durch eine kraniozervikale Enge (z. B. MPS) verursacht. Heterogenität und Variabilität wird im Wesentlichen durch 3 Determinanten bestimmt: 1. Residuale Enzymaktivität 2. Vom Stoffwechselweg betroffenes Organ 3. Substrattoxizität. Als Beispiel sei das weite Spektrum der Manifestationen beim Morbus Gaucher genannt. Bei dessen schwerstem Phänotyp manifestiert sich die Erkrankung als Hydrops fetalis. Dem gegenüber stehen Patienten, die im hohen Alter relativ symptomarm mit geringgradiger Splenomegalie ohne neurologische Symptome auffallen. Spezifische neurologische Sym-

ptome können als Frühzeichen zur Diagnostik bei einigen Erkrankungen genutzt werden. So weist z. B. die vertikale Blickparese im Kindesalter auf den Morbus Niemann-Pick Typ C hin, während die horizontale Sakkadenstörung ein neuroophthalmologisches Frühzeichen des Morbus Gaucher Typ III ist. In Zukunft kommt der individuellen Objektivierung und Quantifizierung von neurologischen Symptomen nicht nur in Therapiestudien eine perspektivisch bedeutende Rolle zu. Neue auf spezifische lysosomale Speichererkrankungen ausgerichtete Untersuchungsmethoden werden vorgestellt.

Galten lysosomale Speichererkrankungen früher als unheilbar, nährt der rasante medizinische Fortschritt die Hoffnung, zumindest einigen der betroffenen Patienten Therapien anbieten zu können. In der Kooperation von Kinderarzt/Kinderklinik und spezialisiertem Labor sollte dies gelingen, Diagnosen rechtzeitig zu stellen. Alle Therapieansätze haben ihre Chancen und Grenzen. Kombinationstherapien sind denkbar und müssen in klinischen Studien untersucht werden. Aufgrund der klinischen und genetischen Heterogenität von lysosomalen Speichererkrankungen werden zukünftige, effektive Therapien auf den individuellen Patienten abgestimmt sein müssen

Langzeitfolgen nach Behandlung von Krebskrankheiten im Kindes- und Jugendalter in Zusammenarbeit mit der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie gem. e.V. und der Arbeitsgemeinschaft zur Betrachtung der Langzeit- und Spätfolgen von Krebsbehandlungen im Kindesalter

DGKJ-SY-93

Kardiotoxizität – präventive Ansätze?

T. Langer¹, J. Peeters¹, M. Paulides¹, J. D. Beck¹, L. Wojnowski²

¹Universitäts-Kinderklinik, Erlangen; ²Institut für Pharmakologie, Mainz

Hintergrund: Antineoplastische Chemotherapie kann akute oder späte Nebenwirkungen induzieren. Zu den gefährlichsten dieser Nebenwirkungen gehört die zytostatikainduzierte Kardiomyopathie, welche besonders bei der Stoffklasse der Anthracycline eine Rolle spielt und zu hochgradiger Herzinsuffizienz bis hin zum Tod führen kann. Da Anthracycline breit eingesetzte und teilweise unverzichtbare Zytostatika darstellen, ist es umso wichtiger, die Mechanismen und Risikofaktoren der zytostatikainduzierten Herzinsuffizienz zu erforschen und entsprechende präventive oder interventionelle Strategien zu entwickeln.

Ergebnisse: Anthracyclininduzierte Kardiomyopathie ist in bis zu 85% der behandelten Patienten beschrieben worden. Bekannte Risikofaktoren sind jüngeres Alter, weibliches Geschlecht, vorbestehende Herzerkrankung, Herzbestrahlung sowie andere begleitende kardiotoxische Medikation. Mögliche präventive Strategien umfassen neue Stoffanaloga der Anthracycline, längere Anthracyclininfusionszeiten, liposomale Anthracyclinformulierungen, den Einsatz des Eisenchelators Dexrazoxan und die Identifizierung von Risikopatienten mittels pharmakogenetischer Untersuchungen.

Schlussfolgerung: Die heute zur Verfügung stehenden Strategien sind, mit wenigen Ausnahmen, noch unstritten. Am vielversprechendsten sind die Gabe von Dexrazoxan, längere Anthracyclininfusionszeiten und liposomale Anthracyclinformulierungen.

DGKJ-SY-94**Kardiale Spätfolgen nach mediastinaler Radiotherapie – am Beispiel Morbus Hodgkin im Kindes- und Jugendalter**G. Schellong¹, M. Riepenhausen¹¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin - Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Münster

Es gilt heute als gesichert, dass die mediastinale Strahlentherapie bei Morbus Hodgkin (HD) und anderen Krankheiten unerwünschte Langzeitfolgen an allen Strukturen des Herzens hervorrufen kann, wie koronare Herzerkrankungen, Perikard- und Myokard-Fibrosen, Reizleitungsstörungen und Herzklappenfehler. Sie treten überwiegend erst nach 15–25 Jahren in Erscheinung. Bisher gibt es allerdings nur wenige Daten zur Bedeutung der mediastinalen Bestrahlungsdosis für die Inzidenz und Schwere der kardialen Spätfolgen. In den meisten Publikationen wird über kardiale Erkrankungen nach den früher üblichen hohen Dosen von 35–45 Gy berichtet. Die Langzeit-Risiken der in den letzten 30 Jahren zunehmend verwendeten niedrigeren Dosen sind dagegen noch nicht gut dokumentiert. Unsere neuen Daten aus dem HD-Spätfolgen-Projekt der GPOH dürften daher von besonderem Interesse sein. Veranlasst durch eine erhebliche Zunahme der gemeldeten Beobachtungen bei den früheren Studienpatienten in den letzten Jahren haben wir uns eingehender mit den kardialen Spätfolgen befasst. Dabei zeigte sich, dass die Klappenfehler von der Häufigkeit her an erster Stelle stehen. Wir konnten nachweisen, dass der mediastinalen Radiotherapiedosis (MRD) die entscheidende Rolle für die Inzidenz und Schwere der kardialen Spätfolgen zukommt.

Das Langzeit-Projekt HD-Spätfolgen hat sich kontinuierlich aus den ersten 5 deutsch-österreichischen pädiatrischen Therapiestudien HD-78 bis HD-90 entwickelt, die von uns in Münster koordiniert wurden. Die bis weit ins Erwachsenenalter nachbeobachtete Patientenkohorte bestand ursprünglich aus den 1408 Patienten, die 1978–1995 im Rahmen der aufeinander folgenden Studien in 103 Zentren behandelt worden waren. Ihr Alter bei Diagnose war median 12,8, maximal knapp 18 J. 1008 Patienten dieser Gruppe waren mediastinal bestrahlt worden, die übrigen 400 im Rahmen der involved-field-Bestrahlung nicht. Die Nachsorge-Informationen erhielten wir in der Studienleitung zunächst von den kooperierenden Studienkliniken und später von den Patienten selbst, nachdem wir dazu übergegangen waren, sie direkt unter Zusage von Fragebögen zur Spätfolgen-Erhebung anzuschreiben. Bei Angabe von gesundheitlichen Störungen, versuchten wir über die betreuenden Ärzte zusätzliche Informationen zu erhalten. Dieses Vorgehen ermöglichte uns, phasenweise die Langzeitergebnisse samt Spätfolgen zu analysieren und Konsequenzen sowohl für die Optimierung der Therapiekonzepte als auch für die individuelle Langzeitnachsorge zu ziehen. Zu den besonders spät auftretenden, hauptsächlich nach 15–25 Jahren auftretenden Langzeitfolgen gehörten die sekundären soliden Tumoren und die kardialen Spätfolgen, beide überwiegend hervorgeführt durch die Strahlentherapie.

Unsere Untersuchungen zum Einfluss der MRD auf die Inzidenz der kardialen Spätfolgen haben wir auf die 1132 Langzeitüberlebenden beschränkt, die nach der Primärtherapie in anhaltender Erstremission geblieben sind und auch keine zweite onkologische Therapie wegen eines Sekundärmalignom erhalten mussten. Die eine der kardiotoxischen Hauptvariablen – die kumulative Anthracyclindosis – war dadurch in der ganzen Gruppe konstant niedrig (160 mg/m² Doxorubicin), während die Strahlendosis von der ersten Studie an variiert wurde, um niedrigere Dosen auszutesten. Die Patienten wurden in 5 Gruppen nach der erhaltenen MRD unterteilt, (Median-Werte 36, 30, 25, 20 und 0 Gy). Sowohl für die Gesamtheit der Herzerkrankungen (50 Patienten) als auch für die häufigste diagnostische Untergruppe der Klappenfehler (33 Patienten) konnte nachgewiesen werden, dass die Inzidenzen in der Gruppe mit den höchsten Dosen (36 Gy) am höchsten waren und mit reduzierten Dosen abfielen. Die multivariate Analyse unter Einbeziehung weiterer potentieller Risikofaktoren wie Geschlecht, Alter, Erkrankungsstadium, Menge der Chemotherapie zeigte, dass der einzige signifikante Einflussfaktor die Höhe der MRD war. Demnach

kann bei Berücksichtigung der gegenwärtig in pädiatrischen HD-Studien zumeist verwendeten Standarddosen von 20 Gy und weniger eine Reduktion der kardialen Spätfolgen in zukünftigen Generationen von Überlebenden erwartet werden.

DGKJ-SY-95**Pulmonale Spätfolgen nach Radiotherapie: Korrelation mit Dosis und bestrahltem Volumen**T. Bölling¹, N. Willich¹¹Klinik und Poliklinik für Strahlentherapie, Universitätsklinikum Münster, Münster

Hintergrund: Einschränkungen der Lungenfunktion sind eine bekannte Spätfolge nach thorakaler Bestrahlung im Kindes- und Jugendalter. Detaillierte Informationen zu den genauen Zusammenhängen zwischen Bestrahlungsdosen an verschiedenen Lungenvolumina und späteren Einschränkungen liegen bisher nicht vor. Im „Register zur Erfassung von Spätfolgen nach Strahlentherapie im Kindes- und Jugendalter“ (RiSK) werden nach einer Pilotphase ab 2001 seit 2004 bundesweit detaillierte Dokumentationen der Bestrahlungen sowie Nebenwirkungen und eventueller Spätfolgen registriert, um genaue Daten zu Dosis-Volumen-Effekt-Beziehungen zu generieren.

Material/Methode: Detaillierte Bestrahlungsdaten inklusive Dosis-Organvolumen-Angaben wurden prospektiv multizentrisch bei Bestrahlungen im Kindes- und Jugendalter erfasst. Die Toxizitätserhebungen erfolgten nach standardisierten RTOG/EORTC-Kriterien.

Ergebnisse: Bis zum 15.05.2009 wurden 1.050 Patienten mit detaillierten Bestrahlungsdokumentationen (verteilt auf alle Körperregionen) erfasst. Von diesen Patienten erhielten 167 eine thorakale Radiatio. Eine erste Analyse der Spätfolgen (mediane Nachbeobachtung 23,5 Monate) an 95 Patienten, die an der Lunge bestrahlt wurden, deuten auf eine Relevanz auch derjenigen Organvolumina hin, die im relativen Niedrigdosisbereich (<20 Gy) exponiert waren, der im Alltag für die Beurteilung eines Bestrahlungsplanes meist weniger beachtet wird. Im höheren Dosisbereich (>20 Gy) zeigten sich keine signifikanten Unterschiede, da die bestrahlten Lungenvolumina bei allen Patienten gering gehalten wurden.

Schlussfolgerung: Einschränkungen der Lungenfunktion nach thorakaler Bestrahlung im Kindes- und Jugendalter sind keine Seltenheit. Bei bisher angenommenen Toleranzdosen von 20 Gy für die Lunge zeigen erste Analysen aus RiSK auch eine potentielle Relevanz der im Dosisbereich <20 Gy exponierten Organvolumina. Bei weiterer Erhöhung der Fallzahlen und Verlängerung der Nachbeobachtung werden detaillierte Aussagen zu Dosis-Volumen-Effekt-Beziehungen der Radiotherapie im Kindesalter möglich sein.

Gefördert von der Deutschen Kinderkrebsstiftung.

DGKJ-SY-96**Langzeitfolgen nach Behandlung von Krebserkrankungen im Kindes- und Jugendalter – Überlebensqualität-Reflexion, langfristige Lebensperspektive**G. Calaminus¹¹Westf. Wilhelms-Univ.-Kinderklinik, Münster

Im Jahre 2010 wird jeder 250 junge Erwachsene bis zum Alter von 45 Jahren Überlebender einer Krebserkrankung im Kindesalter sein. Wie die ehemaligen Patienten heute leben, wie sie sich fühlen, wie sie in die Gesellschaft integriert sind und mit welchen Spätfolgen sie kämpfen ist für das Gesamtkollektiv der deutschen Patienten nicht bekannt. Aus internationalen Veröffentlichungen bestehen aber bereits Daten, die erste Aussagen zulassen.

Allgemeines Fazit ist die enge Korrelation von guter Lebensqualität und sozialer Integration mit der Erreichung einer guten Ausbildung und adäquaten Berufstätigkeit, die langfristig ein unabhängiges Leben ermöglicht und auch zukunftsorientiert Partnerschaft und Familie unterstützt.

Bei einigen Patientengruppen bleibt die lebenslange Mutilierung, ohne die Behandlung und Heilung nicht möglich ist, dies betrifft im besonderen die Gruppe der Sarkome, hier hat sich gezeigt, dass die Funktionalität der notwendigen prothetischen Versorgung für die Lebenszufriedenheit eine große Rolle spielt.

Insgesamt, soweit wir heute wissen, berichten die Überlebenden über eine gute Lebensqualität und sind adäquat in die Gesellschaft integriert. Wie es um die Patienten mit hoher Erkrankungs- und Therapiebürde steht, wird der Inhalt weiterer Forschung sein.

Leitsymptome angeborener Stoffwechselerkrankungen

DGKJ-SY-97

Ketonurie

J. O. Sass¹

¹Labor für Klinische Biochemie & Stoffwechsel, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg

Ketonkörper (Azetoazetat, 3-hydroxy-Butyrat) werden in der Leber aus Fettsäuren und ketogenen Aminosäuren gebildet. Sie stellen als Energiequelle eine Alternative zur Glukose dar und können auch von Herz und Gehirn genutzt werden. Im Urin gesunder Neugeborener sind keine Ketonkörper zu erwarten. Eine Ketonurie in der Neonatalperiode ist ungewöhnlich und bedarf weiterer Abklärung. Sofern eine ketotische Stoffwechsellaage nicht (z.B. durch prolongierte Nahrungskarenz oder Erbrechen) ausreichend erklärt und einfach zu beheben ist, sollte den Gründen für ausgeprägte oder rezidivierende Ketonurien auch bei älteren Kindern nachgegangen werden. Eine häufige Ursache der Ketonurie bei schlanken, eher kleinen, Kindern ist die „ketotische Hypoglykämie“, die eine besonders geringe Fastentoleranz widerspiegelt und im Allgemeinen nur bis etwa zum 8./9. Lebensjahr auftritt. Abgesehen von einem Diabetes mellitus und anderen endokrinen Störungen können zudem verschiedene Stoffwechselerkrankungen im Urin-Streifentest durch vermehrte Ketone auffallen. Dazu zählen Ketolysedefekte und Abbaustörungen verzweigtkettiger Aminosäuren, Fettsäureoxidationsdefekte und der Glykogensynthese-Mangel. Diese genetisch bedingten Störungen stehen im Mittelpunkt des Vortrages. Frühzeitige Diagnose und adäquate Therapie können die Prognose betroffener Kinder und Jugendlicher erheblich verbessern bzw. sogar Leben retten, weshalb diese Krankheiten in der Differentialdiagnostik von Ketonurien Beachtung verdienen.

DGKJ-SY-98

Leitsymptome angeborener Stoffwechselerkrankungen – Lebererkrankung

J. Häberle¹

¹Kinderspital Zürich, Zürich, Schweiz

Die Leber ist für zahlreiche Stoffwechselfvorgänge im menschlichen Körper das zentrale Organ. Dies betrifft in gleicher Weise den Stoffwechsel von Kohlenhydraten, Proteinen und Fetten. Erkrankungen der Leber oder der Gallenwege gehen mit sehr verschiedenartigen klinischen und laborchemischen Leitsymptomen einher, die nur zum Teil spezifisch sind. So kann eine Hepatomegalie isoliert oder gemeinsam mit einer Splenomegalie auftreten, gleichzeitig kann bei Hepatomegalie eine noch normale oder aber bei normal großer Leber eine sehr gestörte Leberfunktion bestehen. Neben einer Organvergrößerung sind der Ikterus und die Transaminasenerhöhung weitere Leitsymptome, die durch jeweils unterschiedliche pathophysiologische Ursachen bedingt sind.

Anhand der Leitsymptome Organvergrößerung, Transaminasenerhöhung und Ikterus sollen häufigere metabolische Differentialdiagnosen, z.B. die Gruppe der Glykogenosen, die hereditäre Fruktoseintoleranz, und die Gruppe der lysosomalen Speichererkrankungen, diskutiert wer-

den. Daneben werden einzelne seltene Erkrankungen, z.B. der Transaldolase-Mangel und das mitochondriale Depletionssyndrom, kursorisch vorgestellt. Dies soll der Veranschaulichung des breiten klinischen Bildes von Lebererkrankungen dienen.

Davon ausgehend soll eine rationale Stufendiagnostik dargestellt werden, die unter Berücksichtigung des klinischen Bildes und zunächst weniger Laborparameter eine differentialdiagnostische Eingrenzung mit anschließend gezielter Abklärung erlauben soll.

Ziel ist insbesondere die Kenntnis von Screening-Tests (z.B. Chitotriosidase im Blut, Biotinidase im Blut, Glykosaminoglykane im Urin), die bei der Abklärung einer Lebererkrankung den Einstieg in die Diagnostik ermöglichen.

DGKJ-SY-99

Bewusstseinsstörung

Chr. Korenke¹

¹Elisabeth Kinderkrankenhaus, Oldenburg

Bewusstseinsstörungen können durch infektiöse oder entzündliche Erkrankungen des Gehirns, durch strukturelle Veränderungen des Gehirns hervorgerufen durch Trauma, Neoplasie, Blutung oder Durchblutungsstörung, sowie durch eine Vielzahl metabolischer, nutritiver oder toxischer Erkrankungen verursacht werden. Cerebrale Anfälle gehören zu den häufigsten Ursachen einer Bewusstseinsstörung. Angeborene Stoffwechselerkrankungen sind vergleichsweise seltene Ursachen einer Bewusstseinsstörung. Bewusstseinsstörungen stellen aber andererseits ein sehr häufiges Symptom angeborener Stoffwechselerkrankungen und ein zentrales Symptom einer metabolischen Enzephalopathie dar.

Bei einem bewusstseinsgestörten Kindes ist für die Prognose entscheidend differentialdiagnostisch frühzeitig an angeborene Stoffwechselerkrankungen zu denken und sie zu diagnostizieren, da angeborene Stoffwechselerkrankungen in der Regel spezifisch behandelt werden können. Angeborene Stoffwechselerkrankungen mit Bewusstseinsstörungen manifestieren sich überwiegend in der Neugeborenenperiode. Sie werden zumeist durch Harnstoffzyklusdefekte, Organoazidurien, Aminoazidopathien wie die Ahornsiruperkrankung oder die nichtketotische Hyperglycinämie, durch Mitochondriopathien und Fettsäureoxidationsdefekte verursacht. Nur ein Teil dieser Erkrankungen wird im allgemeinen Neugeborenen-Screening nachgewiesen. Angeborene Stoffwechselerkrankungen können sich auch erst später, im Säuglings-, Kleinkindes- oder Schulalter mit einer akuten, subakuten oder chronischen Bewusstseinsstörung manifestieren. Bei einer unklaren Bewusstseinsstörung müssen in jedem Lebensalter zum Ausschluss bzw. Nachweis einer angeborenen Stoffwechselerkrankung umgehend Ammoniak, Laktat, Blutzucker, Blutgase, Acylcarnitine und Aminosäuren im Plasma sowie organische Säuren und Orotsäure im Urin bestimmt werden, um eine Diagnose zu stellen und eine adäquate Therapie einleiten zu können.

DGKJ-SY-100

Gedeihstörung

D. Haas¹

¹Klinik Kinderheilkunde I, Sektion angeborene Stoffwechselerkrankungen, Universitäts-Klinikum Heidelberg, Zentrum für Kinder- u. Jugendmedizin, Heidelberg

Die Gedeihstörung ist definiert als ein Abfall des Körpergewichts unter die vom Kind etablierte Gewichtsperzentile, später können auch Längenwachstum und Kopfumfangwachstum zurückbleiben.

Eine Gedeihstörung kann ein Begleitsymptom vieler angeborener Stoffwechselerkrankungen sein, allerdings liegen der isolierten Gedeihstörung meist andere Ursachen zu Grunde. Ziel dieses Vortrages ist es, zu charakterisieren, welche Symptome zusätzlich zu der Gedeihstörung auf eine angeborene Stoffwechselerkrankung hinweisen und einen Algorithmus für eine zielführende Diagnostik zu entwickeln.

Gedeihstörung und Fehlbildungen finden sich bei Glykosilierungsdefekten, Sterolbiosynthesedefekten und peroxisomalen Störungen. Kommt zu der Gedeihstörung eine Hepato-/oder Hepatosplenomegalie, sollte an Glykogenosen, an die Mevalonazidurie oder an einen M. Wolman, aber auch an die Tyrosinämie Typ I gedacht werden. Bei Gedeihstörung und megaloblastärer Anämie sollte an Defekte im intrazellulären Cobalamintransport oder an einen Vitamin-B₁₂-Mangel gedacht werden. Metabolische Entgleisungen im Rahmen von Infekten oder längeren Fastenperioden bei einem Kind mit Gedeihstörung lassen an Organoazidopathien, Harnstoffzyklusdefekte oder Mitochondriopathien denken. Das Zusammentreffen mit einem schweren kombinierten Immundefekt könnte auf einen Adenosin-Desaminase-Mangel hinweisen.

Klinisches Spektrum der Patienten mit Ataxia telangiectasia

DGKJ-SY-101

Klinik, Diagnostik und Versorgung der Patienten mit AT

S. Zielen¹, M. Christmann¹, R. Dresel², F. Hoche³, M. Rosewich¹, M. Kieslich³, R. Schubert¹

¹Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose, Goethe-Universität, ZKI, Frankfurt/Main; ²Endokrinologie, Goethe-Universität, ZKI, Frankfurt/Main; ³Pädiatrische Neurologie, Goethe-Universität, ZKI, Frankfurt/Main

Die Ataxia telangiectatica (AT) ist eine autosomal-rezessive Systemerkrankung (Häufigkeit 1:200 000). Das Krankheitsbild ist gekennzeichnet durch eine progressive zerebelläre Ataxie, konjunktivale Teleangiectasien, humorale und zelluläre Immundefizienzen, eine vermehrte Strahlensensitivität sowie eine erhöhte Malignominzidenz.

Der Tod tritt meist im 2. oder 3. Lebensjahrzehnt ein und ist Folge einer pulmonalen Insuffizienz bei Lungenfibrose oder Tumoren des lymphoretikulären Systems. Seit 1995 ist die Sequenz des mutierten ATGens (ATM) im Bereich des Chromosoms 11q22.3 identifiziert. Bei der Diagnosefindung haben sich die Bestimmung eines erhöhten alpha-Fetoproteins jenseits des 1. Lebensjahrs und ein Defekt in der Kontrolle des Zellzyklus bewährt.

Im Vordergrund der Beschwerden stehen neben der progredienten Neurodegeneration, rezidivierende Atemwegsinfektionen und eine Wachstums- und Gedeihstörung der Patienten.

Die vielfältigen Aspekte der AT bedingen, dass eine optimale Versorgung der Betroffenen und deren Familien nur in einem spezialisiertem Zentrum mit regelmäßigen Vorstellungen einmal im Jahr gewährleistet ist.

In Frankfurt am Zentrum der Kinder- und Jugendmedizin steht ein Team von pädiatrischen Pneumologen, Immunologen, Neurologen, Endokrinologen und Biologen zur Verfügung, die mittlerweile über 40 AT Betroffene betreuen.

Im Rahmen dieser Expertise werden sowohl klinische Studien zur Lebensqualität, Wachstumshormonmangel, Immunologie und Lungenerkrankung der AT als auch Grundlagenuntersuchungen mit Hilfe der Knock-out Maus durchgeführt.

Die neusten Ergebnisse und Projekte werden im Rahmen des AT-Symposium vorgestellt.

DGKJ-SY-103

Neurodegeneration bei AT

M. Kieslich¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Ataxia telangiectasia (AT; Louis-Bar-Syndrom) ist eine komplexe autosomal rezessiv vererbte Multisystemerkrankung (OMIM 208900).

Das für die AT verantwortliche Gen ATM ist auf Chromosom 11q22–23 lokalisiert und kodiert ein 370-kDa Protein aus der Phosphatidylinositol 3-kinase (PI₃-kinase) Familie der Signalübertragungsproteine. ATM

ist eine Serin/Threonin Proteinkinase, die, induziert durch DNA-Doppelstrangbrüche, die Aktivierung multipler Signalwege kontrolliert, mit dem Ziel der DNA-Reperatur und Zellzykluskontrolle.

Das klinische Erscheinungsbild der Erkrankung ist gekennzeichnet durch progressive Neurodegeneration, okulokutane Teleangiectasie, humoralen (IgA-, IgG2-Subklassen- und IgE-Mangel) und zellulären Immundefekt (Thymusfehlentwicklung, CD4+-T-Helferzellen-Mangel), sowie eine erhöhte Inzidenz lymphoretikulärer Tumore und Radiosensitivität. Klinisch entwickelt sich im Kindesalter eine progrediente cerebelläre Ataxie, welche im Verlauf zum Verlust von freien Stehen (Astasie) und freien Sitzen führt (Abasie); ferner dominieren Dysdiadochokinese, Dysmetrie und Dysarthrie das klinisch neurologische Krankheitsbild. Das morphologische Hauptkorrelat der Erkrankung stellt eine zunehmende Kleinhirnatrophie dar. Diese zeigt eine Betonung des Vermis, zum Teil aber auch im Sinne einer ponto-cerebellären Atrophie. Das Ausmaß der pontinen und spinalen Atrophie zeigte eine Zunahme mit Alter und Ataxie-Schweregrad. Extrapyramidale Symptome werden bei AT häufiger beschrieben, in der Regel jedoch ohne erkennbaren assoziierten morphologischen Veränderungen der Basalganglien. Vereinzelt wurden fokale T2-Hyperintensitäten oder auch kleine Kalzifikationen in Putamen und Pallidum beschrieben. Auch Marklagerläsionen sind bei AT selten, in einem Fall fanden sich post mortem histologisch diffuse spongiforme Degenerationen und kleine Koagulationsnekrosen mit Verkalkungen bei ausgeprägt abnormalen Gefäßen, möglicherweise als Ausdruck von vaskulären Veränderungen ähnlich der okulokutanen Teleangiectasien. Die supratentoriellen kortikalen Funktionen sowie die Kognition sind in der Regel nicht betroffen.

Review of the Year

DGKJ-SY-106

Update Neurometabolik

J. Gärtner¹

¹Zentrum Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Pädiatrie II mit Schwerpunkt Neuropädiatrie, Georg-August-Universität, Göttingen

Neurometabolische Erkrankungen sind angeborene Störungen im Stoffwechselnetzwerk der Zelle mit im Vordergrund stehender schwerer Schädigung des Nervensystems. Betroffen sind hierbei Stoffwechselwege im Zytoplasma sowie in Zellorganellen wie Lysosom, Mitochondrium, Peroxisom, Golgi-Apparat und Endoplasmatisches Retikulum. Klinische Leitsymptome sind Auffälligkeiten in der geistigen Entwicklung, der Verlust bereits erworbener motorischer Fähigkeiten, cerebrale Krampfanfälle, Muskelschwäche, Bewusstseinsstörungen und oft auch ein auffälliges Aussehen. Die im letzten Jahrzehnt entwickelten Möglichkeiten der Darstellung des menschlichen Gehirns in vivo mittels Magnetresonanztomographie (MRT) einschließlich Messung einzelner Stoffwechselprodukte mittels lokalisierter Protonenspektroskopie (MRS) sowie die rasanten Fortschritte in der humanen Genomforschung haben den Prozess der Diagnosestellung entscheidend beeinflusst und zu neuen Entwicklungen in der Behandlung geführt.

Für bislang unbekannte Stoffwechselkrankheiten konnten mittels cerebraler Bildgebung ein besonderes MRT-Muster und/oder MRS-Muster beschrieben und auf der Grundlage dessen neue Krankheitsentitäten gebildet werden. Für einzelne Krankheitsentitäten konnte anschließend durch die Suche nach Kandidatengen und/oder genomweite Assoziationsstudien in informativen Familien eine der Krankheit zugrunde liegende Genveränderung identifiziert werden. Es handelt sich dabei vor allem um neue Organellerkrankungen. Darüber hinaus gibt es eine zunehmende Anzahl an Erkrankungen, die den RNA-Metabolismus betreffen und die zentrale Rolle von RNAsen und microRNAs in der Neurodegeneration widerspiegeln. Die Häufigkeit der neuen neurometabolen Erkrankungen sowie ihr genotypisches und phänotypisches Spektrum sind noch wenig erforscht.

Der Vortrag führt in die derzeit verfügbaren modernen Techniken zur Diagnosefindung und Therapie ein und gibt Beispiele von im letzten Jahr neu identifizierten neurometabolen Krankheiten.

Neue mitochondriale Erkrankungen (Auswahl)

- Cízková A et al. (2008) TMEM70 mutations cause isolated ATP synthase deficiency and neonatal mitochondrial encephalocardiomyopathy. *Nat Genet* 40:1288–1290
- Saada A et al. (2008) C6ORF66 is an assembly factor of mitochondrial complex I. *Am J Hum Genet* 82:32–38

Neue lysosomale Erkrankungen (Auswahl)

- Dong XP et al. (2008) The type IV mucopolidiosis-associated protein TRPML1 is an endolysosomal iron release channel. *Nature* 455:992–996
- Rutsch F et al. (2009) Identification of a putative lysosomal cobalamin exporter altered in the cblF defect of vitamin B12 metabolism. *Nat Genet* 41:234–239

Störungen im RNA-Metabolismus (Auswahl)

- Crow YJ, Livingston JH (2008) Aicardi-Goutières syndrome: an important Mendelian mimic of congenital infection. *Dev Med Child Neurol* 50:410–416 (Review)
- Henneke M et al. (2009) RNASET2-deficient cystic leukoencephalopathy resembles congenital cytomegalovirus brain infection. *Nat Genet*, im Druck

DGKJ-SY-107

Perinatale Programmierung

J. Dötsch¹

¹Kinder- und Jugendklinik, Universitätsklinikum Erlangen, Erlangen

Unter perinataler Programmierung versteht man die fixierte Veränderung von physiologischen Abläufen durch Umgebungsfaktoren vor oder kurz nach der Geburt. In der Folge ergibt sich eine Prädisposition zur vorzeitigen Entwicklung von Erkrankungen des späteren Lebens wie Herz-Kreislaufkrankungen, Nierenerkrankungen und Diabetes mellitus Typ 2. Umgebungsfaktoren von pathogenetischer Relevanz sind hierbei beispielsweise mütterlicher Diabetes mellitus, intrauterine Glucocorticoidexposition und intrauterine Wachstumsrestriktion (IUGR).

Bislang war die epidemiologische Evidenz für die Krankheitsentstehung infolge perinataler Programmierung nicht in allen Bereichen konklusiv. Weitgehend unklar war zudem, welche Faktoren das Risiko für die spätere Krankheitsentstehung erhöhen. Ebenso waren mögliche Mechanismen weitgehend spekulativ. Ziele dieses Beitrages ist es, die neueren Entwicklungen zu den genannten Punkten näher zu beleuchten.

1. Epidemiologische Evidenz: In den letzten Jahren konnte die Datenlage in einer Reihe von Feldern um mögliche interferierende Faktoren bereinigt werden. Ein Beispiel hierfür ist der epidemiologische Zusammenhang zwischen IUGR und späterer chronischer Niereninsuffizienz. Anfängliche Studien hatten mit kleinen Fallzahlen gearbeitet und keine adäquaten Kontrollinstrumente, um beispielsweise den Einfluss von Hypertonie und Diabetes mellitus Typ 2, beides selbst mögliche Konsequenzen der perinatalen Programmierung bei IUGR, zu berücksichtigen. Hier erscheint die Datenlage mittlerweile geklärt.

2. Verstärkerfaktoren: In den letzten Jahren hat sich die tierexperimentelle und klinische Evidenz verdichtet, dass das postnatale Milieu von wesentlicher Bedeutung im Hinblick auf eine Manifestation des durch die perinatale Programmierung angelegten Risikos für Folgeerkrankungen ist. So scheint insbesondere ein postnataler Überfluss nach pränatalem Mangel pathogenetisch relevant. Dies wird als „Mismatch-Theorie“ bezeichnet.

3. Mechanismen: Bereits seit einigen Jahren war man davon überzeugt, dass epigenetische Mechanismen ein wesentliches biochemisches Korrelat der perinatalen Programmierung darstellen. Zwischenzeitlich konnte demonstriert werden, dass sowohl pathogenetisch relevante Rezeptoren und ihre Agonisten wie auch kritische Entwicklungsfaktoren durch diese epigenetischen Veränderungen in ihrer Aktivität beeinflusst werden. Zusammenfassend lässt sich damit sagen, dass die Evidenz über eine Bedeutung der perinatalen Programmierung in den letzten Jahren zunimmt, sodass zu erhoffen ist, dass nicht nur eine bessere Risikoabschätzung für

Folgeerkrankungen sondern auch die Entwicklung von Gegenstrategien in den nächsten Jahren fortschreiten kann.

Hämatologie/Onkologie I

DGKJ-PO-108

Inhalative Analgesie mit Distickstoffmonoxid/Sauerstoff (50%:50%) in der pädiatrischen Onkologie

T. Dresbach¹, J. Gillen¹, E. Schmitt¹, N. Siegler¹, H. Zillhardt¹, G. Fleischhack¹, A. Simon¹

¹Universitätsklinik Zentrum f. Kinderheilkunde, Bonn

In der pädiatrischen Onkologie sind aus diagnostischer und therapeutischer Indikation schmerzhaftes Prozeduren (z.B. Lumbalpunktionen) notwendig. Die hohe Frequenz schmerzhafter invasiver Prozeduren stellt für die Patienten und ihre Familien eine erhebliche Belastung im Rahmen der Behandlung dar.

Negative Erfahrungen mit schmerzhaften Prozeduren können zu einer zunehmenden Bahnung von Schmerzreizen und damit zu einer abnehmenden Compliance der Patienten führen. Intravenöse Analgosedierungen sind für den Patienten prinzipiell mit einem relevanten Risiko von Komplikationen und für das Behandlungsteam mit einem erheblichen Überwachungsaufwand verbunden.

Durch die kürzlich erfolgte Zulassung von Distickstoffmonoxid/Sauerstoff (50%:50%) steht nun ein inhalatives Analgetikum zur Verfügung, das bereits seit Jahrzehnten in der Schweiz, Frankreich und USA einen festen Stellenwert im Bereich der Notfallmedizin, Geburtshilfe und der Pädiatrie hat. Die große therapeutische Breite, die guten Steuerbarkeit sowie die einfache Anwendung machen das fixe Gasgemisch zu einer interessanten Alternative in der Pädiatrie.

Distickstoffmonoxid wird seit mehr als 150 Jahren als inhalatives Analgetikum neben analgetischen auch leicht hypnotische Eigenschaften. Durch die Geruchs- und Geschmacklosigkeit des Gases und die fehlende Schleimhautirritation, sowie der atraumatischen Applikation ist Distickstoffmonoxid besonders gut in der Pädiatrie einsetzbar. Die fixe Kombination mit 50% Sauerstoff bewirkt eine mittlere Analgesie, mit leichter Sedierung ohne Bewusstseinsverlust. Der Patient ist weiterhin in der Lage, mit behandelndem Arzt sowie begleitenden Bezugspersonen zu kommunizieren und kann aktiv mitarbeiten. Die Schutzreflexe bleiben vollständig erhalten, wodurch die Intervention von der letzten Nahrungseinnahme unabhängig wird und flexibler im Arbeitsablauf integriert werden kann.

Wir berichten über prospektiv dokumentierte Erfahrungen aus unserer hämato-onkologischen Abteilung.

DGKJ-PO-109

Endokrine Spätfolgen nach Hirntumorthherapie im Kindes- und Jugendalter: Ergebnisse einer prospektiven endokrinologischen Begleitstudie der HIT-2000 Studie

R. Jung¹, T. Langer¹, S. Rutkowski², H.-G. Dörr¹

¹Universitäts-Kinderklinik, Erlangen; ²Univ.-Kinderklinik Eppendorf, Hamburg

Einleitung: Die Zahl der Überlebenden nach onkologischer Behandlung eines Hirntumors im Kindes- und Jugendalter steigt kontinuierlich. Damit wächst auch die Anzahl der Patienten, die unter den Spätfolgen der Radio- und Chemotherapie leiden. Einen erheblichen Anteil dieser Spätfolgen machen Störungen der hypothalamischen-hypophysären Regelkreise aus. Das Ausmaß der endokrinen Spätfolgen nach einer Hirntumorthherapie im Kindesalter ist gut charakterisiert. An erster Stelle stehen Wachstumsstörungen aufgrund eines hypothalamo-hypophysären Wachstumshormon (GH)-Mangels oder einer strahleninduzierten neurosekretorischen Dysfunktion der GH-Sekretion. Weiterhin sind Stö-

rungen der Pubertät, der Fertilität, der Schilddrüse und der Nebenniere beschrieben.

Studienpopulation: Zur systematischen Erfassung der endokrinologischen Spätfolgen wurde im Jahr 2000 eine prospektive endokrinologische Begleitstudie in die Hirntumorstudie HIT-2000 integriert. Patientendaten (Wachstum und Pubertät, Hormonparameter) wurden vor Beginn der Primärtherapie und in regelmäßigen Abständen nach Therapieende erhoben. Von den bis 01.01.2009 gemeldeten 856 Patienten (männlich n=534 (62%), weiblich n=322 (38%)) verstarben während des Beobachtungszeitraumes 65 (8%) und 72 (8%) Patienten überlebten ein Rezidiv. Somit standen die Daten von 719 (männlich n=449 (62%), weiblich n=270 (38%)) Patienten für statistische Auswertungen zur Verfügung.

Ergebnisse: Die Analyse der auxologischen Parameter zeigte einen signifikanten Abfall des Körperhöhen-SDS und des BMI-SDS 4 und 12 Monate nach Therapieende. Die Serum IGF-1 Konzentrationen fielen während der Hirntumortherapie ab und waren ein Jahr nach Therapieende signifikant niedrig. Die Störungen der Schilddrüse äußerten sich in einer Erhöhung der mittleren TSH-Spiegel nach Therapieende im Vergleich zur Situation vor Therapiebeginn, während die fT₄ Werte keine signifikanten Abweichungen zeigten.

Fazit: Die vorliegenden Daten zeigen, dass endokrine Störungen bereits während der Hirntumortherapie auftreten. Daher sollten die entsprechenden Parameter schon während der Therapie erfasst werden, um frühzeitig Hormonausfälle zu erkennen.

DGKJ-PO-110

Medikamentöse Therapie einer Patientin mit massiven Osteolysen und Pleuraerguss – Ein schwerer Fall eines Gorham-Stout-Syndroms

J. Kästner¹, K. Kentouche¹, B. Gruhn¹, J. F. Beck¹

¹Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder- u. Jugendmed., Jena

Einleitung: Das Gorham-Stout-Syndrom ist eine seltene Erkrankung, bei der eine unkontrollierte Proliferation von Blut- oder Lymphgefäßen im Knochen zur Ausbildung von Osteolyseherden führt. Bereits 1838 berichtete Jackson von der kompletten Osteolyse eines Humerus bei einem 12 Jahre alten Jungen. 1955 beschrieben die späteren Namensgeber, W. Gorham und A. P. Stout, die Pathologie dieser Erkrankung. Weltweit wurden bisher etwa 175 Krankheitsfälle publiziert. Die Ätiologie des Gorham-Stout-Syndroms ist nicht bekannt. Ist die Wirbelsäule betroffen oder treten Pleura- und Perikardergüsse auf, sind letale Verläufe häufig. Behandlungsansätze wie Bestrahlung oder chirurgische Exzision stehen aufgrund ihrer Invasivität unter kontroverser Diskussion. In zwei Berichten konnte durch eine medikamentöse Therapie mit Interferon α -2b und Clodronat eine Remission erreicht werden.

Wir stellen den klinischen Verlauf eines 14jährigen Mädchens mit massiven Osteolysen u. a. der Wirbelkörper sowie drainagepflichtigem Pleuraerguss vor, welches medikamentös behandelt wurde.

Fallbericht: Bereits 6 Jahre vor Diagnosestellung fielen röntgenologisch zwei Osteolyseherde im linken Humerus des damals 8jährigen Mädchens auf. Aufgrund von Thoraxschmerzen mit Kurzatmigkeit und Leistungsknick erfolgte nun im Alter von 14 Jahren die weitergehende Diagnostik. Hierbei zeigten sich multiple Osteolysen in den Wirbelkörpern, Rippen, langen Röhrenknochen und Schädel, in welchen neben Osteoklasten immunhistologische Marker von Kapillarendothelien (CD31, CD34) nachgewiesen wurden. Ein ausgeprägter Pleuraerguss von 1,5 l machte die Anlage einer Pleuradrainage notwendig. Paraklinisch fanden sich erhöhte Werte für Pyridinolin im Sinne eines gesteigerten Knochenabbaus sowie verminderte Werte für Ostase, einem Syntheseparameter ausgereifter Osteoblasten. Faktoren der Osteoklastenstimulation waren normwertig. Aufgrund des ausgeprägten disseminierten Befalls kamen invasive Therapiestrategien nicht in Betracht, sodass ein medikamentöser Behandlungsversuch unternommen wurde.

Ergebnisse: Zwei Monate nach Therapiebeginn mit Interferon α -2b und Clodronat sank das Volumen des Pleuraergusses deutlich. Nach nun einjähriger Behandlungsdauer wurden keine neuen Osteolysen festgestellt,

bekannte Herde stellten sich größenkonstant dar. Als Nebenwirkungen der Therapie wurden Haarausfall und depressive Verstimmung der Patientin beobachtet.

Diskussion: Der ausbleibende Krankheitsprogress ist als möglicher Therapieerfolg zu werten. Verantwortlich hierfür scheint vor allem die antiangiogene und antiproliferative Wirkung von Interferon α . Bei normwertigen Faktoren der Osteoklastenstimulation gehen wir von einer untergeordneten Wirkung des Osteoklastenhemmers Clodronat aus. Dennoch blieb die erhoffte Remission aus.

Schlussfolgerung: Bei Patienten mit schwerer Ausprägung eines Gorham-Stout-Syndroms stellt die Behandlung mit Interferon α -2b und Clodronat eine mögliche Alternative zu invasiven Therapieansätzen dar. Der Stellenwert der medikamentösen Therapie sollte hierbei weiter untersucht werden, auch wenn klinische Vergleichsstudien aufgrund des seltenen Krankheitsbildes schwierig sind.

DGKJ-PO-111

Meningiome im Kindes- und Jugendalter – Multizentrische Querschnittuntersuchung von 42 Patienten

H. L. Müller¹, S. Schröder¹, U. Gebhardt¹, A. Faldum², M. Warmuth-Metz³, T. Pietsch⁴, R. Kolb¹, N. Sörensen⁵

¹Klinik für Allgemeine Kinderheilkunde, Hämatologie / Onkologie, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Oldenburg gGmbH, Oldenburg; ²Universität Mainz, Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI), Mainz; ³Abteilung für Neuroradiologie, Universitätsklinikum Würzburg, Würzburg; ⁴Universität Bonn, Institut für Neuropathologie, Bonn; ⁵Evangelisches Krankenhaus Oldenburg, Neurochirurgische Klinik, Oldenburg

Hintergrund und Fragestellung: Meningeome (MG) sind selten im Kindes- und Jugendalter. Im Rahmen einer Querschnittstudie wurden 42 pädiatrische MG-Patienten erfasst und hinsichtlich diagnostischer Merkmale, Therapie und Prognose untersucht. Patienten mit Neurofibromatose oder einem MG als Zweitumor nach onkologischer Vorgeschichte wurden ausgeschlossen.

Ergebnisse: MG wurden diagnostiziert im medianen Alter von 8.4 Jahren (0.1–17.6). Die histologische Diagnose wurde in 80% der Fälle referenzpathologisch bestätigt (18 WHO I^o; 16 II^o; 3 III^o; 2 IV^o). Lokalisation der MG: 25 hemisphärisch; 6 Nervus und Tractus Optikus; 5 parsellär; 2 zerebellär. Eine komplette Resektion (KR) wurde bei 24 Patienten (57%) erzielt (19 WHO I^o/II^o, 4 III^o/IV^o). Progressionen und Rezidive traten bei 11 von 19 Patienten nach inkompletter Resektion (IR) (9 Patienten WHO I^o/II^o; und 1 Patient III^o/IV^o) bzw. 10 von 24 Patienten nach KR (7 Patienten WHO I^o/II^o; 3 III^o/IV^o) auf. Eine lokale externe Strahlentherapie (XRT) wurde bei 16 Patienten durchgeführt (38% nach KR; 62% nach IR). Chemotherapie (XCH) nach den HIT-Therapieprotokollen erhielten 6 Patienten (1 WHO I^o/II^o nach KR, 4 III^o/IV^o nach KR, 1 III^o/IV^o nach IR). Es fand sich keine signifikante Response auf die XCH bei den 3 (WHO III^o/IV^o) Patienten, die diesbezüglich auswertbar waren. Die Gesamtüberlebens- (OS) und ereignisfreie Überlebensrate (EFS) nach 5 Jahren waren niedriger ($p < 0.001$ / $p < 0.05$) bei WHO III^o/IV^o (n=5; OS: 0.27 ± 0.23 , EFS: 0.40 ± 0.22) im Vergleich zu WHO I^o/II^o (n=34; OS: 0.97 ± 0.30 , EFS: 0.48 ± 0.11). Für MG I^o/II^o war die 5-Jahre-EFS abhängig vom operativen Resektionsgrad (KR: n=19, EFS: 0.69 ± 0.12 ; IR: n=15, EFS: 0.34 ± 0.15 ; $p < 0.05$). Eine XRT hatte Einfluss auf die EFS bei MG I^o/II^o nach IR (XRT nach IR: n=8, 3-J-EFS: 0.83 ± 0.15 ; keine XRT nach IR: n=7, 3-J-EFS: 0.33 ± 0.26).

Schlussfolgerungen: Wir schlussfolgern, dass MG niedrigen histologischen Malignitätsgrades (I^o/II^o) chirurgisch und strahlentherapeutisch behandelt werden sollten. MG III^o/IV^o hatten eine schlechte Prognose und erschienen therapierefraktär trotz OP, XRT und XCH. Insofern bedarf es innovativer Therapiestrategien bei MG III^o/IV^o.

Gefördert von der Deutschen Kinderkrebsstiftung.

DGKJ-PO-112

Selläre / paraselläre Xanthogranulome – Ergebnisse einer multizentrischen, prospektiven Untersuchung zu diagnostischen Merkmalen, Therapie und Prognose im Kindes- und Jugendalter

H. L. Müller¹, U. Gebhardt¹, S. Schröder¹, R.-D. Kortmann², A. Faldum³, M. Warmuth-Metz⁴, T. Pietsch⁵, G. Calaminus⁶, R. Kolb¹, N. Sörensen⁷

¹Klinik für Allgemeine Kinderheilkunde, Hämatologie / Onkologie, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Oldenburg gGmbH, Oldenburg; ²Klinik und Poliklinik für Strahlentherapie und Radioonkologie, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig; ³Institut für medizinische Biometrie, Epidemiologie und Statistik (IMBEI), Universität Mainz, Mainz; ⁴Abteilung für Neuroradiologie, Universitätsklinikum Würzburg, Würzburg; ⁵Institut für Neuropathologie, Universitätsklinikum Bonn, Bonn; ⁶Westf. Wilhelms-Universität Kinderklinik, Münster; ⁷Neurochirurgische Klinik, Evangelisches Krankenhaus Oldenburg, Oldenburg

Hintergrund: Zwischen 2001 und 2007 wurden 117 Kinder und Jugendliche aus Deutschland, Österreich und der Schweiz mit neu diagnostiziertem Kraniopharyngeom (KRA) in KRANIOPHARYNGEOM 2000 rekrutiert. Darüber hinaus wurden 14 Patienten mit einem sellären / parasellären Xanthogranulom (XTO) in die Beobachtungsstudie aufgenommen. Alle Patienten wurden hinsichtlich diagnostischer Merkmale, Therapie, Prognose und Rezidivrisiko prospektiv untersucht. Die Histologie wurde bei allen Patienten referenzpathologisch bestätigt.

Ergebnisse: Die Diagnose XTO wurde bei 5 von 14 Patienten vom Referenzpathologen gestellt. Hinsichtlich Geschlecht, Alter bei Diagnose, endokrinologischer Ausfälle, funktioneller Kapazität bei letzter Vorstellung sowie Körperhöhen- und Body-Mass-Index-SDS bei Diagnose und letzter Vorstellung bestanden keine Unterschiede zwischen Patienten mit XTO und KRA. XTO-Patienten boten eine 3-Jahre-Gesamt- und ereignisfreie Überlebensrate (EFS) von 1.0 im Vergleich zu KRA-Patienten (3-J-EFS: 0.66±0.08 nach kompletter Resektion und 0.29±0.07 nach inkompletter Resektion). Die selläre/paraselläre Raumforderung befand sich intrasellär bei 8% bzw 3%, extrasellär bei 0% bzw. 23% und kombiniert intra+extrasellär bei 92% bzw. 76% der XTO- bzw. KRA-Patienten. Eine Hypothalamusbeteiligung lag bei 46% der XTO und 68% der KRA-Patienten vor. Die mediane Anamnesedauer betrug 18 Monate (1–96) bei XTO und 5 Monate (0.3–84) bei KRA. Eine komplette Resektion gelang bei 100% der XTO und 41% der KRA. Eine externe lokale Strahlentherapie erfolgte bei 27% der KRA. Kein XTO wurde bestrahlt. Das mediane Tumolvolumen der XTO betrug 2.8 cm³ (0.3–9.2) und 13.5 cm³ (0.9–2.4) bei KRA. Visuelle Defizite bestanden häufiger bei KRA (60%) als bei XTO (18%). Ein Hydrozephalus wurde bei 35% der KRA-Patienten und bei keinem XTO-Patienten diagnostiziert.

Schlussfolgerungen: XTO-Patienten hatten eine bessere Prognose, kleinere Tumoren und eine tendenziell längere Anamnese als KRA-Patienten. Im Gegensatz zu Angaben in der Literatur liegt häufig eine supraselläre Raumforderung mit Hypothalamusbeteiligung des XTO vor. Die komplette operative Resektion unter Wahrung der Integrität optischer und hypothalamischer Strukturen ist die Therapie der ersten Wahl bei XTO.

Gefördert von der Deutschen Kinderkrebsstiftung, Bonn.

DGKJ-PO-113

BrdU aktiviert endogenen Mechanismus der Inhibition von Neuroblastomzellen

Chr. Arnold¹, G. Cernaianu², G. Scholz¹, M. Cross³, K. Rothe⁴, R.-B. Tröbs²

¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Leipzig; ²Kinderchirurgische Klinik im Marienhospital, Herne; ³Selbstständige Abt. für Hämatologie, internistische Onkologie und Hämostaseologie, Leipzig; ⁴Funktionsbereich Kinderchirurgie, Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Düsseldorf

Hintergrund: Von Schwannzellen produzierte Mediatoren wirken hemmend auf die Proliferation und induzieren eine Differenzierung von Neuroblastomzellen. Ein neuer Therapieansatz könnte in der Differenzierung von neuroektodermalen Zellen in Richtung Schwannzellen liegen. Es ist

bekannt, dass Bromodeoxyuridinsäure (BrdU) die Induktion eines Schwann Zell Phänotyps von Neuroblastomzellen bewirkt.

Wir untersuchten ob BrdU einen endogenen Mechanismus, der auch nach Absetzen der Substanz fortbesteht, aktivieren kann und ob dies mit einer Veränderung des Schwannzellmarkers S100 korreliert.

Material und Methoden: Im ersten Versuchsansatz wurden humane GOTO und SH-SY5Y Neuroblastomzellen separat über 7 Tage mit bzw. ohne 5 µg/ml BrdU in vitro kultiviert. Im zweiten Ansatz wurden GOTO Zellen zunächst 11 Tage mit BrdU vorbehandelt. Nach Absetzen der Behandlung erfolgte für 7 Tage eine Ko-Kultur mit SH-SY5Y Zellen. Es wurden die Proliferation der SH-SY5Y Zellen mit dem MTT-Assay sowie Veränderungen des Schwannzell-Markers S100 in mit BrdU behandelten GOTO Zellen mittels auf Protein- (FACS), sowie mRNA-Ebene (RT-PCR) analysiert.

Ergebnisse: Die 7tägige Gabe von BrdU führte zu einer Abnahme der Anzahl von SH-SY5Y Zellen auf 18,841±1,280%, (p=0,000) und von GOTO Zellen auf 57,629±4,989% (p=0,000).

Bei in Ko-Kultur mit BrdU vorbehandelten GOTO Zellen kam es zur Inhibition der Proliferationsrate der SH-SY5Y Zellen auf 19,961±0,657% (p=0,004).

Der Anteil S100 positiver GOTO-Zellen nahm unter BrdU-Gabe von 19,74± 2,097% auf 34,245± 4,762% zu (p=0,043).

Gleichzeitig kam es zu einer Erhöhung der S100 mRNA Expression (delta-delta CT-Werte: 7,51; 23,26; 15,67).

Diskussion: Analog zu Literaturberichten führt BrdU zur Inhibition der Proliferation zweier humaner Neuroblastomzelllinien. Die Induktion eines Schwann Zelltyps durch BrdU in der GOTO Zelllinie wurde durch Erhöhung des Schwannzellmarkers S100 auf Protein- und mRNA Ebene bestätigt. Auch nach Absetzen der BrdU Behandlung üben vorbehandelte GOTO Zellen noch einen inhibitorischen Effekt auf SH-SY5Y Zellen aus. Übereinstimmend mit der Literatur zeigen unsere Ergebnisse, dass Schwannzellen Stoffe sezernieren, die die Proliferation von Neuroblastomzellen inhibieren können. Zum ersten Mal konnte gezeigt werden, dass durch BrdU eine Umwandlung von Neuroblastomzellen in Schwannzellen erzielt werden kann, die ihrerseits antiproliferativ auf andere Neuroblastomzellen wirken. Die zugrundeliegenden Signalkaskaden sind weitgehend unerforscht und bieten Perspektiven für eine anhaltende antitumorale Wirkung.

Zusammenfassung: Wir zeigten, dass BrdU humane GOTO Neuroblastomzellen in Richtung Schwannzellen modulieren kann. Diese veränderten Zellen wirken antiproliferativ auf undifferenzierte Neuroblastomzellen. Sie stellen somit ein Pendant zu den Schwannzellen des Neuroblastomstromas dar. Diese parakrine Interaktion bedarf der weiteren Abklärung.

DGKJ-PO-114

Die Kombination eines synthetischen Retinoids mit Doxorubicin bewirkt eine Reduktion vitaler Neuroblastomzellen

S. Kühnel¹, G. Cernaianu¹, K. Stühler², B. Sitek², H. E. Meyer², M. Köller³, R.-B. Tröbs¹

¹Kinderchirurgische Klinik im Marienhospital, Herne; ²Medizinisches Proteom-Center, Bochum; ³Chirurgische Forschung, Chirurgische Klinik und Poliklinik, Berufsgenossenschaftliche Kliniken Bergmannsheil, Bochum

Hintergrund: Mittellinienüberschreitende und disseminierte Neuroblastome (NB) jenseits des Säuglingsalters gehören zu den Problemtumoren des Kindes, die häufig einer intensivierten zytotoxischen Chemotherapie (CTX) bedürfen. Sowohl in vitro als auch in-vivo-Daten belegen die Wirksamkeit von Retinsäurederivaten (RA) als NB-Zellen differenzierendes Agens. Die Anwendung von RA erfolgte bis dato stets sequentiell nach einer CTX. Eine simultane Anwendung von RA mit einer CTX galt bislang als nicht sinnvoll. Wir untersuchten die Wirkung des synthetischen RA-Derivates Fenretinid (FEN) in Kombination mit dem Zytostatikum Doxorubicin (DOX) auf die humane NB-Zelllinie SH-SY5Y.

Methodik: Durchführung von 3 bzw. 6 Tage Inkubationen mit der zu 50% die Vitalität inhibierenden Konzentration von DOX und FEN ein-

zeln und in Kombination in Zellkultur. Gruppen: Kontrolle (KO), FEN, DOX, FEN+DOX. Ermittlung der Zytotoxizität und Vitalität der Gruppen am Ende der Inkubation mit Hilfe des MultiTox-Fluor Multiplex Cytotoxicity Assays. Ermittlung der Zellzyklusaktivierung in der G1-Phase mittels Western blots gegen Cyclin D1.

Ergebnisse: Die Kontrollgruppe KO wurde als 0% zytotoxisch und 100% vital festgelegt. Die Zytotoxizität und Vitalität wurden als % der KO ermittelt. Im Nachfolgenden sind die Mittelwerte und Standardfehler der Gruppen angegeben: Zytotoxizität 3 Tage – KO $0 \pm 6,46\%$; FEN $57,19 \pm 3,67\%$; DOX $30,27 \pm 3,19\%$; FEN+DOX $70 \pm 7\%$. Die p-Werte betragen für KO vs. FEN bzw. vs. DOX, sowie DOX vs. FEN+DOX jeweils $p=0,004$. Vitalität 6 Tage – KO $100 \pm 1,48\%$; FEN $56,85 \pm 1,11\%$; DOX $67,68 \pm 1,98\%$, Fen+DOX $42,67 \pm 1,35$. Der jeweilige p-Wert von KO vs. FEN, bzw. vs. DOX sowie von FEN+DOX vs. FEN bzw. vs. DOX war jeweils $p < 0,001$.

In den Western blots zeigte sich, dass es zu einem Anstieg des Cyclin D1 in den DOX- und Fen+Dox Gruppen kam.

Diskussion: RA gelten allgemein als differenzierende Agenzien, die die Wirkung von Zytostatika behindern. Dies gilt nicht für das synthetische Retinoid FEN.

Durch seine für Retinoide neue, zytotoxische Eigenschaft vermindert FEN in Kombination mit DOX die vitalen Zellen. Hierdurch wird das bisherige Dogma der antagonistischen Wirkung von RA auf Zytostatika durchbrochen. DOX und Fenretinid alleine sowie deren Kombination inhibieren nicht die Produktion des Zellzyklusmarkers Cyclin D1. Somit wird durch die Behandlung keine Entfernung der Zellen aus der G1-Phase des Zellzyklus erreicht.

Zusammenfassung: Entgegen gängigen Vorstellungen bewirkt die Kombination des synthetischen Retinoids Fenretinid mit dem Zytostatikum Doxorubicin in vitro eine signifikante Reduktion vitaler Tumorzellen.

DGKJ-PO-115

Epigenetische Veränderungen beim Wilms Tumor als molekular-genetisches Korrelat für die Tumorgenese kindlicher Blastome

J. Hubertus¹, R. Kappler¹, M. Stehr¹, D. von Schweinitz¹

¹Klinikum der Universität München, München

Wilms-Tumoren (WT) bzw. Nephroblastome sind Neoplasien im frühen Kindesalter, die aus multipotenten Progenitorzellen während der Nephrogenese entstehen. Dabei kommt es durch bislang noch weitestgehend unbekannt molekulargenetische Veränderungen des metanephrogenen Blastems in einem frühen Stadium der Embryonalentwicklung – circa um den 33. Gestationstag – zu einer ausbleibenden Differenzierung der Zellen. Durch diese Veränderungen zeigen die Zellen malignomtypische Veränderungen wie die ungehemmte Proliferation, ein invasives, destruierendes Wachstum, eine Angiogenese und die Umgehung der Apoptose. Histologisch finden sich im WT sowohl blastemale, als auch stromale und epitheliale Anteile, so dass davon auszugehen ist, dass es im weiteren Verlauf zu einer partiellen Differenzierung von Tumoran-teilen kommt.

In den letzten Jahrzehnten konzentrierte sich die Tumorforschung vor allem auf chromosomale Veränderungen als pathophysiologisches Korrelat der gestörten Zellaktivität. Beim WT wurden anhand von Syndromen Gene identifiziert, die mit dem WT assoziiert zu sein scheinen. Einige dieser Gene sind WT1, WTX und CTNNA1. Allerdings finden sich lediglich in knapp 30% der WT strukturelle Veränderungen dieser Gene. Eine prognostische oder therapeutische Relevanz dieser Gene konnte bislang nicht herausgearbeitet werden.

Erst in den letzten Jahren wurde die Epigenetik als weiterer Mechanismus zur Tumorgenese in den Mittelpunkt der Diskussion gebracht. Vergleichende Analysen der Genexpression haben dabei gezeigt, dass WT ein dem metanephrogenen Blastem sehr ähnliches Expressionsmuster aufzeigen. Bislang ist aber noch ungeklärt, warum die WT-Zellen ihr Progenitorstadium nicht verlassen und so das Krankheitsbild bedingen. Aufgrund dieses Verhaltens gelten WT als Modell für Zellen einer ganz frühen embryonalen Entwicklungsphase. Man geht davon aus, dass epigenetische Veränderungen dafür ursächlich sind.

Eine für Blastome ganz typische Veränderung, die Überexpression des Gens IGF2, fand sich auch in WT. Bei diesem Gen handelt es sich um ein geprägtes Gen, bei dem es durch eine fehlerhafte Methylierung der DNA zu einer Überexpression kommt. In der gesunden Zelle bewirkt das Imprinting ein silencing des maternalen Allels. Dies bedeutet, dass in den Zellen physiologischer Weise eines der Allele ausgeschaltet wird. Die Mechanismen, die das Imprinting im Einzelnen bedingen und wie die Regulation stattfindet ist bis dato noch ungeklärt und Gegenstand der Forschung.

Neben den epigenetischen Mechanismen wie dem Gen-Silencing durch DNA-Methylierung sowie der Regulation von Histonmodifikationen konzentrieren sich unsere Arbeiten auf die Veränderungen beim Imprinting. Dabei wurde in einem ersten Schritt untersucht werden, ob paternal und maternal exprimierte Gene (PEG bzw. MEG) im gleichen Ausmaß von Methylierungsstörungen betroffen sind. In einem zweiten Schritt wurde der Methylierungsgrad anhand eines PCR-basierten Assays bestimmt und in Korrelation zum Expressionsmuster der geprägten Gene gesetzt werden

DGKJ-PO-116

IGF-Akt-mTOR-Signaling im Hepatoblastom – Rapamycin als Therapieoption?

F. Wagner¹, M. Eichenmüller¹, I. Gruner¹, D. von Schweinitz¹, R. Kappler¹

¹Klinikum der Universität München, München

Einleitung: Das Hepatoblastom ist der häufigste bösartige, Lebertumor des Kindesalters (43%). Trotz moderner chirurgischer und onkologischer Verfahren verstirbt eine Vielzahl von Kindern an dieser Erkrankung. Eine zentrale Rolle in der Tumorentstehung und des Tumorwachstums spielt die Überexpression von Insulin-ähnlichen Wachstumsfaktoren (IGF). In embryonalen Tumoren zeigte sich IGF2 essentiell für die Formation dieser Malignome. Dabei wurde regelmäßig eine down-stream-Aktivierung des IGF-Signalwegs beschrieben. Wichtige Elemente in dieser Kaskade stellen Akt und mTOR dar.

Material und Methoden: Tumorbiopsien (n=23) mit histologisch gesichertem Hepatoblastom wurden mittels quantitativer RT-PCR auf die Expression von IGF1-Rezeptor (IGF1R), dessen Liganden IGF1 und IGF2, dem IGF-binding-protein-3 (IGFBP3) und dem oncogene pleomorphic adenoma gene 1 (PLAG1) untersucht. Als Hinweis für eine Aktivierung des Akt-Signalwegs erfolgte der qualitative Nachweis der phosphorylierten Form des AKT-Proteins (p-AKT) mittels Western-Blot. Dazu dienten die Hepatoblastomzelllinien HUH6, HepT1 und HepG2. Als möglichen Kandidaten für die Inhibierung des AKT-Signalwegs wählten wir das Immunsuppressivum Rapamycin und führten MTT-Proliferations-Assays mit aufsteigender Konzentration durch. Zur Evaluation einer möglichen Proliferationshemmung wurde die Apoptose-Induktion mittels immunhistochemischer Färbung für Caspase3 durchgeführt. Um die Downstreamdeaktivierung von mTOR durch Rapamycin zu untersuchen wurde der Phosphorylierungszustand von p70S6-Kinase und 4E-BP1 mittels Western-Blot bestimmt.

Ergebnisse: Wir konnten eine Überexpression von IGF2 (16/23), IGF1R und PLAG1 (20/23) in der Mehrheit der Tumoren nachweisen. Dagegen zeigte die inhibitorische Signalkomponente IGFBP3 eine verminderte Expression (20/23). Eine IGF1-Expression war kaum nachzuweisen. Die Phosphorylierung und Aktivierung von AKT war in HUH6- und HepT1-Zellen zu sehen, jedoch nicht in HepG2. Durch Rapamycin konnte eine Downstreamdeaktivierung und dephosphorylierung von p70S6-Kinase nachgewiesen werden, der Phosphorylierungszustand von 4E-BP1 blieb dagegen unbeeinflusst. Dennoch zeigte sich in MTT-Assays eine signifikante dosisabhängige Proliferationshemmung in allen 3 Zelllinien. Dies war verbunden mit erhöhtem Zelltod in immunhistochemischen Färbungen für Caspase3.

Schlussfolgerung: Hepatoblastome scheinen in vitro über den IGF-AKT-mTOR-Signalweg beeinflussbar zu sein. Dabei ist Rapamycin ein potentieller Kandidat zur Inhibierung dieses Systems und somit eventuell in der Therapie des Hepatoblastoms einzusetzen. Weiter ist die genaue

Wirkungsweise dieser Substanz in diesem Tumor in vitro und in vivo zu untersuchen.

DGKJ-PO-117

Die Feinnadelbiopsie in der Diagnostik der kindlichen Schilddrüsenkarzinome – Erfahrungen der GPOH-MET Studie

A. Redlich¹, N. Boxberger¹, K. W. Schmid², P. Vorwerk¹

¹Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, GPOH-MET Studienzentrale, Universitätskinderklinik, Magdeburg; ²Institut für Pathologie und Neuropathologie, Universitätsklinikum, Essen

Im Kindesalter stellen differenzierte Schilddrüsenkarzinome (DTC) die häufigsten Malignome des endokrinen Systems dar. Dennoch sind diese Tumoren mit einer Inzidenz von ca. 1,2:1.000.000 bei Kindern unter 18 Jahren selten.

Zumeist fallen die Tumoren als zervikale indolente Schwellung auf. Der Anteil maligner Schilddrüsenknoten ist im Kindesalter mit ca. 15–20%, in einzelnen Studien bis 50%, deutlich höher als im Erwachsenenalter. Daher sollten gerade in dieser Altersgruppe nur in der Dignitätsbestimmung valide diagnostische Instrumente angewendet werden. Die Feinnadelbiopsie (FNB) der Schilddrüse ist bei Erwachsenen etabliert und zeigt in vielen Studien eine hohe Sensitivität. Im Kindesalter liegen hierzu nur wenige Untersuchungen mit zum Teil differenten Ergebnissen vor.

Fragestellung: Im Rahmen der Therapieoptimierungsstudie der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH) „Maligne Endokrine Tumoren“ sollte die Sensitivität der FNB in der Detektion von Schilddrüsenkarzinomen ermittelt werden.

Material und Methoden: Vom Juni 1995 bis März 2009 wurden 184 Kinder, die an einem differenzierten Schilddrüsenkarzinom erkrankt sind, in die GPOH-MET Studie gemeldet. Die zytologischen Befunde, der bei einem Teil der Patienten durchgeführten FNB, wurden retrospektiv entsprechend den American Association of Clinical Endocrinologists Guidelines als maligne, verdächtig, benigne oder nicht verwertbar klassifiziert. Ein Ergebnis wurde als richtig-positiv gewertet, wenn es der Kategorie maligne oder verdächtig zugeordnet wurde. Bei allen Patienten erfolgte eine totale oder partielle Thyreoidektomie, deren histologischer Befund ein DTC zeigte.

Ergebnisse: Bei 46 (25,0%) der Kinder im Alter von 3,6 bis 17,3 Jahre (mittleres Alter 12,2 Jahre) wurde initial eine Raumforderung der Schilddrüse punktiert. 43 der 46 durchgeführten FNP waren verwertbar (93,5%). Das Schilddrüsenpunktat wurde in 28,3% als gutartig, in 26,1% als verdächtig und in 39,1% als maligne klassifiziert. Dies entspricht einer Sensitivität von 69,8%.

Diskussion: Bei ca. 30% der punktierten Kinder war die Zytologie negativ, obwohl ein Karzinom vorlag. Erst bei einem Fortschreiten der Erkrankung war bei diesen Patienten die operative Therapie erfolgt. Internationale Studien zeigen Sensitivitäten zwischen 40 und 100%, weisen jedoch zum Teil methodische Schwächen auf. So wird ein falsch-negatives Ergebnis bei nicht durchgeführter histologischer Diagnosesicherung durch ein eventfreies follow-up definiert. Die Nachbeobachtungszeiten in den Untersuchungen erstrecken sich jedoch oftmals nicht über ein Jahr hinaus.

Schlussfolgerung: Derzeit wird die FNB in der initialen Diagnostik kindlicher Schilddrüsenknoten von der GPOH-MET Studie nicht obligat empfohlen. Auch bei unauffälliger Punktionszytologie sollte eine operative Klärung erfolgen. FNB im Kindesalter sollten nur von erfahrenen Untersuchern durchgeführt und vom Referenzpathologen der Studie mitbeurteilt werden.

DGKJ-PO-118

Charakterisierung Hla-A*0201 restringierter Zytotoxischer T-Zellen gegen Ewing Tumor spezifische Antigene

U. Thiel¹, S. Pirson¹, H. Bernhard², G. Richter¹, St. Burdach¹

¹Labor für Funktionelle Genomik und Transplantationsbiologie, Kinderklinik München Schwabing, Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität München, München; ²Abteilung für Hämatologie und Onkologie, Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität München, München

Der Preis der Heilung bei Tumoren des Kindes- und Jugendalters ist hoch: Mutilation, Sekundärmalignome und andere Langzeitfolgen werden angesichts hoher Überlebensraten zunehmend relevant. Eine spezifische Zellulärtherapie könnte hier die Therapiebreite wesentlich erweitern. Das Prinzip der Zellulärtherapie basiert auf dem Versuch vorbestehender Toleranzmechanismen zu umgehen, indem potentiell Tumor-reaktive T-Zellen ex vivo stimuliert werden. Bisherige Anstrengungen Krebszellen durch adoptiven T-Zell-Transfer zu eliminieren waren nur begrenzt erfolgreich, da es schwierig ist, die im Patienten in nur geringer Zahl vorhandenen Tumor-reaktiven T-Zellen zu isolieren. Außerdem wird die Entwicklung einer effektiven Immuntherapie im autologen Kontext durch das verminderte effektive Repertoire an Tumor-reaktiven T-Zellen behindert.

Wir haben die Techniken der Isolierung und Expansion von Antigen-spezifischen allo-genen T-Zellen optimiert. Nach wiederholter Stimulierung von HLA-A*0201-negativen CD8⁺ T-Zellen durch Peptid-beladene HLA-A*0201-positive dendritische Zellen wurden die ansprechenden T-Zellen mit HLA-A*0201/Peptid-Pentameren gefärbt. Pentamer-positive T-Zellen wurden sortiert und direkt durch limiting dilution kloniert. Mit Hilfe dieser Technik haben wir erfolgreich T-Zell-Klone hergestellt, die gegen unterschiedliche HLA-A*0201-restringierte Peptide gerichtet waren. Die Peptide stammten aus Genen, welche durch einen vorangehenden DNA-Mikroarray als Ewing-Tumor (ET) spezifisch identifiziert worden waren und welche eine zentrale Rolle in der Pathogenese dieses Tumors spielen könnten. Diese T-Zellen konnten nicht nur spezifisch Peptid-beladene oder Antigen-transfizierte Zellen im HLA-A*0201-Kontext erkennen, sondern eliminierten auch Tumorzellen HLA-A*0201-positiver ET-Zelllinien, während HLA-A*0201-negative ET-Zellen nicht beeinträchtigt wurden.

Allogene, Tumor-spezifische T-Zellen können leicht mittels Peptid/HLA-Multimer-Technologie isoliert werden und könnten zur Unterstützung von Therapiestrategien bei allogener Stammzelltransplantation bei soliden Tumoren im Kindes und Jugendalter eingesetzt werden.

DGKJ-PO-119

Multifokale Lymphangiomatose (Gorham-Stout):

Fallbericht und antiangiogenetische Therapieoptionen

L. Damke¹, T. Grunewald¹, U. Behrends¹, I. Teichert v. Lüttichau¹, St. Burdach¹

¹Kinderklinik der TU Krankenhaus München-Schwabing, München

Vasculäre Tumoren des Knochens reichen vom hochmalignen Ewing Tumor bis zu benignen Hämangiomen und sind mitunter rätselhaft Krankheiten. Die Multifokale Lymphangiomatose, häufig als Gorham-Stout Disease bezeichnet, fällt in dieses enigmatische Spektrum unklarer Ätiologie. Wir berichten von einem fünfjährigen Jungen, der im Alter von zweieinhalb Jahren eine atraumatische Claviculafraktur erlitt. Radiologisch zeigten sich multiple Osteolysen der Clavicula und mehrerer Rippen links, histopathologisch stellte sich zunächst der Verdacht auf unspezifische reaktive Veränderungen. Unter einer initial veranlassten Kortikosteroidtherapie kam es zur Verschlechterung des Allgemeinzustandes mit klinisch Tachydyspnoe und thorakalen Schmerzen. Radiologisch zeigte sich ein Hämatochylothorax, sonographisch zudem eine Hepatosplenomegalie. Eine erneute Knochenbiopsie ergab das Bild einer zystischen Lymphangiomatose. Es wurde eine Therapie mit Pegyliertem-Interferon alfa 2b, Bisphosphonaten und dem BCR-ABL Tyrosinkinase Inhibitor Imatinib begonnen. Hierunter entwickelte der Junge jedoch rezidivierende punktionsbedürftige Pleuraergüsse und zunehmende

thorakale Osteolysen. Im Ganzkörper MRT zeigten sich multiple ossäre Läsionen auch im Bereich der Lendenwirbelsäule und des Beckens. Unter Therapie mit Bevacizumab, einem monoklonalen Antikörper, der durch Bindung an den Gefäßwachstumsfaktor (VEGF) die Angiogenese hemmt, scheint nun erstmalig eine Stabilisierung des Allgemeinzustandes erreicht und ein weiterer Krankheitsfortschritt verhindert.

DGKJ-PO-120

FOP – Eine klinische Diagnose

M. Nitsche¹, D. Schwabe¹, T. Klingebiel¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Einleitung: Die FOP – Fibrodysplasia Ossificans progressiva (Inzidenz 1: 2 Mio.) – ist eine sehr seltene genetische Erkrankung, mit 2 Kardinalsymptomen:

1. kongenitale Malformation der großen Fußzehe
2. progressives Auftreten von heterotopen Ossifikationen in charakteristischem anatomischem Verlaufsmuster.

Pathophysiologisch kommt es bei dem Defekt nach ursächlich verschiedenartigen Läsionen von Skelettmuskel und anderen Weichteilgeweben zur Inflammation und Ersatz durch Knochengewebe.

Fallvorstellung/Befunde: Wir berichten den Fall eines 2 6/12 Jahre alten Jungen, der erstmals mit 3 1/2 Monaten mit einer occipitalen Raumforderung klinisch auffiel. Während des 1. Lj. traten im Kopfbereich wiederholt die für die Krankheit typischen zu- und abnehmenden Weichteilschwellungen auf.

Nach mehrfachen MRT-Untersuchungen zur Abklärung der Befunde erfolgte mit 8 Monaten die Biopsie einer Läsion der occipitalen Galea, mit dem histologischen Befund eines kavernenösen Hämangioms.

Im Verlauf traten Weichteilschwellungen vermehrt am Oberschenkel auf, weswegen im Alter von 18 Monaten an dieser Stelle erneut eine Biopsie durchgeführt wurde. Diese ergab den Befund einer aggressiven Fibromatose vom Desmoidtyp, bestätigt durch mehrere nationale und internationale Experten. Führend war dabei der Nachweis von, für die Erkrankung pathognomonischem, nukleärem Beta-Catenin.

Mit 2 Jahren wurde bei dem Jungen erneut eine Induration am Rücken biopsiert, wobei lediglich eine unklare Vernarbung gefunden wurde.

Diskutiert wurde ebenfalls die Biopsie einer neu aufgetretenen Läsion am kontralateralen Oberschenkel zur Abklärung einer systemischen Erkrankung.

Aufgrund der Symptomenkonstellation aus beidseitigem Hallux valgus und den charakteristischen Weichteilschwellungen wurde im Alter von 2 3/12 Jahren klinisch die Verdachtsdiagnose auf FOP gestellt und die molekulargenetische Untersuchung eingeleitet. Diese ergab den Befund einer heterozygoten Mutation im ACVR1-Gen und somit die Sicherung der Diagnose.

Schlussfolgerungen: Die Diagnose der FOP kann klinisch und damit vor Auftreten von radiologisch nachweisbaren Verknöcherungen gestellt werden. Bei Geburt zeigen die sonst unauffälligen Kindern in 100% der Fälle beidseits eine Valgusstellung der Großzehe. Im Verlauf der ersten Lebensjahre auftretende, rasch zu- und abnehmende Weichgewebsschwellungen sollten dann in die richtige Richtung denken lassen.

Im günstigen Fall sind, den Krankheitsverlauf weiter verschlechternde, Biopsien zu vermeiden.

Durch histologische Untersuchung kann die Diagnose FOP nicht gestellt werden. Die aggressive Fibromatose ist die häufigste Fehldiagnose der FOP.

Bei unklarer Genese einer Erkrankung sollte anhand klinischer Leitsymptome bis zu einer definitiven Diagnose weitergesucht werden, insbesondere wenn histologischer Befund und klinischer Verlauf nicht zusammenpassen, um unnötige und im Fall der FOP sogar schädliche Operationen zu vermeiden.

Neurologie

DGKJ-PO-121

Krampfanfälle, Entwicklungsretardierung und Hirnatrophie als Folge einer Vitamin B12 Mangelernährung

E. Eilers¹, B. Weschke², N. Weinhold³, A. von Moers⁴, G. Gaedicke⁵, V. Varnholt⁵

¹Klinik für Neonatologie, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin; ²Klinik für Pädiatrie m.S. Neurologie, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin;

³Interdisziplinäres Sozialpädiatrisches Zentrum, Abteilung Stoffwechselerkrankungen, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin; ⁴Kinderklinik, DRK Kliniken Westend, Berlin; ⁵Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin

³Interdisziplinäres Sozialpädiatrisches Zentrum, Abteilung Stoffwechselerkrankungen, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin; ⁴Kinderklinik, DRK Kliniken Westend, Berlin; ⁵Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Charité, Universitätsmedizin Berlin, Berlin

Einleitung: Vitamin B12 ist wichtig für die Synthese von DNA, die Bildung und Erhaltung der Myelinscheiden und die Erythropoese. Der Vitamin-B12-Mangel hat bei Erwachsenen zwei wesentliche Manifestationen: die hämatologischen und die neuropsychiatrischen Erkrankungen. Symptome treten sehr häufig schon vor dem Unterschreiten des unteren B12-Referenzlimits auf, die makrozytäre Anämie gilt als später Indikator eines B12-Mangels. Bei B12-defizienten Säuglingen – meist gestillte Kinder streng vegetarischer ernährter Mütter – stehen dagegen Gedeihstörung, Apathie und Entwicklungsstillstand bzw. Regression im Vordergrund.

Fall: Wir berichten über ein 11 Monate altes Mädchen, dessen Geburtsanamnese und Entwicklung bis zum 7. Lebensmonat unauffällig war. Dann trat eine zunehmende Apathie auf, das Kind verlor bereits erlernte Fähigkeiten. Eine massiv erhöhte Methylmalonsäureausscheidung im Urin war hinweisgebend für das Vorliegen eines Vitamin B12-Mangel (Ernährung zum Diagnosezeitpunkt: Muttermilch, keine Beikost), der bereits zu Folgeerscheinungen geführt hatte: Hirnatrophie (durch MRT gesichert), pathologisches EEG (Herdbefund mit Verlangsamung und hypersynchroner Aktivität), sowie auffällige evozierte Potentiale (SSEPs und VEPs zeigten eine Leitungsstörung, FAEPs zeigten eine beidseitige Hörminderung). Ursächlich für den Vitamin B12-Mangel des voll gestillten Kindes war eine bis dahin nicht bekannte perniziöse Anämie der Mutter mit Nachweis von Parietalzellantikörpern. Bei der Patientin erfolgte zunächst eine i.v. Substitution, dann orale Vit B12-Gabe. Unter der Therapie traten zunächst Myoklonien und Tremor, später auch cerebrale Krampfanfälle auf. Im Rahmen eines Status epilepticus kam es zu respiratorischer Insuffizienz mit Beatmungspflichtigkeit (nach zusätzlichem Auftreten einer Pneumonie). Unter Phenobarbital-, Levetiracetam- und Clobazam-Gaben sistierten die Anfälle, das Kind konnte nach 6 Tagen extubiert werden. Ein Hinweis auf eine ZNS-Infektion fand sich nicht. Im Verlauf waren intensive physiotherapeutische Interventionen notwendig, um wenigstens einen Teil der bereits erlernten Fähigkeiten wieder zu reaktivieren. Bisher entwickelt sich das Kind aber weiterhin nicht altersentsprechend.

Diskussion: Die Langzeitprognose eines alimentären Vitamin B12-Mangels im frühen Kindesalter ist trotz Substitution eher ungünstig, es ist eine irreversible Schädigung des ZNS zu befürchten. Bewegungsstörungen und Krampfanfälle können erst unter der Substitutionsbehandlung manifest werden, die Ursache hierfür ist unklar. Eine Prophylaxe bzw. die möglichst frühe Diagnose und Therapie des Krankheitsbildes sind entscheidend.

DGKJ-PO-122

Osteogene Differentialdiagnosen einer neurologischen Gangstörung im Kindesalter

S. Dittrich¹, S. Vlaho¹, S. Geb¹, J. Althaus¹, M. Baz Bartels¹, M. Qirshi¹,

M. Kieslich¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Einleitung: Gangstörungen im Kindesalter lassen immer primär an eine neurologische Ursache denken. Die schwierige Differentialdiagnose ist mit einem großen diagnostischen Aufwand verbunden. Aber auch nicht

neurologische Ursachen können eine neurogene Gangstörung vortäuschen.

Wir stellen 3 Fälle aus unserer Ambulanz vor.

Fall 1: Erstvorstellung im Alter von 3,5 Jahren mit Gangstörung seit dem ersten Lebensjahr. Anamnestisch nach Impfung mit Diagnose einer Coxitis fugax. Im Verlauf jedoch keine Besserung und mehrfache Vorstellung bei Orthopäden mit radiologischer Diagnostik der Hüfte sowie einmalig bei einem niedergelassenen Kollegen. Klinische Untersuchung: Wadenhypotrophie rechts, angedeuteter Spitzfuß. Einbeinstand nicht möglich, fällt auf das rechte Bein, Treppensteigen mit Nachstellschritt. Sonst unauffälliger Befund.

Röntgen rechte Wade: Ältere Fraktur der mittleren Tibia mit vollständiger Konsolidierung und ventrolateraler Beugung. Vorstellung in der unfallchirurgischen Abteilung; geplante operative Versorgung nach 2 Monaten.

Fall 2: Erstvorstellung eines Mädchens im Alter von knapp 3 Jahren, Familie aus Eritrea. Auffälliges watschelndes Gangbild von Beginn an (Meilensteine regelrecht erreicht). Bei längeren Gehstrecken klage sie über Müdigkeit und Schmerzen der Beine. Seit dem Alter von 18 Monaten mehrfache Vorstellung bei Orthopäden ohne Diagnosestellung. Anamnestisch altersentsprechende Entwicklung.

Klinische Untersuchung: Massive genu vara, watschelndes, breitbasiges Gangbild ohne Seitenbetonung. Restliche Untersuchung regelrecht.

Röntgen der unteren Extremität: Massive genu vara mit klassischen radiologischen Zeichen für eine Rachitis. Labor: Hypocalciämie/Hypophosphatämie, AP und PTH massiv erhöht, Vit D₃ erniedrigt. Diagnose einer Vit D Mangel Rachitis Stadium III. Therapie; Substitution von Ca und Vit D₃

Fall 3: Erstvorstellung eines 2-jährigen Jungen mit watschelndem Gangbild.

Klinische Untersuchung: Verdickt tastbare Tibia und Hyperlordose. Zusätzlich muskuläre Hypotonie. Röntgen ergab typische Veränderungen mit sklerosierender Dysplasie der Röhrenknochen sowie der Schädelbasis. Diagnose einer progressiven diaphysären Dysplasie / Camurati Engelman-Syndrom.

Schlussfolgerung: Bei Gangstörung im Kindesalter sollten neben neurologischen auch orthopädisch/chirurgische sowie internistische Ursachen bedacht werden. Trotz bereits vorliegender Vorbefunde ist eine ausführliche Anamnese und eine ausführliche neuropädiatrische Untersuchung die Grundlage für weitere Diagnostik. Konservatives Röntgen spielt in der alltäglichen Arbeit des Pädiaters, insbesondere des Neuropädiaters, meist keine vorrangige Rolle. In den vorliegenden Fällen konnte durch eine einfache und schnelle Röntgenuntersuchung die Diagnose gestellt werden

DGKJ-PO-123

DD: Transverse Myelitis/ Spinalis anterior Infarkt

J. Althaus¹, S. Vlaho¹, S. Geb¹, M. Baz Bartels¹, S. Dittrich¹, M. Qirshi¹, M. Kieslich¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Einleitung: Die Transverse Myelitis (TM) ist eine neurologische Erkrankung/Syndrom das mit einer akuten Affektion beider Seiten eines Rückenmarksegmentes einhergeht. Es zeigt sich eine paraplegische Symptomatik welche über Stunden oder Tage voranschreiten kann. Die Pathogenese dieser Erkrankung ist polyätiologisch und noch nicht vollständig aufgeklärt. Als mögliche Ursachen kommen dabei folgende in Betracht: Parainfektios, Autoimmun, MS, Paraneoplastisch und Vaskulär. Vor allem durch die vaskuläre, mögliche Ursache ist ein Arteria spinalis anterior Infarkt differentialdiagnostisch relevant, da die Patienten ein klinisch gleiches Bild präsentieren.

Kasuistik: Fall 1: Das bis dahin gesunde Mädchen entwickelte akut Schmerzen im Rücken und in beiden Armen. Im Verlauf traten dann zusätzlich Schmerzen in beiden Beinen sowie eine Lähmung der Beine und Arme auf. Außerdem entwickelte die Patientin eine Lähmung der Atemmuskulatur, sodass eine Intubation erfolgte. Das MRT zeigte

dabei eine bilaterale Signalsteigerung der anterioren Myelonanteile von HWK 1 bis BWK 4 mit Kontrastmittelanreicherung, als Hinweis auf eine TM, DD: Infarkt A. spinalis anterior. Das MRT des Schädels und der LWS präsentierte sich unauffällig. Die Lumbalpunktion ergab einen normalen Liquorbefund. In den serologischen Untersuchungen fanden wir einen positiven Befund für Mykoplasma pneumonia als möglichen Hinweis für eine postinfektiose Ursache. Zudem fanden wir einen positiven Rheumafaktor als Indikator für eine eventuelle autoimmune Reaktion. Wir initiierten eine antibiotische, kortikosteroidale und Heparin-Therapie (NMH). Ein MRT nach einer Woche zeigte einen Rückgang der beschriebenen Signalsteigerungen, und eine Extubation war nach 3 Wochen möglich. Die Lähmung war unter Therapie rückläufig und nach 2 Monaten zeigte sich nur eine leichte Parese beider Arme und des linken Beines.

Fall 2: Der bis dahin gesunde Junge entwickelte plötzlich Parästhesien und Schmerzen in beiden Händen und eine zunehmende muskuläre Schwäche in beiden Armen.

Das MRT zeigte eine langstreckige, bilaterale Signalsteigerung im anterioren Myelonbereich in Höhe HWK 5–7, sowie BWK 1. Keine Kontrastmittelanreicherung. MRT-Schädel und MRT LWS ohne pathologischen Befund. Lumbalpunktion mit unauffälligem Liquorbefund. Die Gerinnungsanalyse war normwertig. Unter einer antientzündlichen, kortikosteroidalen und einer Heparin-Therapie (NMH) zeigte der Patient eine deutliche Befundbesserung innerhalb der folgenden Tage. Zum Zeitpunkt der Entlassung zeigte der Patient dann nur noch eine dezente muskuläre Schwäche im Bereich beider Arme.

Schlussfolgerung: Die Transverse Myelitis ist eine schwere und progressive Erkrankung unklarer Genese. Da die Abgrenzung zu einem Spinalis anterior Syndrom äußerst schwierig erscheint, und beide zudem denselben ätiologischen Hintergrund, wie z.B. parainfektios, autoimmun oder vaskulitisch, haben können, erscheint es wichtig eine schnelle und pragmatische Therapie einzuleiten.

DGKJ-PO-124

Frühe funktionelle Determination des somatosensorischen Kortex

H. Juenger¹, B. De Haan², H.-O. Karnath², M. Staudt³, I. Krägeloh-Mann³

¹Kinderklinik der TU Krankenhaus München-Schwabing, München;

²Neurologische Klinik, Universitätsklinik Tübingen, Tübingen; ³Eberhard-Karls-Universität Universitätsklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Tübingen

Fragestellung: Das sich entwickelnde Gehirn besitzt ein bemerkenswertes Potential für postläsionelle (Re-)organisation nach frühen Hirnläsionen. Vorausgehende Untersuchungen haben gezeigt, dass dieses Potential jedoch je nach betroffenem funktionellen System unterschiedlich ausgeprägt ist – die kortikale Plastizität der Somatosensorik erscheint gegenüber der Motorik und Sprache reduziert.

Hypothese: Es gibt „kritische“ kortikale Strukturen, deren kongenitale Schädigung aufgrund einer frühen Determination nicht kompensierbare somatosensorische Defizite nach sich zieht.

Methodik: Für diese Studie wurden elf Patienten mit prä- oder perinatal erworbenem einseitigen Infarkt der A. cerebri media rekrutiert. Es erfolgte eine Teilung der Gruppe abhängig von dem bestehenden Grad des somatosensorischen Defizits (kein/geringes Defizit versus schweres Defizit). Mittels MRT-basiertem Lesion-Symptom Mapping sollten kortikale Strukturen identifiziert werden, deren Schädigung typischerweise mit einem somatosensorischen Defizit assoziiert ist bzw. die im Falle eines nicht vorhandenen Defizits von der Läsion ausgespart sind.

Ergebnis: Zwei umschriebene kortikale Areale im postzentralen und supramarginalen Gyrus sowie im parietalen Operculum wurden identifiziert. Mit Hilfe des „stereotaktisch-probabilistisch-zytoarchitektonischen Atlas“ (Jülich-Gruppe) konnten diese Areale zum Teil dem primär und sekundär somatosensorischen Kortex (S₁, S₂) zugeordnet werden.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse sprechen für eine frühe Determination des somatosensorischen Kortex und ergänzen damit vorausgehende

Studien, die bereits auf ein reduziertes Potential kortikaler (Re-)organisation innerhalb des somatosensorischen Systems hingewiesen haben.

DGKJ-PO-125

Intrathekale Baclofentherapie (ITB) bei kleinen Kindern – Besonderheiten von Indikation und operativer Technik

P. Kunkel¹, K. Babin¹, K. Ungerath¹, R. Stücker¹

¹Altonaer Kinderkrankenhaus, Hamburg

Fragestellung: Die Intrathekale Baclofentherapie (ITB) hat sich zu einer Standardtherapie in der Behandlung schwerer generalisierter Muskelhypertonien entwickelt. Der erhöhte Muskeltonus wird durch eine kontinuierliche intrathekale Baclofenapplikation über eine implantierte Medikamentenpumpe auf Rückenmarksebene gemindert. Bei Kindern mit spastischer Zerebralparese ist die Effizienz der ITB bereits ausführlich dokumentiert. Vergleichbare Daten zu ihrer Rolle in der Behandlung der schweren sekundären Dystonie sind bis heute nur spärlich vorhanden. Wir führen deshalb eine prospektive Vergleichsstudie zur Wirkung der ITB bei Kindern mit sekundärer Dystonie bzw. spastischer Zerebralparese durch. Hierbei werden auch technische Probleme der ITB bei kleinen Kindern berücksichtigt.

Material und Methoden: In einem Zeitraum von 2,5 Jahren wurden 14 Kindern 15 Baclofenpumpen implantiert. Bei 7 Patienten bestand die überwiegende Tonuserhöhung in einer Dystonie. Bei 7 Kindern überwog die spastische Tonuserhöhung. Das durchschnittliche Follow-up betrug 13,8 Monate. Verglichen wurden Patientencharakteristika, benötigte Baclofendosis, neurologisches Outcome und chirurgische Technik zwischen den beiden Gruppen. Eine Komplikation führte zur Modifikation der chirurgischen Technik bei sehr kleinen Kindern.

Ergebnisse: Zum Implantationszeitpunkt waren die Kinder mit Dystonie signifikant jünger als jene mit Überwiegen der Spastik (ø 5,9 vs. 12,6 Jahre). Obwohl ihr Körpergewicht niedriger war (ø 19,1 vs. 26,4 kg), waren deutlich höhere Baclofenmengen nötig (ø 1300 vs. 325 µg/24 h) um eine ausreichende Tonusreduktion zu erreichen. Die durchschnittliche Höhe der Katheterspitze lag bei den dystonen Kindern bei C7 im Gegensatz zu TH4 bei den Spastikern. Als Komplikation trat 4 Monate nach Implantation des jüngsten (17 Monate) und leichtesten (9 kg) Kindes ein Druckkulkus der Haut über der Pumpe auf. Daraufhin wurde die Pumpe bei unzureichender Stärke des Subkutangewebes unter die Faszie des M. rectus abdominis implantiert. Nach dieser Erfahrung wurden alle weiteren Pumpen (n=8) subfaszial implantiert wenn das Körpergewicht unter 20 kg lag bzw. ein niedriger BMI bestand. Die durchschnittliche OP-Zeit verlängerte sich hierdurch um 11 min.

Diskussion: Obwohl erst Daten einer begrenzten Zahl von Patienten vorliegen, zeigen unsere ersten ITB-Ergebnisse charakteristische Unterschiede zwischen den beiden Gruppen. Um eine ausreichende Tonusreduktion bei Dystonie zu erreichen sind sehr viel höhere Baclofendosen notwendig als bei Überwiegen der Spastik. Aufgrund ihres jüngeren Alters und niedrigeren Körpergewichtes sind Kinder mit Dystonie eher gefährdet Hautdefekte über der Pumpe zu entwickeln.

Schlussfolgerung: Die intrathekale Baclofentherapie (ITB) ist eine erfolgreiche Methode zur Senkung des erhöhten Muskeltonus auch bei schweren sekundären Dystonien. Durch Anwendung der subfaszialen Implantationstechnik lassen sich selbst bei sehr kleinen Kindern sichere Verhältnisse im Hinblick auf ein Implantatüberdauern erreichen.

DGKJ-PO-126

Progrediente homonyme laterale Hemianopsie als einziges Symptom einer latenten Shunt-Malfunktion

S. Geb¹, S. Vlaho¹, S. Dittrich¹, M. Baz Bartels¹, M. Qirshi¹, J. Althaus¹, L. Porto², V. Seifert³, M. Kieslich¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Universität, Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt; ²Institut für Neuroradiologie, Klinikum der J.W. Goethe-Universität Frankfurt, Frankfurt; ³Zentrum für Neurochirurgie, Klinikum der J.W. Goethe-Universität, Frankfurt

Einleitung: Shunt-Malfunktionen präsentieren sich in der Regel klinisch mit Hirndrucksymptomatik wie Kopfschmerzen, Nüchternerebrechen, Vigilanzstörungen oder cerebralen Krampfanfällen. Seltener werden Doppelbilder beschrieben, noch seltener Gesichtsfelddefekte. Wir stellen einen Fall vor mit isolierter homonymer Hemianopsie als isoieretes Symptom einer latenten Shunt-Malfunktion.

Kasuistik: Wir präsentieren einen 10 Jahre alten Jungen bei dem im Alter von einem Jahr ein Plexuspapillom des rechten Seitenventrikels reseziert und aufgrund eines konsekutiven Hydrocephalus ein VP-Shunt implantiert wurde. Erholung ohne neurologische Residuen, jährliche MRT-Kontrollen und augenärztliche Untersuchungen unauffällig. Am Alter von 5 J. Ventilrevision bei Überdrainagesyndrom mit Kopfschmerzen und Erbrechen sowie Schlitzventrikeln bei nicht-verstellbarem Ventil. Mit 6 J. erneute Symptomatik mit Kopfschmerz und Übelkeit, weiterhin bildmorphologisch enge Ventrikel, weshalb die Druckstufe des Ventils hochgestellt wurde. Im weiteren Verlauf klinisch beschwerdefrei. Bei einer augenärztlichen Kontrolluntersuchung im Alter von 9 1/2 Jahren Diagnose einer rechts partiell farbärmeren Papille und einer partiellen Opticusatrophie links ohne Stauungszeichen. In der Perimetrie Gesichtsfelddefekte am linken Auge v. a. linker oberer Quadrant. Rechtsäugig auch vereinzelte kleine Defekte in der linken Hälfte des Gesichtsfeldes. 3 Monate später progrediente beidseitig scharf begrenzte Hemianopsie nach links, keine begleitenden fokalen neurologischen Ausfälle, auch kernspintomografisch keine Hirndruckzeichen. Die VEP zeigte eine rechts postchiasmatische Reizleitungsstörung. Ein infektiöses Geschehen konnte liquor-serologisch ausgeschlossen werden, der Liquordruck bei lumbaler Punktion war normwertig. Eine probatorische Therapie mit Diamox und eine Shuntrevision erbrachte eine zunehmende Verbesserung der Perimetrie-Befunde. Die Gesichtsfeldkontrolle bereits 3 Tage nach Shuntrevision zeigte eine deutliche Befundbesserung, 1 Woche später bereits eine vollständige Normalisierung.

Schlussfolgerung: Eine homonyme Hemianopsie kann vor allem bei shuntversorgten Kindern auch bei fehlender klinischer Hirndrucksymptomatik, fehlender MR-Auffälligkeit und fehlender Stauungspapille ein isoliertes Symptom einer latenten ICP-Erhöhung bei Shuntmalfunktion sein.

DGKJ-PO-127

Kniest-Dysplasie mit Schluckstörung bei einer bisher nicht beschriebenen Mutation im Kollagen COL2A1-Gen

L. Arash¹, S. Böckelmann¹, R. Brzezinski², B. Wellek³, J. Trübenbach⁴, J. Spranger¹, E. Mildnerberger¹

¹Kinderklinik, Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Mainz; ²Kinderklinik, Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Mainz; ³Institut für Humangenetik, Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz, Mainz; ⁴bio.logis Zentrum für Humangenetik Frankfurt, Frankfurt

Hintergrund: Bei der Kniest-Dysplasie handelt es sich um eine seltene, autosomal-dominant vererbte spondylo-epiphysäre Dysplasie. Charakteristisch für die Erkrankung sind eine progrediente Dysplasie des Achsen- und Extremitätenskeletts, dysproportionierter Kleinwuchs und eine flache Gesichtskontur. Häufig finden sich Gaumenspalte, Schwerhörigkeit und Myopie. Erblindung durch Netzhautablösung ist eine gefürchtete Komplikation. Die Kniest-Dysplasie gehört zu den Kollagen Typ II-Erkrankungen. Genetisch finden sich hauptsächlich Deletionen oder Spleißmutationen des COL2A1-Gens auf Chromosom 12q13.11-q13.2, die zum funktionellen Verlust eines Allels führen.

Kasuistik: Wir berichten über ein reifes männliches Neugeborenes. Der Junge ist das erste Kind nicht verwandter Eltern. In der Schwangerschaft waren sonographisch verkürzte Extremitäten und ein Polyhydramnion aufgefallen. Die Geburt erfolgte per Vakuumentraktion aus grünem, übelriechendem Fruchtwasser. Apgar 6/3/6, Nabelarterien-pH 7,21. Postnatal zeigte das Kind eine respiratorische Insuffizienz, die eine kurzfristige maschinelle Beatmung notwendig machte. Der Junge hatte eine mediane Gaumenspalte, eine Mikrogathie, eine schmale Oberlippe, eine eingesunkene Nasenwurzel und eine protrusio bulbi. Außerdem fielen ein kurzer Hals, ein vorgewölbter Thorax, eine Syndaktylie der Zehen II-III und eine beidseitige schwere Schallempfindungsstörung auf. Anhand der typischen radiologischen Veränderungen mit Platypondylie, hantelförmigen femora, Verbreiterung der Beckenschaukeln mit Hypoplasie der basalen Anteile der ossis ilii und Ulnardeviation der Hände bds. wurde die Diagnose einer Kniest-Dysplasie gestellt. Die Analyse des COL2A1-Gens erbrachte eine heterozygote de novo-Mutation (c.370-1G>A), die nach unseren Recherchen bisher noch nicht beschrieben wurde.

Im Vordergrund der derzeitigen Symptomatik des Kindes steht eine Schluckstörung, die zu rezidivierenden Mikroaspirationen führte. Die Anpassung einer Gaumenplatte verbesserte die Symptomatik nicht. Der Nahrungsaufbau gelang erst mittels eines Gastrostomas. Im MRT zeigt sich eine kraniozervikale Enge des Spinalkanals, derzeit ohne Hinweis auf eine funktionelle Instabilität, bei unauffälligem Hirnbefund einschließlich des Hirnstammes. Die somatisch evozierten Potentiale zeigten mögliche Hinweise auf Läsionen im Bereich des Hirnstammes.

Diskussion: Der Patient leidet an einer Kniest-Dysplasie auf dem Boden einer bisher nicht beschriebenen Mutation im COL2A1-Gen. Die Schluckstörung ist für diesen Patienten derzeit die im Vordergrund stehende Symptomatik, die wahrscheinlich bereits pränatal bestand und für die kein ursächliches morphologisches Korrelat gefunden wurde. In der Literatur findet sich kein Fallbericht eines Patienten mit Schluckstörung bei Kniest-Dysplasie.

Schlussfolgerung: Bei Neugeborenen und Säuglingen mit einer Kniest-Dysplasie kann eine Schluckstörung eine klinisch relevante Problematik darstellen.

DGKJ-PO-128

Diastematomyelie bei Wildervanck (cervico-oculo-acoustic) Syndrom

M. Qirshi¹, R. König¹, S. Vlaho¹, J. Althaus¹, V. Boda¹, S. Dittlich¹, S. Geb¹, M. Baz Bartels¹, M. Kieslich¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Universität, Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Einleitung: 1952 beschrieb L.S. Wildervanck ein Mädchen mit Schwerhörigkeit, Klippel-Feil- und Sprengel-Anomalie sowie einer rechtsseitigen Abducensparese mit retrahiertem Bulbus (Duane Anomalie). Franceschetti und Klein prägen für diese Trias und die besondere Form der Schwerhörigkeit den Ausdruck „Dysmorphie cervico-oculo-faciale avec surdit e familiale“ (OMIM 314600). Alle bisher beschriebenen Falle mit dieser Trias traten sporadisch und uberwiegend bei Madchen auf daher die Vermutung es handelt sich um eine X-chromosomale Dominanz mit letalem Verlauf bei hemizygoten Knaben. Es sind jedoch Betroffene mit Teilkomponenten des Syndroms in mehreren Generationen einer Familie beschrieben worden; hierauf grunden sich die Gedanken hinsichtlich unterschiedlicher Erbgange.

Fallbericht: Wir berichten uber eine Patientin mit einer auergewohnlichen Manifestation dieses Syndroms. Das Madchen war nach einer durch den intrauterinen Tod eines Geschwisterzwillings und rezidivierenden Blutungen komplizierten Schwangerschaft zum Termin geboren worden. Geburtsmae: 2940 g, Lange 47 cm, Kopfumfang 32 cm. Die motorischen Meilensteine der Entwicklung hat sie verzogert durchlaufen. Es bestand eine Sprachentwicklungsverzogerung mit undeutlicher Aussprache. Die Rontgenaufnahmen der Wirbelsaule zeigten fusionierte und fehlgebildete Vertebrae C2-C4 im Sinne eines Klippel-Feil-Syndroms. Eine mediane Gaumenspalte wurde im Alter von 6 Monaten operativ

geschlossen. Die audiologische Untersuchung ergab eine beidseitige gemischte Innenohr-, wie auch Knochenleitungsschwerhorigkeit, die mit einem Horgerat versorgt war.

Die korpeliche Untersuchung ergab: Gesichtasymmetrie, Duane Anomalie, gotischer Gaumen, nasale Sprache, kleine, etwas dysplastische Ohren, kurzer, breiter Nacken mit eingeschrankter seitlicher Bewegungs-fahigkeit und eine leichte Sprachentwicklungsverzogerung. Die neurologische Untersuchung ergab: normale Muskeleigenreflexe, negative Babinski-Reaktion sowie eine altersgerechte Korpermotorik. Die MRT-Untersuchung des Schadels zeigt eine bizarre Diastematomyelie (gespaltenes Ruckenmark) des oberen zervikalen Myelons und der unteren Medulla oblongata parallel zu den bekannten Fusionen der cervikalen Wirbelkorper.

Diskussion: Unsere Patientin zeigte die typischen Merkmale eines Wildervanck Syndroms. Zusatzlich bestand eine Diastematomyelie des zervikalen Myelons sowie der unteren Medulla oblongata. uberraschenderweise trotz der ausgepragten spinalen Malformation, hat die Patientin weder motorische noch sensible Ausfalle.

Um weitere assoziierte kraniospinale Fehlbildungen, die zu neurologischen Defiziten fuhren konnen, zu erkennen, sollten alle Patienten mit Wildervanck Syndrom kernspintomographisch untersucht werden

DGKJ-PO-129

Morbus Alexander mit neuer Mutation im GFAP-Gen c.329C>G

V. Busch¹, M. Steinborn², J. Gartner³, A. Ohlenbusch³, St. Burdach¹, P. Freisinger¹

¹Kinderklinik der TU Krankenhaus Munchen-Schwabing, Munchen; ²Radio-logie, Kinderklinik und Poliklinik fur Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Schwabing, STKM GmbH, Munchen; ³Universitats-Kinderklinik, Gottingen

Wir sahen eine 2 1/2 jahrig bis zum 20. Lebensmonat gesunde Patientin, die sich wegen seit ca. 12 Monaten auftretender rezidivierender Anfalle von Dystonie und Verlust von Meilensteinen der Entwicklung vorstellte. Die Eltern sind konsanguin (Cousin und Cousine ersten Grades). 3 von 7 Geschwistern sind im Alter von 2–5 Jahren mit denselben Symptomen aufgefallen und verstorben.

Bei der ersten neurologischen Untersuchung fielen milde faziale Dysmorphiezeichen, eine rumpfbetonte muskulare Hypotonie und Ataxie auf sowie eine skandierende naselnnde Sprache. Die Kognition war unauffallig.

Im Rahmen eines fieberhaften Infektes kam es zur rapiden Verschlechterung der Symptomatik mit progredientem Ausfall der Hirnstammfunktionen einschlielich des Atem-, Kreislauf- und Temperaturregulationszentrums. Die Patientin entwickelte eine ausgepragte spastische Tetraparese und war komatos.

Im kranialen MRT zeigten sich ein kompletter Balkenmangel, eine Heterotopie und eine Asymmetrie des Ventrikelsystems. Im spinalen MRT fielen langstreckige diffuse Signalalterationen von zervikal bis zum Conus medullaris ohne pathologisches Enhancement auf. Die ausfuhrliche Infektions- und Stoffwechsellabklarung war unauffallig.

Die genetische Untersuchung erbrachte eine bisher nicht beschriebene heterozygote Mutation im Exon 1 des GFAP-Gens (c.329C>G). Der M. Alexander ist eine autosomal dominante Erkrankung. Wir vermuten in dieser Familie ein Keimzellmosaik bei einem Elternteil. Untersuchungen hierfur werden durchgefuhrt.

Bei dieser Patientin liegt eine atypische Verlaufsform eines M. Alexander mit pradominanter Beteiligung des Hirnstammes und des Myelons vor. Dies zeigt, dass auch bei isolierten Hirnstamm/Myelonveranderungen, der M. Alexander als Differentialdiagnose erwogen werden sollte.

Nephrologie

DGKJ-PO-130

Akzidentell transplantierte Zystennieren: Langzeitverlauf bei 2 Jugendlichen

Chr. von Schnakenburg¹, M. Feldkötter², P. Pisarski³, M. Büchert⁴, M. Pohl¹, B. Hoppe²

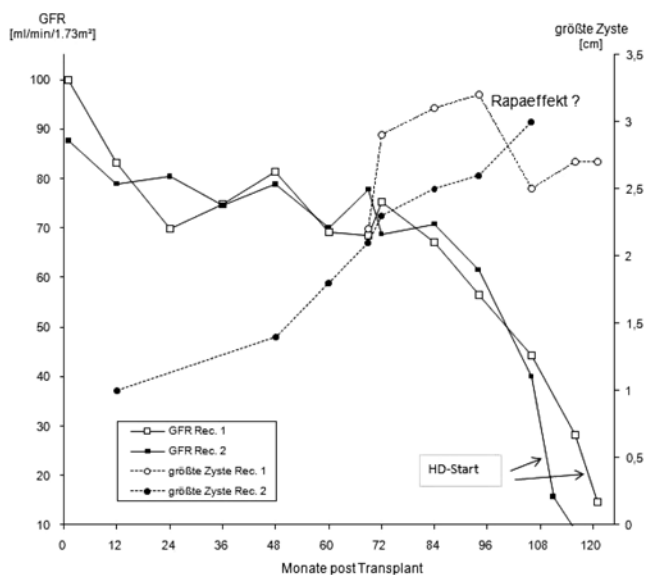
¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg; ²Univ.-Kinderklinik, Köln; ³Sektion Transplantchirurgie, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg; ⁴magnetic resonance development and application center, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg

Hintergrund: Zystennieren als potentielle Organe für postmortale Nierentransplantationen (NTx) wurden mehrfach akzidentell implantiert. Von einigen Arbeitsgruppen wurde anschließend ein Arrest der Zystenbildung postuliert.

Fallvorstellung: Wir beschreiben den Verlauf zweier Jugendlicher (ein 17-j. Mädchen mit bilateral hypoplastischen Nieren und ein 16-j. Junge mit Prune-Belly-Syndrom), denen vor über 10 Jahren je eine Niere desselben 20-j. Spenders problemlos transplantiert wurde. Die Familienanamnese blieb beim Spender wegen Adoption retrospektiv unklar. Bei einer der Transplantation wurden vom Chirurgen einige kleinere Zysten bemerkt, deren Größe dann sonographisch im Langzeitverlauf weiter zunahm. Bei dem anderen Empfänger wurden Zysten erstmalig im Rahmen einer Kontrollsonographie 6 Jahre nach Transplantation beschrieben.

Über Eurotransplant wurde der Verlauf der kontralateralen Niere eruiert, so dass wir nun überraschend parallele Verläufe bzgl. GFR und Durchmesser der prominentesten Zyste (~3 cm) demonstrieren können (s. Abb.). Beide Empfänger wiesen lange einen abstoßungsfreien Verlauf und eine normale Pubertätsentwicklung auf, wurden aber 9 bzw. 10 Jahre nach NTx wieder dialysepflichtig.

Zusammenfassung: Wir beschreiben den ähnlichen Verlauf bzgl. Zystenentwicklung und Nierenfunktion bei 2 vergleichbaren pädiatrischen Empfängern mit Verdacht auf ADPKD der Transplantnieren. Trotz eines späten Therapieversuches mit Rapamycin schritt das auch mittels MRT quantifizierte Zystenwachstum weiter fort.



DGKJ-PO-131

Über die Veränderung der Startle-Reflexkontrolle (PPI) unter starker Konzentration

L. Hansen¹, J. Meir², P. Eggert¹

¹Universitätskinderklinik, Kiel; ²Universitätskinderklinik, Leipzig

Hintergrund: Eltern von Enuretikern mit einer Tagessymptomatik berichten häufig, dass sich ihr Kind „verspielt“, es also durch die Ablenkung beim Spielen die Kontrolle über seine Blase verliert und einnässt. Es ist nun bekannt, dass Enuretiker sich durch eine, im Vergleich zu unbelasteten Kindern, geringere zentrale Reflexkontrolle auszeichnen (Ornitz et al.). Als Maß für die Reflexkontrolle dient dabei die Präpuls-Inhibition (PPI) des Startle-Reflexes.

Fragestellung: Die Hypothese liegt nahe, dass intensives Spielen bei den Enuretikern zu einer ausgeprägten Abnahme der zentralen Reflexkontrolle und zum konsekutiven Einnässen führt. Zwei Fragen sind zu klären: Verändert sich die Startle-Reflexkontrolle unter starker Konzentration und ist diese Änderung bei Enuretikern mit Tagessymptomatik deutlicher als bei den Kontrollen?

Material und Methoden: 44 gesunde, zufällig ausgewählte Probanden (26 Mädchen und 18 Jungen) im Alter von 5–10 Jahren (Median 8 J.) wurden untersucht. Die Präpuls-Inhibition wurde per EMG in zwei Messungen ermittelt: beim entspannten Schauen eines Zeichentrickfilms (Normalzustand) und beim konzentrierten Spielen von „Mario Kart“ auf der Nintendo Wii. Dabei wurden jeweils der Startle-Reflex und seine Abschwächung durch einen 60 ms vorher applizierten Vorton gemessen. Diese relative Abschwächung wird als Präpuls-Inhibition bezeichnet. Die Reihenfolge der beiden Messungen wurde randomisiert.

Ergebnisse: Es zeigte sich eine signifikante Abnahme der Präpuls-Inhibition unter Konzentration: Im Normalzustand lag der Median der PPI bei 53%, bei Konzentration betrug der Wert 21,5% ($p=0,0038$). Erste Messungen ($n=5$) zeigen, dass der Verlust der zentralen Reflexkontrolle bei Enuretikern vollständig ist.

Diskussion: Die Befunde bestätigen die Genese der Enuresis durch ein beeinträchtigtes „sensorimotor-gating“, bieten ein überzeugendes neurophysiologisches Korrelat für die bekannte Beobachtung des „Verspielens“ und eröffnen für die betroffenen Kinder die Möglichkeit einer Alarmtherapie am Tage.

Literatur

Ornitz EM, Russell AT, Hanna GL, Gabikian P, Gehrcke JG, Song D, Guthrie D (1999) Prepulse inhibition of startle and the neurobiology of primary nocturnal enuresis. *Biol Psychiatry* 45(11):1455–1466

DGKJ-PO-132

Die Rolle der zentralen Reflexkontrolle bei Kindern mit einer Enuresis nocturna

J. Meir¹, S. Schulz-Jürgensen², P. Eggert²

¹Universitätskinderklinik, Leipzig; ²Universitätskinderklinik, Kiel

Hintergrund: Die Enuresis wird üblicherweise in zwei klinische Subgruppen eingeteilt: Die Enuresis vom monosymptomatischen (mE) und die vom nicht-monosymptomatischen Typ (nmE). Kinder mit einer nmE berichten am Tag und nachts über unkontrollierte Harnentleerungen, während Kinder mit einer mE nur nachts unter Einnässen leiden. Die Ursache für die Entstehung des Einnässens ist bis heute nicht zur Gänze verstanden. Neueste Untersuchungen schreiben der zentralen Blasenreflex-Kontrolle bei der Entstehung der Enuresis eine größere Bedeutung zu als bisher angenommen. Bettnässende Kinder unterscheiden sich durch eine geringere zentrale Reflexkontrolle von Gesunden und das in der Enuresistherapie allgemein gebräuchliche ADH-Analogon dDAVP verbessert die zentrale Blasenreflexkontrolle. Diese Erkenntnisse werfen ein neues Licht auf die Genese der Enuresis und es stellt sich die Frage, ob sich die klinischen Subgruppen in der zentralen Blasenreflexkontrolle unterscheiden. Als allgemein gebräuchlicher Parameter der zentralen Reflexkontrolle dient dabei die Untersuchung der Startle-Reflexkontrolle

(PPI). Ziel: Existiert ein Unterschied in der PPI zwischen den Kindern mit einer mE und einer nmE.

Material und Methoden: Kinder mit einer Enuresis nach den Diagnosekriterien der ICCS wurden wie folgt in die beiden klinischen Subgruppen eingeteilt: Kinder ohne Tagessymptomatik in der Vorgeschichte, unauffälligem Miktionsprotokoll und Parasomnien in der Anamnese gehörten in Gruppe 1 (mE), Kinder mit Tagesinkontinenz in der Anamnese und auffälligem Miktionsprotokoll gehörten zur Gruppe 2 (nmE). Bei allen Kindern wurde der Startle-Reflex und seine Abschwächung durch einen 60 ms vorher applizierten Vorton (PPI 60) zur Beurteilung der zentralen Reflexkontrolle gemessen, auch Startle-Reflexkontrolle oder Präpulsinhibition (PPI) genannt. Die Werte (Gruppe 1=11 Kinder, Gruppe 2=19 Kinder) wurden anschließend miteinander verglichen.

Ergebnisse: Es liegt ein signifikanter Unterschied zwischen beiden Gruppen vor. Die Kinder mit einer nmE haben eine niedrigere PPI als die Kinder mit einer mE ($p=0,0002$).

Schlussfolgerung: Die vorliegenden Ergebnisse bestätigen die Theorie der zentralen Genese der Enuresis. Gleichzeitig werfen sie ein neues Licht auf die klinische Einteilung. Nach den vorliegenden Ergebnissen erscheint die bisherige Unterscheidung des Einnässens am Tage von dem in der Nacht für therapeutische Überlegungen nicht sinnvoll. Man ging bislang bei beiden Phänomenen von zwei völlig verschiedenen Pathomechanismen aus. Vielmehr deuten sie daraufhin, dass dem Einnässen bei Kindern mit nmE ein und dieselbe Ursache zu Grunde liegt: Die verminderte zentrale Kontrolle über den Blasenreflex führt bei diesen Kindern sowohl am Tage als auch in der Nacht zum Einnässen.

DGKJ-PO-133

Eine seltene Ursache für eine rasch progrediente Niereninsuffizienz bei einer 14-jährigen Patientin

K. Schuster¹, Chr. Merzkirch¹, J. Wissert¹, M. Pohl², M. Henschen¹

¹Kinderabteilung, Städt. Kinderkrankenhaus, Villingen-Schwenningen;

²Universitäts-Kinderklinik, Freiburg

Einleitung: Das Goodpasture-Syndrom ist eine sehr seltene Ursache des Nierenversagens bei Kindern und Jugendlichen. Als wichtigste prognostische Kriterien gelten die Serumkreatininspiegel zum Zeitpunkt der Diagnosestellung sowie das histologische Bild der Nierenbiopsie.

Fallbericht: Die 14-jährige Patientin wurde mit Fieber, Hämoptysen und akutem Nierenversagen bei einer Serumkreatininerhöhung auf 10,7 mg/dl aufgenommen.

Seit zwei Tagen bestanden Bauch-, Kopf- und Wadenschmerzen, außerdem Fieber bis 39°C sowie ein starkes Krankheitsgefühl. Am Vortag kam es zu mehrmaligem Erbrechen sowie Nasenbluten. Zum Aufnahmezeitpunkt litt die Patientin an Hämoptysen. Retrospektiv berichtete die Patientin von einem bereits seit einigen Wochen bestehenden Krankheitsgefühl und einer Einschränkung der Leistungsfähigkeit. Laborchemisch bestand eine mikrozytäre Anämie, eine Erhöhung der Blutsenkungsgeschwindigkeit, sowie eine Proteinurie, Glukosurie und Hämaturie. Mikroskopisch ließen sich Erythrozytenzylinder im Urin nachweisen. Auskultatorisch waren grobblasige Rasselgeräusche auszumachen. Ein Röntgen-Thorax zeigte großflächige konfluierende Verschattungen beidseits, vereinbar mit ausgeprägter bilateraler Lungenblutung. Die immunologische Diagnostik wies schwach positive Anti-GBM-Antikörper und einen deutlich erhöhten Titer von Anti-MPO-Antikörpern nach. Es zeigte sich kein erhöhter Komplementumsatz. Die Nierenbiopsie offenbarte eine schwere extrakapilläre Glomerulonephritis mit ausgeprägter Sklerosierung aller Glomerula und proliferativen Halbmonden in 3/18 Glomerula sowie schwerem tubulo-interstitiellen Begleitschaden. Bei weitgehender Zerstörung der Basalmembranen ließen sich histologisch keine Anti-GBM-Antikörper nachweisen.

Verlauf: In den ersten 24 Stunden verschlechterte sich die Patientin pulmonal und entwickelte einen hohen Sauerstoffbedarf und eine Anämie. Durch Dialyse, Transfusion und sofortige Immunsuppression mit Plasmapherese, Methylprednisolon und Cyclophosphamid konnte eine weitere Verschlechterung vermieden werden. Nach fortgesetzter intensiver

Immunsuppression und 14 Plasmapheresen waren drei Wochen nach Erkrankungsbeginn serologisch keine Anti-GBM-Antikörper und nur noch niedrige Titer von Anti-MPO-Antikörpern nachweisbar. Die pulmonalen Infiltrate waren im Verlauf regredient. Drei Monate nach Erkrankungsbeginn ist die Patientin mit einer Restausscheidung von 400 ml/d dialysepflichtig. Eine immunsuppressive Therapie wird weiterhin fortgeführt.

Diskussion: Bei klinischer Präsentation eines lebensbedrohlichen Goodpasture Syndroms ist eine rasche Diagnosestellung essentiell zur raschen Therapieeinleitung. Hohe Serumkreatininspiegel (>6 mg/dl) und sklerosierte Glomerula in der Nierenbiopsie sprechen gegen eine Reversibilität des Nierenschadens. Bei Nachweis von ursächlichen ANCA-Titern und/oder Anti-GBM-Antikörpern ist die rasche Einleitung einer Plasmapherese und Immunsuppression mit Prednisolon und Cyclophosphamid indiziert.

DGKJ-PO-134

Akute hypertensive Enzephalopathie im Rahmen einer Poststreptokokken Glomerulonephritis

J. Busse¹, H. Zappel¹, J. Gärtner¹

¹Universitäts- Kinderklinik, Göttingen

Fragestellung: Manifestation und Verlauf eines akuten hypertensiven Enzephalopathie Syndroms (PRES) im Kindes- und Jugendalter.

Fallschilderung: 14 Jahre alte Patientin. Keine Vorerkrankungen, keine Medikamenteneinnahme. Familienanamnese für chronische und neurologische Erkrankungen leer. Eine Woche nach einem Infekt der oberen Luftwege plötzlich starke bifrontale Kopfschmerzen mit innerhalb von 6 Stunden zunehmender Somnolenz und erstmalig primär fokal, sekundär generalisiertem Krampfanfall. Stationäre Notfallaufnahme, dabei Patientin nicht ansprechbar. Während der Aufnahme weitere 4 generalisierte tonisch-klonische Krampfanfälle. Lid- und Unterschenkelödem bds.. Gewichtszunahme von 3 kg innerhalb der letzten Woche. RR 190/110 mmHg, HF 150/min.

Untersuchungsergebnisse: Blutbild, Entzündungsparameter und klinische Chemie unauffällig. Blutkulturen steril. Im Liquor fand sich keine Pleozytose, die Liquorkultur und Neurochemie waren ebenfalls ohne Auffälligkeiten.

Zur Sicherung der Verdachtsdiagnose und Ausschluss cerebraler Komplikationen erfolgte eine cMRT-Untersuchung, die kortikale und subkortikale vasogene Ödeme im vorderen und hinteren Grenzstromgebiet sowie bds. parietal zeigte. Der Befund ist typisch für die akute, posteriore, reversible Enzephalopathie.

Als Ursache des arteriellen Hypertonus fand sich eine postinfektiöse Glomerulonephritis mit folgenden typischen Befunden: Makrohämaturie und unselektive glomeruläre Proteinurie. Ein erniedrigtes C_{3c} und hohe anti-Streptolysin- und anti DNase B-Titer sind pathognomonisch für die Nephritis ausgelöst durch Streptokokken. Im Rachenabstrich ließ sich Streptococcus pyogenes nachweisen.

Ergänzend wurden kardiologische und ophthalmologische Untersuchungen zum Ausschluss hypertensiver Begleiterkrankungen durchgeführt. Diese zeigten Normalbefunde.

Therapie: Der Hypertonus wurde initial mit Nitroprussid i.v. behandelt und im Verlauf auf Enalapril p.o. umgestellt. Zur Ödembehandlung war die Gabe von Diuretika notwendig. Weiterhin erhielt die Patientin die Antibiotika Clindamycin und Cefuroxim sowie eine antikonvulsive Bedarfsmedikation.

Innerhalb von wenigen Stunden normalisierten sich die Blutdruckwerte. Die auffälligen Nierenparameter bildeten sich ebenfalls rasch zurück. Die cMRT-Verlaufskontrolle nach 14 Tagen zeigte eine Restitutio ad integrum.

Schlussfolgerungen: Die Symptome, die im Kindesalter an ein akutes hypertensives Enzephalopathie Syndrom denken lassen sollten, sind Kopfschmerzen, Übelkeit, Krampfanfälle, Bewusstseinsstörungen und Sehstörungen. Renale und kardiale Erkrankungen sowie eine immunsuppressive Therapie mit Calcineurin-Inhibitoren (Cyclosporin A, Tacrolimus) sind die häufigsten Krankheitsursachen im Kindes- und Jugendalter. Durch

eine schnelle Diagnosestellung, Ursachenklärung und einen prompten Behandlungsbeginn kann eine komplette Rückbildung der Symptome erreicht werden.

DGKJ-PO-135

Pupura Schoenlein-Henoch aus chirurgischer Sicht

C. Städtler¹, R. A. Künzel¹, T. M. Boemers¹

¹Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln

Einleitung: Die Purpura Schoenlein-Henoch (PSH) ist die häufigste Vaskulitis im Kindes- und Jugendalter mit einem Prädilektionsalter von 3–6 Jahren. Von den leukozytoklastischen Infiltraten sind häufig Gelenke, Nieren und Darm betroffen, selten Hoden und ZNS. Klinische Manifestation können die palpable Purpura der Haut, kolikartige Bauchschmerzen, Melaena, Makrohämaturie, sowie Hodenschmerzen sein [3]. Schwere Bauchschmerzen können Ausdruck einer Invagination sein, die selten auftritt, aber typisch für die PSH ist. Bei unklaren Hodenschmerzen muss eine Hodentorsion ausgeschlossen werden.

Fallbeispiel: Initial erfolgte die externe Vorstellung eines 4-jährigen, ansonsten gesunden Jungens aufgrund unklarer rechtsseitiger Hodenschmerzen. Bei V.a. Epididymitis wurde eine i.v.-antibiotische Therapie mit Cefuroxim begonnen. Darunter entwickelte der Patient intermittierende kolikartige Bauchschmerzen sowie drei Tage später persistierendes galliges Erbrechen unklarer Genese bei normwertigen Laborparametern. Zur weiteren Diagnostik erfolgte die Verlegung in unsere Klinik. Bei Aufnahme befand sich der Junge in leicht reduziertem Allgemeinzustand. Abgesehen von Druckschmerz im linken Unterbauch bei reger Darmperistaltik war der klinische Untersuchungsbefund unauffällig. Einmalig wurde Hämaturie und blutiger Stuhl abgesetzt. Sonographisch zeigten sich Zeichen einer Gastroenteritis. Die ergänzend durchgeführte Magen-Darm-Passage zeigte einen unauffälligen Befund. Bei anhaltender klinischer Symptomatik im Sinne eines mechanischen Ileus mit galligem Erbrechen erfolgte die Indikation zur explorativen Laparotomie. Intraoperativ zeigte sich eine jejunale Invagination sowie eine Bride, die gelöst wurden. Zudem wurde eine simultane Appendektomie und Meckel-Divertikel-Resektion durchgeführt. Postoperativ hielt die Bauchschmerzen zunächst an, ohne ein sonographisches Korrelat. Am zweiten postoperativen Tag traten erstmalig petechiale Effloreszenzen am Gesäß sowie Schmerzen im Sprunggelenk auf. Im Verlauf zeigte sich zudem eine Makrohämaturie, so dass in Zusammenschau der klinischen Befunde die Diagnose einer PSH gestellt wurde. Unter analgetischer Therapie und kurzfristiger Cortison-Gabe war der Patient beschwerdefrei.

Schlussfolgerung: Bei unklaren abdominalen Beschwerden sollte bei typischem Patientenalter die Erstmanifestation einer PSH in die Differentialdiagnosen einbezogen werden. Bei schneller Diagnosestellung einer PSH können gastrointestinale Komplikationen wie Invagination, Perforation, Nekrose oder Blutung besser erkannt und therapiert werden [2]. Bei frühzeitigem Therapiebeginn mit Prednisolon ist eine Invagination z. T. zu verhindern [2]. Insbesondere der klinische Verdacht ist von Bedeutung, da Laborparameter meist nicht richtungsweisend bzgl. eines chirurgischen Problems sind [1].

Bemerkenswert am o. g. Fall ist die Erstsymptomatik der PSH als Hodenschmerz [3] sowie die seltene jejunale Invagination [2].

Literatur

- [1] Cull DL et al. (1990) Surgical implications of Henoch-Schönlein purpura. *J Pediatr Surg* 25(7):741–743
- [2] Ebert EC (2008) Gastrointestinal manifestations of Henoch-Schönlein Purpura. *Dig Dis Sci* 53(8):2011–2019
- [3] Katz S et al. (1991) Surgical evaluation of Henoch-Schönlein purpura. Experience with 110 children. *Arch Surg* 126(7):849–853

Immunologie

DGKJ-PO-136

Sputum Chemokin-Zytokin-Muster in Patienten mit Cystischer Fibrose (CF), Asthma und Chronisch Obstruktiver Lungenerkrankung (COPD)

U. Zißler¹, O. Eickmeier¹, M. Hübner², O. Kornmann², R. Schubert¹, S. Zielen¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Abteilung Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose, Klinikum der Goethe-Universität Frankfurt am Main, Frankfurt am Main; ²III. medizinische Klinik, Abteilung Pneumologie, Universitätsmedizin Mainz, Mainz

Lungenerkrankungen wie allergisches Asthma, Cystische Fibrose (CF) und Chronisch obstruktive pulmonale Erkrankung (COPD) gehen meist mit chronischer Entzündung einher. Viele frühere Studien befassten sich nur mit einzelnen Entzündungsmarkern, relevant für die jeweilige Erkrankung. Das Ziel unserer Studie war der Vergleich eines umfassenden Chemokin- und Zytokinprofils, um ein charakteristisches Entzündungsmuster für jede dieser Erkrankungen zu erstellen.

Induziertes Sputum von 10 Patienten mit allergischem Asthma, 19 CF-Patienten, 26 COPDs und 14 gesunden Kontrollen wurde analysiert. Die Konzentrationen von RANTES, MIP-1a, MCP-1, TNF- α sowie IL-1b, IL-2, IL-6, IL-8, IL-13, IP-10 und IFN-g wurden mittels der neuen Technik des Cytometric Bead Array (CBA) bestimmt.

Signifikante Unterschiede der Profile von Chemokinen und Zytokinen wurden in den Atemwegen von Asthmatikern, CF- und COPD-Patienten, verglichen mit gesunden Kontrollen, gefunden. Patienten mit Asthma zeigten eine Reduktion bei IL-2 ($P < 0.001$), IFN-g ($P < 0.01$) und IP-10 ($P = 0.08$). Im Gegensatz dazu konnte bei COPD-Patienten ein Anstieg der Konzentrationen an MCP-1 ($P < 0.005$), IL-6 ($P < 0.01$), IL-8 ($P < 0.01$) und IL-1b ($P < 0.09$) und beobachtet werden. CF-Patienten zeigten eine signifikante Erhöhung an MIP-1 ($P < 0.05$), IL-8 ($P < 0.001$), IP-10 ($P < 0.001$), und IFN-g ($P < 0.01$).

Der Vergleich der Zytokin- und Chemokinprofile der Atemwege zeigt ein charakteristisches Entzündungsmuster bei Asthma, CF und COPD. Unsere Ergebnisse demonstrieren, dass die Messung der Chemokine und Zytokine im Sputum mittels CBA-Technologie eine gute Methode für die Charakterisierung von Lungenerkrankungen ist, die die jeweilige Entzündungssituation gut abbildet.

DGKJ-PO-137

Verteilung der naiven (CD44^{dim}, CD62L^{high}) und memory (CD44^{high}, CD62L^{dim}) T-Zellen bei Atm Knock-out Mäusen

J. Klebanov¹, K. Krug¹, R. Schubert¹, S. Zielen¹

¹Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose, Klinikum der Goethe-Universität Frankfurt am Main, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Frankfurt am Main

Ataxia teleangiectasia (AT) ist eine autosomal rezessive Erkrankung gekennzeichnet durch progressive Neurodegeneration, stark erhöhtes Malignomrisiko und humoralen und zellulären Immundefekt. Patienten mit AT weisen eine Lymphopenie der CD4 und CD8 T-Zellen im peripheren Blut auf, die auf das Fehlen naiver Lymphozyten zurückzuführen ist und zu einer unvollständigen Immunantwort führt.

Ziel der vorliegenden Studie war es zu untersuchen, ob die Atm Knock-out Maus den humanen Immunphänotyp auf Seiten der T-Zellen widerspiegelt.

Periphere Blutzellen, isolierte Thymozyten und Milzzellen von Atm Knock-out (n=8) und Wildtyp Mäusen (n=8) wurden mit Hilfe der Durchflusszytometrie auf die Expression von CD44^{high}, CD62L^{dim} (memory Zellen) und CD44^{dim}, CD62L^{high} (naive Zellen) auf CD4 und CD8-T-Zellen untersucht.

Die Untersuchungen ergaben signifikant erniedrigte CD4 und CD8 Lymphozyten im Blut und in der Milz der Atm Knock-out Mäuse verglichen mit dem Wildtyp. Der Vergleich der naiven und memory Zellen ergab si-

gnifikant erniedrigte CD44^{dim}, CD62L^{high} und erhöhte CD44^{high}, CD62L^{dim} CD4 Zellen in Blut und Milz sowie erniedrigte CD44^{dim}, CD62L^{high} und erhöhte CD44^{high}, CD62L^{dim} CD8 Zellen im Blut der Atm Knock-out Mäuse. Im Thymus fanden sich keine signifikanten Unterschiede. Auch die Atm Knock-out Maus zeigt eine Lymphopenie der CD4 und CD8 T-Zellen, begründet durch einen Schwund an naiven Lymphozyten. Das Mausmodell spiegelt den humanen Immundefekt gut wieder und bietet die Grundlage für funktionelle Untersuchungen des Immundefekts bei AT.

DGKJ-PO-138

Untersuchungen zur Wirkung von Wachstumsfaktoren auf die Neurodegeneration, den Immundefekt und Tumorgenese im Atm Knock-out Mausmodell

N. Schmitz¹, J. Pietzner¹, R. Dressel¹, S. Zielen¹, R. Schubert¹

¹Allergologie, Pneumologie und Mukoviszidose, Klinikum der Goethe-Universität Frankfurt am Main, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Frankfurt am Main

Ataxia teleangiectasia (AT) ist eine autosomal rezessive Erkrankung gekennzeichnet durch progressive Neurodegeneration, Immundefekt, stark erhöhtes Malignomrisiko sowie Glukoseintoleranz, Insulinresistenz und Minderwuchs. In einer kürzlich veröffentlichten Untersuchung an 16 AT-Patienten konnte unsere Arbeitsgruppe zeigen, dass sowohl die Konzentrationen an Insulin-like growth factor (IGF-I) als auch die Konzentration an dem Insulin-like growth factor binding protein-3 (IGFBP-3) im Blut signifikant vermindert sind und die Werte in Korrelation zu einem erniedrigten BMI stehen.

Die vorliegende Studie sollte klären inwieweit die Gabe von Wachstumshormon Einfluss auf die Neurodegeneration, den Immundefekt und die Tumorgenese bei AT ausübt.

Wegen des hohen Malignomrisikos der Patienten wurde die Untersuchung an Atm Knock-out Mäusen durchgeführt. Dreiunddreißig Atm Knock-out Mäusen und 8 Wildtyp Mäuse wurden nach dem Zufallsprinzip folgenden Gruppen zugeteilt: Sechzehn Atm Knock-out Mäuse bekamen Wachstumshormon (met-rGH, 1,5 mg/Kg/Tag), siebzehn Atm Knock-out Mäusen wurden mit Placebo (NaCl 0,9%) behandelt und jeweils 4 Wildtyp Mäuse bekamen met-rGH oder Placebo.

Die Behandlung mit met-rGH führte nicht zu einer höheren Gewichtszunahme bei Atm Knock-out Mäusen, aber das Wachstumshormon verlängerte die Lebensdauer der Tiere signifikant (197 Tage gegen 138 Tage, $P < 0,05$). Es zeigte sich, dass in Atm Knock-out Mäusen die Bildung von Insulin Growth Faktor-I (IGF-I) im Vergleich zum Wildtyp signifikant vermindert war ($P < 0,05$). Die Gabe met rGH resultierte aber in einer erhöhten T-Zellzahl ($P < 0,05$) und es fand sich ein Trend zu einer verbesserten Lokomotorik ($P < 0,069$).

Die Wachstumshormongabe hat einen positiven Effekt den Phänotyp von Atm Knock-out Mäusen und könnte auch einen klinischen Benefit für die Patienten darstellen. Sicherlich sind vor diesem Schritt noch weitere Untersuchungen notwendig.

DGKJ-PO-139

Chronische nicht bakterielle Osteomyelitis im Kindesalter – prospektives Follow-up während eines Jahres antiinflammatorischer Therapie mit Hilfe von Ganzkörper-MRT

Chr. Beck¹, H. Morbach¹, M. Beer², P. Raab³, H. Girschick¹

¹Universitäts-Kinderklinik im Luitpold-Krankenhaus, Würzburg; ²Radiologie, Würzburg; ³Orthopädie, König-Ludwig Haus, Würzburg

Fragestellung: Die chronische nicht bakterielle Osteomyelitis (CNO) ist eine inflammatorische Erkrankung unklarer Ätiologie. Es existieren erste Versuche, Patienten zu klassifizieren; doch bis heute gibt es keine standardisierten Diagnosekriterien, therapeutischen Leitlinien oder Standards. Wir beobachteten Patienten mit CNO prospektiv während des ersten Jahres einer antiinflammatorischen Therapie mit einem nichtste-

roidalen Antiphlogistikum; geplant ist ein Zeitraum von 5 Jahren. Ziel des Kurzzeit-Follow-ups war die Evaluation der Therapie mit Hilfe eines klinischen Score-Systems, laborchemischer Analysen und sequentieller Ganzkörper-MRT (TB-MRI) sowie die Identifizierung von prognostischen Indikatoren.

Patienten und Methoden: Bei 37 Kindern konnte bei entsprechender Klinik mit Hilfe von MRI, Knochenszintigraphie und -biopsie die Diagnose einer CNO gestellt werden. Weitere klinische, laborchemische und radiologische Untersuchungen, inklusive TB-MRI fanden nach 3, 6 und 12 Monaten statt. Eine kontinuierliche Therapie wurde mit Naproxen zum Zeitpunkt der Diagnosestellung begonnen und nach 6 Monaten bei 4 Patienten aufgrund eines weiterhin progredienten Verlaufs um Sulfasalazin und kurzzeitig Prednison erweitert.

Ergebnisse: Die Therapie mit Naproxen war sehr effektiv. In 43% (16/37) kam zur klinischen Remission nach 6 Monaten, in 51% (19/37) nach 12 Monaten; 4 Patienten erhielten bei begrenzter Effektivität zusätzlich Sulfasalazin begleitet von Prednison für 2 Wochen. Insgesamt zeigte sich eine signifikante Reduktion der klinischen Läsionen (initial 79, nach 12 Monaten 19). Die mittlere Krankheitsaktivität beurteilt durch Patient/Untersucher (initial 4,7/5,0 nach 12 Monaten 0,7/0,6) Schmerz (initial 4,5, nach 12 Monaten 0,6), CHAQ-score (initial 0,7, nach 12 Monate 0,2) und die Gesamteinschätzung des Allgemeinbefindens (initial 3,8 nach 12 Monaten 0,5) auf einer visuellen Analogskala von 0–10 cm besserte sich signifikant. 41% (15/37) zeigten radiologische Rezidive zu verschiedenen Zeitpunkten, die in 80% die Extremitäten betrafen, jedoch nur 5 davon hatten zeitgleich klinische Symptome. Patienten mit initial sehr vielen radiologischen Läsionen (>10) sowie Patienten mit diaphysären Läsionen der langen Röhrenknochen zeigten ein signifikant schlechteres radiologisches Outcome.

Diskussion/Schlussfolgerung: Die meisten Patienten mit CNO zeigen ein erfreuliches klinisches Outcome im ersten Jahr einer antiinflammatorischen Therapie. Radiologische Läsionen treten zu jedem Zeitpunkt und in verschiedensten Regionen, bevorzugt jedoch in den Extremitäten, auf und können zunächst asymptomatisch sein. TB-MRI ist sehr sensitiv in der Detektion von inflammatorischen Knochenläsionen und daher sehr gut zur Initial- und Follow-up-Diagnostik bei CNO geeignet. Gemäß unserer Erfahrungen sollte die Therapie bei Patienten mit initial vielen (>10) radiologischen Läsionen sowie bei Patienten mit diaphysären Schaftläsionen frühzeitig eskaliert werden.

DGKJ-PO-140

Autoimmunes lymphoproliferatives Syndrom Ia (ALPS Ia) mit variabler Penetranz aufgrund der autosomal-dominanten Mutation c.3G->T in TNFRSF6 in einer Großfamilie

F. Hauck¹, D. Graefe¹, A. Roesen-Wolff¹, J. Roesler¹, M. Gahr¹

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Kinderklinik, Dresden;

Fragestellung: Dem ALPS liegt ein Apoptosedefekt zugrunde, der zur Akkumulation autoreaktiver T- und B-Lymphozyten führt. Die klinische Symptomatik wie benigne Lymphoproliferation und humorale Autoimmunität beginnt meist im Kindesalter. Immunbiologisch findet man eine Hypergammaglobulinämie, eine erhöhte Anzahl CD4 CD8⁻ doppelt negativer T-Lymphozyten und eine in vitro reduzierte Apoptoseinduktion. Während im Erwachsenenalter die namensgebende Symptomatik rückläufig ist, steigt das Malignomrisiko. Anhand der klinischen, immunbiologischen und molekulargenetischen Charakterisierung von 7 Kindern einer Großfamilie soll die Penetranz des hier vorliegenden ALPS Ia beschrieben werden.

Material und Methode: Retrospektiver Fallbericht.

Ergebnisse: Keines der 7 Kinder hatte zum Untersuchungszeitpunkt Autoimmunphänomene, 2 von 7 eine Hypergammaglobulinämie 2 von 7 eine Lymphadenopathie, 3 von 7 eine Splenomegalie, 1 von 7 deutlich erhöhte CD4 CD8⁻ doppelt negativer T-Lymphozyten, 2 von 7 eine reduzierte in vitro Apoptoserate, 5 von 7 molekulargenetisch die Mutation c.3G->T in TNFRSF6.

Diskussion: Während klinisch maximal 3 von 7 Kindern symptomatisch waren, konnte molekulargenetisch bei 5 von 7 die ALPS-auslösende Mutation c.3G->T in TNFRSF6 nachgewiesen werden. Das ATG Startkodon ist somit zu ATT mutiert die Translation des Proteins wird wahrscheinlich nicht initiiert. TNFRSF6 kodiert für CD95, so dass die Apoptose über den klassischen CD95L-CD95-pathway beeinträchtigt ist. Das hier beschriebene ALPS Ia wird autosomal-dominant durch Haploinsuffizienz vererbt. Die variable Penetranz lässt sich durch eine Apoptoserestaktivität und alternative Apoptose-pathways erklären.

Schlussfolgerung: In der Diagnose des ALPS sind klinische und immunbiologische Methoden weniger spezifisch und sensitiv als die Molekulargenetik. Um eine optimale Betreuung insbesondere auch wegen des erhöhten Malignomrisikos zu gewährleisten und um eine angemessenen genetischen Beratung durchführen zu können, ist eine molekulargenetische Diagnosestellung zu fordern.

DGKJ-PO-141

Antikörper gegen natives Myelin Oligodendrozyten Glykoprotein bei Kindern mit entzündlich demyelinisierenden Erkrankungen

R. C. Selter¹, F. Brilot², R. Dale², V. Grummel¹, S. Reddy Kalluri¹, A. Muhammad¹, V. Busch³, D. Zhou¹, S. Cepok¹, B. Hemmer¹

¹Neurologie, Klinikum rechts der Isar, Technische Universität, München;

²Discipline of Paediatrics and Child Health, Faculty of Medicine, University of Sydney, Sydney, Australien; ³Kinderklinik der TU Krankenhaus München-Schwabing, München

Hintergrund: Wir untersuchten die Prävalenz und den diagnostischen und prädiktiven Wert von Antikörpern gegen natives Myelin Oligodendrozyten Glykoprotein (nMOG) bei Kindern mit entzündlich demyelinisierenden Erkrankungen des Zentralnervensystems (ZNS).

In verschiedenen Tiermodellen ist nMOG enzephalitogen, seine Bedeutung für humane zentralnervöse Autoimmunerkrankungen ist jedoch bis heute nicht abschließend geklärt.

Methodik: Wir verglichen im Serum die nMOG-Titer von Kindern mit einer ersten demyelinisierenden Episode, ADEM (n=19) und CIS (n=28), mit anderen neurologischen Erkrankungen (n=28) und adulten MS Patienten (n=30). Wir konnten mit einer transfizierten Zelllinie IgG Antikörper gegen die extrazelluläre Domäne von nMOG per Durchflusszytometrie nachweisen. Die Pathogenität von nMOG IgG Antikörpern konnte in vitro in einem Zytotoxizitätsassay gezeigt werden.

Ergebnisse: Bei Kindern mit demyelinisierenden entzündlichen Erkrankungen des ZNS wurden signifikant höhere IgG Antikörper gegen nMOG detektiert als bei den Kontrollgruppen. Anti nMOG Antikörper wurden bei Patienten mit ADEM und MS detektiert und waren nicht mit einer Konversion zu MS korrelierbar. IgG Antikörper Titer korrelierten jedoch in vitro stark mit dem Ausmaß an NK-Zell-vermittelter Zytotoxizität.

Schlussfolgerung: Antikörpertiter gegen nMOG helfen nicht zwischen ADEM und CIS zu differenzieren oder eine Konversion zu MS vorherzusagen.

Jedoch konnten wir MOG als ein Zielantigen der humoralen Immunantwort bei Kindern mit entzündlich demyelinisierenden Erkrankungen des ZNS identifizieren.

DGKJ-PO-142

Außergewöhnlicher Pankreastumor: Autoimmunpankreatitis

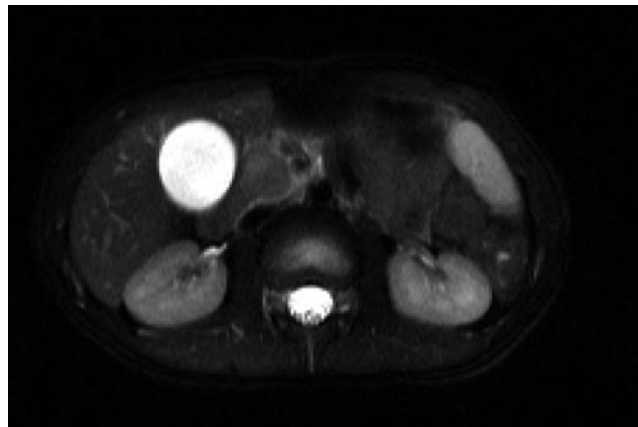
M. Gascon¹, M. Neukirch¹, Chr. Renne², B. Wittekindt², S. Gfroerer², P. Proschack², H. Böhles², H. G. Posselt¹

¹Kindergastroenterologie, Klinikum der J. W. Goethe-Universität, Frankfurt am Main; ²Klinikum der J. W. Goethe-Universität, Frankfurt am Main

Wir berichten über einen 11jährigen Jungen mit Zustand nach milden Bauchschmerzen und leicht erhöhter Amylase und Lipase (134 U/l (28–100) und 141 U/l (<37)) und leicht dilatiertem Ductus pancreaticus im Ultraschall. Nach einer Woche bei unverändert milden Bauch-

schmerzen kam es zu einem Anstieg der Enzyme auf 720 U/l bzw. 7005 U/l. Unter fettarmer Diät sistierten die Beschwerden und es normalisierten sich die Laborparameter. Nach einem Monat erfolgte eine Wiedervorstellung bei noch milderer Bauchschmerzen und einem Gewichtsverlust von 4 Kg. Die Laborergebnisse ergaben das Bild einer Cholestase ohne Erhöhung der Pankreasenzyme: GPT 779 U/L, (7–44); bilirubin 3.1 mg/dl, direct bilirubin 2.0 mg/dl, (<0.3); GOT 241 U/L (12–51); GGT 193 U/L, (<19); ALP 406 U/L, (<300); GLDH 166.0 U/L; Lipase 37 U/L, Amylase 53 U/L.

Sonographisch konnten ein unregelmäßiger Kaliber des Ductus pancreaticus und ein vergrößerten Pankreaskopf festgestellt werden. Die MRT ergab eine Raumforderung im Bereich des Pankreaskopfes.



Maligne Pankreastumore sind im Kindesalter eine Seltenheit. Im Gegensatz zum Erwachsenenalter sind diese im Kindes- und Jugendalter häufig operabel und ein Langzeitüberleben ist möglich. Die meisten Tumoren werden reseziert, pankreatoduodenektomiert oder choledochoduodenostomiert mit Pankreasbiopsie. Die Rolle der Chemotherapie und der Bestrahlung werden noch diskutiert.

Es erfolgte eine Whippel-Operation. Die Pathologie ergab einen überraschenden Befund einer Autoimmunpankreatitis. In unserem Fall waren die Plasmazellen IgG-4-negativ. Unter Therapie mit 60 mg Prednison pro Tag sistierten die Symptome, die Cholestase und die Erhöhung der Pankreasparameter. Die Dosis wurde allmählich bis 5 mg reduziert und über 2 weitere Monate verabreicht. Ein Monat nach Absetzen der Therapie kam es zu einem Rezidiv. Der Patient befindet sich zurzeit in Remission unter 5 mg Prednison alle 2 Tage. Unser Patient entwickelte eine Pankreasinsuffizienz, die im Gegensatz zu den meisten Fällen nicht unter Kortison reversibel war. Ob diese in Folge der Operation oder der Grunderkrankung auftrat ist unklar. Im Ultraschall und im MRT ist ca. die Hälfte vom Pankreas gut darstellbar.

Die Autoimmunpankreatitis tritt durchschnittlich im Alter von 60 Jahren und wurde unseren Recherchen nach noch nicht im Kindesalter beschrieben. Sie wird durch milde Bauchschmerzen, erhöhte Pankreasenzyme und Cholestaseparameter, so wie eine Pankreasraumforderung gekennzeichnet. Diese wird als Pankreaskarzinom verkannt und es erfolgt meistens eine Whippel-Operation. Diagnose wird durch den Pathologen gestellt. Die Pathologie zeigt ein Lymphoplasmazelluläres Infiltrat, zu 2/3 mit IgG-4 positiven Plasmazellen.

Retrospektiv findet man auch in 2/3 der Fälle erhöhte ANA-, Laktoferrin- und Carboanhydrase II-Antikörper, Rheumafaktor, IgG und IgG-4. Ein weiteres typisches Merkmal ist das gute Ansprechen auf Kortison insbesondere sogar der endokriner Pankreasinsuffizienz.

Weitere Organmanifestationen sind die sklerosierende Cholangitis, die retroperitoneale Fibrose, sklerosierende Sialadenitis und Lymphadenopathie.

Die Rezidivrate nach Absetzen vom Kortison betrifft 17% Rezidiv (6–26%) und die langfristige Prognose im Kindesalter ist unbekannt.
Schlussfolgerung: milde Pankreatitisbeschwerden, Cholestase und Pankreasraumforderung: an Autoimmunpankreatitis denken.

DGKJ-PO-143

Die potentiell Allergen-blockierenden IgG₄-Antikörper entstehen durch klassische Antigen-abhängige Selektion

F. Dey¹, T. Rogosch¹, S. Kerzel¹, R.F. Maier¹, M. Zemlin¹

¹Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Philipps-Universität, Marburg

Hintergrund: Bei Patienten mit Allergien führt eine spezifische Immuntherapie („Hyposensibilisierung“) häufig zur Bildung von IgG₄-Antikörpern, die mit einer Besserung der klinischen Beschwerden einhergeht. Deshalb werden IgG₄-Antikörpern Allergen-blockierende und anti-inflammatorische Eigenschaften zugeschrieben. Die Bildung von IgG₄ wird ebenso wie die Bildung von IgE unter dem Einfluss eines „pro-allergischen“ Th₂-wendigen Zytokin-Milieus induziert, so dass unklar ist, ob es sich um eine klassische Antigen-abhängige Reaktion handelt. Die Untersuchung der IgG₄-Bildung ist wichtig, um die Mechanismen der Toleranzinduktion bei der spezifischen Immuntherapie besser zu verstehen.

Fragestellung: Entstehen IgG₄-Antikörper durch klassische Antigen-abhängige Selektion oder durch alternative Mechanismen, z.B. polyklonale Expansion?

Material und Methode: Aus peripherem Blut von elf Kindern und Jugendlichen (4–16 Jahre) mit allergischem Asthma bronchiale wurde RNA extrahiert. Mit einer neu entwickelten RT-PCR wurden selektiv die Transkripte der schweren Immunglobulin-Kette von IgG₄-produzierenden Zellen amplifiziert, kloniert und sequenziert. Diese Ergebnisse wurden per Datenbankgleich (IMGT VQuest) analysiert und mit IgM-Sequenzen derselben Patienten verglichen.

Ergebnisse: Wir gewannen 583 funktionelle IgG₄-Sequenzen und 269 funktionelle IgM-Sequenzen derselben Kinder, von denen 294 (IgG₄) bzw. 250 (IgM) nicht-redundant (unique) waren. Während IgM-Sequenzen sehr wenige somatische Mutationen aufwiesen (Mutationsrate 19±2‰), waren die IgG₄-Sequenzen hoch mutiert (84±2‰; p<0.001). Bei 15% der IgG₄-Sequenzen lagen die Replacement-Mutationen als Zeichen der Antigenselektion vorwiegend in den Antigen-Bindungsstellen (CDR). Nur 8% der IgM-Sequenzen waren antigenselektiert. Die IgM-Sequenzen ließen sich 202 verschiedenen Klonotypen zuordnen. Die IgG₄-Sequenzen gehörten zu nur 102 Klonotypen. Dies bedeutet, dass viele IgG₄-produzierende Plasmazellen ihren Ursprung in derselben Vorläuferzelle hatten.

Diskussion: IgG₄ weist die typischen Anzeichen der klassischen Antigenselektion auf. Die somatische Mutationsrate von IgG₄-Transkripten weist mit 84 Mutationen pro 1000 Nukleotiden den höchsten beobachteten Wert im Vergleich zu IgM, IgA und IgE auf (19, 71 bzw. 72‰; eigene Daten) und spricht für eine ausgeprägte Proliferation und Selektion der IgG₄-produzierenden Zellen anhand der Antigen-Affinität. Die Begrenzung der IgG₄-Antwort auf wenige Klonotypen belegt eine klassische fokussierte Selektion. Zukünftige Vergleiche mit IgE-Transkripten sollen zeigen, inwieweit die IgE- und IgG₄-Antwort miteinander verwandt sind.

Schlussfolgerung: Wir konnten erstmals nachweisen, dass die potentiell Allergen-blockierenden IgG₄ Antikörper unter vergleichbarem Antigen-abhängigem Selektionsdruck entsteht wie alle übrigen sekundären Antikörper einschließlich IgE.

DGKJ-PO-144

Die IgE-Antwort bei Kindern mit allergischem Asthma spiegelt eine klassische oligoklonale B-Zell-Antwort wider

B. Strücker¹, T. Rogosch¹, R.F. Maier¹, M. Zemlin¹, S. Kerzel¹

¹Phillips Universität Zentrum für Kinderheilkunde, Marburg

Hintergrund und Fragestellung: Gebunden an der Oberfläche von Mastzellen bildet Immunglobulin E (IgE) die Schnittstelle zwischen Immunsystem und Allergen und darf somit als das zentrale Effektormolekül der allergischen Immunantwort angesehen werden. Dennoch ist bislang ungeklärt, ob die IgE-Antwort bei Allergien (1) eine klassische antigen-abhängige und oligoklonale B-Zell-Reaktion, (2) eine Superantigen-ähnliche Interaktion oder (3) eine polyklonale Aktivierung von B-1a Zellen darstellt. Deshalb war es Ziel unserer Studie, das IgE-Repertoire von Kindern mit allergischem Asthma zu charakterisieren und zu analysieren.

Material und Methoden: Bei 13 Kindern und Jugendlichen im Alter von 3 und 16 Jahren mit allergischem Asthma (GINA- und PRACTALL-Kriterien) haben wir mit Hilfe einer neu etablierten, hochsensitiven semi-nested RT-PCR aus peripherem Blut IgE-Transkripte der schweren Immunglobulin-Ketten amplifiziert und kloniert. Die so gewonnenen Transkripte wurden sequenziert und mittels Datenbankanalyse (Alignment mittels IMGT VQuest) ausgewertet.

Ergebnisse: Wir gewannen insgesamt 1.366 humane IgE-Sequenzen, von denen 473 unique waren. Nach unserem Wissen ist dies die bis dato größte Sammlung humaner IgE Sequenzen. Ein Vergleich der IgE-Sequenzen mit 308 (281 unique) IgM-Sequenzen derselben Kinder zeigte folgende Ergebnisse:

1. Es gab keinen Hinweis auf die bevorzugte Nutzung eines Variable-Segments der schweren Immunglobulinkette (V_H), wie sie bei Superantigenen beobachtet wurde.
2. Die IgE-Sequenzen zeigten eine auffällig hohe Mutationsrate (72±2‰) im Vergleich zu den IgM-Sequenzen (21±2‰) (p<0.001).
3. Bei 29% der IgE-Sequenzen fiel eine fokussierte Anhäufung von Replacement-Mutationen in den für die Antigen-Affinität entscheidenden complementarity determining regions (CDR) auf, was als Zeichen der Antigenselektion zu werten ist. Hingegen waren nur 9% der IgM-Sequenzen antigenselektiert.

Diskussion: Im Gegensatz zu mehreren Studien mit kleinen Patienten- und Sequenzzahlen fanden wir keinen bias bei der Nutzung der V_H Gensegmente, was gegen eine Superantigen-artige Aktivierung der IgE-Antwort spricht. Die IgE-Transkripte waren hoch-mutiert und zeigten signifikante Zeichen der Antigenselektion. Dies macht die relevante Beteiligung einer polyklonalen B-1a Aktivierung unwahrscheinlich, deutet hingegen stark auf eine klassische Immunantwort mit Affinitätsreifung hin.

Schlussfolgerung: Das IgE-Repertoire bei Kindern mit allergischem Asthma weist auf eine klassische Antigen-abhängige Immunantwort mit oligoklonaler B-Zell-Antwort der adaptiven B-2 Zell-Subpopulation hin.

Neurometabolik

DGKJ-PO-145

Atypische Klinik bei Glukose-Transporter-Protein Typ 1 (GLUT1)-Defekt-Syndrom: drei Kasuistiken

L. Müller¹, N. Esser¹, A. von Moers¹, A. Panzer¹

¹Kinderklinik, DRK Kliniken Westend, Berlin

Hintergrund: Bei dem Glukose-Transporter-Protein Typ 1 (GLUT1)-Defekt-Syndrom besteht ein verminderter Glukose-Transport über die Blut-Hirn-Schranke. Die dadurch entstehende Hypoglykorrhachie äußert sich in neurologischen Symptomen wie zerebralen Krampfanfällen, mentaler Retardierung und unterschiedlichen Formen einer zentralen Bewegungsstörung. Die klinische Symptomatik ist mit Nahrungskarenz

assoziiert. Die Diagnose wird durch die Bestimmung des Quotienten aus Liquorglukose und Blutzucker gestellt.

Es sind zahlreiche Mutationen des GLUT1-Gens bekannt, eine klare Genotyp-Phänotyp-Korrelation besteht nicht. Die Therapie erfolgt mittels Ketogener Diät (KD).

Fall I: Ein 8 Jahre altes Mädchen, bei dem seit dem dritten Lebensjahr Absencen auftraten. Zudem Beeinträchtigungen im allgemeinen kognitiven wie körperlichen Leistungsniveau und eine intermittierende Gangunsicherheit. Nach Beobachtung der Zunahme von Absencen unter Nahrungskarenz konnte anhand eines Liquor/Serum-Glukose-Quotienten von 0,42 die dann genetisch bestätigte Diagnose gestellt werden. Unter KD Anfallsfreiheit und Entwicklungsstabilisierung.

Fall II: Ein 2 Jahre altes Mädchen, bei dem bereits im Alter von wenigen Monaten eine Entwicklungsverzögerung mit Muskelhypotonie auffiel. Morgendliche Missläunigkeit und hypotone Krisen bei Nahrungskarenz führten zur Diagnose: Liquor/Serum-Glukose-Quotient von 0,39, genetisch bestätigt, unter KD begrenzte Aufholentwicklung, Mikrozephalie, Minderwuchs mit STH-Behandlung.

Fall III: Ein 6 Jahre altes Mädchen mit ausgeprägter globaler Entwicklungsretardierung und Dystrophie. Meist im Laufe des Vormittags traten choreatiforme Hyperkinesien auf. Bei Eskalation waren glukosehaltige Nahrungsmittel mit Erfolg gegeben worden. Der Liquor/Serum-Glukose-Quotient betrug 0,24. Die KD wurde vollständig verweigert und nach 3 Monaten aufgegeben. Unter Ketose war das zuvor fröhliche Kind unendlich und depressiv. Die Umstellung auf eine Kohlenhydrat-definierte Ernährung konnte eine deutliche Stimmungsbesserung unter Vermeidung weiterer hyperkinetischer Dyskinesien erreicht werden.

Schlussfolgerung: Richtungsweisend für eine GLUT1-Defizienz ist die Abhängigkeit einer paroxysmalen Symptomatik von Nahrungskarenz. Das klinische Bild – auch seine Beeinflussbarkeit unter KD – kann äußerst heterogen sein.

DGKJ PO-146

Enzymersatztherapie (EET) bei Patienten mit neuropathischer Verlaufsform einer Mukopolysaccharidose (MPS)

E. Krämer¹, E. Miebach¹, Chr. Lampe¹, L. Arash¹, G. Schulze-Frenking¹, M. Beck¹

¹Kinderklinik, Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Mainz

Fragestellung: Die Mukopolysaccharidosen (MPS) gehören zu der Gruppe der lysosomalen Speichererkrankungen. Zur Therapie für MPS I, II und VI steht die Enzymersatztherapie (EET) als kausale Behandlungsform zur Verfügung. MPS I und II können mit einer neuropathischen Verlaufsform zeigen. Das therapeutisch verabreichte Enzym überschreitet nicht die Blut-Hirn-Schranke und kann demnach den progressiven neurologischen Abbau nicht verhindern. Aus diesem Grund wird die Indikationsstellung zur EET bei Patienten mit neuropathischer Verlaufsform kritisch gesehen. Ziel dieser retrospektiven Studie ist die Analyse der von uns betreuten MPS-Patienten mit neurologischer Beteiligung.

Material und Methoden: In einer retrospektiven Auswertung wurden alle neurologisch betroffenen Patienten mit MPS I und II, die sich im Zeitraum von 2001 bis 2009 in regelmäßigen Abständen zur Therapiekontrolle in unserer Ambulanz vorstellten, beurteilt. Erfasst wurden das aktuelle Alter sowie die Therapiedauer. Bei Beendigung der EET wurden die Ursachen, die zum Therapie-Abbruch geführt hatten, dokumentiert.

Ergebnisse: Wir analysierten 9 Patienten mit MPS I (5/9 M. Hurler, 4/9 M. Hurler-Scheie; 1–34 J, median 12) und 21 Patienten mit MPS II (4–19 J, median 10,5). Bei 3 Kindern mit M. Hurler wurde die EET im Alter von 5, 10 und 7 Jahren nach 2, 4 und 2 Jahren aufgrund ungenügender Wirksamkeit und ausgeprägten Infusionsreaktionen abgebrochen. 4 Patienten erhalten die EET weiterhin, 3 von ihnen wurden als Hurler-Scheie klassifiziert. 2/21 MPS II Patienten brachen wegen eines rasch progredienten mentalen Abbaus die Therapie ab, 2/21 erhalten intermittierend EET. 3 Patienten aus dem Gesamtkollektiv verstarben an Komplikationen ihrer Grunderkrankung.

Diskussion: Unter EET zeigt ein Großteil der neuropathisch klassifizierten Patienten eine Verbesserung ihrer Lebensqualität durch Reduktion der Infekthäufigkeit und Gelenkschmerzen sowie einer gesteigerten Mobilität. Unter diesem Aspekt kann die Einleitung der EET gerechtfertigt sein. Bei Patienten mit raschem neurologischen Abbau ist der somatische Therapieerfolg vermutlich durch Antikörper-Bildung eingeschränkt, allergische Reaktionen können die Lebensqualität in beträchtlichem Maße beeinträchtigen. Bei Immobilität und deutlich reduzierter Vigilanz ist die Fortführung der Therapie bei ausschließlich somatischer Wirkung zu diskutieren.

Schlussfolgerung: Die Enzymersatztherapie ist bei MPS I und MPS II Patienten unter dem Gesichtspunkt der Verbesserung der Lebensqualität prinzipiell indiziert, jedoch sollte die Indikationsstellung regelmäßig überprüft werden. Es empfiehlt sich, vor EET-Start gemeinsam mit den Eltern klare Therapieziele festzulegen, um bei ungenügendem Therapieerfolg und gleichzeitiger Belastung des Patienten (Anreise, iv-Zugänge, allergische Reaktionen) die Therapie anzupassen oder abzusetzen.

DGKJ-PO-147

Automutilation bei spinaler AV-Malformation SAMS 22 mit Lokalisation bei L2)

M. Selter¹, J. Althaus¹, M. Baz Bartels¹, S. Dittrich¹, S. Geb¹, F. Hoche¹, M. Qirshi¹, S. Vlaho¹, T. Krings², M. Kieslich¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Universität, Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt; ²Abteilung für Neuroradiologie, Universitätsklinikum Aachen, Aachen

Einleitung: Spinale AV-Malformationen treten im Kindesalter extrem selten auf und stellen eine große therapeutische Herausforderung dar. Spinale arteriovenöse Malformationen werden von den meist erworbenen duralen AV-Fisteln sowie den ebenfalls angeborenen Kavernomen differenziert. Sie stellen direkte Verbindungen zwischen Arterien und Venen des Rückenmarks dar und können hohe Shuntvolumina erreichen. Die Klassifikation erfolgt zum einen in Bezug auf die Lage und unterscheidet somit zwischen intramedullären, perimedullären und gemischten AVMs. Zum anderen wird die Größe und Angioarchitektur mit der Unterteilung in fistulöse, glomeruläre und große juvenile AVMs berücksichtigt.

Spinale Gefäßmalformationen machen etwa 3–4% der spinalen Tumoren aus, deren Inzidenz bei etwa 1–2 auf 100000 Einwohner liegt. Intramedulläre AVMs stellen etwa 15–20% der vaskulären spinalen Raumforderungen, der Manifestationsgipfel liegt hier zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr. Zur Veranschaulichung des Seltenheitswerts dieses Krankheitsbilds in der Pädiatrie sei erwähnt, dass bis 2007 nur 17 Fälle von (grundsätzlich häufiger auftretenden) spinalen Kavernomen bei Kindern beschrieben wurden.

Kasuistik: Ein 13 Jahre altes Mädchen stellt sich aufgrund intermittierend auftretender, pulsierender Dysästhesien im Bereich der rechten Hüfte vor, die bereits seit dem sechsten Lebensjahr bestehen. Nach einer mehrere Stunden anhaltenden Episode heftigster ins rechte Bein ausstrahlender Schmerzen traten intermittierend Sensibilitätsstörungen im Bereich des rechten Oberschenkels auf, die sich teils durch abgeschwächte sensible Wahrnehmung, teils durch Dys- und Parästhesien präsentierten. Diese waren so stark, dass sich die Patientin unter Verwendung einer Drahtbürste rezidivierend die Haut im Bereich des distalen, ventralen Oberschenkels aufkratze, so dass sich im Verlauf eine kutane Narbenplatte bildete.

Klinisch-neurologisch bestand eine latente Monoplegie des rechten Beins mit Atrophie und positivem Babinski-Reflex.

Im MRT zeigte sich eine Gefäßmalformation des Spinalkanals in Höhe BWK 11 bis LWK 2.

In der spinalen Angiographie stellte sich eine intradurale, partiell intramedulläre arteriovenöse Malformation mit hinter BWK 11/12 lokalisierten Nidus dar.

Die therapeutische Intervention erfolgte im Universitätsklinikum Aachen durch Partikel-Embolisation der Segmentarterie L2 über einen Mikrokatheter. Hierdurch gelang der komplette Verschluss des von L2 versorgten

Angiomas, eine kleinerer Anteil der AVM zeigte sich weiterhin entlang der Nervenwurzel L2, jedoch ohne Anzeichen einer venösen Kongestion. Innerhalb von 24 Stunden zeigte sich ein deutlicher Rückgang der Sensibilitätsstörung des rechten Oberschenkels.

Schlussfolgerung: Hervorzuheben ist in diesem Fall der pulsierende Charakter der Dysästhesien als ungewöhnliches, jedoch eventuell charakteristisches Symptom einer spinalen AV-Malformation. Gerade in Verbindung mit radikulären Ausfällen stellt diese Erkrankung trotz ihrer Rarität im Kindesalter eine wichtige Differentialdiagnose dar.

Die therapeutische Intervention mittels endovaskulärer Embolisation stellt ein schwieriges und riskantes Verfahren dar und sollte spezialisierten Zentren vorbehalten sein.

DGKJ-PO-148

Erstbeschreibung einer juvenilen fulminant verlaufenden Multiplen Sklerose vom Marburg Typ

F. Hoche¹, S. Vlaho¹, W. Schneider¹, L. Porto², U. Ziemann², M. Kieslich¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt; ²Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Neurologie, Frankfurt, Frankfurt

Hintergrund: Multiple Sklerose (MS) ist der Prototyp von Erkrankungen der Gruppe der idiopathischen inflammatorischen demyelinisierenden Erkrankungen (IIDDs). MS ist charakterisiert durch rezidivierende akut demyelinisierende Krankheitsschübe. Von der MS abgegrenzt werden muss die meist monophasisch verlaufende akut demyelinisierende Enzephalitis disseminata (ADEM), die sich in der Regel durch eine Resistitutio ad integrum auszeichnet. Zudem existieren zahlreiche Unterformen der IIDDs. So stellt der Marburg Typ eine seltene, monophasisch und fulminant verlaufende Form der adulten MS dar. Fulminante Verlaufsformen der MS im Kindesalter wurden bislang nicht beschrieben. Wir berichten über eine neue Variante der juvenilen MS mit akut foudroyantem monophasischem Verlauf.

Kasuistik: Die 16 Jahre alte Patientin wurde wegen seit 14 Tagen bestehender Parästhesien der rechten Lippe, Taubheit des Gesichtes, Doppelbildern, Kribbelparästhesien und Lähmungserscheinungen der rechten Hand, sowie einer beginnenden beinbetonten Hemiparese rechts stationär aufgenommen. In der diagnostischen Liquorpunktion fanden sich am ersten stationären Tag oligoklonale Banden vom Typ 3 bei intrathekalen IgG-Synthese. Eine Schrankenstörung bestand nicht. Im MRT zeigten sich zu diesem Zeitpunkt ausgedehnte Marklagerläsionen der Basalganglien und periventrikulär beidseits, Entmarkungsherde im rechten Kleinhirnstiel und Corpus callosum mit begleitender Diffusions-, und Schrankenstörung. Daraufhin wurde am zweiten stationären Tag die fünftägige Urbasonstoßtherapie mit 1 g/Tag begonnen. Hierunter kam es zur Verschlechterung des klinischen Befundes mit ausgeprägten Vigilanzminderung, Angst-, und Erregungszuständen, Verlust der Sehkraft, Stuhl-, und Harnkontinenz, Krampfanfällen und Ausprägung einer spastischen Tetraparese. Eine beginnende respiratorische Insuffizienz bei eingeschränkten Schutzreflexen erforderte am vierten Tag die maschinelle Beatmung. Bei klinischem Progress wurde die fünftägige Urbasongabe beendet und die therapeutische Plasmapherese für sieben Tage begonnen. Hierunter zeigte sich klinisch und im Verlaufs-MRT ein weiterhin aktives Krankheitsgeschehen. In der daraufhin zum Ausschluss infektiöser Ursachen durchgeführten Hirnbiopsie bestätigte sich die Diagnose eines entzündlich demyelinisierenden Prozesses, am ehesten im Rahmen einer MS vom Subtyp I nach Lucchinetti. Nach Abschluss der Plasmapherese erhielt die Patientin eine erhöhte Urbasondosis von 2 g/d über fünf Tage. Hierunter kam es zum Wiedereintreten der Schutzreflexe mit folgender Extubation. Die bis dahin eingetretenen klinischen Symptome wie Tetrapastik, Vigilanzstörung mit Exzitiationen und Inkontinenz bestanden weiter. Im Verlaufs-MRT zeigte sich kein relevanter Regress der Läsionen. Die Patientin wurde am 28. stationären Tag in die neurologische Rehabilitation entlassen.

Schlussfolgerung: Foudroyante Verläufe der MS / ADEM stellen Mediziner vor ein therapeutisches Dilemma. Insbesondere im Kindes-, und

Jugendalter sind fulminante Verläufe der MS bisher kaum beschrieben. Sowohl die repetitive Hochdosis-Steroid Therapie, als auch Plasmapherese und weitere Immunsuppressiva stellen Basis Therapieoptionen dar.

DGKJ-PO-149

Zerebraler Folatmangel – ein metabolisches Syndrom?

S. Mangold¹, B. Weßling¹, N. Blau², M. Häusler¹

¹Kinderklinik, Med. Einrichtungen der RWTH Aachen, Aachen; ²Klinische Chemie und Biochemie, Kinderspital Zürich, Universitätskinderklinik, Zürich, Schweiz

Einleitung: Zerebraler Folatmangel wird bei einer zunehmenden Zahl neurologischer Erkrankungen gefunden. Ein zerebrales Folatmangelsyndrom, bestehend aus psychomotorischer Retardierung, Mikrozephalie, Ataxie, Epilepsie, Dystonie und Pyramidenbahnzeichen wird vermutet.

Material und Methoden: Retrospektive Analyse pädiatrischer Patienten mit Mangel an Methyl-Tetrahydrofolat (MTHF) im Liquor, die am UKA von 1999 bis 2009 behandelt wurden. Aufteilung in Patienten mit niedrigen Werten zwischen der 2. und 3. bzw. sehr niedrigen Werten unterhalb der 3. Standardabweichung im Rahmen der Erstdiagnostik vor Therapie.

Ergebnisse: Es wurden 54 Patienten mit niedrigen und 41 mit sehr niedrigen MTHF-Werten identifiziert (Alter jeweils 6±5 Jahre), darunter 12 Patienten mit genetisch definierten neurologischen Grunderkrankungen. 6 der Patienten hatten keines der oben genannten Hauptsymptome, 19 eines, 30 zwei, 19 drei, 15 vier, 6 fünf und kein Kind sechs der Hauptsymptome. Die Anzahl der Hauptsymptome bei Patienten mit niedrigen bzw. sehr niedrigen Werten unterschied sich statistisch nicht ($p=0.069$), im Trend hatten Patienten mit sehr niedrigen Werten eher weniger Symptome (2,1 versus 2,6). Dies betraf alle oben genannten Symptomgruppen mit Ausnahme der Ataxie. Das Vorliegen oder Fehlen einzelner Hauptsymptome korrelierte nicht mit der Schwere des MTHF-Mangels.

Diskussion: Kinder mit niedrigen MTHF-Werten im Liquor zeigen heterogene Symptome, jedoch kein klinisch einheitliches neurometabolisches Syndrom. Eine Beschränkung der Diagnostik auf Patienten mit bestimmten Symptomen scheint noch nicht empfehlenswert und könnte die Diagnose behandlungspflichtiger Mangelzustände verhindern. Das häufige Vorliegen einer definierten Grunderkrankung spricht für das Vorliegen eines sekundären Folatmangels. Dies schließt dessen Therapiebedürftigkeit jedoch nicht aus. Weitere prospektive Untersuchungen sind nötig, um den klinischen Phänotyp des zerebralen Folatmangels genauer zu definieren.

DGKJ-PO-150

Neuronenspezifische Enolase (NSE) und Protein S - 100 B als Prognoseparameter bei Kindern mit Schädel-Hirn-Trauma (SHT)

M. Scheler-Hofmann¹, N. Bachmaier¹, S. Otto², R.-D. Stenger¹

¹Kinderklinik, Ernst-Moritz-Arndt Universität, Greifswald; ²Institut für Diagnostische Radiologie, Ernst-Moritz-Arndt Universität, Greifswald

Fragestellung: NSE (glykolytisches Enzym in Neuronen und neuroendokrinen Zellen) und Protein S-100B (Ca²⁺-bindendes Protein in astroglialen und Schwannschen Zellen) sind bekannte neurobiochemische Marker, die zur Beurteilung des Schweregrades einer hirnorganischen Schädigung herangezogen werden können. Die Untersuchung dieser Parameter im Serum von hirntraumatisierten Kindern sollte die praktische Relevanz in Zuordnung zu weiteren Beurteilungskriterien (Glasgow-Coma-Scale, kraniale Bildgebung sowie EEG-Befunde, stationäre Behandlungszeit und Outcome) herausarbeiten.

Patienten und Methodik: 60 Knaben und 34 Mädchen im Alter von 5,86±4,9 Jahren mit leicht- bis schwergradigen SHT wurden in die Studie einbezogen. Die Untersuchung von NSE (Referenzbereich: <12 µg/l) und Protein S-100B (Referenzbereich: <0,1 µg/l) aus dem Serum erfolgten mit dem Liason[®] Analyser der Fa. Byk Sangtec und Reagentien von DiaSorin. Beide Marker wurden mit einem immunlumineszenzmetrischen Assay bestimmt. Die NSE wurde bei 71 Patienten und bei

51 Fällen zusätzlich das Protein S-100B im Zeitraum bis zu 12 Stunden nach dem Trauma bestimmt. Zur Objektivierung der Aussage wurden beide miteinander, mit den Glasgow-Coma-Scale-Gruppen (Gruppe 1: <8, Gruppe 2: 9–12, Gruppe 3: >12 Pkt.), der stationären Behandlungsdauer sowie Beatmungstunden korreliert und auf Signifikanz geprüft (Mann-Whitney-U-Test). Außerdem erfolgte ein Vergleich der bildgebenden Verletzungsbeschreibung und der EEG-Befunde mit den Prognoseparametern.

Ergebnisse: Es konnten Korrelationen für NSE und S-100B mit dem Outcome bei Kindern mit SHT gefunden werden. Die NSE und Protein S-100 B waren bei den Kindern, die anschließend eine Rehabilitation benötigten oder verstorben sind deutlich höher als bei den Kindern, die nach Hause entlassen werden konnten. Diese Korrelation zeigt sich für die initial durchgeführte Computertomographie nicht, jedoch zeigt sich eine signifikante Korrelation zum EEG-Befund. Kinder, die beatmet werden mussten, hatten eine signifikant erhöhte NSE sowie ein signifikant erhöhtes Protein S-100B. Eine Korrelation zwischen Beatmung und Bildgebung sowie EEG bestand nicht. Die Kinder mit einem niedrigen GCS-Score (GCS Gruppe 1 mit einer GCS von <8) hatten signifikant erhöhte Werte der NSE und Protein S-100B. Diese zeigte sich signifikant auch für die auffälligen CT- und EEG-Befunde. Keine Korrelation konnte bezüglich des Geschlechts der Kinder festgestellt werden.

Schlussfolgerung: NSE und Protein S-100 B korrelieren mit der Schwere des Schädel-Hirn-Traumas im Kindesalter. Bei der Bildgebung zeigt sich zwar, dass Kinder mit einem niedrigen GCS-Scorewert ein pathologisches cCT und EEG haben, jedoch zeigt die Bildgebung keine signifikante Korrelation zur Beatmung und zum Outcome, so dass die Laborwerte NSE und Protein S-100B neben den anderen diagnostischen Prognoseparametern mehr Aufmerksamkeit in der Intensivtherapie von Kindern mit SHT erhalten sollten.

DGKJ-PO-151

Hämatopoetische Stammzelltransplantation bei Leukodystrophien: Langzeitergebnisse des Zentrums Berlin

J.-S. Kühl¹, G. Strauß¹, B. Weschke¹, A. Weddige², R. Steinfeld², J. Gärtner², G. Geddicke¹, W. Ebell¹

¹Charité Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Berlin; ²Universitäts-Kinderklinik, Göttingen

Hintergrund: Leukodystrophien als Folge einer peroxisomalen oder lysosomalen Speichererkrankung bedingen bei Ausbruch im Kindes- und Jugendalter meist den völligen Verlust der Neurokognition sowie den Tod. Für sie stellt momentan die allogene hämatopoetische Stammzelltransplantation (HSCT) die einzige erprobte Therapieoption dar.

Patienten: Von 1997 bis 2008 erhielten 39 Patienten (5 Mädchen, 34 Jungen; Alter: 1,4–19,3 Jahre) mit zerebraler X-chromosomaler Adrenoleukodystrophie (CCALD, N=32), juveniler metachromatischer Leukodystrophie (MLD, N=6) oder juveniler Globoidzell-Leukodystrophie (M. Krabbe; N=1) eine HSCT; symptomatisch waren 14 Patienten. Transplantationsformen: Knochenmark (N=23), periphere Blutstammzellen (N=14) oder Nabelschnurblut (N=2) vom passenden verwandten Spender (N=8), passenden unverwandten Spender (N=26) oder vom Mismatch-Spender (N=5). Alle Patienten wurden myeloablative mit Busulfan und Cyclophosphamid vorbehandelt.

Ergebnisse und Schlussfolgerung: 32 von 39 Patienten (=82%) haben bei einer Nachbeobachtungszeit von 0,6–12,3 Jahren überlebt. 3 Patienten starben an Therapiekomplicationen (nur CCALD), 4 Patienten am Erkrankungsprogress (nur CCALD). 3 der 5 Patienten mit einem Mismatch-Spender stießen das Ersttransplantat ab; von diesen wurden 2 erfolgreich retransplantiert. Besonders ungünstig war das ereignisfreie Überleben nach HSCT von einem Mismatch-Spender (1/5) und nach Nabelschnurbluttransplantation (0/2), günstig dagegen die Transplantation von einem passenden Familienspender (8/8). Neurologisch verschlechterten sich alle 13 symptomatischen MLD- und CCALD-Patienten, während 18 der 25 (=72%) präsymptomatischen Patienten stabil blieben. Bei der juvenilen MLD war das neurologische Ergebnis allein abhängig vom

Ausgangstatus vor HSCT: Nur Patienten ohne eindeutige MRT-Veränderungen verschlechterten sich nicht. Bei der CCALD waren dagegen auch Transplantationsfaktoren von Bedeutung: Während Jungen mit CCALD nach HSCT vom passenden Familienspender im neurologischen Symptomenscore (max. 21 Punkte) keinen Progress zeigten, nahm der Symptomenscore-Wert nach unverwandter HSCT mit chronischer Entzündungsreaktion um 8 Punkte zu (jeweils Medianwerte). Insgesamt wurde das primäre Transplantationsziel, den weitgehenden Verlust der Neurokognition zu verhindern, bei 26 Patienten (= 67%) erreicht. Die Indikationsstellung zur HSCT bei relativ fortgeschrittenen CCALD Patienten ohne passenden Familienspender bleibt dennoch schwierig.

DGKJ-PO-152

Veränderungen des MeCP2-Gens bei frühkindlicher Hypotonie, Autismus und Legasthenie

J. Seidel¹, B. Thamm-Mücke², O. Bartsch³

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, SRH Wald-Klinikum Gera, Gera; ²Molekulargenetik, Labor Reising-Ackermann, Leipzig; ³Institut für Humangenetik, Johannes Gutenberg Universität, Mainz

Fragestellung: Vor 10 Jahren identifizierten Zoghbi et al. (Baylor College of Medicine, Texas, USA) das für das Rett-Syndrom verantwortliche Gen, das den DNA-Expression-regulierenden Faktor MeCP2 kodiert. Dieser Faktor ist für normale ZNS-Entwicklung essentiell, da er zu definierten Zeitabschnitten andere in die Hirnentwicklung einbezogene Gene abschaltet. Es stellt sich deshalb die Frage, ob dieses Gen aufgrund der essentiellen Bedeutung für die ZNS-Entwicklung auch in andere, vom Rett-Syndrom abzugrenzende, Krankheitsbilder mit cerebraler Symptomatik einbezogen ist.

Methode: Wir stellen am Beispiel von 3 Patienten mit nachgewiesener MeCP2-Gen-Veränderung klinische und molekulargenetische Untersuchungsergebnisse vor, die in der Art und Weise der Manifestation nur partielle Merkmalsübereinstimmungen mit dem Rett-Syndrom zeigen.

Ergebnisse: Ein 2 jähriger männlicher Patient weist ein „neues“ genetisch bedingtes Syndrom auf, das ähnlich dem Prader-Willi-Syndrom primär durch eine neonatale Hypotonie auffällt und im Verlauf seinen Phänotyp ändert (Lubs X-linked mental retardation syndrome, MRXSL, OMIM-Nummer 300260). Das auf Duplikation des MeCP2-Gens und benachbarter Gene beruhende Syndrom kann als „Hypotonie-Hypertonie-Syndrom“ bezeichnet werden, da sich in vergleichbaren publizierten Fällen eine im Neonatal- und Säuglingsalter vorhandene ausgeprägte Muskelhypotonie zu einer progredienten Muskelhypertonie bis zur Spastik wandelte. Verwechslungen mit einer ICP sind deshalb möglich. Bei unserem Patienten ist das LiCAM-Gen, das beim X-gebundenen Hydrocephalus, dem MASA-Syndrom und der Spastischen Paraplegie verändert ist, nicht dupliziert. Im weiteren Verlauf muss abgewartet werden, ob sich auch bei unserem Patienten eine Spastik entwickelt. Weiterhin wird ein 6 jähriger männlicher Patient mit schwerem frühkindlichen Autismus vorgestellt, bei dem eine Mutation in der konservierten 3' UTR-Region des MeCP2-Genes nachgewiesen wurde (c.1461+9G>A; c.*9G>A). Die klinisch gesunde Mutter und der von einer Legasthenie und räumlichen Wahrnehmungsstörungen betroffene ältere Bruder weisen die gleiche genetische Veränderung auf, so dass eine ausführlichere Interpretation der Daten erforderlich ist.

Diskussion: Aktuelle Literatur-Daten, übereinstimmend mit den eigenen Beobachtungen, sprechen dafür, dass das MeCP2-Gen aufgrund der regulatorischen Funktion in kritischen Phasen der ZNS-Entwicklung im Falle von genetisch bedingten Störungen ein breites Spektrum von klinischen Krankheitsbildern – von isolierten Teilleistungsstörungen bis zu komplexen Hirnentwicklungsstörungen – verursachen kann.

Schlussfolgerungen: Die aktuellen Erkenntnisse zur Funktion des MeCP2-Gens, auch am Beispiel von genetisch bedingten Störungen, dienen neben der Krankheitsaufklärung dem besseren Verständnis der normalen ZNS-Entwicklung.

DGKJ-PO-153

Eindrucksvolle Besserung komplexer Bewegungsstörungen bei GLUT-1-Defekt durch die ketogene Diät

Chr. Weizert¹, E. Riemann¹, C. Zürcher¹, P. Freisinger¹, R. Santer², Chr. Makowski¹

¹Kinderklinik der TU Krankenhaus München-Schwabing, München;

²Univ.-Kinderklinik Eppendorf, Hamburg

Fallvorstellung: Wir berichten von einem 6 Jahre alten Mädchen mit psychomotorischer Entwicklungsverzögerung, therapieresistenter Epilepsie und Ataxie seit dem Säuglingsalter. Die Anfallshäufung im Nüchternzustand mit Besserung durch Nahrung und fettreicher Kost führte zur Verdachtsdiagnose eines GLUT-1-Defektes.

An Anfällen zeigten sich vor allem atypische Absenzen mit generalisierten, irregulären SW im EEG. Im Liquor fiel eine Hypoglykorrhachie (30 mg/dl) mit einem Liquor-/Blutglukosequotienten von 0,32 auf. Somit konnte die Diagnose eines GLUT-1-Defektes gestellt werden. Die Molekulargenetik zeigte bei der Patientin eine bisher noch nicht bekannte in heterozygoter Form vorliegende 1-bp-Deletion in exon 5 des Gens des Glukose-Transporters-1 (GLUT1, SLC2A1). Bei beiden Eltern lag die Deletion in exon 5 nicht vor, so dass es sich hierbei um eine Neumutation handelt.

Als Therapie der Wahl erfolgte die Einstellung der Patientin auf ketogene Diät unter Ethosuximid. Bereits innerhalb 7 Tagen kam es zu einem kompletten Sistieren der bis dato therapieresistenten Epilepsie mit deutlicher Befundverbesserung im EEG, und zu einer deutlichen Abnahme der Ataxie. Bei anhaltend gutem Verlauf ist die ketogene Therapie als Monotherapie geplant.

GLUT-1-Defekt: Der Glut-1-Defekt ist eine epileptische Enzephalopathie mit komplexen Bewegungsstörungen und globaler Entwicklungsverzögerung. Bei Vorliegen eines Defektes des GLUT-1-Transporters kann die Glukose das Gehirn nur eingeschränkt erreichen, die Folge ist eine Hypoglykorrhachie und ein cerebraler Energiemangel.

Ketogene Diät: Die ketogene Diät ist eine extrem fettreiche (90% der Energiezufuhr), kohlenhydratarme Diät, die dem Gehirn eine alternative Energiegewinnung bei GLUT-1-Defekt durch Abbau von Ketonen über den MCT1-Transporter als Acetyl-CoA zur Verfügung stellt.

Schlussfolgerung: Die ketogene Diät als Therapie der Wahl bei GLUT-1-Defekt scheint nicht nur zu einer Verbesserung therapieresistenter Epilepsien, sondern auch eine deutliche Verbesserung der Bewegungsstörungen bei GLUT-1-Defekt zu bewirken. Ob sich hier auch eine Verbesserung der Kognition entwickelt bleibt abzuwarten.

DGKJ-PO-154

Komplexe spinale Fehlbildung bei Cutis marmorata telangiectatica congenita (cmtc)

M. Baz Bartels¹, S. Vlaho¹, V. Boda¹, J. Althaus¹, M. Qirshi¹, S. Geb¹, S. Dittrich¹, L. Porto², M. Kieslich¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt;

²Institut für Neuroradiologie des Klinikums der J. W. Goethe Universität Frankfurt am Main, Frankfurt am Main

Hintergrund: Bei der Cutis marmorata telangiectatica congenita (cmtc/OMIM 219250) handelt es sich um eine seltene kutane Gefäßmalformation, die häufig von einer großen Vielzahl an zusätzlichen Auffälligkeiten begleitet ist, wie beispielsweise von somatischen Wachstumsstörungen (Makrosomie, Megalencephalie (m-cmtc/OMIM 602501)), Polydaktilie oder Herzfehlbildungen. Assoziierte Fehlbildungen des Spinalkanals wurden in der Literatur bisher nicht beschrieben.

Kasuistik: Wir stellen eine inzwischen 4,8 jährige Patientin vor, die bereits zum Geburtstermin mit einer Hautveränderung und Gewebshypotrophie im Bereich des gesamten rechten Beines im Sinne einer cutis marmorata, einer anogenitalen Fehlbildung (Labiendysplasie, arrodierter Analfaltenhaut), einer Glutealatrophy und verminderten Strecktoni in den Hüftgelenken auffiel. Im Rahmen einer Kernspintomographie konnten darüber hinaus ein intraspinale Lipom mit angeheftetem Tethered

cord, eine Duralsackdysplasie, eine partielle sakrale Aplasie, sowie eine starke venöse Gefäßausprägung im Spinalkanal beschrieben werden. Im Verlauf entwickelte sie außerdem eine Miktions- und Defäkationsinkontinenz, die trotz allmählichen Rückgangs des telangiectatischen Gefäßbereichs an den unteren Extremitäten, aufgrund nur schwer sanierbarer Ulzera im, von der cutis marmorata befallenen anogenitalen Bereich, eine neuro-chirurgische Intervention unmöglich machten. Multiple dermatologisch-topische Therapieansätze und physiotherapeutische Übungs- und Förderungsmaßnahmen konnten im weiteren Verlauf einen deutlichen Fortschritt der stato-motorischen Entwicklung der Patientin erzielen; auch die kognitive Entwicklung zeigte eine deutliche Besserung; eine sanierende Operation, konnte aufgrund der großflächigen kutanen Defekte jedoch weiterhin nicht durchgeführt werden.

Schlussfolgerung: Neben den telangiectatisch bedingten Hautulzerationen spielen bei der Prognose der cmtc vor allem die Begleitfehlbildungen eine tragende Rolle. Neurologischerseits wurden bislang nur Megalencephalien und Retinopathien, aber keinerlei ZNS-Fehlbildungen beschrieben. Bei klinischem Hinweis jedoch, ist, wie in dem beschriebenen Fall, eine profunde Diagnostik auch an atypischen Lokalisationen unumgänglich.

DGKJ-PO-155

Das leichte SHT im Kindesalter – Differentialdiagnostik mit S100B und NSE?

A. Ulrich¹, G. Gräfe¹, H. Till¹, B. Stach², Chr. Geyer¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig;

²Institut für Laboratoriumsmedizin, Klinische Chemie und Molekulare Diagnostik, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig

Fragestellung: Gegenstand dieser Untersuchung ist die diagnostische Wertigkeit der Neuro-Biomarker S100B-Protein und Neuronen-Spezifische Enolase (NSE) bei leichten Schädel-Hirn-Verletzungen im Kindesalter. Es wird untersucht, ob anhand der posttraumatischen S100B und NSE Serum-Konzentrationen Kinder mit einer asymptomatischen Schädelprellung (SP) und einem leichten Schädel-Hirn-Trauma (SHT) differenziert werden können.

Material und Methode: In einer prospektiven, klinischen Studie werden die posttraumatischen S100B und NSE Serum-Konzentrationen von 148 Kindern mit einer leichten Schädel-Hirn-Verletzung im Alter von 6 Monaten bis 15 Jahren untersucht. Kinder mit Begleitverletzungen (ausgenommen Kopfplatzwunden) und Begleiterkrankungen sind ausgeschlossen. Zwei diagnostische Gruppen werden definiert: Gruppe 1: asymptomatische Schädelprellungen (SP-Gruppe, GCS 15 Punkte), Gruppe 2: leichte SHT (SHT-Gruppe, GCS 13–15 Punkte) mit klinischen Zeichen einer Gehirnerschütterung (kurze Bewusstlosigkeit, Amnesie, Übelkeit, Erbrechen, Somnolenz, Kopfschmerzen, Schwindel, Sehstörungen). Die Marker-Konzentrationen werden zwischen der SP und SHT Gruppe verglichen. Die Korrelation der Marker mit (a) dem GCS Wert, (b) dem Auftreten von Kopfplatzwunden, (c) dem Alter der Patienten sowie (d) die Korrelation zwischen S100B und NSE wird analysiert.

Ergebnisse: 148 Kinder sind in die Studie eingeschlossen (SP-Gruppe n=53, SHT-Gruppe n=95). Die posttraumatischen S100B und NSE-Konzentrationen unterschieden sich nicht signifikant zwischen der SP- und SHT-Gruppe. GCS Wert und Marker-Konzentrationen korrelieren nicht signifikant. Das Vorhandensein von Kopfplatzwunden hat keinen Effekt auf die Marker-Konzentrationen. Zwischen dem Alter der Kinder und S100B/NSE besteht eine signifikante, negative Korrelation. Zwischen S100B und NSE ist die Korrelation signifikant positiv.

Schlussfolgerung: Die posttraumatischen S100B und NSE Serum-Konzentrationen zeigen keinen diagnostischen Nutzen in der Differenzierung symptomatischer und asymptomatischer Kinder mit einer leichten Schädel-Hirn-Verletzung. S100B und NSE sind altersabhängig.

DGKJ-PO-156**Alpha-Mannosidose: Neurologische Entwicklung nach Knochenmarktransplantation – ein Fallbericht.**

M. Wetzke¹, Chr. Happle¹, S. Illsinger², K.-W. Sykora³, M. Sauer³, L. Grigull³, T. Lücke²

¹Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin; MHH, Hannover; ²Päd. Nieren-, Leber- und Stoffwechselerkrankungen, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin; MHH, Hannover; ³Päd. Hämatologie und Onkologie, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin; MHH, Hannover

Fragestellung: Die alpha-Mannosidose (AM) ist eine autosomal rezessiv vererbte lysosomale Speichererkrankung. Mutationen im MAN2B1-Gen führen zur Defizienz der alpha-Mannosidase. Klinische Charakteristika der AM sind Immundefizienz, Organomegalie, Deformitäten des Skeletts, Schwerhörigkeit und mentale Retardierung. Beginn der Symptomatik liegt meist im Säuglings- oder Kindesalter; Ausprägung und Progress der Erkrankung sind variabel. Eine Enzymersatztherapie ist nicht verfügbar. Die Knochenmarktransplantation (KMT) stellt einen möglichen Therapieansatz dar.

Wir berichten den neurologischen Verlauf eines Patienten nach allogener KMT.

Ergebnisse: Der aktuell 3 4/12 Jahre alte Junge zeigte schon als Säugling beidseitig Spitzfüße und litt unter rezidivierenden Otitiden und Atemwegsinfektionen. Im Alter von zwölf Monaten wurde bei verzögerter Sprachentwicklung eine bilaterale Innenohr-Schwerhörigkeit diagnostiziert, woraufhin der Patient mit Hörgeräten versorgt wurde. Die Diagnose einer AM wurde im Alter von 20 Monaten gestellt. Zu diesem Zeitpunkt fand sich bereits eine globale Entwicklungsstörung und eine milde spastische Paraparese. Mit 2 5/12 Jahren erfolgte eine allogene KMT (HLA-identischer Fremdspender, mildes Fludarabin-basiertes Konditionierungsschema). Entwicklungsstand zum Zeitpunkt der KMT: Sprache: 14 Monate, Grobmotorik und Feinmotorik: 18 Monate, Sozialkontakt: 21 Monate.

Bei der Reevaluation im Alter von 3 Jahren (6 Monate nach komplikationsloser KMT) sprach der Patient etwa 25 Worte, kombinierte zwei Worte und zeigte auf benannte Körperteile (Stand: 20 Monate). Die Hörreaktion ohne Hörgerät war deutlich verbessert, so dass ein Hörgeräteauslassversuch unternommen wurde. Entwicklungsstand Grobmotorik: etwa 20–24 Monate, Feinmotorik und Sozialkontakt: 18–20 Monate. Fortbestehend Spitzfüße bds.

Diskussion: Bei dem hier vorgestellten Patienten konnten 180 Tage nach KMT hinsichtlich der psychomotorischen Entwicklung in sowie des Hörvermögens bereits Fortschritte dokumentiert werden. Dies deckt sich mit weiteren in der Literatur verfügbaren Fallberichten, die eine Verbesserung des Hörvermögens und der neurokognitiven Funktion von AM-Patienten nach KMT beschreiben.

Zusammenfassung: Für Kinder mit AM stellt die KMT mittels mildem Fludarabin-basiertem Konditionierungsschema eine risikoarme therapeutische Option dar, die einen günstigen Effekt auf den Krankheitsverlauf zu haben scheint. Sorgfältige Nachuntersuchungen sind jedoch erforderlich.

DGKJ-PO-157**Neue Mutation in SDHA bei einem Komplex II Defekt der Atmungskette**

K. Hartmann¹, J. Mayr², B. Rolinski³, L. Haft⁴, W. Sperl², P. Freisinger¹

¹Kinderklinik der TU Krankenhaus München-Schwabing, München; ²Kinderklinik, Paracelsus Universität Salzburg, Salzburg, Österreich; ³Städt. Klinikum GmbH, Medizet Stoffwechsellabor, München; ⁴Kliniken St. Elisabeth Klinik f. Kinder- u. Jugendmedizin, Neuburg

Defekte im Komplex II der Atmungskette sind sehr selten. Über ihren klinischen Phänotyp ist noch wenig bekannt. Unsere Patientin fiel in der Neonatalphase mit einer hypertrophen Kardiomyopathie auf. Im weiteren Verlauf zeigte sich eine Entwicklungsverzögerung, Myoklonien und ein Status epilepticus mit 8 Monaten. Im MRT fiel eine Hypoplasie des

Corpus callosum auf. Neben einem morphologisch unauffälligen Muskel in der Biopsie, fiel bei der funktionellen Untersuchung am vitalen Muskel in der Substratoxidation eine gestörte Oxidation von Succinat auf. Die Einzelkomplexmessung zeigte eine deutliche Verminderung der Komplex II-Aktivität. Molekulargenetisch wurde eine bisher nicht bekannte Mutation c.553C>G, p.Gln185Glu in der Untereinheit A des Succinat-Dehydrogenase-Komplex an einer phylogenetisch hochkonservierten Stelle homozygot nachgewiesen. Bei den entfernt verwandten Eltern liegt die Mutation jeweils heterozygot vor. Die Patientin wird seit einem Jahr mit Coenzym Q10 und Riboflavin substituiert. Der Verlauf ist bisher stabil. Die Kardiomyopathie und Enzephalopathie dieser Patientin sind typisch bei SDHA Mutationen. Der bisher mehrfach beschriebene M. Leigh ist bei unserer Patientin bisher nicht nachzuweisen

DGKJ-PO-158**Die Ahornsirupkrankheit – eine seltene Störung des Aminosäurestoffwechsels**

Chr. Gudégast¹, H. Bahlmann¹, F. Walther², G. Seidlitz¹, R.-D. Stenger¹

¹Kinderklinik, Ernst-Moritz-Arndt Universität, Greifswald; ²Univ. Kinderklinik, Rostock

Einführung: Die autosomal rezessiv vererbte Störung des Aminosäurestoffwechsels wird in Europa in einer Häufigkeit von ca. 1:200 000 beobachtet. Eine gestörte oxidative Decarboxylierung führt zur Akkumulation der essentiellen verzweigtkettigen Aminosäuren Leucin, Isoleucin, Valin und deren Abbauprodukten. Sie sind aufgrund ihrer Neurotoxizität Ursache für eine fortschreitende Symptomatik bis hin zur schweren neonatalen Enzephalopathie. Anhand einer kasuistischen Fallvorstellung werden wichtige therapeutische Prinzipien im Neugeborenenalter dargestellt.

Kasuistik: Erstes Kind der Eltern in der 39+2 SSW mit 3340 g und 50 cm bei normaler Adaptation (APGAR 9/10/10) spontan geboren. Nach positivem Screeningbefund und typischem Ahornsirupgeruch (MSUD = maple syrup urine disease) wurde die Ahornsirupkrankheit mit 2100 µmol/Leucin (-230 µmol/l), 440 µmol/l Isoleucin (-105 µmol/l) und 766 µmol/l Valin (-270 µmol/l) im Blut bestätigt. Trotz der frühzeitig am 5. Lebenstag begonnenen Therapie mit leucin-, isoleucin- und valinfreier enteraler und parenteraler glukosereicher (20 g/kg/d) Ernährung konnte zunächst keine ausreichende Senkung der pathologisch erhöhten Aminosäurespiegel erreicht werden. Frühzeitig zeigte das Neugeborene Lethargie, Trinkschwäche, Erbrechen, Muskelhypotonie, Nystagmus, zerebrale Krampfanfälle und eine Ateminsuffizienz mit Intubationspflichtigkeit am 10. Lebenstag. Nach einer 2-tägigen auswärtigen Hämodialyse und Fortsetzung der hochkalorischen parenteralen Nahrungszufuhr einschließlich einer speziellen Aminosäurelösung (leucin-, isoleucin-, valinfrei) konnte eine anabole Stoffwechsellaage erreicht und die pathologisch erhöhten Aminosäurespiegel schließlich nach 3 Wochen kontinuierlich abgesenkt werden (Leucin <300 µmol/l). Nach gleichzeitiger Besserung der klinischen Symptomatik gelang die voll enterale Mischernährung mit leucin-, isoleucin- und valinfreier Spezialnahrung (ILV-AM 1, Pfrimmer) in Kombination mit einer normalen Formalnahrung (PreAptamil) unter laufender Kontrolle von Leucin, Isoleucin und Valin. Die zerebralen Krampfanfälle wurden erfolgreich mit Phenobarbital behandelt. Bis auf eine leichte Trinkschwäche bildeten sich alle neurologischen Symptome im Verlauf der nächsten 3 Monate zurück, die zerebrale Bildgebung zeigte keine Auffälligkeiten und das EEG hatte sich normalisiert. Zur Sicherung der Ernährung und einer altersgerechten Gewichtsentwicklung erhielt der Säugling einen Portkatheter und im weiteren Verlauf eine PEG-Sonde. **Schlussfolgerungen:** Die Behandlung der Ahornsirup-Krankheit gestaltet sich postpartal häufig schwierig. Neurologische Symptome auch mit Ateminsuffizienz zwingen zur raschen Normalisierung der pathologisch erhöhten Aminosäuren. Eine aminosäurenbilanzierte hochkalorische Ernährung sichert schließlich mit der Normalisierung der Stoffwechsellparameter ein kontinuierliches Gewichts gedeihen und die zentralnervösen Funktionen. Port und PEG-Sonde sind dabei wichtige Instrumente zur Sicherung der Ernährung.

Infektiologie/ Impfungen I

DGKJ-PO-159

Optimales Management der kindlichen Invagination: welche Lehren können wir aus der nationalen ESPED Erhebung ziehen?

A. Jenke¹, U. Heining², R. von Kries³, S. Wirth¹

¹Klinikum Wuppertal GmbH Zentrum f. Kinder- u. Jugendmedizin, Wuppertal-Barmen; ²Universitätskinderhospital beider Basel, Basel, Schweiz; ³Ludwigs Maximilians-Universität Kinderpoliklinik, München

Einleitung: Die Invagination ist eine häufige Erkrankung in der pädiatrischen Gastroenterologie. Trotzdem sind Daten bezüglich der exakten Inzidenz, der optimalen konservativen Therapie und möglicher prädisponierender Faktoren rar. In Bezug zu den kürzlich eingeführten Rotavirus-Impfstoffen sind diese Daten umso bedeutender.

Studiendesign: Epidemiologische und therapeutische Daten bezüglich der Invagination wurden im Rahmen einer nationalen prospektiven Multizenter-Studie über die „Erhebungseinheit für Seltene Pädiatrische Erkrankungen in Deutschland“ (ESPED) gesammelt. Die Datenerhebung erfolgte im Zeitraum vom 1. Januar 2006 bis zum 31. Dezember 2007 über einen Invaginationsfragebogen, der durch die behandelnden Krankenhäuser ausgefüllt wurde. Als Defintionskriterien wurden die Kriterien der Brighton Collaboration Group (BCG) verwendet. Um das „Underreporting“, i. e. den Anteil der über ESPED nicht gemeldeten Fälle, zu erfassen erfolgte eine separate Erhebung aller Invaginationsfälle mittels ICD und OPS Codes in einer zufällig ausgewählten Untergruppe von 40 Krankenhäusern.

Ergebnisse: Während des Erhebungszeitraumes wurden insgesamt 1232 sichere, die Level 1 BCG Kriterien erfüllende Invaginationsfälle in Deutschland gemeldet. 53,5% davon bei Kindern im Alter unter 2 Jahren. Nach Korrektur für das „Underreporting“ lag die ermittelte Inzidenz in dieser Altersgruppe bei 52,2/100000 Lebendgeburten/Jahr mit einer klaren Knabenwendigkeit von 1,9.

Die am häufigsten verwendete konservative Repositionsmethode war dabei der Ultraschall kontrollierte Flüssigkeitseinlauf (54,8%), gefolgt vom Kolonkontrasteinlauf (27,1%) sowie der Luftinsufflation unter radiologischer Kontrolle (10,9%). Die effektivste Methode im Sinne einer erfolgreichen Reposition sowie Vermeidung einer Operation war die konservative Reposition mit Luftinsufflation. Die Verwendung dieser Methode führte zu einer signifikanten Reduktion des OP-Risikos um den Faktor 3,05 im Vergleich zu den Ultraschall basierten Verfahren und um den Faktor 4,82 im Vergleich zum Kolonkontrasteinlauf. Die Anzahl der in einem Krankenhaus jährlich behandelten Invaginationen sowie Größe des Krankenhauses hatten dabei keinen Einfluss auf den Erfolg der konservativen Reposition, wohl aber das Zeitintervall zwischen ersten Symptomen und erstem Repositionsversuch.

Zusammenfassung: Nach Einführung der einheitlichen Diagnosekriterien durch die BCG liegen jetzt erstmals valide Inzidenzzahlen für ein großes Kollektiv vor. Die optimale konservative Therapie für eine Invagination ist die Reposition mit Luft unter radiologischer Kontrolle. Unter Berücksichtigung der aktuellen Therapiegewohnheiten könnten durch eine flächendeckende Umstellung auf dieses Verfahren zwischen 80 und 320 operative Eingriffe jährlich vermieden werden. Aufgrund des kritischen Einflusses des Zeitintervalls zwischen ersten Symptomen und erstem Repositionsversuch sollten Verlegungen sofern möglich vermieden werden.

DGKJ-PO-160

Mikrobiologie der Harnwegsinfektion im Kindesalter – Erreger-Resistenz

Z. Karakatsani¹, P. Ioannou¹, A. Makri², M. Chanumi¹, C. Iliadou², E. Sereti¹

¹B. Pediatric Department, Pendeli Children's Hospital Athens Greece, Athen, Griechenland; ²Department of Microbiology, Pendeli Children's Hospital Athens Greece, Athen, Griechenland

Einführung: Ziel der Studie ist die Ermittlung der Frequenz von Harnwegsinfekten im Kindesalter, der verantwortlichen uropathogenen Erregern und deren Antibiotikasensibilität.

Material und Methode: Im Zeitraum 01/2006–12/2008 wurden 12876 Urinkulturen bei ambulanten und stationären Kindern mit V.a. HWI durchgeführt. Für die quantitative Begutachtung der Urinkulturen wurden die Kass-Kriterien angewandt. Die Erregerbestimmung wurde nach den klassischen Methoden vollbracht. Die Antibiotikasensibilität wurde mit der Diffusionsmethode und mit MIC (Vitek 2, Biomerieux) bestimmt.

Ergebnisse: Von den 12876 Urinkulturen waren 893 (6,93%) positiv, davon 285 (31,9%) bei Jungen und 608 (68%) bei Mädchen, der Altersgruppe von 20 Tagen–14 Jahren.

Von den Erregern war *E. coli* an erster Stelle (n=667, 74,7%). Andere Erreger waren: *P. mirabilis* (n=103, 11,5%), *K. pneumoniae* (n=42, 4,7%), *P. aeruginosa* (n=22, 2,4%), *E. faecalis* (n=21, 2,3%), *E. cloaca* (n=20, 2,2%). Die Antibiotikaresistenz von *E. coli* war: 44,3% auf Ampicillin (AMP), 2,7% auf Amoxicillin/Clavulansäure (AM/CL), 24,3% auf Trimethoprim/Sulfamethoxazol (TMP/SMX), 3% auf Cefuroxim (CXM), 1,2% auf Cefotaxim (CTX), 2% auf Nitrofurantoin (FT).

P. mirabilis war weniger resistent auf AMP (28,1%), CXM (2,7%), AM/CL (2,2%), TMP/SMX (19,4%) und hoch resistent auf FT (91,6%). *K. pneumoniae* zeigte eine hohe Resistenz auf AM/CL (16,6%), auf CXM (21,4%) auf FT (42,8%) und auf TMP/SMX (21,4%).

Schlussfolgerung: *E. coli* bleibt an erster Stelle der Erreger die HWI bei Kindern verursachen. Laut unseren Ergebnissen können bei HWI im Kindesalter AM/CL und CXM die Antibiotika der ersten Wahl sein.

Es muss auf die immer zu steigende Resistenz gegen TMP/SMX Acht gegeben werden.

DGKJ-PO-161

Moraxella catarrhalis: Infektionshäufigkeit, Phänotypen, Resistenz

E. Sereti¹, P. Ioannou¹, A. Voyatzi², A. Kondilis¹, M. Chanumi¹, Z. Karakatsani¹

¹B. Department of Pediatrics, Pendeli Children's Hospital, Athen, Griechenland; ²Department of Microbiology, Pendeli Children's Hospital, Athen, Griechenland

Einführung: *Moraxella catarrhalis*, üblicher Besiedler der oberen Atemwege, verursacht öfters Konjunktivitis, akute Mittelohrentzündung, Bronchitis, und Pneumonie bei Kindern.

Ziel der Studie ist es, die Häufigkeit von *Moraxella catarrhalis* in Atemwegproben bei Kindern und die Antibiotikaresistenz zu ermitteln.

Methode: Es gelangen 218 positive Nachweise von *Moraxella catarrhalis* in klinischen Proben der oberen und unteren Atemwege von Kindern der Altersgruppe von 3 Monaten bis 14 Jahren im Zeitraum von 2005 bis einschl. 2008.

Der Nachweis wurde mit den klassischen Methoden durchgeführt. Die Ermittlung der Sensibilität wurde mit der Diffusionstechnik und mit dem E-Test durchgeführt.

Ergebnisse: *Moraxella catarrhalis*-Arten wurden zu 32% bei Atemwegsinfektionen nachgewiesen. Ausführlich gelang uns der Nachweis zu 38% von Sputum, 30% von BAL, 15% von Ohr- 11% von Nasen- und 6% von Augenabstrichen.

Ein Anstieg der Frequenz von Mittelohrentzündung und Bronchitis, verursacht durch *Moraxella catarrhalis*, wurde bei Kindern unter 3 Jahren im Herbst und Winter beobachtet.

Alle *Moraxella catarrhalis*-Arten waren sensibel auf Amoxicillin/Clavulansäure (MIC 0,064 µg/ml), Cefuroxim (MIC 0,25 µg/ml), Imi-

penem (MIC 0,064 µg/ml) und Ciprofloxacin (MIC 0,047 µg/ml). Eine Resistenzrate von 8% wurde auf Trimethoprim/Sulfamethoxazol (MIC 0,125 µg/ml), 6% auf Tetracyclin (MIC 0,094 mg/ml) und 3% auf Chloramphenicol beobachtet. Eine beeindruckend hohe Resistenzrate von 23,3% auf Erythromycin (MIC 0,094 µg/ml), 30,9% auf Clarythromycin (MIC 0,094 µg/ml), und 16,6% auf Azithromycin (MIC 0,094 µg/ml) nachgewiesen.

Alle *Moraxella catarrhalis*-Arten die Ampicillin-resistent waren produzierten B-Laktamase.

Schlussfolgerung: 1. Es wurde eine saisonabhängige Häufigkeit der *Moraxella catarrhalis*-Infektionen beobachtet. 2. Therapie der Wahl bei *Moraxella catarrhalis*-Infektionen bleibt Amoxicillin/Clavulansäure.

DGKJ-PO-162

Tiefe Luftwegsinfektionen bei Säuglingen und Kleinkindern: Macht die RSV- oder Influenza-Ätiologie einen Unterschied hinsichtlich Klinik und Verlauf?

Chr. Walaschek¹, E. Creutzig¹, S. Kenzel², G. Ihorst³, P. Henneke², J. Forster¹
¹Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin St. Hedwig, St. Josefskrankenhaus, Freiburg; ²Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg; ³Zentrum für klinische Studien, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg

Hintergrund: In der Wintersaison 2008/09 erkrankten überdurchschnittlich viele Säuglinge und Kleinkinder an RSV und Influenza. Klinisch präsentieren sich diese beiden Infektionskrankheiten oft ähnlich. Für eine ätiologische Differenzierung scheint der spezifische Erregernachweis entscheidend.

Fragestellung: 1. Lässt sich auf Grund klinischer Parameter bei Kindern mit stationär behandelte, tiefer Luftwegsinfektion bei Aufnahme abschätzen, ob eine RSV- oder Influenza-Infektion vorliegt?

2. Anhand welcher Parameter lässt sich die Dauer der stationären Behandlung vorhersagen?

Material und Methoden: Es wurde eine retrospektive Analyse der Kinder, die mit einer RSV- oder Influenza-Infektion im St. Josefskrankenhaus Freiburg oder dem Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Freiburg (Oktober 2008–März 2009) stationär behandelt wurden durchgeführt.

Die Rekrutierung der Kinder erfolgte über die Diagnosen „Bronchitis“, „Bronchiolitis“, „Pneumonie“ und /oder über das Vorliegen eines RSV- oder Influenza-Tests (Schnelltest und/oder PCR), wobei bei Mehrfachtestungen Kinder bereits bei einem einmalig positiven Testergebnis eingeschlossen wurden. Ausschlusskriterien waren schwerwiegende Grunderkrankungen wie maligne Tumore, hämatologische Erkrankungen, extreme Frühgeburtlichkeit, komplexe Herzfehler sowie Immundefekte.

Betrachtet wurden Alter und Geschlecht sowie klinische Symptome und Laborwerte bei Aufnahme. Zur Vorhersage der Länge des Aufenthaltes wurde die Ätiologie, der stationäre Verlauf und die benötigte Therapie bis zum zweiten Behandlungstag berücksichtigt.

Die statistische Beurteilung erfolgte mittels Wilcoxon 2sample Test, Continuity Adj. Chi-Square sowie durch ein lineares Regressionsmodell (SAS Software Systems).

Ergebnisse: Es wurden insgesamt 444 Kinder auf RSV und 95 Kinder auf Influenza getestet. Davon waren 118 Tests für RSV und 26 Tests für Influenza positiv. In die statistischen Analysen konnten 74 RSV und 26 Influenza positive Patienten eingeschlossen werden.

Statistisch signifikante Unterschiede zwischen RSV- und Influenza-Infektionen zeigten sich hinsichtlich Erkrankungsalter, Temperatur bei Aufnahme, Anzahl von Fiebertagen, Höhe und Dauer des O₂-Bedarfs sowie der Dauer des stationären Aufenthaltes.

1. Klinische Indikatoren für eine RSV-Infektion waren eine bestehende Obstruktion bei Aufnahme (OR 22; 95% CI: 4,5–109) und jüngeres Lebensalters [Säuglinge im Vergleich zu Älteren] (OR 30,6–150).

2. Am 2. Behandlungstag war die Ätiologie kein Prädiktor für die Behandlungsdauer. Die durchschnittliche stationäre Behandlungsbedürfnis-

igkeit (6,1 Tage) war bei Vorliegen einer Obstruktion (+1,7 Tage) oder einer Pneumonie (+2,4 Tage) signifikant verlängert.

Schlussfolgerungen: Die von uns erhobenen Daten zeigen, dass eine RSV- oder Influenza-Ätiologie anhand der klinischen Parameter bei Aufnahme vermutet werden kann. Auf die Länge des stationären Aufenthaltes hatte die Art der Infektion keinen Einfluss.

DGKJ-PO-163

RSV Bronchiolitis bedingte Bradykardie und AV Knoten Dysfunktion – Ein Fallbericht

R. Chakupurakal¹, J. Bohnen², P. Kaiser², K. Wiermann², R. Mallmann²
¹Kinderklinik, Elisabeth-Krankenhaus, Essen; ²Kinderklinik, Elisabeth-Krankenhaus, Essen

Respiratory Syncytial Virus (RSV) bedingte Bronchiolitiden stellen im Säuglingsalter eine häufige Indikation zur stationären Aufnahme dar. Die RSV-assoziierte Mortalitätsrate wird in der Literatur mit ca. 0,3–0,5% angegeben. Extrapulmonale Manifestationen einer RSV Infektion, insbesondere eine kardiale Beteiligung, werden in der Literatur eher selten berichtet. Die kardialen Komplikationen stellen sich meist in Form von atrialen Tachyarhythmien oder einer Herzinsuffizienz dar. Eine AV-Knoten-Dysfunktion wurde in der Literatur bislang nicht beschrieben.

Ein 6 Monate alter Junge wird mit Fieber, einem nichtproduktivem Husten mit Dyspnoe, einer verminderten Nahrungsaufnahme und einer zunehmenden Irritabilität in die Klinik eingewiesen. Klinisch wird die Diagnose einer schweren Bronchiolitis gestellt, der RSV Test ist positiv. Die bei zunehmendem Sauerstoffbedarfs angefertigte Röntgenaufnahme des Thorax zeigt eine beginnende Pneumonie. Während der ersten beiden stationären Tage entwickelt der Patient eine Bradykardie mit einem Abfall der Herzfrequenz bis auf 60 Schläge pro Minute über mehrere Stunden. In den EKG-Ableitungen zeigen sich variable PQ-Zeiten zwischen 0,11 und 0,16 Millisekunden. Laborchemisch und echokardiographisch wiederholt unauffällige Befunde. Der Patient ist zu keinem Zeitpunkt in einer kritischen Kreislaufverfassung.

Mit Besserung der pulmonalen Symptomatik nach einigen Tagen bessert und sistiert auch die Bradykardie mit einer Normalisierung der PQ Zeit. Nachfolgende EKG-Ableitungen erweisen sich als normal.

In der Literatur werden RSV-assoziierte Fälle mit supraventrikulären Tachykardien, Vorhofflattern und ventrikulärer Tachykardie und ein Torsade de Pointes berichtet. Unser Patient benötigte keine kardiologische Intervention, da die EKG-Veränderungen selbstlimitierend und seine Kreislaufsituation stets stabil waren. Dieser Fall unterstreicht jedoch die Dringlichkeit einer Monitorüberwachung bei Patienten mit einer RSV-Infektion.

DGKJ-PO-164

Das ESPED-Surveillancesystem für invasive *Haemophilus influenzae* Erkrankungen bei Kindern: Epidemiologie und Impfstoffwirksamkeit der hexavalenten Impfstoffe gegen Typ b

H. Kalies¹, A. Siedler², B. Gröndahl³, B. Heinrich⁴, H.-J. Schmitt³, V. Grote¹, R. von Kries¹

¹Institut für Soziale Pädiatrie, München; ²Robert Koch Institut, Berlin; ³Kinderklinik, Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Mainz; ⁴Heinrich Heine Universität, Düsseldorf

Hintergrund: Vor Einführung der Impfung war *Haemophilus influenzae* Typ b (Hib) der häufigste Grund von invasiven bakteriellen Infektionen bei Kindern in Deutschland. Nach Einführung von Konjugatimpfstoffen gegen Hib im Jahre 1990 sank die Inzidenz dieser Erkrankung dramatisch. Seit Ende 2000 wurden hexavalente Hib-Impfstoffe auf dem deutschen Markt zugelassen. Eine Zulassungsaufgabe war, den Effekt des neuen Impfstoffes auf die Inzidenz invasiver Hi-Erkrankungen zu beobachten und die Wirksamkeit des neuen Impfstoffes in der Realität zu ermitteln.

Methoden: Die Erhebung erfolgte über zwei unabhängige Meldesysteme, die Erhebungsstelle für seltene pädiatrische Erkrankungen in Deutsch-

land (ESPED) und ein Labormeldesystem des Robert Koch-Instituts. In beiden Systemen wurden monatlich Meldekarten an pädiatrische Abteilungen bzw. Labore gesendet. Im Falle einer Meldung wurde ein Fragebogen zu Alter, Geschlecht, Anamnese, Diagnostik, Serotypisierung und Hib-Impfungen versendet. Die Falldefinition für eine invasive Hi-Erkrankung war: Hospitalisation aufgrund einer systemischen Infektion, klinisch vereinbar mit einer invasiven Hi-Erkrankung, und mit Erregerisolation aus sterilen Körperflüssigkeiten. Die Berechnung der Impfstoffwirksamkeit erfolgte mittels einer Fall-Kohortenstudie. Hierzu wurde zusätzlich eine bundesweite, repräsentative Telefonumfrage zum Impfstatus von Kindern durchgeführt. In dem Interview wurden das Geburtsdatum und Datumsangaben mit zugehörigen Impfstoffnamen aus dem Impfbuch abgefragt.

Ergebnisse: In den zwei Erhebungssystemen betragen die jährlichen Responseraten über 90%. Pro Jahr wurden zwischen 63 und 27 Hi-Fälle ermittelt, davon waren zwischen 28 und 4 Fälle pro Jahr Typ b. Der Anteil der untypisierten Hi-Fälle sank von 25% in 1998 auf 19% in 2005. Die Inzidenzen lagen für alle invasiven Hi-Erkrankungen zwischen 0,4 und 0,8 pro 100.000 Kinder unter 10 Jahren und Jahr; für Hib-Erkrankungen alleine lagen die Inzidenzen zwischen 0,1 und 0,3. Es gab keinen Hinweis auf einen Anstieg invasiver Hi-Infektionen. Von allen 129 zwischen 1998 und 2005 erfassten Hib-Fällen wurden 55 mindestens einmal vor Ausbruch der Erkrankung gegen Hib geimpft und 73 wurden nie geimpft. Von den 73 nie geimpften Fällen wären 68 (93%) alt genug gewesen, zumindest eine Hib-Impfung erhalten zu haben. Ebenso hätten 24 der geimpften Hib-Fälle (46%) mindestens eine weitere Impfdosis erhalten können. Die Berechnung der Wirksamkeit der hexavalenten Impfstoffe zeigte hohe Werte für die vollständige Grundimmunisierung und die Boosterimpfung. So liegt die Wirksamkeit für die vollständige Grundimmunisierung ohne Booster bei 89,6%.

Schlussfolgerung: Fünf Jahre nach Einführung von hexavalenten Hib-Kombinationsimpfstoffen in Deutschland lassen sich keine Hinweise dafür finden, dass es zu einer erhöhten Fallzahl bzw. Inzidenz von invasiven Hib-Erkrankungen bei Kindern gekommen ist. Die Wirksamkeit der hexavalenten Hib-Kombinationsimpfstoffe ist gut.

DGKJ-PO-165

2 außergewöhnliche Verläufe von Parvovirus B19-Infektionen

D. Henning¹, M. Emeis¹, N.-O. Günther¹, F. Schmidt¹, M. Kanaan², H. Röder³, R. Kandolf⁴, O. Mira², R. Rossi¹

¹Krankenhaus Neukölln Kinderheilkunde u. Jugendmedizin, Berlin;

²Deutsches Herzzentrum Berlin, Berlin; ³Institut für Radiologie im Klinikum Neukölln, Berlin; ⁴Pathologie der Universitätsklinik Tübingen, Tübingen

Fall 1: Ein bisher gesundes 1-jähriges Mädchen wurde mit Fieber, Dyspnoe und Schwitzen bei der Nahrungsaufnahme aufgenommen. Einen Monat zuvor war ein Infekt der oberen Luftwege abgelaufen. Wir sahen ein Kind in beeinträchtigtem AZ mit Tachykardie und Tachydyspnoe bei der geringsten Belastung; Blutdruck 110/75 mmHg, Temp. 38,3°C. Laborchemisch relevante Befunde waren eine leicht erhöhte LDH (323 U/l) und CK (215 U/l) mit erhöhtem CK-MB-Anteil (36,7 U/l). Im Röntgen-Thorax stellte sich ein erheblich verbreiteter Herzschatten mit deutlichen Stauungszeichen dar. In der Echokardiografie sahen wir einen dilatierten linken Ventrikel mit schlechter Globalfunktion (FS 12%, EF 27%) sowie eine Mitralklappeninsuffizienz I. Durch eine Herzkatheteruntersuchung mit Myokardbiopsie konnte die Diagnose einer akuten Virusmyokarditis durch Parvovirus B19 histologisch und mittels PCR gesichert werden. Unter antikongestiver Therapie (Furosemid, Spironolacton, Carvedilol, Captopril, Digoxin) kam es im Verlauf eines Monats zu einer Stabilisierung des AZ und Besserung der Mitralklappeninsuffizienz bei noch gleichbleibend schlechter linksventrikulärer Funktion.

Während in den vergangenen Dekaden Coxsackie- und Adenoviren häufigste Erreger der viralen Myokarditis waren, ist aktuell (Cooper (2009) NEJM 360:1526–1538) Parvovirus B19 häufigster Erreger.

Fall 2: Ein 8 4/12 Jahre altes Mädchen hatte seit zwei Tagen Fieber, Kopfschmerzen und rezidivierendes Erbrechen. Nach abendlichem Krampf-

anfall von 2 min. Dauer sahen wir ein Kind in befriedigendem AZ, somnolent, mit Wangenerthem; Blutdruck 104/66 mmHg, Temp. 37,8°C. Im Verlauf traten rezidivierende Krampfanfälle auf, im EEG stellte sich eine generalisierte Verlangsamung dar. Laborchemisch zeigten sich erhöhte Transaminasen (GOT 691 U/l, GPT 895 U/l), im Liquor eine leichte Lymphozytose (8 Zellen) und eine Eiweißerhöhung von 1140,3 mg/l. Im Schädel-MRT sahen wir ein diskret hyperintenses Signal in der linken Hippocampus-Region. Es wurde unter der Annahme einer Enzephalitis eine intravenöse Therapie mit Aciclovir begonnen. Im Verlauf bildete sich ein kokardenförmiges Exanthem am Stamm sowie an Hand- und Fußflächen aus. Aufgrund der Klinik mit typischen Hauterscheinungen wie bei Ringelröteln sowie einem Titeranstieg von IgG gegen Parvovirus B19 von 175 U/ml auf 502 U/ml gehen wir auch ohne positive PCR im Liquor von einer akuten Enzephalitis durch Parvovirus B19 aus. Enzephalitiden durch Parvovirus B19 sind selten. Die von uns gesehenen intracerebralen MRT-Veränderungen sind allerdings bisher nur bei Erwachsenen beschrieben (Tonnelier et al. (2007) J Clin Virol 38:186–187).

DGKJ-PO-166

Ileozökale Invagination mit histomorphologischen Zeichen der enterischen Dysmotilität bei Adenovirusinfektion

E. Kämmerer¹, J. Tischendorf², G. Steinau³, N. Wagner¹, N. Gassler⁴

¹Kinderklinik, Med. Einrichtungen der RWTH Aachen, Aachen; ²Medizinische Klinik III, Medizinische Einrichtungen der RWTH Aachen, Aachen; ³Chirurgische Klinik, Medizinische Einrichtungen der RWTH Aachen, Aachen; ⁴Institut für Pathologie, Medizinische Einrichtungen der RWTH Aachen, Aachen

Einleitung: Bei einer intestinalen Adenovirusinfektion im Kindesalter kommt es in etwa 10% der Fälle zu einer Invagination, die besonders das ileozökale Segment betrifft. Eine virusassoziierte tumorartige lymphofollikuläre Hyperplasie wird hierbei als pathogenetisch relevant angesehen. Da nicht bei allen diesen Invaginationen eine lymphofollikuläre Hyperplasie fassbar ist, besteht die Möglichkeit additiver Mechanismen, die insbesondere die enterische Motilität negativ beeinträchtigen können.

Fallbeispiel: Ein vier Jahre alter Patient stellte sich mit Diarrhoe und stärksten abdominalen Schmerzen in unserer Klinik vor. Sonographisch ließ sich eine ileozökale Invagination nachweisen, die konservativ nicht gelöst werden konnte, so dass eine chirurgische Intervention erfolgen musste. Der mikrobiologische Stuhlbeleg war positiv für Adenoviren.

Das Operationspräparat zeigte histologisch eine fokal akzentuierte lymphofollikuläre Hyperplasie. In den tieferen Wandschichten, insbesondere in der Lamina muscularis propria und im subserösen Bindegewebe, fanden sich zahlreiche Lymphozyten. Interessanterweise zeigte sich wiederholt eine Assoziation solcher Lymphozyten zum Plexus myentericus. Immunhistochemisch waren die Lymphozyten positiv für CD3 und lagen in unmittelbarer Nähe zu Ganglienzellen, insofern dem histomorphologischen Befund einer inflammatorischen Neuropathie entsprechend.

Diskussion: Da nicht bei allen Adenovirus assoziierten intestinalen Invaginationen eine tumorartige lymphofollikuläre Hyperplasie gefunden wird, wird gegenwärtig über additive pathogenetische Mechanismen diskutiert. Im vorliegenden Material konnten wir morphologische Korrelate einer inflammatorischen Neuropathie nachweisen, die durch eine lymphozytäre Affektion des intestinalen Nervenplexus charakterisiert ist. Die inflammatorische Neuropathie wird als morphologisch fassbare Ursache einer enterischen Dysmotilität angesehen, die unter anderem auch zur chronisch intestinalen Pseudoobstruktion führen kann.

Es ist bekannt, dass eine chirurgische Intervention zur leukozytären Infiltration der Darmwandung führen kann, wobei es sich insbesondere um neutrophile Granulozyten handelt. Die interventionsassoziierte lymphozytäre Infiltration nervaler Plexus ist jedoch nicht dokumentiert. Insofern ist davon auszugehen, dass es sich bei dem von uns beobachteten Phänomen um eine virusassoziierte Manifestation einer inflammatorischen Neuropathie handelt.

Schlussfolgerung: Die Adenovirus assoziierte intestinale Invagination im Kindesalter ist ein multifaktoriell bedingtes Geschehen. Die inflamm-

atorische Neuropathie ist in diesem Zusammenhang als ein bislang nicht detailliert beschriebener additiver Pathomechanismus zu diskutieren.

DGKJ-PO-167

Ein 9 Jahre altes Mädchen mit supraventrikulären Tachykardien im Rahmen einer Rotavirus-Gastroenteritis

F. Zapf¹, P. Dahlem¹

¹Landeskrankenhaus Coburg Klinik f. Kinder und Jugendliche, Coburg

Einleitung: Rotaviren sind die häufigsten Verursacher von hospitalisierungspflichtigen Gastroenteritiden bei Kindern. Auch wenn diese Erkrankung beim Menschen in den meisten Fällen selbstlimitierend und auf den Dünndarm beschränkt ist, so wurden auch Virämien mit Organbefall (v. a. Leber, Haut o. ä.) beschrieben. Somit wird regelmäßig im Rahmen von Rotavirus-Infektionen ein Anstieg der Transaminasen oder ein Exanthem beobachtet.

Fallbeschreibung: Wir stellen ein 9 Monate altes Mädchen vor, das im Rahmen einer Gastroenteritis am 5. stationären Tag supraventrikuläre Tachykardien entwickelte. Im EKG fiel zusätzlich ein Links-Lagetypp auf, die weiterführende Diagnostik zeigte einen Perikarderguss in der Echokardiographie und im Labor eine Erhöhung des pro-BNP auf >500 pg/ml (Norm 0–125 pg/ml) und der CK-MB-Fraktion auf >90% der Gesamt-CK (bei normwertiger Gesamt-CK). Ausserdem kam es zu einer minimalen Troponin I Erhöhung auf 0.04 ng/ml, die jedoch noch unter dem Grenzwert von 0.1 ng/ml lag. Da die Serologie auf Coxsackie-, ECHO- und Adenoviren negativ war und im Stuhlbeleg Rotaviren nachgewiesen werden konnten, stellten wir angesichts der Rhythmusstörungen und des Perikardergusses die Verdachtsdiagnose einer Rotaviren-(Peri)Myokarditis. Es erfolgte eine antiarrhythmische Akutbehandlung mit Adenosin unter Weiterführung der symptomatischen Therapie der Gastroenteritis. Unter dieser Therapie zeigten sich die pathologischen Befunde in EKG, Labor und Echokardiographie rückläufig. Nach insgesamt 15 Tagen stationärem Aufenthalt konnte das Kind in gutem Allgemeinzustand wieder entlassen werden.

Diskussion: Diese Arbeit beschäftigt sich mit einem Fall, bei dem im Rahmen einer Rotavirus-Gastroenteritis supraventrikuläre Tachykardien auftraten. Da die Serologie auf die häufigsten Myokarditiserreger negativ ausfiel, stellten wir die Verdachtsdiagnose einer Rotavirus-Myokarditis. Obwohl Rotaviren die häufigsten Erreger von Gastroenteritiden bei Kindern darstellen, finden sich in der Literatur nur wenige Einzelfallbeschreibungen über eine kardiale Beteiligung.

Schlussfolgerung: Wir empfehlen daher bei dem Auftreten von kardialen Symptomen im Rahmen einer Gastroenteritis mit positivem Rotavirus-Nachweis auch an eine Rotavirus-Myokarditis zu denken.

DGKJ-PO-168

Schwere ulzerierende Urozystitis durch Ureaplasmen bei einem 16 Jährigen als Ursache schmerzloser Makrohämaturie

M. Klein¹, D. Melchior², T. Ankermann¹, M. Schrappe¹

¹Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein - Campus Kiel, Kiel; ²Klinik für Urologie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein - Campus Kiel, Kiel

Der Fall: Ein 16 Jähriger berichtet nach abgelaufener EBV-Infektion über eine schmerzlose Makrohämaturie ohne Fieber. Miktionsbeschwerden eine sogenannte „B-Symptomatik“ oder Gewichtsverlust bestanden nicht. Der körperliche Untersuchungsbefund war unauffällig. Laborchemisch fanden sich unauffällige Befunde für Blutbild, Elektrolyte, Kreatinin, Harnstoff und Harnsäure, Transaminasen, CRP sowie eine leicht beschleunigte Senkung (6/20 mm n. W.). Der Urinstatus zeigte eine massive Erythrozyturie (3040/µl) und Proteinurie (2816 mg/l in 24 Std), die Kreatinin-Clearance lag im Normbereich. Die Urinkultur ergab keinen Nachweis von (Myko-)Bakterien, Parasiten oder Pilzen. In der immunologischen Diagnostik fand sich ein leicht erhöhten Komplementfaktor-3, jedoch kein ANA- oder ds-DNA-Nachweis. Die

Eiweißelektrophorese zeigte eine Alpha-1- und -2-Dysproteinämie. Sonographisch Splenomegalie mit 360 ml. Nierenvolumina im Normbereich, Blasenwand mit 8,5 mm deutlich verdickt, große Schwebteilchen. Zystoskopisch zeigte sich das Bild einer schweren Zystitis mit nahezu pflastersteinartigem Relief und Koagel. Die Histologie der Blasenwand zeigte eine schwere ulzerierende Zystitis. In der Spülflüssigkeit: keine atypischen Zellen, granulozytär-entzündliches Zellbild, Eosinophilie, kulturell Nachweis von Ureaplasmen. Konsekutiv Beginn einer Therapie mit Doxycyclin über 14 Tage und vollständige Restitutio. Uro-Flowmetrie nach vier Wochen unauffällig.

Diskussion: Ureaplasmen gehören der Familie der Mykoplasmen an und sind kleinste, sich selbst replizierenden Mikroorganismen mit einem Durchmesser von 300–800 nm. Sie besitzen keine Zellwand und sind in ihrer Form vielgestaltig und mittels Färbetechniken schlecht zu identifizieren. Eine Kultur ist auf Spezialmedien notwendig, ein PCR-Nachweis möglich.

Sie wachsen bei niedrigem pH und sind ausschließlich sexuell übertragbar.

Eine schmerzlose Makrohämaturie kann durch Ureaplasmen bei sexuell aktiven Jugendlichen auftreten. Die Therapie ist wegen der wenigen Optionen schwierig, Tetrazykline am ehesten am Ende des Längenwachstums einsetzbar. Die zeitgleiche Übertragung anderer Infektionen ist zu diskutieren, z.B. HBV, HCV, HIV. Eine Mitbehandlung der Sexualpartner ist notwendig, da schwere Infektionen der Genitalorgane und Aborte möglich sind.

Literatur

- Scott D et al. (1985) Urology 25(2):171–173
- Pinna et al. (2006) Curr Opin Infect Dis 19(3):283–289
- Litkitnukul et al. (1986) J Pediatr 109(6):971–974
- Hedelin HH et al. (1983) Sex Transm Dis 10(4):327–330
- Hautmann et al. (1997) Urologie 153–158

DGKJ-PO-169

Aktuelle Impfddefizite bei Jugendlichen – ein Ländervergleich für 2007/2008*

G. Ellsäßer¹, R. Klein², A. Lerche³, G. Hesse⁴, D. Wichterich⁵

¹Landesgesundheitsamt, Landesamt für Soziales und Versorgung des Landes Brandenburg, Zossen; ²Gesundheit und Soziales, Ministerium der Justiz, Arbeit, Gesundheit und Soziales, Saarbrücken; ³Gesundheit, Landesamt für Gesundheit und Soziales Mecklenburg-Vorpommern, Rostock; ⁴Gesundheitsamt, Thüringer Landesverwaltung, Erfurt; ⁵Fachdienst Gesundheit, Kreis Schleswig-Flensburg, Schleswig

Hintergrund: In Deutschland ist die Surveillance der Durchimpfung der Bevölkerung nur für die Schulanfänger, jedoch nicht für Jugendliche gesetzlich verankert (§ 34 Abs. 11 IfSG). Nur einzelne Bundesländer überprüfen über ihre Gesundheitsämter kontinuierlich den Impfstatus von Schulkindern. Anliegen des Beitrages ist, den aktuellen Handlungsbedarf in der Impfprävention bei Jugendlichen zu bewerten, da der Kinder- und Jugendsurvey nur den Zeitraum 2003–2006 repräsentiert.

Methodik: Analyse der Impfquoten der Bundesländer Brandenburg (1), Mecklenburg-Vorpommern (2), Thüringen (3), Saarland (4) und Schleswig-Holstein (5), bezogen auf das Schuljahr 2007/2008 für die Altersgruppe der Acht- bzw. Zehntklässler (Altersschwerpunkt 14–17 Jahre). Im Fokus die Auffrischimpfungen (A), die vollständige Grundimmunisierung gegen Hepatitis B, zweimal MMR und die 2006 neu eingeführte Meningokokken C-Impfung.

Ergebnisse: Der Anteil der Jugendlichen mit Impfausweis an den untersuchten Schülern lag zwischen 58,4% (Schleswig-Holstein) und 93,1% (Mecklenburg-Vorpommern). Die Impfddefizite waren insbesondere bei den Auffrischimpfungen (2. Td-A bzw. 1. Polio-A und 1. Pertussis-A) erheblich und zeigten länderbezogen starke Unterschiede. Die Rate der 2. Td-A lag zwischen 33% (Saarland) und 68% (Brandenburg) und somit zum Teil noch unter dem Wert des KIGGS von 40% (6). Die Auffrischimpfung gegen Pertussis zeigte die höchsten Defizite in allen 5

Bundesländern, hier insbesondere in Schleswig-Holstein (23,7%) und im Saarland (38,2%). Die Impfddefizite der Jugendlichen bei der Hepatitis B-Impfung waren länderbezogen ähnlich diskrepant: Thüringen ca. 58% (KiGGS 58, 3%) gegenüber 85% Mecklenburg-Vorpommern und Saarland. Ein Vergleich der Hepatitis-B-Daten von Einschülern zeigte, dass diese wesentlich schneller in den letzten 5 Jahren aufholten als Jugendliche. Kein Bundesland erzielte die WHO-Marge von 95% für die zweimalige MMR-Impfung. Die in 2006 eingeführte Meningokokken C-Impfung, auch als Nachholimpfung bis 18 Jahre, wurde bisher nur in drei Bundesländern mit erfasst (Mecklenburg-Vorpommern 15%, Brandenburg 30%, Sachsen 30% 6.Klasse). Die Brandenburger Ergebnisse zeigten, dass bei Schülern in Sonder- bzw. Förderschulen die Impfddefizite für die Hepatitis B-Nachholimpfung und Pertussis-Auffrischimpfung im Vergleich zu gleichaltrigen Gymnasiasten stärker ausgeprägt waren.

Schlussfolgerung: Impfausweise werden von Jugendlichen häufig nicht vorgelegt. Es bestehen aktuell erhebliche Impfddefizite, die sich länderbezogen unterschiedlich ausprägen. Bei einem nationalen Impfprogramm sind diese für das Jugendalter insgesamt zu berücksichtigen. Impfpräventionsmaßnahmen sollten vor allem dort angeboten werden, wo alle Jugendlichen gut erreichbar sind, d. h. direkt in Schulen.

Quellen: *Ellsäßer G (2009) Erfolgreiche Impfpräventionsprogramme in Deutschland – Fokus Jugendliche, 1. Nationale Impfkongress, Mainz; in Kooperation mit (1) LGA Brandenburg, Frau Hohlfeld; (2) Landesamt für Gesundheit und Soziales, Meckl.-Vorp., Frau Lerche; (3) Thüringer Landesverwaltungsamt, Herr Dr. Hesse; (4) MJGS, Abt. Gesundheit und Soziales des Saarlandes, Frau Dr. Klein; (5) Schleswig-Holstein, Fachdienst Gesundheit, Frau Dr. Wichterich

DGKJ-PO-170

Autoimmunhämolytische Anämie im Kindesalter (AIHA): Zwei Fallberichte

E. Hammer¹, J. Brand¹, L. Hareter¹, M. A. Rose¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Kontext: Akute hämolytische Anämien im Kindesalter sind seltene, aber bedrohliche Ereignisse. Wir beschreiben zwei exemplarische Fälle und stellen das differenzialdiagnostische und therapeutische Vorgehen dar.

Fall 1: Ein sechsjähriger vorab gesunder Junge wurde mit ausgeprägter Anämie mit positiven Hämolysezeichen und Hämaturie zugewiesen. Zwei Wochen zuvor bestand ein fieberhafter Infekt der oberen Atemwege. Bei steigenden Retentionsparametern und beginnendem Nierenversagen war eine Hämodialyse notwendig. Bei positivem direkten Coombstest mit Komplementaktivierung konnten Antikörper vom Typ Donath-Landsteiner nachgewiesen werden.

Fall 2: Ein 16-jähriges Mädchen wurde nach protrahiertem unklarem Fieber und starkem Krankheitsgefühl vorgestellt. Es zeigte sich eine ausgeprägte Anämie, positive Hämolysezeichen und Hämaturie, zusätzlich erhöhte Transaminasen und eine Hepatosplenomegalie. Es gelang der Nachweis einer EBV-Infektion in Serum und Knochenmark. Bei positivem direkten Coombstest mit Komplementaktivierung konnten Kälteagglutinine Anti-I nachgewiesen werden.

In beiden Fällen wurde die empirische Therapie mit Kortikoiden initiiert und bei hämodynamischer Instabilität war die Gabe von Erythrozytenkonzentraten notwendig.

Diskussion: Autoimmunhämolytische Anämien (AIHA) sind wichtige Ursachen akuter Anämie und Hämolyse im Kindesalter. Sie können primär, idiopathisch oder sekundär im Rahmen von Immundefekten, autoimmun oder malignen Erkrankungen auftreten. Je nach Reaktionsoptimum der Antikörper unterscheidet man Anämien hervorgerufen durch Wärmeautoantikörper, Kälteautoantikörper und solche mit Antikörpern vom Typ Donath-Landsteiner. Wir beschreiben den seltenen Fall einer Kälteagglutinin-positiven AIHA im Rahmen einer komplizierten EBV-Infektion, sowie die im Kindesalter seltene Form der AIHA vom Typ Donath-Landsteiner. In beiden Fällen erbrachte die immun-hämatologische Diagnostik den entscheidenden Hinweis, beide Fälle zeigten nach Initiierung der Therapie positive Verläufe.

DGKJ-PO-171

Interdisziplinäre Betreuung von HIV-exponierten Neugeborenen R. Linde¹, M. Scheuplein¹, E. Rusicke¹, Chr. Königs¹, A. Haberl², A. Reitter³, A. Stücker³, D. Dunsch¹, R. Schlösser¹, W. Kreuz¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt;

²HIVCENTER, Klinikum der J.W. Goethe Universität, Frankfurt am Main;

³Zentrum für Gynäkologie und Geburtshilfe, Klinikum der J.W. Goethe Universität, Frankfurt am Main

Die Transmission von HIV von Mutter auf das Kind während Schwangerschaft, Geburt oder Stillzeit ist die Hauptursache für eine HIV-Infektion im Kindesalter. Unbehandelt hat das Neugeborene ein regional unterschiedliches Risiko von 20 bis zu über 40% infiziert zu sein. Durch eine Transmissionsprophylaxe kann dieses Risiko deutlich gesenkt werden. Die Transmissionsprophylaxe basiert auf einer antiretroviralen Behandlung der Schwangeren, einer optimalen geburtshilflichen Planung und Behandlung und ggf. eines Kaiserschnitts, einem Stillverzicht und der antiretroviralen Prophylaxe des Neugeborenen. Im Anschluss werden die Kinder in den ersten beiden Lebensjahren regelmäßig zum Ausschluss einer Transmission und zur Überwachung möglicher Nebenwirkungen der antiretroviralen Prophylaxe untersucht. Diese Betreuung setzt eine interdisziplinäre Strategie und eine enge Zusammenarbeit von internistischen, gynäkologischen und pädiatrischen Kollegen voraus. Im Frankfurter Zentrum wurden seit 1994 über 400 HIV-exponierte Kinder betreut. Entsprechend der Entwicklung in Deutschland konnte im Laufe der Jahre die Transmissionsrate auf unter 1–2% gesenkt werden. In den letzten fünf Jahren musste keine Transmission mehr beobachtet werden. Neu infizierte Kinder werden vor allem nach ausgebliebener oder unvollständiger Transmissionsprophylaxe in der Ambulanz vorgestellt. In den genannten Fällen ist meistens der Serostatus der Mutter in der Schwangerschaft unbekannt. Ebenso ist ein höherer Prozentsatz an Transmissionen bei Kindern zu beobachten, die in peripheren Kliniken ohne entsprechende interdisziplinäre Netzwerke mit Erfahrung in der Betreuung HIV-exponierte Kinder entbunden werden. In der Nachbetreuung der Kinder ist eine verzögerte immunologische Entwicklung auffällig. Die Betreuung von HIV-positiven Schwangeren und HIV-exponierten Kindern setzt eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit voraus. Durch die etablierten Maßnahmen konnte die Transmissionsrate in den letzten Jahren drastisch gesenkt werden. Dies setzt die Kenntnis des HIV-Status und eine enge Zusammenarbeit der beteiligten Disziplinen voraus.

DGKJ-PO-172

Antiretrovirale Therapie eines HIV-positiven, extremen Frühgeborenen

Chr. Königs¹, D. Endress², R. Linde¹, D. Fischer¹, E. Förster-Wald², W. Kreuz¹,
A. Lischka²

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt;

²Wilhelminenspital, Wien, Österreich

Aufgrund der hohen Morbidität und Mortalität im ersten Lebensjahr wird alle HIV-positive Neugeborene und Säuglinge entsprechend der aktuellen Leitlinien unabhängig von Viruslast und Immunstatus eine antiretrovirale Therapie begonnen. Bei einem verspäteten Therapiebeginn haben die Kinder ein signifikant höheres Risiko AIDS zu entwickeln oder zu versterben. Trotz der Empfehlung der Leitlinien und der Tatsache, dass sich die Enzymsysteme bei Neugeborenen und Kindern in ihrer Aktivität erst entwickeln, gibt es nur wenige pharmakokinetische Daten und Erfahrungen über eine suffiziente Therapie. Zur Therapie bei Frühgeborenen liegen keine Daten vor. In diesem Fall wurde das Kind wurde in der 29. Schwangerschaftswoche bei unstillbaren Wehen und vorzeitigem Blasensprung per Sectio und initial unbekanntem HIV Status der Mutter entbunden. Trotz der nach dem positiven HIV-Test durchgeführten, postpartalen Prophylaxe mit AZT, 3TC und NVP, war die PCR des Kindes am 4. Lebenstag positiv bei bereits bestehendem massiven Immundefekt (CD4: 11%), einer CMV-Infektion, einer ausgeprägten Panzytopenie und deutlich erhöhte Transaminasen. In der durchgeführten Genotypisie-

zung des Virus konnten keinen relevanten Medikamentenresistenzen nachgewiesen werden. Aufgrund der Erfahrungen bei Reifgeborenen und mangelnder Alternativen wurde trotz der Befundkonstellation eine Therapie mit NVP, AZT und 3TC eingeleitet. Eine Prophylaxe mit Cotrimoxazol und Fluconazol wurde begonnen. Die CMV Infektion wurde im Verlauf mit Ganciclovir behandelt. AZT und 3TC wurden entsprechend der Empfehlungen dosiert. Nach einer beginnenden NVP Dosierung von 4 mg/kg KG wurde bei ausreichenden Plasmaspiegeln auf die empfohlene Vervierfachung der Dosis nach 14 Tagen verzichtet. Unter regelmäßigen Kontrollen der Plasmaspiegel wurde die NVP Dosierung angepasst, so dass das Kind im Alter von 8 Monaten lediglich mit der Hälfte der empfohlenen NVP-Dosierung Cmax von bis zu 4846 ng/ml erreicht, was die langsame Reifung des für den Abbau relevanten CYP3A Systems bis zum Alter von 12 Monaten reflektiert. Unter Therapie sank die Viruslast von initial 122.000 cps/ml auf 490 cps/ml. Werte unterhalb der Nachweisgrenze konnten erst bei normaler NVP Dosierung und hohen Plasmaspiegeln (Cmax bis 13201/µl). Die Helferzellen normalisierten sich (aktuell: 2789/µl, 40%). Durch engmaschige Kontrollen des Blutbildes und der Transaminasen konnte nach Therapiebeginn ein Abfall der Transaminasen und eine Normalisierung des Blutbildes festgestellt werden. Das Kind entwickelt sich annähernd altersentsprechend. Die Therapie von HIV-positiven Neugeborenen und insbesondere von Frühgeborenen bleibt eine Herausforderung, die trotz der dringenden Therapieindikation auf wenigen Daten beruht. In dem präsentierten Fall konnte durch spiegelgesteuerte Therapieanpassung eine erfolgreiche Senkung der Viruslast und Immunrekonstitution ohne laborchemische Nebenwirkungen erreicht werden, von der das Kind klinisch deutlich profitiert.

DGKJ-PO-173

Invasive Infektion durch non-type-b Haemophilus influenzae: zwei Fallbeispiele

E. Sereti¹, P. Ioannou¹, A. Voyatzis², A. Kondilis¹, S. Georga¹, Z. Karakatsani¹

¹B. Department of Pediatrics, Pendeli Children's Hospital, Athen, Griechenland; ²Department of Microbiology, Pendeli Children's Hospital, Athen, Griechenland

Einführung: Die Haemophilus-influenzae-b-Schutzimpfung (Hib) hat die Epidemiologie der invasiven Haemophilus-influenzae Infektion verändert.

Ziel: Der Vortrag der klinischen und epidemiologischen Charakteristika von 2 Fallbeispielen (Meningitis und Pneumonie) im Kindesalter im Zeitraum 2007–2008.

Material: Fall 1. 5 Jahre altes Mädchen wurde in Koma in unserer Klinik über den Rettungsdienst eingewiesen. Von der Anamnese: Akute Mittelohrentzündung und Therapie mit Makrolide seit 48 Stunden, Fieber bis 39,2°C und Erbrechen seit 24 Stunden. Es erfolgte die sofortige Intubation. Von der LP: 1500 Zellen/ml mit Neutrophilie, Glucose 15 mg/dl, Eiweiß: 300 mg/dl. Eine Therapie mit Aciclovir und Ceftriaxon wurde sofort eingeleitet. Im CT und im MRT zeigte sich ein Hirnödem. Der Virus-Nachweis war negativ. Das Mädchen verstarb.

Fall 2. 3 Jahre altes Kleinkind mit Fieber seit 5 Tagen. Der Patient lag bei uns stationär vor einem Monat wegen Pneumonie und Leukopenie. Einweisungsstatus: Fieber 39,1°C. Luftnot. Hypoventilation im linken unteren Lungenfeld. Die Labordiagnostik ergab: Leukopenie (1350 Leukozyten), Hb 8,8 gr/dl, BSG: 100 mm, CRP 24,5 mg/dl. Es zeigte sich eine Leberenzymhöhung. Im Röntgen-Thorax zeigte sich eine Infiltration des linken unteren Lungenfeldes. Eine Therapie mit Meropenem wurde eingeleitet. Der Patient wurde in gutem AZ nach einem Monat nach Hause entlassen.

Ergebnisse: Bei beiden Fällen wurde in den Blutkulturen und mittels PCR Haemophilus-influenzae Biotyp I nachgewiesen. Im ersten Fall non typable und im zweiten Fall Serotyp f.

Fazit: Der Kinderarzt muss auch auf Haemophilus-influenzae non type b acht geben, der im Kindesalter zu schweren Infektionen führen kann.

Neonatologie und Neurologie

DGKJ-SY-108

Neurologische Überwachung auf der NCU

C. Roll¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln

Zerebralparese und Defizite in der psychomotorischen Entwicklung stellen die wichtigsten Langzeitmorbiditäten der auf Neugeborenen-Intensivstationen behandelten Kinder dar; das gilt gleichermaßen für sehr unreife Frühgeborene wie für reife Neugeborene mit Sepsis/Meningitis oder großen chirurgischen Eingriffen. Entsprechend wichtig ist eine klinische und apparative zerebrale Zustandsdiagnostik mit Beurteilung der zerebralen Durchblutung und die Erfassung zerebraler Funktionen zur Therapiesteuerung.

Die klinische Beobachtung und Untersuchung des reifen Neugeborenen hat Eingang in mehrere Scores gefunden (Sarnat, Thompson, Finnegan). Die klinische neurologische Untersuchung des Frühgeborenen und des reifen Neugeborenen in standardisierter Form wurde von Amiel-Tison vorgeschlagen. Beim sedierten Kind ist allerdings eine klinische Einschätzung der Neurologie nur sehr eingeschränkt möglich. Häufig schwierig ist die klinische Erfassung von Krampfanfällen.

Die bettseitig verfügbaren apparativen Verfahren umfassen das amplitudenintegrierte EEG (aEEG), die Nahinfrarotspektroskopie (NIRS) sowie die transkranielle 2D- und Dopplersonographie.

Das aEEG, eine lange bekannte Methode, hat erst in den letzten Jahren mit der Entwicklung von praktikablen Geräten, nutzerfreundlicher Software und seitengetrennter Darstellung eine gute Akzeptanz im Einsatz auf neonatologischen Intensiv- und Überwachungsstationen gefunden. Es wird eingesetzt zur Einschätzung des Schweregrades einer Asphyxie, zur Erkennung von Krampfanfällen und zur Überwachung der zerebralen Reifung Frühgeborener. Nicht alle Einsatzmöglichkeiten sind etabliert, viele Fragen sind offen. Die Methode verspricht für die Zukunft eine weitere Verbesserung des zerebralen Monitorings von kranken Neugeborenen und Frühgeborenen.

Die NIRS misst die zerebrale Gewebesättigung und Änderungen des zerebralen Blutvolumens. Die Methode hat bis heute wegen der Anfälligkeit der Messungen für Artefakte und der Schwierigkeit der Interpretation der Daten keinen Eingang in den klinischen Alltag auf der neonatologischen Intensivstation gefunden. Sie eignet sich zur Beantwortung wissenschaftlicher Fragestellungen. Es steht zu hoffen, dass die Weiterentwicklung der Geräte in Zukunft einen klinischen Einsatz möglich macht.

Die Sonographie ist ein etabliertes Verfahren zur Erkennung zerebraler Läsionen und Fehlbildungen. Die Dopplersonographie erlaubt über die Messung von Blutflussgeschwindigkeiten eine Abschätzung der zerebralen Perfusion. Beide Messverfahren sind fester Bestandteil des Routinemonitorings in der Neonatologie.

DGKJ-SY-110

Der neurometabolische Notfall des Neugeborenen

S. Vlaho¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Das Vorliegen eines akuten unbekanntes Stoffwechsedefekts stellt eine Notfallsituation dar, die insgesamt gesehen zwar ein seltenes Ereignis darstellt, jedoch ein rasches Erkennen der Situation und eine sofortige Einleitung entsprechender Notfallmaßnahmen erfordert.

Neben der seltenen Inzidenz kommt erschwerend die große Heterogenität der möglichen Erkrankungsursachen hinzu. Dagegen ist ein zugrundeliegender Stoffwechsedefekt häufig in die differentialdiagnostischen Überlegungen im Rahmen von akut auftretenden Erkrankungen insbesondere in der Neonatologie und Neuropädiatrie zu berücksichtigen. Während ca. 2/3 der Patienten mit Erstmanifestation im Neugeborenenalter klinisch auffallen, ist 1/3 der Patienten erst im späteren Lebensalter

betroffen. Somit ist potentiell bei jedem klinisch arbeitenden Arzt die Konfrontation mit einer möglichen akuten unbekanntem Stoffwechselstörung gegeben. In dieser Notfallsituation ist ein rasches, entschiedenes und rationelles Vorgehen entscheidend für das spätere Outcome des Patienten.

Charakteristisch ist das parallele Bewältigen der therapeutischen und diagnostischen Schritte. Als die drei wichtigen Säulen der initialen Handlungsschritte seien genannt:

1. die zeitgleiche Probensicherung in der Krise,
2. das unverzügliche Erzwingen einer anabolen Stoffwechsellage, sowie
3. der sofortige Stopp der potentiellen weiteren Intoxikationsmöglichkeit.

Bei der Bewältigung der Krisenintervention eines metabolischen Notfalls muss einem großen Spannungsfeld Rechnung getragen werden: Dies ist einerseits die Dringlichkeit eines schnellen und gezielten therapeutischen Handelns und andererseits die Beachtung einer großen heterogenen Gruppe von in Frage kommenden Stoffwechseldefekten. Dazu kommt das Bestreben der Reduzierung der Belastung des Patienten und die Vermeidung von ausufernden diagnostischen Kosten bei andererseits bestehendem Wunsch nach weitreichender allumfassender Diagnostik.

Die adäquate Bewältigung des unbekanntem Stoffwechselnotfalls stellt neben der akuten Krisenintervention mit Bewahrung des Patienten vor potentiell letalem Ausgang bzw. schweren Residualschäden auch die Grundlage dar, für eine zumeist lebenslange auf gegenseitigem Vertrauen basierenden Therapieführung.

Es wird ein Überblick gegeben über typische klinische Präsentationszeichen des akuten Stoffwechselnotfalls. Ferner werden Handlungsvorgaben zur rationellen Initialtherapie und Initialdiagnostik vorgestellt. Ziel dieses Vortrages ist daher der Versuch der strukturellen Hilfestellung zur rationalen Vorgehensweise bei Verdacht auf einen metabolischen Notfall.

Allogene Stammzelltransplantation und Zelltherapie

DGKJ-SY-111

T-Zelltherapien zur Rezidivprävention nach allogener Stammzelltransplantation

C. Rössig¹

¹Westf. Wilhelms-Univ.-Kinderklinik, Münster

Für eine weitere Verbesserung der Heilungschancen bei Krebserkrankungen des Kindesalters werden effektivere und spezifischere Behandlungsansätze benötigt. Ziel der Entwicklung von Immuntherapien ist eine langanhaltende, hochspezifische Immunkontrolle über den bösartigen Zellklon bei minimaler Toxizität. Tatsächlich können zytotoxische T-Zellen zur Vernichtung im Körper verbliebener Tumorzellen nach konventionellen Therapieverfahren beitragen. So hat sich gezeigt, dass im Anschluss an die Stammzelltransplantation bei vielen Leukämien den T-Zellen des Spenders eine wesentliche Rolle bei der Erhaltung der Remission zukommt.

Mittlerweile wurden Verfahren entwickelt, mit denen T-Zellen des Spenders oder des Patienten gezielt expandiert und anschließend dem Patienten verabreicht werden können. Diese Therapie hat sich bei virusbedingten Erkrankungen, wie der Epstein Barr-Virus (EBV)-assoziierten lymphoproliferativen Erkrankung, als wirkungsvoll und nebenwirkungsfrei erwiesen. Auch bei EBV-positiven Hodgkin-Lymphomen gibt es erste Daten für eine klinische Wirksamkeit dieser Strategie. Bei Patienten mit nichtviralen malignen Tumoren ist die therapeutische Effizienz von T-Zellen zurzeit noch begrenzt. Haupthindernisse sind die Immuntoleranz gegenüber den meisten Tumor-assoziierten Antigenen sowie zahlreiche Mechanismen, die den Tumorzellen ermöglichen, sich der Erkennung durch das Immunsystem zu entziehen. In den letzten Jahren konnten wesentliche Erkenntnisse hinsichtlich der Immuninteraktionen im Mikro-

milieu von Tumoren sowie des Verhaltens therapeutisch verabreichter T-Zellen gewonnen werden. Auf dieser Basis sind Strategien entwickelt worden, die die Effizienz der T-Zell-Therapien steigern können. Durch genetische Modifikation tumorspezifischer Zellen kann ihre biologische Funktion optimiert werden, z.B. durch gezielte Erkennung von Tumorantigenen oder Erhöhung ihrer Resistenz gegenüber inhibitorischen Einflüssen. Darüber hinaus kann durch Modifizierung des Mikromilieus und vorausgehende Lymphodepletion die in vivo Expansion und Persistenz der infundierten T-Zellen gesteigert werden. Das Potenzial dieser optimierten zellulären Therapieverfahren bei Krebserkrankungen wird in aktuellen klinischen Studien untersucht.

DGKJ-SY-113

Transplantation von mesenchymalen Stromazellen – von der Biologie zum klinischen Einsatz

R. Meisel¹

¹Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie, Universitätsklinikum Düsseldorf, Düsseldorf

Neben den seit mittlerweile mehr als 50 Jahren im klinischen Einsatz befindlichen hämatopoetischen Stammzellen existiert im Knochenmark ein zweiter Stammzelltyp, die multipotenten mesenchymalen Stromazellen (MSZ) oder Bindegewebsstammzellen. Aufgrund ihres breiten Differenzierungspotentials in verschiedene Bindegewebstypen wie Knochen-, Knorpel- und Muskelgewebe stellen MSZ eine vielversprechende Zellquelle für die regenerative Medizin dar und werden derzeit intensiv auf ihr klinisches Potential z.B. bei der Behandlung kritischer Knochendefekten hin untersucht.

Vor einigen Jahren konnten verschiedene Arbeitsgruppen zeigen, dass MSZ darüber hinaus potente immunsuppressive Eigenschaften aufweisen, in dem sie die Proliferation und Effektorfunktion zahlreicher Komponenten des zellulären Immunsystems wie T-Lymphozyten, NK-Zellen und dendritischen Zellen hemmen. Unsere Arbeitsgruppe hat nachgewiesen, dass hierbei das von MSZ exprimierte, Tryptophan-katabolisierende Enzym Indoleamine 2,3-Dioxygenase (IDO) eine wichtige Rolle spielt (Meisel et al. 2004, Blood). Im Bereich der hämatopoetischen Stammzelltransplantation haben diese experimentellen Befunde ein breites Interesse geweckt, MSZ als zelluläres Immunsuppressivum zur Behandlung immunologisch-bedingter Komplikation wie der Graft-versus-host-disease (GvHD) anzuwenden. Trotz vielversprechender klinischer Ergebnisse in diesem Einsatzbereich (LeBlanc et al. 2008, Lancet) besteht dennoch die Sorge, dass durch MSZ auch schützende antimikrobielle Immunantworten gehemmt werden, und dadurch wie bei konventionellen immunsuppressiven Medikamenten ein hohes Infektionsrisiko entsteht.

Wir konnten vor kurzem zeigen, dass MSZ eine direkte antimikrobielle Effektorfunktion aufweisen, in dem sie in einem in vitro Infektionsmodell das Wachstum einer Reihe klinisch relevanter Pathogene wie Bakterien (Staph. aureus, Koagulase-negative Staphylokokken, Enterokokken), intrazellulärer Parasiten (Toxoplasma gondii) und Viren (HSV, CMV) um bis zu 10.000-fach hemmen. Zudem konnten wir nachweisen, dass dieser Fähigkeit ebenfalls die durch inflammatorische Zytokine induzierte Expression von IDO in MSZ zu Grunde liegt. Mesenchymale Stromazellen stellen somit das erste zelluläre Immunsuppressivum dar, das gleichzeitig eine direkte antimikrobielle Funktion besitzt. Zukünftige klinische Studien werden zeigen, ob sich diese Eigenschaften von MSZ in einen klinischen Nutzen bei der Anwendung am Patienten z.B. zur Behandlung einer GvHD oder von avaskulären Knochennekrosen als häufiger Komplikation einer onkologischen Therapie bei Jugendlichen umsetzen lassen. Falls dies gelingt, steht mesenchymalen Stammzellen ein breites Spektrum immunologisch bedingter auch pädiatrisch relevanter Erkrankungen wie z.B. chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen und der multiplen Sklerose offen.

Gefördert durch das BMBF(01GN0524) und Elterninitiative Kinderkrebsklinik Düsseldorf e.V.

Radiologische Diagnostik bei kongenitalen Fehlbildungen und Stoffwechselstörungen in Zusammenarbeit mit der Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie

DGKJ-SY-114

Fetal-MRT, Möglichkeiten und Relevanz

D. Klee¹

¹Institut für diagnostische Radiologie, Universitätsklinik Düsseldorf, Düsseldorf

Die Sonographie ist die Methode der ersten Wahl des pränatalen Screenings. Sie ist der Goldstandard der fetalen Bildgebung. Jedoch kann sie nicht immer alle notwendigen Informationen liefern. Das fetale MRT bietet die Möglichkeit, die Diagnostik zu komplettieren.

Die Zahl der fetalen MRT Untersuchung ist steigend. Nachdem zunächst insbesondere zerebrale Fehlbildungen mittels fetaler MRT untersucht wurden, hat sich die Methode inzwischen für den gesamten Fetus als geeignet zur Ergänzung der Sonographie bewiesen.

Der Vortrag gibt eine organbezogene Übersicht über die Möglichkeiten und Limitationen der Aussagekraft des fetalen MRT.

DGKJ-SY-118

Frühentlassung des Neugeborenen aus der Geburtsklinik – praktische Konsequenzen für den niedergelassenen Kinderarzt Zahlen und Fakten zu einer veränderten Politik

B. Misselwitz¹

¹Geschäftsstelle Qualitätssicherung Hessen, Eschborn

Die postpartale Verweildauer von Neugeborenen, die nicht in die Kinderklinik verlegt werden müssen, sinkt seit Jahren stetig. Lag sie 1990 im Durchschnitt noch bei 6 Tagen, so betrug sie im letzten Jahr (2008) nicht einmal mehr 4 Tage. Analog hierzu verdoppelte sich der Anteil der Kinder, die am Tag der Geburt bzw. ein Tag später (mit der Mutter) aus dem Krankenhaus entlassen wurden (von 4% auf 9%). Trotz dieser Entwicklung lässt sich jedoch kein Trend bei dem Anteil der im Krankenhaus durchgeführten kinderärztlichen Erstuntersuchungen (U₂). Er schwankt seit knapp 20 Jahren zwischen 75% und 90% pro Jahr ohne erkennbare Tendenz.

Gibt es ein bestimmtes soziodemographisches Muster, welches eine kurze Verweildauer begründet? Lässt sich erklären warum bei einigen Kindern trotz ausreichender postpartaler Verweildauer keine kinderärztliche Untersuchung durchgeführt wurde? Gibt es regionale oder krankenhausbefindliche Unterschiede?

Diese und noch weitere Fragen sollen anhand der Hessischen Perinaterhebung, welche alle klinischen Geburten in Hessen seit über 25 Jahren beinhaltet, beantwortet werden.

DGKJ-SY-119

Erkrankungen, die wir lieber in der Klinik entdecken würden – Probleme bei Frühentlassung von Neugeborenen ohne primäre Risikofaktoren

J. Möller¹

¹Kinderklinik, Kliniken d. Stadt Saarbrücken, Saarbrücken

Frühentlassungen, d. h. Entlassungen von <72 Std. bei Neugeborenen, die primär nicht kinderklinisch beobachtet werden oder krank sind nehmen zu. Ambulante Entbindungen sui generis sind zwar in Deutschland sehr selten, Entlassungen am 1. oder 2. Lebenstag aber häufig. Aus Nordamerika ist bekannt, dass bei solchen Kindern die Rehospitalisierungsrate nicht nur in den ersten Lebenswochen sondern im gesamten 1. LJ ansteigt. Hierbei werden Defizite in der elterlichen Kompetenz und Ängstlichkeit angenommen. Wir beobachten Frühentlassungen gerade bei Kindern aus

sozial problematischen Konstellation und sehr patriarchalisch geprägtem Migrantenmilieu. Auch in unserer Erfahrung ist die Rehospitalisationsrate hoch. Dabei sind neben gravierenden Störungen, wie nicht erkannten Viitiin (ein Problem, das durch initiales Pulsoximetriescreening geringer wird), angeborenen Darmfehlbildungen, Stoffwechselerkrankungen und neurologischen Störungen, die sicher häufiger dann sehr spät diagnostiziert werden, auch Fälle von Misshandlung und Verwahrlosung häufiger. Die häufigste Wiederaufnahmediagnose sind zwar physiologische Ereignisse, wie das Verhaspeln und Verschlucken, die nichtsdestoweniger als ALTE zu werten sind und entsprechenden Ressourcenverbrauch nach sich ziehen. Strategien zur Vermeidung von Frühentlassungen aus Frauenkliniken insbesondere bei sehr kleine (SGA) Kindern, Kindern aus sozial problematischen Verhältnissen und mit Migrationshintergrund müssen entwickelt werden. Aufsuchende Hilfskräfte sollten pädiatrische Kompetenz haben, Kinderkrankenschwestern sind geeigneter als Hebammen und eine kinderärztliche Untersuchung, auch wenn der U₂ Zeitrahmen noch nicht erfüllt ist, müssen vor vorzeitiger Entlassung erfolgen. Etablierte Kommunikationsstrukturen zwischen Klinik, aufsuchenden SMA oder Familienhebammen und niedergelassenen Kinderärzten müssen entwickelt werden.

DGKJ-SY-120

Das erweiterte Neugeborenencreening: Erfolge und neue Herausforderungen

G. F. Hoffmann¹, M. Lindner¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg

Ende der 1960er Jahre wurde in der Bundesrepublik ein flächendeckendes Neugeborenencreening (NGS) etabliert, das 1999 in den meisten Bundesländern 2 endokrinologische (CH, CAH) und 3 Stoffwechselerkrankungen (Galaktosämie, Biotinidasemangel, PKU) umfasste.

Die Methode ESI-Tandem-Massenspektrometrie (TMS) wurde 1998/1999 in Pilotprojekten in den Screeninglabors in Heidelberg, München und Hannover eingeführt. Die TMS erlaubt die Analyse von mehr als 60 Metaboliten des Fett- und Eiweißstoffwechsels in einem Untersuchungsgang und damit die Diagnose einer Vielzahl z. T. sehr seltener Krankheiten.

In der Anlage 3 zur Kinderrichtlinie hat der Gemeinsame Bundesausschuss der Ärzte- und Krankenkassen (G-BA) organisatorische und qualitätssichernde Aspekte des NGS mit Wirkung vom 01.04. 2005 verbindlich geregelt. Er beschränkte die Zielkrankheiten des erweiterten Neugeborenencreening auf 12 Stoffwechselerkrankungen und 2 Endokrinopathien. Für die Stoffwechselerkrankungen muss z.B. der Abschluss der häufigen Organoazidurien sicher kritisch hinterfragt werden.

Da einige der eingeschlossenen Krankheiten sich sehr früh klinisch manifestieren können, wurde der Regelzeitraum für die NGS-Blutentnahme auf die 48.–72. Lebensstunde vorverlegt. Defekte des Eiweißabbaus und Störungen der Fettsäureoxidation lassen sich im physiologischen Katabolismus der frühen postnatalen Phase besonders deutlich erkennen.

Patienten mit Störungen der Fettsäureoxidation, die ohne Früherkennung zu einem hohen Anteil krisenhafte Stoffwechselkrisen mit Folgeschäden erlitten, werden heute prophylaktisch behandelt. Durch das Vermeiden von Fastenperioden sind Stoffwechselkrisen z.B. beim MCAD-Mangel, der häufigsten dieser Störungen, eine extreme Rarität geworden.

Die Ahornsirupkrankheit, eine in den ersten Lebenstagen zu einer enzephalopathischen Krisen führende Störung des Aminosäureabbaus, wird heute so früh diagnostiziert, dass die meisten Patienten die hochinvasive und komplikationsträchtige Hämodialyse vermeiden können. Voraussetzung für die schnelle und richtige Versorgung ist jedoch eine enge Vernetzung und Zusammenarbeit von Screeninglabor und Behandlungszentren, die nicht immer optimal ist.

Für den Kinderarzt ergeben sich durch das erweiterte Neugeborenencreening neue Herausforderungen medizinischer und organisatorischer Art.

Die Seltenheit der Krankheiten bringt es mit sich, dass aus einem positiven Screeningbefund selten aus eigener Erfahrung die richtige Konsequenz gezogen werden kann. Da der Kinderarzt meist primär für die weitere Versorgung von Kindern mit positiven Befunden verantwortlich ist, ist eine enge Zusammenarbeit mit dem regionalen Screeninglabor und dem nächstgelegenen Stoffwechsellabor nötig.

Bei der U₂ muss er anhand der Dokumentation im Untersuchungsheft des Neugeborenen überprüfen, ob das Neugeborenen-Screening regelrecht durchgeführt wurde, wiederholt oder veranlasst werden muss. Diese Kontrollfunktion wird bei Zunahme von Frühentlassungen immer wichtiger.

Neurologische und neurometabolische Erkrankungen des Neugeborenen

DGKJ-SY-122

Differentialdiagnose und genetische Diagnostik des „floppy infant“

R. König¹

¹Institut für Humangenetik, Frankfurt

Die ausgeprägte kongenitale Muskelhypotonie (floppy infant) ist eine häufige Diagnose des Neugeborenenalters und trotz großer Fortschritte in der biochemischen Labordiagnostik, in der Bildgebung und in molekulargenetischen Untersuchungsmethoden, eine kinderärztlich/neuropädiatrische Herausforderung. Zusammen mit Humangenetikern können dabei Untersuchungsstrategien und sich anschließende cytogenetische und molekulargenetische Analysen optimiert werden.

Neuropädiatrisch sollte die wichtige Differenzierung in zentral bedingte bzw. periphere Hypotonie versucht werden. Humangenetisch steht am Anfang eine ausführliche Familienanamnese, die eventuell schon Hinweise auf weitere Betroffene gibt oder, z.B. bei Blutsverwandtschaft der Eltern, auf einen autosomal rezessiven Erbgang oder, bei ausschließlich weiblichen Überträgerinnen, auf eine Mitochondriopathie hinweisen kann. Bei der Schwangerschaftsanamnese sind geringe Kindsbewegungen, Polyhydramnion oder Oligohydramnion typische Angaben. Beckenendlage, Anpassungsstörungen und die Notwendigkeit einer respiratorischen Unterstützung sind häufig. Dysmorphien und Fehlbildungen in anderen Organsystemen müssen sorgfältig dokumentiert und analysiert werden. Sind sie Folge der Hypotonie (langes Gesicht, Mikrogenie, Kontrakturen), sind sie die Ursache der Hypotonie (Mikrozephalie, intrazerebrale Verkalkungen) oder sind sie unabhängig davon (Polydaktylie, Herzfehler)? Letzteres könnte für ein „Multiples Fehlbildungs Retardierungs Syndrom“ sprechen und manchmal schon eine Blickdiagnose erlauben. Gelenkkontrakturen lassen an Erkrankungen mit peripherer Hypotonie denken, z.B. kongenitale Muskeldystrophien. Wegen der Häufigkeit (1:15000) und des geringen diagnostischen Aufwands eines Methylierungstests sollte ein Prader-Willi Syndrom großzügig ausgeschlossen werden, ebenso die häufigen Chromosomenaberrationen durch eine konventionelle Chromosomenanalyse. Die Untersuchung der Mutter ist obligat (DD: Myotone Dystrophie; Myasthenia gravis). Das MRT des Schädels liefert wichtige Hinweise auf Hirnfehlbildungen (Lissenzephalie, Corpus callosum Agenesie, „Molar tooth sign“). Bisweilen kann auch eine einfache Röntgenaufnahme des Knies die Zeit bis zum Nachweis einer Stoffwechselerkrankung verkürzen („stippled epiphyses“). Auch für den Neuropädiater ungewohnte Erkrankungen, wie z.B. eine Achondroplasia müssen bedacht werden. Invasive diagnostische Tests, wie z.B. eine Muskelbiopsie, sollten möglichst erst an z. Stelle durchgeführt werden. Trotz hohen diagnostischen Einsatzes wird ein Teil der Patienten primär nicht diagnostiziert werden können. Gerade diese verlangen eine enge neuropädiatrisch/humangenetische Zusammenarbeit, abgestimmte Folgeuntersuchungen in gemeinsamen Sprechstunden und eine enge, empathische Führung der Eltern, um letztendlich zu einer Diagnose (ggf. Therapie) und genetischen Beratungsoptionen zu gelangen.

Immundefekt und Lymphoproliferation

DGKJ-SY-123

Fieber und Lymphoproliferation: Immunologie und Genetik

S. Ehli¹

¹Zentrum für Chronische Immundefizienz, Freiburg

Fieber, Zytopenie und Lymphoproliferation sind wesentliche Manifestationszeichen der Hämophagozytischen Lymphohistiozytose (HLH). Die HLH ist eine lebensbedrohliche Erkrankung, die durch eine Störung der Regulation von Immunantworten hervorgerufen wird. Hereditäre, primäre Formen der HLH werden von erworbenen, sekundären Formen unterschieden. Zu den primären HLH-Formen prädisponieren die familiären Hämophagozytischen Lymphohistiozytosen (FHL), das Chediak-Higashi-Syndrom, das Griscelli-Syndrom Typ II und die X-chromosomale lymphoproliferative Erkrankung. Bei beiden Formen der Erkrankung sind Infektionen ein häufiger Auslöser. Eine HLH ist charakterisiert durch eine Akkumulation aktivierter zytotoxischer T-Zellen und Makrophagen in verschiedenen Geweben mit der Folge einer hochinflammatorischen Multiorganerkrankung.

In den letzten Jahren sind eine Reihe von genetischen Ursachen primärer HLH-Formen identifiziert worden, die dazu beigetragen haben, ein pathogenetisches Konzept der Erkrankung zu entwickeln. Neben Perforin wurden eine Reihe von Genen identifiziert, die alle eine Rolle bei der Exozytose Perforin-haltiger Granula in T-Lymphozyten und natürlichen Killerzellen spielen. Perforin wirkt zytotoxisch durch die Permeabilisierung von Zielzellen, wodurch weitere Proteasen dann in die Zelle gelangen und den Tod der Zielzelle vermitteln können. Perforin-abhängige Zytotoxizität richtet sich jedoch nicht nur gegen infizierte Zellen und Tumorzellen, sondern auch gegen Antigen-präsentierende Zellen. Hierdurch wird im Sinne eines negativen feedbacks die Aktivierung von T-Zellen und Makrophagen beendet. Die Störung des Perforin-Wegs führt zu fortlaufender Aktivierung von T-Zellen und Makrophagen, wobei dem Zytokin IFN-gamma wahrscheinlich eine wesentliche Bedeutung zukommt.

Die neueren molekularen Erkenntnisse haben nicht nur ein besseres Verständnis der Pathogenese ermöglicht, sondern auch bezüglich der Diagnostik der Erkrankungen wesentliche Fortschritte gebracht. Neben der genetischen Diagnostik steht eine rasche funktionelle Diagnostik zur Verfügung, die helfen kann, frühzeitig zwischen primären und sekundären Formen der Erkrankung und zwischen Perforin- und Exozytosedefekten zu unterscheiden. Dies hat wesentliche Bedeutung für die Therapie, insbesondere für die Entscheidung zur frühzeitigen Stammzelltransplantation. In diesem Vortrag werden die Implikationen der neuen genetischen Erkenntnisse für die Pathogenese und Diagnostik der HLH zusammengefasst.

Aktueller Wissensstand zum Tourette-Syndrom – von der Diagnostik bis zur Therapie

DGKJ-SY-129

Diagnostik und Epidemiologie des Tourette-Syndroms

K. Müller-Vahl¹

¹Klinik für Psychiatrie, Sozialpsychiatrie und Psychotherapie, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover

Das Tourette-Syndrom (TS) ist eine neuro-psychiatrische Erkrankung, die durch das Vorhandensein von multiplen motorischen und mindestens einem vokalen Tic gekennzeichnet ist. In Abgrenzung zu transienten Tic-Störungen wird für die Diagnose eines TS eine Erkrankungsdauer von mindestens einem Jahr gefordert. Per definitionem muss der Beginn der Tics vor dem 21. Lebensjahr liegen. Spontane Fluktuationen hinsichtlich Lokalisation, Art und Schwere sind für Tics charakteristisch. Typische

weitere Merkmale von Tics sind ein vorangehendes unwillkürliches Vorgefühl sowie die vorübergehende willentliche Unterdrückbarkeit. Beide Phänomene zeigen eine Altersabhängigkeit und können bei jüngeren Kindern fehlen. Da motorische Tics oft 2–3 Jahre früher als vokale Tics eintreten, kann im Beginn der Erkrankung zuweilen noch keine Abgrenzung gegenüber der chronisch-motorischen Tic-Erkrankung erfolgen. Die Schwere der Tics ist für die Diagnosestellung des TS unerheblich. Bei der Mehrzahl der TS-Patienten ist von einer geringen oder mittelgradigen Ausprägung der Tics mit insgesamt gutartigem Verlauf auszugehen. Bis heute stehen keine apparativen Zusatzuntersuchungen zur Diagnose-sicherung zur Verfügung. Derartige Untersuchungen können in Einzelfällen zur differentialdiagnostischen Abklärung hilfreich sein. Da gerade bei gering ausgeprägtem TS über einen längeren Zeitraum hinweg oft keinerlei Tics zu beobachten sind, kann eine Videoaufnahme eine wichtige Hilfestellung bieten.

Heute ist unstrittig, dass Tics ein sehr häufiges Symptom sind. Bei etwa 412% aller Kinder im Grundschulalter treten vorübergehend Tics auf. Bei 34% bestehen chronische Tics, bei etwa 1% wird das Vorliegen eines Tourette-Syndroms angenommen. Da Tics im Verlauf oft spontan remittieren, sind Kinder und Jugendliche etwa 10x häufiger betroffen als Erwachsene. Das Geschlechterverhältnis liegt bei 3–4:1 zu Ungunsten der Jungen. Auch wenn bis heute kein zugrunde liegender Gendefekt identifiziert werden konnte, so gilt eine erbliche Disposition als gesichert. Es wird geschätzt, dass für Kinder eines betroffenen Elternteils das Risiko, eine Tic-Erkrankung zu entwickeln, bei etwa 5–10% liegt.

DGKJ-SY-130

Pathophysiologie des Tourette Syndroms

A. Münchau¹

¹Klinik für Neurologie, Hamburg

Das Gilles de la Tourette syndrome (GTS) ist eine häufige neuropsychiatrische Erkrankung mit dem Hauptmerkmal multipler motorischer und vokaler Tics. Die Pathophysiologie ist bislang nur unvollständig geklärt. Das Hauptaugenmerk wurde in vielen Studien auf das motorische System gelegt. Typischerweise geht Tics ein Dranggefühl voraus. Auch besteht häufig eine Überempfindlichkeit gegenüber sensorischen Stimuli, so dass neben einer abnormen Aktivität bzw. Struktur motorischer Regelkreise auch Auffälligkeiten im sensorischen System bei GTS Patienten zu vermuten sind. Einige jüngere neurophysiologische Arbeiten zur afferenten Inhibition und strukturelle Untersuchungen des Kortex von Kindern und Jugendlichen mit GTS stehen hiermit im Einklang. In einer morphometrischen Studie basierend auf „diffusion tensor magnetic resonance imaging“ (DTI) untersuchten wir die strukturellen Komposition der weißen Substanz von 15 erwachsenen nicht medikamentös behandelten GTS Patienten ohne komorbide Störung sowie von 15 gesunden Kontrollen. Wir untersuchten die regionale fraktionelle Anisotropie (FA) zur Darstellung von mikrostrukturellen Gruppenunterschieden. Daneben wurden die anatomischen Faserverbindungen mittels probabilistischer Faserdarstellung untersucht. Bei GTS Patienten fand sich bilateral eine Zunahme der FA in der weißen Substanz unterhalb des Gyrus prä- und postcentralis. Nach der probabilistischen Faserdarstellung gingen von dieser Region Fasern zum ipsilateralen Thalamus und weiter zum Zerebellum und über den Balken zum kontralateralen somatosensorischen Kortex aus. Die FA Zunahme korrelierte umgekehrt mit der Tic-Schwere.

Diese strukturellen Änderungen wären mit der Annahme einer abnormen Verzweigung von Faserverbindungen in der weißen Substanz des somatosensorischen Systems vereinbar. Die negative Korrelation zu Tics legt dabei nahe, dass es sich um kompensatorische Phänomene handelt, z.B. adaptative Reorganisation.

DGKJ-SY-131

Therapie des Tourette Syndroms

I. Neuner¹

¹Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Aachen

Das Tourette Syndrom ist eine neuropsychiatrische Erkrankung, die durch motorische und vokale Tics gekennzeichnet ist. Häufig treten die ersten Tics im Alter zwischen 4 und 6 Jahren erstmalig auf und erreichen um das zwölfte Lebensjahr ihre stärkste Ausprägung. Danach flachen sie häufig wieder ab und bilden sich in einem hohen Anteil von Patienten ganz zurück. Häufige Komorbiditäten des Tourette Syndroms sind Depression, ADHS und Zwangsstörungen.

Einen hohen Stellenwert nimmt die Diagnose und Aufklärung des Kindes, der Eltern und des Umfeldes über die Erkrankung ein. Bei der Therapieentscheidung ist es wichtig die Komorbiditäten mit zu berücksichtigen.

Unter dem Therapieziel Verminderung der Tics stehen verschiedene Medikamente zur Verfügung. Eine wichtige Rolle spielen hier die Wirkstoffe Tiaprid, Pimozid und atypische Neuroleptika wie Risperidon, Amisulpirid, Aripiprazol, Olanzapin und Quetiapin.

Informationsmaterial und Links zu Behandlern sind über die Deutsche Tourette Gesellschaft e.V. (www.tourette-gesellschaft.de) abrufbar.

DGKJ-SY-132

Besonderheiten des Tourette Syndroms in Kombination mit ADHS und Zwängen – von der Diagnostik zur Therapie

V. Roessner¹

¹Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden, Dresden

Bei etwa 90% der von einem Tourette Syndrom Betroffenen finden sich weitere psychiatrische Probleme. Oft ist die diagnostische Zuordnung einzelner Symptome schwierig. Dennoch ist man sich inzwischen sicher, dass bei etwa der Hälfte der Betroffenen zusätzlich eine Aufmerksamkeitsdefizit/Hyperaktivitätsstörung (ADHS) und/oder eine Zwangsstörung vorliegen. In diesem Zusammenhang stellt sich auch die Frage, welche Symptomatik vordringlich zu behandeln ist. Der Vortrag gibt einen umfassenden Überblick über den aktuellen Wissensstand auf diesem Gebiet. Er vermittelt zudem ganz praktische Hilfen, die mehr Sicherheit von der Diagnostik bis zur Therapie des Tourette Syndroms unter besonderer Berücksichtigung der beiden häufigsten komorbiden Störungen bietet.

Hämatologie/Onkologie II

DGKJ-PO-174

Pilozytisches Astrozytom Grad I mit multiplen spinalen Metastasen

J. Opper¹, K. Brühl², P. Gutjahr³

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Univ-Medizin d. J. Gutenberg-Universität Mainz, Mainz; ²Institut für Neuroradiologie, Univ-Medizin d. J. Gutenberg-Universität Mainz, Mainz; ³Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Päd. Hämatologie u. Onkologie, Univ-Medizin d. J. Gutenberg-Universität Mainz, Mainz

Einleitung: Das pilozytische Astrozytom ist das häufigste ZNS-Astrozytom im Kindesalter. Es stellt ungefähr 30% der primären Hirntumore. Hierbei können ca. 80% im Kleinhirn lokalisiert werden und die restlichen 20% verteilen sich auf die Hypothalamusregion, den 3. Ventrikel der Großhirnhemisphäre, das Chiasma opticum und den Hirnstamm. Bisher sind wenige Fälle maligner Transformation und Metastasen von low-grade Astrozytomen beschrieben. Die seltene Metastasierung erfolgt durch spinale Metastasen. Die 25-Jahresüberlebensrate eines pilozytischen Astrozytoms Grad I liegt nach Resektion zwischen 50% und 94%.

Kasuistik: Im vorliegenden Falle berichten wir über ein nunmehr 8-jähriges Mädchen, dem im Alter von 20 Monaten ein Tumor im Kleinhirnbereich mit großen zystischen Anteilen und einer Einengung des 4. Ventrikels entnommen wurde. Histologisch zeigte sich ein pilozytisches Astrozytom Grad I. 4 Jahre später drängten die Erkenntnisse des CT, das aufgrund einer Verschlechterung des Gangbildes, Kopfschmerzen sowie morgendlichem Nüchternbrechen durchgeführt wurde, den dringenden Verdacht eines Rezidivwachstums in der hinteren Schädelgrube mit Hirnstammkompression und supratentoriellem Liquoraufstau auf. Im MRT zeigte sich ein Rezidiv. Es erfolgte eine Resektion. Ca. 1 weiteres Jahr später trat bei dem Mädchen ein Schiefhals auf, bei dem folgenden MRT wurde allerdings ein erneutes Rezidiv ausgeschlossen. Der Gang verschlechterte sich in den folgenden Monaten weiter, hinzu kamen auch noch vermehrte Schmerzen in den Beinen. Im MRT der BWS und LWS zeigte sich eine Raumforderung im Bereich L4-S2 auf. Nach Resektion dieser ergab die Histologie, dass es sich um eine Abtropfmetastase des bekannten pilozytischen Astrozytoms Grad I handele. Ein MRT des Schädels und des Spinalkanals 4 Monate später zeigte dann multiple spinale Metastasen im HWS- sowie LWS-Bereich mit Auftreibung der Dura sowie einem auffälligen cerebellärem Resektionsrand. Daraufhin begannen wir mit Chemotherapie nach SIOP Low Grade Glioma 2004. Nach 2 Blöcken ergaben sich vermehrte Schmerzen, es zeigten sich eine klinische Verschlechterung sowie ein deutlicher Tumorprogress. Daher begannen wir mit einer Radiatio mit 36 Gray. 4 Monate nach Ende dieser zeigte sich im MRT keine Befundverschlechterung. Und auch die klinische und neurologische Symptomatik besserte sich langsam mit intensiver Physiotherapie.

Fazit: Das selten metastasierende pilozytische Astrozytom Grad I ist nur bedingt chemo- oder radiosensibel. Ein progression-freies Überleben kann durch eine aggressive Resektion, die mit einer Chemotherapie und / oder einer Radiatio kombiniert wird, erreicht werden.

DGKJ-PO-175

Fallbericht: X-linked Dominant Protoporphyrin – eine neue Form der Porphyrie

Chr. Landefeld¹, K. Kentouche¹, L. Kawan¹, B. Gruhn¹, J. F. Beck¹, U. Stölzel²
¹Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder- u. Jugendmed., Jena; ²Sächsisches Porphyriezentrum - Klinik für Innere Medizin II, Klinikum Chemnitz, Chemnitz

Einleitung: Die X-linked Dominant Protoporphyrin (XLD) wurde erstmals 2008 von Whatley et. al. beschrieben. Ursache ist eine Mutation im X-Chromosomalen ALAS-2-Gen. Genprodukt ist die Aminolävulinat-Synthase, ein Schlüsselenzym der Häm-Synthese. Folge ist eine gesteigerte Porphyrinsynthese, welche zu Lichtunverträglichkeit und Leberschäden führt.

Fall: Wir berichten über einen 8-jährigen Jungen, der sich im August 2007 mit der Diagnose einer Erythroetischen Protoporphyrin in unserer Klinik vorstellte. Eine Mutation im Ferrochelatase-Gen konnte nicht nachgewiesen werden. Es zeigten sich erhöhte Lichtempfindlichkeit, sowie eine beginnende Leberzirrhose (Child A). Im Verlauf kam es zu einem Schub der Erkrankung mit Leberbeteiligung. Es folgte die Therapie mit Häm- und Erythrozytentransfusionen, und Austausch- und Plasmapheresen zur Eliminierung der Porphyrine. Nach Stabilisierung der Leberfunktion erfolgte eine Fremdspenderknochenmarkstransplantation. Bei Entgraftmentfailure musste durch ein autologes Backup die hämatopoetische Funktion wiederhergestellt werden. Die weitere Therapie bestand in regelmäßigen Erythrozytentransfusionen zur Unterdrückung der eigenen Erythrozytensynthese. Mit dieser Therapie konnte ein deutlicher Rückgang der Protoporphyrinbelastung erreicht werden.

Ende 2008 wurde die Mutation im ALAS-2-Gen nachgewiesen und die Diagnose der XLD gestellt. Beim Bruder und der Mutter zeigte sich die gleiche Mutation. Aufgrund dieser Erkenntnisse müssen neue Therapiekonzepte bei unseren Patienten und den betroffenen Familienmitgliedern diskutiert werden.

DGKJ-PO-176

Fallbericht: Multifokale infantile Myofibromatose mit intrakraniell Befall

A. Kresz¹, F. Neuwirth², S. Corbacioglu¹, K. Debatin¹, D. Steinbach¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinik Ulm, Ulm;

²Klinik für diagnostische und interventionelle Radiologie, Universitätsklinik Ulm, Ulm

Einleitung: Die infantile Myofibromatose ist eine seltene semimaligne Erkrankung im Neugeborenen- und Säuglingsalter. Eine solitäre und multifokale Form mit und ohne viszerale Beteiligung werden unterschieden. Selten sind dabei intrakranielle Herde beschrieben.

Obwohl die Erkrankung in der Regel selbstlimitierend verläuft, wird bei viszeraler Beteiligung eine Mortalität von bis zu 80% angegeben. Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung gibt es bisher kein evidenzbasiertes Therapiekonzept.

Kasuistik: Anamnese: Wir berichten über ein aktuell 14 Monate altes Mädchen, bei dem bereits bei Geburt zwei subkutane Weichteiltumore parieto-occipital sowie am Oberschenkel auffielen, die im Verlauf größenprogressiv waren.

Diagnostik: Die immunhistologische Untersuchung zeigte einen proliferationsaktiven spindelzelligen Tumor mit Zeichen einer glatt-muskulären Differenzierung. Es wurde die Diagnose einer infantilen Myofibromatose gestellt.

Verlauf: Sonographisch wurden weitere subkutane, muskuläre und viszerale Raumforderungen beschrieben (Axilla, im Bereich des M. iliacus, Leber, Milz). MR-tomographisch konnten multiple weitere Herde nachgewiesen werden, u. a. auch intrakranielle Myofibrome an der Dura: zwei am Sinus sagittalis superior mit Sinuskompression; sowie ein temporales Myofibrom, welches die Schädelbasis bis in das Kiefergelenk infiltrierte.

Therapie: Die Gefahr lebensbedrohlicher Komplikationen durch die intrakraniellen Tumore führte zu einer dringenden Therapieindikation. Aufgrund der Inoperabilität wurde eine Chemotherapie mit vier VAC-Blöcken (Vincristin, Adriamycin, Cyclophosphamid) durchgeführt. Im anschließenden MRT zeigte sich ein deutlicher Regress der multilokulären intrakraniellen und viszeralen Myofibrome. Zwei weitere geplante Chemotherapieblöcke wurden aufgrund des positiven Ansprechens durch die Eltern abgelehnt. Es folgen engmaschige bildgebende Kontrollen der einzelnen Läsionen.

Schlussfolgerung: Bei der infantilen Myofibromatose kann neben einem viszeralen Befall auch eine intrakranielle Manifestation die Therapieindikation erheblich beeinflussen. Es sollte daher immer eine ausgedehnte Diagnostik inklusive des Neurokraniums, z.B. mittels Ganzkörper-MRT durchgeführt werden. Die Kombinationstherapie aus Vincristin, Adriamycin und Cyclophosphamid scheint sich in diesem Fall als sehr gut wirksam zu erweisen.

DGKJ-PO-177

Fallbeispiel: Kind mit pilozytischen Astrozytom Grad I und spinalen Metastasen

N. Karabul¹, P. Gutjahr¹

¹Kinderklinik, Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Mainz

Das Mädchen war im Alter von ca. 3 Jahren mit klinischen Zeichen des Hirndruckes auffällig geworden. Im MRT des Schädels fand sich ein zerebellärer Tumor. Dieser wurde im Sinne einer Tumormassenreduktion größtenteils entfernt, die Histologie zeigte ein pilozytisches Astrozytom. Drei Jahre später war dieser kleine Resttumor deutlich größer geworden, es erfolgte eine Rezidiv-Operation und eine Anlage eines VP-Shunt. Nach einem weiteren Jahr zeigte die Patientin Gangstörungen und Probleme bei der Blasenentleerung. Als Ursache erwies sich eine spinale Tumoraussaat. Auch Zweitbeurteilungen der histologischen Präparate bestätigten die Diagnose eines pilozytischen Kleinhirnstrozytoms mit spinalen Metastasen. Es wurde eine subtotale Tumorsektion nach Laminektomie L4/5 durchgeführt, mit nur geringer Besserung als Resultat der Operation. Dieser ungewöhnliche Befund eines pilozytischen Kleinhirnstrozytoms mit spinalen Metastasen wurde diskutiert und eine zy-

tostatische Behandlung begonnen. Nach 2 Blöcken Chemotherapie mit Etoposid, Carboplatin und Vincristin mit dreiwöchiger Pause zeigte sich eine progrediente Symptomatik. Es schloss sich eine craniospinale Radiotherapie mit 36 Gy innerhalb von 8 Wochen an. Auch diese Behandlung zeigte keine Veränderung des Tumors cerebellär und spinal.

Diskussion und Kommentar: Es ist von einer Resistenz des pilozytischen Kleinhirnstrozytoms gegenüber Radio- und Chemotherapie auszugehen. Die weitere Behandlung ist symptombezogen, die Prognose ist extrem ungünstig einzuschätzen. Die spinale Metastasierung eines pilozytischen Astrozytoms wird in 1% der Fälle mit cerebellären Astrozytomen beschrieben, mehrere Autoren berichten, dass mit Hilfe von Chemo- und Radiotherapie ein progressionsfreies Überleben erzielt werden kann, genaue Angaben zur Überlebensdauer gibt es nicht. Malignes Verhalten (mit Metastasierung) scheint nicht unbedingt an eine patho-histologische Beurteilung des Gutartigen gekoppelt zu sein. Der klinische Verlauf zeigt einen malignen Verlauf, auch wenn die Histologie einen gutartigen Tumor beschreibt.

Die Grenzen der Malignität gegenüber der Benignität kennen wir auch bei den Pons-Gliomen, bei denen die Lokalisation auch einem histologisch benignen Tumor ein malignes Geschehen macht.

DGKJ-PO-178

Differentielle Genexpression in fetalen und adulten Megakaryozytenprogenitoren: Implikationen für DS-TMD und AMKL

K. Wieland¹, A. Cantor²

¹Kinderklinik München Schwabing, Klinikum Rechts der Isar, Technische Universität München, München; ²Children's Hospital Boston, Harvard Medical School, Boston, USA

Ungefähr zehn Prozent der Kinder mit Down Syndrom werden mit einem Transienten Myeloproliferativen Syndrom geboren (DS-TMD) welches eine Spontanheilung innerhalb der ersten Lebensmonate zeigt. Zwanzig bis dreißig Prozent der Kinder mit DS-TMD entwickeln im weiteren Verlauf jedoch eine akute megakaryoblastische Leukämie (DS-AMKL), typischerweise innerhalb von zwei Jahren. Kürzlich konnte gezeigt werden, dass sowohl DS-TMD als auch DS-AMKL Zellen Mutationen in dem zentralen megakaryozytären Transkriptionsfaktor GATA1 tragen, welche zu der exklusiven Produktion einer kurzen GATA1-Isoform (GATA1s) führen. Der Mechanismus über den GATA1s in DS-TMD und DS-AMKL wirkt, ist bisher nur marginal bekannt. Transgene Mäuse, die so entwickelt wurden, dass sie ausschließlich GATA1s exprimieren, zeigen Hyperproliferation von Megakaryozyten aus fetaler Leber, aber normales Wachstum von Megakaryozyten, die aus adultem Knochenmark gewonnen wurden. Dies legt nahe, dass besondere Umgebungsbedingungen oder Megakaryozytenpopulationen in fetaler Leber verglichen mit adultem Knochenmark den unterschiedlichen Einfluss von GATA1s auf die Megakaryopoese bedingen.

Um die Mechanismen, die diesen differentiellen Effekten unterliegen, zu verstehen, verglichen wir Genexpressionsprofile von wildtyp (WT) Megakaryozytenprogenitoren (MkPs) welche direkt aus murinen, fetalen Lebern (FL) und aus adultem Knochenmark (BM) isoliert wurden. Die Zellen wurden basierend auf dem Immunophänotyp lin⁻ sca1⁻ ckit⁺ CD41⁺ CD150⁺ FACS sortiert, was, wie kürzlich demonstriert wurde, megakaryozytäre Vorläufer selektiert. Im Anschluss wurde eine Affymetrix 3' cDNA Expressionsanalyse mit aus sortierten FL und BM MkPs gewonnener RNA durchgeführt. Es zeigte sich, dass Interferon alpha (IFN alpha) induzierbare Gene, welche zur p200 Familie gehören, in MkPs aus adultem Knochenmark im Vergleich zu fetaler Leber beeindruckend hoch reguliert waren. Gene set enrichment analysis (GSEA) bestätigte die breite Hochregulation der IFN alpha Signalkaskade, ebenso die Hochregulation des JAK-STAT Signalwegs in BM MkPs verglichen mit FL MkPs. Diese Feststellungen wurden mittels RT-PCR und in situ Immunohistochemie validiert. Andere Untersuchungen belegen, dass STAT1 ein direkt von GATA1 regulierter Faktor und zudem ein bedeutender Effektor des IFN alpha Signalwegs ist. Wir stellten daher die Hypothese auf, dass gesteigerte IFN alpha Aktivität im Knochenmark die potentiellen, durch

GATA1s bedingten Defizite des IFN alpha/ STAT1 Signalwegs während der Megakaryopoese kompensiert. In vitro konnte ein ausgeprägter antiproliferativer Effekt durch IFN alpha auf die fetalen, ausschließlich GATA1s exprimierenden und dadurch hyperproliferierenden Megakaryozyten nachgewiesen werden. Diese Befunde können zur Aufklärung der Pathogenese des DS-TMD beitragen.

DGKJ-PO-179

Entzündlich vs. maligne: Präsakrale plasmazelluläre Osteomyelitis unter dem Bild eines malignen Tumors

E. Dirkwinkel¹, K. Bochennek¹, T. Klingebiel¹, D. Schwabe¹, H.-P. Grüttner¹
¹Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Klinikum der J.W. Goethe Universität, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Frankfurt

Raumforderungen im Bereich der Knochen-Weichteil-Grenze stellen trotz moderner Bildgebung eine diagnostische Herausforderung dar. Wir berichten über den Fall eines 14 Jahre alten Mädchens, das mit seit zwei Wochen zunehmenden Schmerzen im Bereich der Sakralwirbelsäule beim Kinderarzt vorstellig wurde. Die übrige Anamnese war unauffällig, die Blutwerte bis auf eine mäßig erhöhte BSG (26/52) blande. Die Sonographie der Region zeigte eine 3,3x1,4 cm große Raumforderung im prä- und parasakralen Weichteilgewebe mit Überschreiten der Weichteil-Knochen-Grenze. Im MRT stellte sich die Raumforderung trotz einwöchiger antibiotischer Therapie und klinisch rückläufiger Symptomatik größtenprognedient dar. In der T1 Wichtung zeigte sich eine starke Kontrastmittelanreicherung, in der T2 Wichtung fand sich eine linksbetonte, flächige Signalsteigerung im 1. und 2. Sakralwirbel. Da die erweiterte Bildgebung (Nativ-Rö, CT, Skelett-Szintigramm) ebenfalls keine Diagnosestellung ermöglichte, erfolgte die Biopsie des Befundes. Aufgrund der Lage und der unterschiedlichen Tumoranteile entschied man sich hierbei für ein offenes, transabdominelles exploratives Vorgehen. Das Tumorgewebe, das unter Sicht aus dem präsakralen Bereich gewonnen werden konnte, imponierte makroskopisch wie ein Sarkom. Zudem wurde eine Knochenstanze aus dem infiltrierten Sakralwirbelkörper entnommen. Während die histopathologische Untersuchung der Probe aus der präsakralen Raumforderung das Bild einer chronischen, unspezifischen Entzündung mit Verdacht auf einen Morbus Ormond (retroperitoneale Fibrose) zeigte, fanden sich im Abrollpräparat der Knochenstanze bereits deutliche Zeichen einer Plasmazellinfiltration. Erst nach Entkalkung des Knochenzylinders konnte auch histopathologisch die Diagnose einer plasmazellulären Osteomyelitis gestellt werden. Die mikrobiologische Aufarbeitung erbrachte neben koagulasenegativen Staphylokokken keinen weiteren Erregernachweis.

Nicht nur bei lytischen, sondern auch bei raumfordernden Prozessen mit Malignitätsverdacht im Bereich der Knochen-Weichteil-Grenze gehören Osteomyelitiden zu den wichtigsten Differentialdiagnosen. Unauffällige oder moderat erhöhte Entzündungsparameter und Nichtansprechen auf antibiotische Therapien schließen entzündliche Prozesse nicht aus. Die Sicherung der Diagnose muss durch eine Biopsie erfolgen, die eine repräsentative, ausreichend große Probenentnahme ermöglicht. Dabei sollten die verschiedenen Differentialdiagnosen bereits bei der weiteren Aufbereitung der Probe berücksichtigt werden (nativ, Formalin, Abrollpräparat, Kultur). So kann z.B. ein Abrollpräparat bei Knochen- oder Knochenmarkbiopsien, deren histopathologische Aufarbeitung aufgrund der notwendigen Entkalkung häufig mehrere Tage benötigt, schon frühzeitig einen entscheidenden Hinweis für Diagnose und Therapie geben.

DGKJ-PO-180

Partiell histiozytär differenziertes malignes Sarkom der Milz im Kindesalter: Erfolgreiche Therapie eines sechsjährigen Jungen nach Protokoll LCH II

N. C. Schmidt¹, D. Steinbach¹, K. Debatin¹, S. Corbacioglu¹

¹Universitäts-Kinderklinik, Ulm

Fallbericht: Wir berichten über einen sechsjährigen Jungen mit seit 4 Wochen bestehenden diffusen Schmerzen der linken Flanke. Außer einem Fahrradunfall war die weitere Anamnese unauffällig, insbesondere keine B-Symptomatik. Der Patient präsentierte sich in gutem Allgemeinzustand. Abgesehen von einer unter dem Rippenbogen tastbaren Milz war der Untersuchungsbefund blande. Die Abdomensonographie zeigte dann eine Raumforderung der Milz mit unklarer Dignität.

Ergebnisse: Die laborchemischen Parameter, insbesondere das Blutbild/Differentialblutbild, LDH, AFP und β -HCG, waren unauffällig. Im MRT wurden differentialdiagnostisch ein Hamartom sowie ein Lymphom diskutiert. Aufgrund einer sonographisch leichten Größenprogredienz wurde eine Teilresektion der Milz mit en-bloc-Resektion des Tumors durchgeführt. Histologisch wurde die Diagnose eines partiell histiozytär differenzierten malignen Sarkoms der Milz gestellt. Immunhistochemisch konnten CD 68, Vimentin und HLADR nachgewiesen werden. Das Sarkom war negativ für Desmin, Aktin, SMA, Myogenin, Myo-D1, CD99, CD1A, S-100, NSE, GFAP, LCA, CD11c, CD21, CD23, CD57, Lysozym, Naphtol, c-kit, CD34, CD31, Faktor-8 und Melan-A. Bei im Verlauf FDG positiven Herden im ventralen Abdomenbereich wurde die Restmilz extirpiert, um einen anderweitig bildgebend okkulten Resttumor auszuschließen. Weitere Staging-Untersuchungen inklusive MRT-Schädel und Knochenstanze waren unauffällig. Aufgrund der Ähnlichkeit der Tumorzellen mit Zellen einer Langerhanszell-Histiozytose wurde im Anschluss an die zweite Operation eine Chemotherapie laut Protokoll LCH II, Risikogruppe B mit Prednisolon, VP16, Vinblastin und 6-MP durchgeführt. Der Therapieverlauf war komplikationslos. Die Verlaufskontrollen waren unauffällig. Seit 1,5 Jahren finden nun regelmäßige Nachsorgeuntersuchungen mit Abdomen-Sonographie und MRT statt, ohne Anhalt für ein Rezidiv.

Diskussion: Histiozytäre Sarkome sind sehr seltene Tumore, insbesondere im Kindesalter. Sie haben eine schlechte Prognose und finden sich meist in Lymphknoten, der Haut und im Gastrointestinaltrakt. Systemische Symptome wie Fieber und Gewichtsverlust können auftreten. Häufig kommt es zu Hämophagozytose mit Anämie und Thrombozytopenie. In der Literatur sind 18 pädiatrische Fälle im Alter zwischen 3 Monaten und 15 Jahren mit unterschiedlichen Manifestationsorten beschrieben. Typischerweise sind diese Sarkome immunhistochemisch positiv für CD68 (100%, wichtigstes Antigen), Lysozym (94%), S100 (33%) und negativ für CD1a (0%) und CD21/35 (0%). Die niedrigen Fallzahlen erlauben keine einheitliche Therapieempfehlung. Beschrieben sind unbefriedigende Ansätze mit Chemotherapie oder Bestrahlung. In einem Fallbericht wurde erfolgreich mit Thalidomid therapiert. Aufgrund der Ähnlichkeit mit Langerhanszellen wählten wir Protokoll LCH II. Ein solitärer Milzbefall ist in der Literatur bisher nicht beschrieben, ebenso wenig wie eine erfolgreiche, obwohl verhältnismäßig milde Therapie laut dem LCH-II-Protokoll.

DGKJ-PO-181

Wirkung von Wachstumsfaktoren auf die Neurodegeneration, und die Tumorgenese bei Ataxia teleangiectasia

R. Schubert¹, N. Schmitz¹, J. Pietzner¹, R. Dresel¹, F. Hoche¹, S. Zielen¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Die Ataxia teleangiectasia (AT) ist eine autosomal rezessive Erkrankung gekennzeichnet durch eine Neurodegeneration mit progressiver Ataxia, humoralem sowie zellulärem Immundefekt, rezidivierenden Infektionen der Atemwege, einer verstärkten Strahlensensitivität und einem stark erhöhten Malignomrisiko. Zusätzlich fallen die Patienten durch Zeichen früheren Alters, Glukoseintoleranz, Insulinresistenz und Minderwuchs

auf. Störungen des Wachstums und der Gewichtszunahme beginnen in der frühen Kindheit und führen zu einer ausgeprägten Dystrophie der Patienten. Dieser Mangel an „Vitalität“, ist ein wichtiger Faktor der Erkrankung und trägt entscheidend zur Progressivität der Neurodegeneration und der Immunstörung mit erhöhter Infektanfälligkeit der Patienten und ihrem damit verbundenen Leidensdruck bei.

In dieser Expertise soll im Rahmen der Grundlagenforschung diskutiert werden, inwieweit Wachstumsfaktoren einen Einfluss auf die ATM-abhängige Regulation der GH/IGF-I Signalkaskade und auf die Neurodegeneration ausüben. In diesem Zusammenhang sollen die neuesten Ergebnisse der Studie an der Atm Knock-out Maus vorgestellt werden.

Die Behandlung mit Wachstumshormon verlängerte die Lebensdauer der Atm Knock-out Mäuse signifikant (197 Tage gegen 138 Tage, $P < 0,05$). Es zeigte sich, dass in Atm Knock-out Mäusen die Bildung von Insulin Growth Faktor-I (IGF-I) im Vergleich zum Wildtyp signifikant vermindert war ($P < 0,05$). Die Gabe des Wachstumshormons resultierte in einer erhöhten T-Zellzahl ($P < 0,05$) und es fand sich ein Trend zu einer verbesserten Lokomotorik ($P < 0,069$).

Die Wachstumshormongabe hat einen positiven Effekt auf den Phänotyp der Atm Knock-out Maus und könnte auch einen klinischen Benefit für die Patienten darstellen.

DGKJ-PO-182

Makrohämaturie und akutes Nierenversagen bei akuter Immuntrombopenie (ITP)

V. Varnholt¹, S. Reich¹, H. Ringe¹, A. Gratopp¹, J. Gellermann¹, H. Lode¹, G. Gaedicke¹

¹Charite Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Berlin

Einleitung: Schwere Blutungen treten bei der ITP mit einer Häufigkeit von 3–10% der Fälle auf, trotzdem gilt die Prognose der akuten ITP als sehr gut; bei den sehr seltenen lebensbedrohlichen Komplikationen handelt es sich fast ausschließlich um intrakranielle Blutungen.

Kasuistik: Wir berichten über eine 16-jährige Patientin mit ITP nach einem fieberhaften Infekt. Erstsymptome: verlängerte Regelblutung, Petechien und Epistaxis. Laborbefunde bei Klinikaufnahme: Hb 12.7 g/dl, Leukozyten 6.7/nl, Thrombozyten 1/nl, LDH 191 U/l, CrP neg., Elektrolyte und Retentionswerte im Normbereich.

Therapie: Immunglobulin (250 mg/kg KG), dann Dexamethason und nochmals Immunglobulin (800 mg/kg KG). Passager Entlassung nach Hause, dort – nach 6 Tagen – langsame AZ-Verschlechterung: Kopfschmerzen (-> eigenmächtige Einnahme von 1x400 mg ASS), dann Erbrechen, Durchfall und Makrohämaturie. 3 Tage später erneute Klinikaufnahme; Labor: Hb 6.5 g/dl (->EK-Gabe), Thrombozyten 2/nl, Kreatinin 5.6 mg/dl, Harnstoff 80 mg/dl; trotz Infusionstherapie Ausbildung einer Anurie. Sonographisch Darstellung von Koageln in der Blase und von erweiterten Ureteren. Nierenbiopsisch wurden eine Glomerulonephritis und eine thrombotische Mikroangiopathie ausgeschlossen. Beginn einer veno-venösen Hämofiltration, außerdem – bei respiratorischer Insuffizienz (Lungenödem) – kontinuierliche Masken-CPAP-Anwendung. Eine Plasmapherese musste wegen allergischer Reaktion auf eine Plasmakonserven beendet werden. EK und TK wurden mehrfach gegeben. Autoantikörper gegen thrombozytäre Glykoproteinkomplexe wurden nachgewiesen.

Einsetzende Diurese 1 Woche nach Beginn der Hämofiltration. Wegen fortbestehender Thrombopenie wurden nochmals Corticoide (Methylprednisolon) und dann Immunglobulin (800 mg/kg KG) gegeben. Die Hämofiltration konnte – bei inzwischen deutlich gebesserter Nierenfunktion – beendet werden. Die Makrohämaturie bestand fort; sonographisch wurden – 10 Tage nach Beendigung der Hämofiltration – Koagel im rechten Nierenbecken und Ureterabgang und eine konsekutive Nierenbeckenerweiterung dargestellt ->Einlage einer Ureterschleife: über diese Abgang von Koageln, dann Rückbildung der Pyelondilatation. Erneute Corticoidgabe (Triamcinolon), dann langsamer Anstieg der Thrombozyten (12 Tage später: 44/nl; an diesem Tag auch Entlassung nach Hause mit noch bestehender Makrohämaturie). In den nächsten Wochen noch

schwankende Thrombozytenzahlen; nach einigen Monaten Stabilisierung. 2 Jahre später Nierenfunktion und Thrombozytenwerte normal, Nierensonographie unauffällig.

Diskussion: Die Ursache des akuten Nierenversagens bei unserer Patientin ist nicht vollständig geklärt: die Koagelbildung im Bereich der ableitenden Harnwege bei Makrohämaturie mit konsekutivem postrenalem Nierenversagen ist am wahrscheinlichsten (DD: NW der Immunglobulinabgabe). Dass die einmalige ASS-Einnahme (zu Hause) die Symptomatik noch verstärkt hat, ist nicht auszuschließen; somit sollten bei bestehenden ITP Patient und Eltern dringend auf die Vermeidung dieses Medikaments hingewiesen werden.

DGKJ-PO-183

Wiederholte Einblutungen erfordern die Resektion beim kongenitalen mesenchymalen Brustwandhamartom

J.-Chr. Bieda¹, K. Barenberg¹, R. Wunsch², I. Stricker³, S. Teubner⁴, R.-B. Tröbs¹
¹Kinderchirurgische Klinik im Marienhospital, Herne; ²Vestische Kinderklinik, Datteln; ³Institut für Pathologie der Ruhr-Universität Bochum am Universitätsklinikum Bergmannsheil, Bochum; ⁴Frauenklinik im Marienhospital, Herne

Mesenchymale Brustwandhamartome sind seltene, gutartige Neubildungen, die sich meist im Neugeborenenalter manifestieren. Die klassische Therapie besteht in der Resektion der häufig sehr großen Hamartome mit dem Nachteil späterer Thoraxwanddeformitäten. Die neuere Literatur beschreibt aber einen konservativen Therapieansatz als Option bei asymptomatischen Kindern mit der Aussicht auf eine spontane Regression.

In dem vorgestellten Fall eines pränatal diagnostizierten und 7cm⁺5,3 cm großen mesenchymalen Brustwandhamartoms wurde im Alter von 8 Wochen die Resektion aufgrund wiederholter anämisierender Einblutungen mit konsekutiver Größenzunahme notwendig.

Schlussfolgernd ist festzustellen, dass bei einem konservativen Therapieansatz eine engmaschige klinische Kontrolle erforderlich ist und im Bedarfsfall die operative Therapieoption kurativ ist.

DGKJ-PO-184

Multiple inflammatorisch-myofibroblastische Tumoren im Abdomen – ein seltenes Krankheitsbild

T. Bernig¹, A. Kaufhold¹, Chr. Weigel², C. Müller³, R. Warzok⁴, R.-D. Stenger¹
¹Kinderklinik, Ernst-Moritz-Arndt Universität, Greifswald; ²Ernst-Moritz-Arndt Universität, Institut für Radiologische Diagnostik und Neuroradiologie, Greifswald; ³Ernst-Moritz-Arndt Universität, Klinik für Kinderchirurgie, Greifswald; ⁴Ernst-Moritz-Arndt Universität, Institut für Pathologie, Greifswald

Einführung: Der inflammatorisch-myofibroblastische Tumor (IMFT) umfasst Myofibroblasten- und Entzündungszelleninfiltrate (zumeist Plasmazellen) mit teilweise hoher Proliferationsrate. Von der Malignität ist er als „borderline“-Läsion einzustufen. Er kann überall im Körper auch multifokal auftreten. Anhand eines im Kindes- und Jugendalter seltenen Falls mit IMFT soll Diagnostik und Therapie dargestellt werden. Kasuistik: Ein 17-jähriger klagte über Oberbauchschmerzen links. Bei erhöhten Serum-Amylase (max. 3,56 µkatal/l) und -Lipasewerten (max. 33,1 µkatal/l) wurden sonographisch eine Pankreatitis und Cholelithiasis ausgeschlossen. Die Gastroskopie war ohne pathologischen Befund. Ein abdominelles CT zeigte einen verdickten Corpus- und Schwanzbereich des Pankreas (3×7 cm) mit einem verminderten KM-Enhancement. Kaudal des Pankreaskopfes fand sich eine inhomogene, Raumforderung von ca. 5 cm im Durchmesser. Eine weitere umschriebene, ovale und hypodense Struktur (2,5×1,5 cm) wurde an der lateralen Kontur der linken Niere gesehen. Im Rahmen der weiterführenden onkologischen Diagnostik ergab die Ganzkörper-PET-CT (Charite Berlin; 280 MBq F18-FDG, 80 ml Ultravist 370) das Vorliegen eines mesenterialen Tumors (FDG-positiv) im Mittelbauch; daneben zeigten sich eine Pankreasverdickung (2 angrenzende positive FDG-PET-Herde im Korpus- und ein weiterer

im Kaudabereich), eine mesenteriale LKS im rechten Unterbauch (FDG-positiv) sowie in der linken Niere eine weitere hypoperfundierte dorsokraniale Raumforderung (FDG-positiv). In der durchgeführten PE (Klinik für Kinderchirurgie, Direktor Prof. W. Barthlen) histologischer Nachweis eines IMFT (Immunhistochemie: ALK-1-neg.). Nach 4 Zyklen Chemotherapie (VAC; CWS-2002 P) war im Re-Staging eine Befundregredienz nachweisbar. In der anschließenden Operation konnten der mesenteriale Herd sowie der Nierenbefund organerhaltend vollständig reseziert werden. Das makroskopisch unauffällige Pankreas wurde nur biopsiert. Histologisch zeigten sich deutliche regressive Veränderungen bzw. im Pankreas nur noch Fibrosen.

Schlussfolgerungen: Der IMFT wird ubiquitär einzeln oder multipel im Weichteilgewebe mit unsicherer Prognose beobachtet. Bei intraabdomineller Lokalisation treten zumeist Schmerzen auf. Die nachfolgende Bildgebung, PE und Ganzkörper PET-CT führen zur Diagnose. Der Therapieerfolg nach Chemotherapie und Tumorresektion wird dann unter weiterer Bildgebung kontrolliert.

DGKJ-PO-185

Leptomeningealer glioneuroner Tumor unter dem Bild eines chronischen meningitischen Syndroms

¹Andrea Iglauer, ²T. Mitrovics, ³M. Lentschig, ³M. Bergmann, ¹T. Lieber, ⁴T. Pietsch, ⁵H. Meyer, ¹A. Pekrun
¹Klinikum Bremen-Mitte, Kinderklinik Prof. Hess, Bremen; ²Klinikum Bremen-Mitte, Neuroradiologie; ³Klinikum Bremen-Mitte, Neuropathologie; ⁵Klinikum Bremen-Mitte, Neurochirurgie; ⁴Institut für Neuropathologie, Bonn

Einleitung: Ein bisher gesunder 4-jähriger Patient entwickelte unter der Verdachtsdiagnose einer chronischen Meningoenzephalitis innerhalb von 3 Jahren eine progrediente neurologische Symptomatik mit Hydrozephalus internus, Epilepsie, Dysarthrie, Querschnittssyndrom und hirnorganischem Psychosyndrom.

Material und Methoden: Die Bildgebung erfolgte mit magnetresonanztomographischen Untersuchungen. Die Biopsien wurden aus Myelonauflagerungen Th 10/11, der Duralsackspitze L5/S1, der Dura, Arachnoidea und Hirnrinde und aus einer intramedullären Raumforderung in Höhe BWK 8/9 entnommen. Die Biopsien und der Liquor wurden mittels konventioneller Färbungen und immunhistochemisch mit der ABC-Methode untersucht.

Ergebnisse: Initialsymptome waren Erbrechen, Kopfschmerzen und Koordinationsstörung. Es zeigten sich Ataxie, Dysdiadochokinese und Abschwächung der Muskeleigenreflexe. Im Liquor bestand eine Proteinrhöpfung auf 1350 mg/l, Tumorzellen wurden nicht gesehen. Kernspintomographisch wurden rasenartige Auflagerungen und Verdickungen an der Hirnbasis und über dem Myelon mit intramedullärer tumorartig wirkender Struktur in Höhe BWK 8 gefunden. In mehreren Biopsien aus den Auflagerungen über Myelon bzw. Gehirn fand sich ausschließlich eine zellreiche Fibrose; Tumorgewebe wurde nicht diagnostiziert. Lediglich eine weitere Biopsie aus dem intramedullären Prozess zeigte neben überwiegender Fibrose ein winziges Fragment aus hellen Zellen mit wabigem Zytoplasma und ganglioiden Zellen. Die hellen Zellen reagierten positiv in Immunreaktionen gegen MAP2 und S100, die ganglioiden Zellen waren schwach Synaptophysin-positiv. Die Therapien mit Glucocorticoiden, antiviralen Substanzen, und Methotrexat blieben ohne Erfolg. Ein Chemotherapie-Versuch mit Carboplatin /Vincristin wurde bei Entwicklung eines Querschnittssyndroms und zunehmender Schwäche abgebrochen.

Diskussion: Die Befunde wären vereinbar mit einem glioneuronalen Tumor. Derartige Tumoren werden in der Literatur als „spinale niedriggradige Neoplasien mit extensiver leptomeningealer Dissemination“ beschrieben. Die bei unserem Patienten beschriebenen klinischen, neurologischen, histologischen Befunde gleichen den in der Literatur beschriebenen Einzelfallbeobachtungen. Möglicherweise handelt es sich hierbei um eine neue Entität von ZNS-Tumoren, die dem aktuellen WHO-System nicht zugeordnet werden kann.

Schlussfolgerung: Chronisch „entzündlichen“ Prozessen der Meningen können auch disseminierte Hirntumoren unterschiedlicher Differenzierung zugrunde liegen und sollten differentialdiagnostisch beachtet werden.

DGKJ-PO-186

Familiäre adenomatöse Polyposis coli mit schwerem Phänotyp und frühzeitiger Karzinomentstehung

M. Laaß¹, S. Straub¹, D. Aust², B. Klink³, S. Pistorius⁴

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Kinderklinik, Dresden; ²Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Technische Universität Dresden, Institut für Pathologie, Dresden; ³Institut für Klinische Genetik, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Technische Universität Dresden, Dresden; ⁴Klinik und Poliklinik für Viszeral-, Thorax- und Gefäßchirurgie, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Technische Universität Dresden, Dresden

Einleitung: Die klassische familiäre adenomatöse Polyposis coli (FAP) ist durch die Entwicklung von mehr als 100 Polypen im Kolon bzw. Rektum, die sich meist im Teenageralter ausbilden, definiert. Unbehandelt entwickeln fast all diese Patienten ein kolorektales Karzinom ca. 10–15 Jahre nach den ersten Adenomen. In 80% der Fälle kann eine pathogene Keimbahnmutation im APC (adenomatöse Polyposis coli) Gen als Ursache der Erkrankung identifiziert werden.

Wir berichten über eine Familie mit einer FAP, deren Sohn bereits im Alter von 16 Jahren ein nodal metastasiertes kolorektales Karzinom entwickelte.

Fallbericht: Bei dem jetzt 40-jährigen Vater wurde im 20. Lebensjahr eine Polyposis diagnostiziert. Mit 27 Jahren unterzog er sich einer Proktokolektomie. Seine Mutter war mit 38 Jahren an einem Kolonkarzinom erkrankt, ebenso wie deren Mutter. Im Intron 10 des APC-Gens wurde eine heterozygote Mutation nachgewiesen, die jedoch nicht sicher als pathogen gilt (unklassifizierte Variante).

Seine beiden Kinder, ein Sohn und eine Tochter, wurden uns erstmals im Alter von 16 bzw. 13 Jahren zur Vorsorgeendoskopie überwiesen. Klinisch waren beide beschwerdefrei. Bereits in der ersten Endoskopie wurden bei beiden Kindern jeweils mehr als 100 adenomatöse Polypen im Kolon und zahlreiche Polypen im Magen und Duodenum gesehen. Beim Sohn fanden sich im Kolon örtlich hochgradige intraepitheliale Dysplasien. Bei der anschließenden Kontrolle war die Passage im Sigma durch einen großen ulzerierten Polypen behindert. Wir überwiesen den Jungen daraufhin zur Operation. Intraoperativ wurde im Schnellschnitt ein mittelhoch differenziertes Adenokarzinom des rektosigmoidalen Überganges mit regionären Lymphknotenmetastasen nachgewiesen. Aufgrund der damit indizierten adjuvanten Chemotherapie wurde zunächst auf die Proktomukosektomie und Ileum-J-Pouch-Anlage verzichtet und ein endständiges Ileostoma unter Belassung des Rektumstumpfes angelegt. 9 Monate später erfolgte die komplettierende Operation. Intraoperativ fanden sich zu der Zeit kleinste Desmoide, jedoch kein Rezidiv des Karzinoms.

Nach ausführlichem Gespräch mit der Familie und der jetzt 14jährigen Tochter wurde bei dieser eine prophylaktische Proktokolektomie mit Anlage eines Ileum-J-Pouches durchgeführt. Im Resektat fanden sich hochgradige Dysplasien jedoch keine maligne Entartung.

Diskussion: Die Entstehung eines Kolonkarzinoms bei FAP-Patienten vor dem 20. Lebensjahr ist eine Seltenheit. Therapie der Wahl zur Prävention eines Kolonkarzinoms ist die prophylaktische restaurative Proktokolektomie mit ileoanaler J-Pouch-Anlage. Die Festlegung des Operationszeitpunktes sollte individuell und nach endoskopischen und histologischen Befunden, jedoch sicher vor der Karzinomentwicklung erfolgen. Warum die maligne Entartung in unserer Familie so früh eintritt, bleibt unklar, da die verursachende Mutation noch nicht identifiziert werden konnte.

Schlussfolgerung: Bei Risikopersonen für eine FAP sollte die Empfehlung für jährliche Koloskopien ab dem 10. Lebensjahr streng eingehalten werden. Bei einer schweren Polyposis mit höhergradigen Dysplasien kann eine Proktokolektomie noch vor der Vollendung der Pubertät notwendig sein, um die Entstehung eines Kolonkarzinoms zu verhindern.

DGKJ-PO-187

Case Report: Familiäres Gardner-Diamond Syndrom

H. Zillhardt¹, T. Dresbach¹, N. Siegler¹, J. Gillen¹, A. Simon¹, G. Fleischhack¹

¹Universitätsklinik Zentrum f. Kinderheilkunde, Bonn

Das Gardner-Diamond Syndrome bzw. Autoerythrozytäre Sensibilisierungssyndrom ist eine seltene und noch nicht vollständig verstandene klinische Präsentation von schmerzhaften ecchymotischen Läsionen, die meistens an den Extremitäten und im Gesicht auftreten. Als Begleitsymptomatik werden Kopf- und Gelenkschmerzen beschrieben. Es gibt Einzelfallberichte von pädiatrischen Patienten [1–4]. Eine familiäre Häufung wurde bisher nicht berichtet.

Wir berichten über drei Geschwister, die zeitgleich Hauteinblutungen entwickelten. Unter stationären Bedingungen wurden weitere Läsionen beobachtet. Alle Kinder berichteten über ein Brennen im Vorfeld, nach ein paar Stunden entwickeln sich an der angegebenen Stelle petechiale Einblutungen, die teils streifenartig teils fleckig konfiguriert sind. Als traumatischer Auslöser wurde von den Kindern der Tod ihrer Katze vor einer Woche angegeben.

Als externe Blutungsursache konnten Fremdeinwirkung, Kindesmissbrauch Infektionen mit Toxocariasis ausgeschlossen werden. Die Diagnostik hinsichtlich Gerinnungsstörungen, Autoimmunerkrankungen und hämatologischen Erkrankungen war unauffällig.

Die Ätiologie ist noch nicht vollständig geklärt, es wird eine Autoimmunreaktion auf eigene Erythrozyten diskutiert sowie einen Anstieg der lokalen Aktivität des tissue plasminogen activator (tPA), welcher bei Patienten mit psychogener Purpura beobachtet wurde [5]. Diese erhöhte Aktivität führt zu einer Ansammlung von lokalisierten Plasminaktivität, einer schnellen Auflösung von Fibringerinnsel und resultiert in einer Blutung. Nach intradermaler Injektion gewaschener Erythrozyten kommt es in manchen Fällen zu ecchymotischen Läsionen. Bisher sind keine Autoantikörper oder zytotoxische T-Lymphozyten beschrieben worden.

Literatur

1. Alvin P (1988) Gardner-Diamond syndrome and psychogenic purpura. Case report of a 16-year-old adolescent. *Ann Pediatr (Paris)* 35:333
2. Anderson JE, DeGoff W, McNamara M (1999) Autoerythrocyte sensitization (psychogenic purpura): a case report and review of the literature. *Pediatr Emerg Care* 15(1):47–48
3. Sorensen RU, Newman AJ, Gordon EM (1985) Psychogenic purpura in adolescent patients. *Clin Pediatr (Phila)* 24(12):700–704
4. Campbell AN, Freedman MH, McClure PD (1983) Autoerythrocyte sensitization. *J Pediatr* 103(1):157–160
5. Lotti T et al. (1993) Psychogenic purpura with abnormally increased tPA dependent cutaneous fibrinolytic activity. *Int J Dermatol* 32(7):521–523
6. Panconesi E, Hautmann G (1995) Stress, stigmatization and psychosomatic purpuras. *Int Angiol* 14(2):130–137
7. Takada Y, Urano T, Takahashi H, Nagai N, Takada A (1998) Effects of electric footshock and water immersion restraint stresses on fibrinolytic parameters in the plasma of rats. *Thromb Res* 89(3):107–114

Migranten-Medizin

DGKJ-PO-188

Der Einfluss des Migrationshintergrundes auf Entwicklungsauffälligkeiten bei Kindern zum Zeitpunkt der Einschulung

S. Oberwöhrmann¹, S. Bettge¹, S. Hermann¹, G. Meinschmidt¹

¹Senatsverwaltung für Gesundheit, Umwelt und Verbraucherschutz, Berlin

Hintergrund: Eine altersgerechte motorische, sprachliche und kognitive Entwicklung ist eine wichtige Voraussetzung für erfolgreichen Schulbesuch und gesellschaftliche Teilhabe. Neben der sozialen Lage der Familien wird zunehmend auch ein bestehender Migrationshintergrund als Einflussfaktor diskutiert.

Fragestellung: Ziel der nachfolgenden Auswertungen ist es, zu klären, in welchem Maße allein ein bestehender Migrationshintergrund einen Einflussfaktor für Entwicklungsauffälligkeiten darstellen kann bzw. in

wie weit der postulierte Zusammenhang von weiteren Faktoren beeinflusst wird.

Material und Methoden: Grundlage der Auswertungen sind die Daten aus den Einschulungsuntersuchungen des Landes Berlin 2007. Hierbei werden sowohl Merkmale der sozialen Lage der Familie als auch der Migrationshintergrund des Kindes standardisiert erhoben. Die Anamnese erfasst darüber hinaus u. a. die Dauer des Kitabesuchs und die Dauer des Fernsehkonsums. Die Befunde zum Entwicklungsstand werden mit dem Testverfahren S-ENS (Screening des Entwicklungsstandes bei Einschulungsuntersuchungen) erhoben, in dessen Rahmen auch eine Einschätzung der Kenntnisse der deutschen Sprache bei Kindern nichtdeutscher Herkunft erfolgt. Anhand der Daten werden die Einflussgrößen auf die motorische und sprachliche Entwicklung der Kinder mittels logistischer Regressionen analysiert.

Ergebnisse: Im Jahr 2007 wurden 26.309 Kinder untersucht. In den Subtests des entwicklungsdiagnostischen Screeningverfahrens zeigen 8–17% der Kinder Auffälligkeiten, die auf einen möglichen Förderbedarf hinweisen. Kinder aus Familien mit Migrationshintergrund sind signifikant häufiger entwicklungsuffällig als Kinder deutscher Herkunft. Dabei ergeben sich z. T. erhebliche Unterschiede je nach Herkunftsgruppe.

Die Risikofaktoren für Auffälligkeiten im Screening variieren in ihrer Einflussstärke je nach getestetem Entwicklungsbereich. So ist der Einfluss des Fernsehkonsums lediglich für Auffälligkeiten im sprachlichen Screening signifikant, nicht aber in den anderen Entwicklungsbereichen. Die Hauptrisikofaktoren für auffällige Screeningergebnisse sind Frühgeburtlichkeit (motorischer Bereich) und die Zugehörigkeit zur unteren sozialen Schicht. Der Migrationshintergrund hat lediglich Einfluss auf die sprachlichen Screeningergebnisse, und dies auch, wenn nur Kinder mit mindestens guten Deutschkenntnissen in die Analyse einbezogen werden. Hingegen sind unzureichende Kenntnisse der deutschen Sprache, nicht aber der Migrationshintergrund ein Risikofaktor für auffällige Screeningergebnisse im motorischen und Wahrnehmungsbereich.

Diskussion/Schlussfolgerung: Auch wenn der Anteil entwicklungsuffälliger Kinder im Screening vor der Einschulung bei Kindern mit Migrationshintergrund größer ist als bei ihren Altersgenossen deutscher Herkunft, so erklärt die nichtdeutsche Herkunft dies nicht per se, sondern die Unterschiede sind durch die häufigere soziale Benachteiligung und unzureichende Kenntnisse der deutschen Sprache bedingt.

DGKJ-PO-189

„...dann hab ich gemessen und sie hatte wirklich Fieber!“ – Ergebnisse einer qualitativen Studie zu den Krankheitskonzepten deutscher und türkischer Mütter zum Fieber bei Kindern

T. Langer¹, M. Pfeifer², A. Soenmez-Yekta², V. Kalitzkus², W. Schnepf³

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Klinikum Wuppertal, Institut für Allgemein- und Familienmedizin, Universität Witten/Herdecke, Wuppertal; ²Institut für Allgemeinmedizin und Familienmedizin, Universität Witten/Herdecke, Witten; ³Institut für Pflegewissenschaft, Universität Witten/Herdecke, Witten

Fragestellung: Kulturelle Faktoren beeinflussen in vielen Fällen das Krankheitsverhalten von Patienten und Angehörigen. Die Mechanismen, durch die der kulturelle Hintergrund das Verhalten prägt und auf das soziale Umfeld einwirkt, sind bislang wenig untersucht. Am Beispiel des Fiebers im Kindesalter werden die Wahrnehmungen, Interpretationen, Sorgen und Handlungsbeschreibungen deutscher und türkischer Mütter in Deutschland analysiert. Dabei spielen in der Analyse insbesondere die Faktoren eine Rolle, die zu einer Inanspruchnahme professioneller Leistungen führen.

Material und Methoden: Es wurden 20 deutsche und türkische Mütter im Sinne des theoretischen samplings rekrutiert und zu den Themen Fieber beim Kind, Mutterrolle, familiärer Kontext und Leben in Deutschland bzw. der Türkei interviewt. Der Interviewleitfaden wurde in einer interdisziplinären Gruppe entwickelt und in Pilotinterviews getestet. Die erzählfördernden Interviews wurden in der häuslichen Umgebung der Mütter auf Deutsch oder Türkisch geführt und digital aufgezeichnet. Die

Transkripte wurden in einer Gruppe analysiert, die verschiedene Professionen, deutschen und türkischen Hintergrund sowie beide Geschlechter umfasste. Die Analyse erfolgte nach den Prinzipien der Grounded Theory (Strauss & Corbin).

Ergebnisse: In allen Interviews zeigt sich eine umfassende, nicht delegierbare Sorge der Mutter für das kranke Kind als Ausgangspunkt ihrer Handlungen. Fast immer erzeugt das kindliche Fieber eine Verunsicherung, die eine Reaktion seitens der Mutter erfordert. In Abhängigkeit vom eigenen Wissen, den familialen Ressourcen sowie den lokalen Kenntnissen über die medizinische Versorgungsstruktur entscheiden sich die Mütter zu spezifischen Handlungen, die in 5 Gruppen kategorisiert werden können: Beobachten und Abwarten, Zuwendung, Anwendung von Hausmitteln, medizinische Maßnahmen und Aufsuchen eines Arztes. Der kulturelle Hintergrund hat einen Einfluss auf das Selbstverständnis der Mutter und beeinflusst bei manchen türkischen Müttern die Vorstellungen über die Entstehung des Fiebers, wobei teilweise übernatürliche Theorien eine Rolle spielen. Bei einigen deutschen Müttern zeigt sich eine deutliche Orientierung an exakten Temperaturwerten.

Diskussion: Die Krankheit des Kindes ist aus mütterlicher Perspektive eine Erfahrung, die die mütterliche Identität berührt und in den familialen, lokalen und kulturellen Kontext eingebettet ist. Die Vorstellung, dass allein kognitive Konzepte über Krankheitsentstehung und -verlauf das Handeln erklären, greifen zu kurz.

Schlussfolgerung: Für eine effektive Kommunikation zwischen Arzt und Patient bzw. Mutter erscheint es wichtig, das Sorgeverhalten zu respektieren und nach den individuellen Gründen für die durchgeführten Handlungen zu fragen.

DGKJ-PO-190

Einfluss des kulturellen Hintergrunds auf die Fieberkonzepte deutscher und türkischer Mütter – Ergebnisse eines cross sectional surveys

T. Langer¹, M. Pfeifer², A. Soenmez-Yekta², B. Tarhan², T. Ostermann³

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Klinikum Wuppertal, Institut für Allgemein- und Familienmedizin, Universität Witten/Herdecke, Wuppertal; ²Institut für Allgemeinmedizin und Familienmedizin, Universität Witten/Herdecke, Witten; ³Lehrstuhl für Medizintheorie und Komplementärmedizin, Universität Witten/Herdecke, Herdecke

Fragestellung: Der kulturelle Hintergrund von Patienten wird zunehmend als relevanter Einflussfaktor auf das Krankheitsverhalten anerkannt. Das Ausmaß des Einflusses und sein Verhältnis zu Bildungsstand, sozio-ökonomischen Verhältnissen sowie zur familiären Situation sind bislang wenig untersucht. Kenntnisse über diese Zusammenhänge können helfen, sowohl die Arzt-Patienten-Kommunikation als auch Informationsmaterialien in stärkerem Maße auf die Bedürfnisse der Patienten abzustimmen. Wir untersuchen, wie die Wahrnehmungen, Interpretationen, Ängste und Verhaltensweisen deutscher und türkischer Mütter beim Fieber im Kindesalter durch die o. g. Faktoren beeinflusst werden.

Material und Methoden: Es werden 400 standardisierte face-to-face Interviews in 16 Kinderarztpraxen sowie 2 Krankenhausambulanzen durchgeführt. Sie repräsentieren ein breites sozio-ökonomisches und kulturelles Spektrum an Müttern. Die Interviews werden auf Deutsch oder Türkisch von geschulten Interviewerinnen geführt. Der Fragebogen zum Fieber wurde auf der Basis einer Literaturrecherche sowie 20 qualitativer Interviews entwickelt und in 80 Interviews pilotgetestet. Die Items zum Bildungsstand und sozioökonomischen Status wurden etablierten Instrumenten entnommen. Unterschiede zwischen den beiden Gruppen wurden mittels Chi-Quadrat-Test bzw. U-Test quantifiziert.

Ergebnisse: Bereits in der Pilotuntersuchung zeigten sich einige signifikante Unterschiede, die als Hypothesen für die Endauswertung dienen: Deutsche Mütter waren älter als die türkischen (34,6 vs. 30,2 Jahre, $p=0,007$) und hatten einen höheren sozio-ökonomischen Status als die türkischen (14,2 vs. 10,1 auf einer 21-Punkt-Skala, $p=0,003$). 51% der türkischen und 18% der deutschen Mütter waren der Ansicht, dass Fiebersenkung einen ernststen Verlauf einer Erkrankung verhindern kann ($p=0,012$). Beide Gruppen waren gleichermaßen der Ansicht, dass Fieber

im Kindesalter ein normales Ereignis darstellt und dass fiebernde Kinder Ruhe benötigen. Türkische Mütter wendeten häufiger medikamentöse und nicht-medikamentöse Maßnahmen zur Fiebersenkung an als deutsche Mütter.

Diskussion: Wir erwarten, dass der kulturelle Hintergrund einen Einfluss auf implizit vorhandene Fieberkonzepte hat. Subgruppenanalysen, die die Faktoren Bildungsstand und sozio-ökonomischer Status kontrollieren, sind notwendig, um die Bedeutung des Einflusses einzuordnen.

Schlussfolgerung: In der Kommunikation mit Patienten sollten Ärzte den kulturellen Hintergrund ihrer Patienten berücksichtigen. Für die Entwicklung von Patientinformationen erscheint es sinnvoll, kulturell geprägte Vorstellungen zu adressieren. Gleichzeitig ist es wichtig, soziale Faktoren und den Bildungsstand, die das Verhalten von Patienten beeinflussen, nicht zu kulturalisieren.

DGKJ-PO-191

Flüchtlingskinder in Deutschland

J. Dörnemann¹, A. Stich²

¹Kinderklinik am Mönchberg, Würzburg; ²Tropenmedizin, Missionsärztliche Klinik, Würzburg

Weltweit wird Kindern Gewalt angetan, sie werden Opfer von Kriegen und Bürgerkriegen, und weltweit sind Kinder auf der Flucht: Von den 38 Millionen Flüchtlingen weltweit sind 44% Kinder und 10% sind Kinder unter fünf Jahren. Die meisten Kinder auf der Flucht bleiben in der Nähe der Herkunftsländer, nur wenigen gelingt es, die „Festung Europa“ zu erreichen. Diese Kinder suchen Zuflucht bei uns, die brauchen unseren Schutz stattdessen wird ihnen oftmals mit Ausgrenzung begegnet.

Kinder haben Rechte – unter anderem das Recht auf bestmögliche Entwicklung, das Recht auf Schulbesuch, das Recht auf bestmögliche Gesundheitsförderung. Die Kinderrechte wurden 1989 in der internationalen Kinderrechtskonvention von den Mitgliedsstaaten der Vereinten Nationen festgeschrieben. Auch Deutschland unterschrieb die Konvention, äußerte aber einen Vorbehalt: „Nichts in dem Übereinkommen kann dahin ausgelegt werden, dass die widerrechtliche Einreise eines Ausländers in das Gebiet der Bundesrepublik Deutschland oder dessen widerrechtlicher Aufenthalt dort erlaubt ist.“ Außerdem behält sich die Bundesregierung vor, „Unterschiede zwischen Inländern und Ausländern zu machen.“ Dies bedeutet: In Deutschland ist ein Flüchtlingskind zuerst einmal ein Ausländer – und erst dann ein Kind.

Die Unterordnung der Kinderrechte unter das rigide Ausländerrecht hat für die Flüchtlingskinder verheerende Folgen: In einigen Bundesländern wird der Schulbesuch für Flüchtlingskinder erschwert; der Zugang zu medizinischer Versorgung wird durch das Asylbewerberleistungsgesetz stark eingeschränkt; das Leben in Gemeinschaftsunterkünften gefährdet die kindliche Entwicklung. Durch die von den Kindern wahrgenommene Entmündigung der Eltern durch Ausländerämter und Heimleitungen gerät außerdem die Stabilität der Familien ins Wanken: Die Kinder erleben ihre Eltern als machtlos.

Besondere Probleme erleben Kinder ohne Papiere: Nicht sie sind es, die den Entschluss zu einem Leben in der aufenthaltsrechtlichen Illegalität gefällt haben, aber sie tragen die Folgen. Eine fehlende Geburtsurkunde, eine unvollständige oder fehlende schulische und berufliche Ausbildung sind schwere Lasten, die ein ganzes Leben lang von Kindern ohne Papiere getragen werden müssen – da auch hier die Bundesrepublik Deutschland Übermittlungs- und Meldepflichten ernster nimmt als die Rechte von Kindern.

„Medizin ist eine soziale Wissenschaft, und Politik ist nichts als Medizin im Grossen.“ (Rudolf Virchow). Es ist Teil unserer ärztlichen Verantwortung, für Schwächere einzutreten und ihnen ihre Stimmen zu leihen. Flüchtlingskinder brauchen unseren Einsatz. Dass sich ärztliches politisches Engagement lohnen kann, zeigt die Verbesserung der Situation für Flüchtlinge in bayerischen Gemeinschaftsunterkünften nach unter anderem ärztlichem Protest vielleicht ein Beispiel, das Mut zu mehr machen kann.

DGKJ-PO-192

Kasuistische Darstellung von Complianceproblemen bei diabetesskranken Jugendlichen mit Migrationshintergrund: Kooperation von Pädiatrischen Diabetologen und Kinder- und Jugendpsychiatern

R. Siefen¹, E. Lilienthal¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin St. Josefs-Hospital, Bochum

Anhand der Behandlungsentwicklung zweier türkischstämmiger und eines russlanddeutschen Jugendlichen mit Diabetes mellitus und familiärem Migrationshintergrund werden Complianceprobleme beschrieben. Eingegangen wird auf mögliche kulturelle Behandlungseinflüsse und auf die Chancen und Grenzen der Kooperation von Pädiatrischen Diabetologen und Kinder- und Jugendpsychiatern.

Deutlich wird die zentrale Bedeutung der therapeutischen Beziehung zwischen dem Pädiatrischen Diabetologen und dem Patienten sowie seiner Familie andererseits – gerade auch bei enttäuschenden und krisenhaften Entwicklungen. Enttäuschungen und Missverständnisse können auf sprachliche Probleme zurückgehen, wenn aufgrund der umgangssprachlichen Kompetenz des Patienten unterschätzt wird, dass dieser sowohl komplexe medizinische Inhalte wie auch widersprüchliche eigene Verhaltenstendenzen sprachlich und emotional bewältigen muss. Die Krankheitskonzepte der Patienten und ihrer Angehörigen können unterschiedlich akzentuiert sein. Dabei spielen kulturelle und bildungsbezogene Faktoren eine Rolle.

Die Kooperation mit einem Kinder- und Jugendpsychiatern hilft, komorbide psychiatrische Störungen auszuschließen und die diagnostische Basis, etwa durch psychologische Testergebnisse, zu erweitern. Ziel ist eine Unterstützung und Stärkung der Beziehung des Patienten und seiner Familie zum behandelnden Pädiater.

DGKJ-PO-193

Das Frühe Hilfen Konzept in Frankfurt am Main: Herausforderungen und Besonderheiten bei Familien mit Migrationshintergrund

E. Lerman¹, L. Mani¹, P. Neumann¹, S. Stark¹, Mitarbeiter²

¹Abteilung Kinder- und Jugendmedizin, Amt für Gesundheit, Frankfurt; und

²Mitarbeiter der Abteilung Kinder- und Jugendmedizin, Amt für Gesundheit, Frankfurt

Das Konzept Frühe Hilfen des Amtes für Gesundheit in Frankfurt am Main besteht seit November 2008. Der politische Beschluss zu dem zeitlich unbegrenzten Konzept erfolgte in der Stadtverordnetenversammlung im Frühjahr 2007 mit dem Ziel der Verbesserung des Kinderschutzes in Frankfurt. Betreut werden Schwangere und junge Eltern mit besonderen Belastungen im ersten Lebensjahr ihres Kindes. Diese Familien bekommen Unterstützung und Beratung in allen Fragen, die Gesundheit, Ernährung und Förderung des Kindes betreffen. Unsere Familienhebammen, Kinderkrankenschwestern sowie bei Bedarf die Kinderärzte betreuen die Familien zuhause. Dieses Angebot ist kostenlos und auf freiwilliger Basis.

Wir berichten von unseren Erfahrungen aus den ersten 6 Monaten: 58 Familien werden betreut, davon haben 30 Familien einen Migrationshintergrund (51,7%): 4 Familien aus Ex-Jugoslawien und GUS, je 3 Familien aus Marokko und subsaharischem Afrika, je 2 Familien aus Äthiopien und der Türkei und jeweils eine Familie aus Rumänien, Italien, Iran, Polen, Eritrea, Bulgarien, Afghanistan, Spanien, Mazedonien und China. Bei 38 (66%) unserer 58 Familien sind die Mütter ledig, davon haben 17 einen Migrationshintergrund, dies entspricht bei 30 Familien mit einem Migrationshintergrund 56,6%.

11 Mütter sind minderjährig, davon haben nur 4 einen Migrationshintergrund (36%).

Eine Suchtproblematik besteht bei 15 (25,8%) Familien, 8 Mütter haben in der Vergangenheit Drogen konsumiert, hiervon haben 3 Mütter einen Migrationshintergrund.

Folgende Risikofaktoren sind in beiden Gruppen fast gleich vertreten: keine Ausbildung der Mutter (insgesamt 50 Mütter), HLU-Bezug (insges. 34 Familien), psychische Erkrankung (insges. 7 Mütter).

Betrachtet man die psychosozialen Probleme unserer Familien mit Migrationshintergrund, finden sich vor allem Überforderung bei der Familienversorgung und Integrationsprobleme aufgrund von mangelnden Deutschkenntnissen sowie sozialer Isolation.

Zusammenfassend lässt sich sagen: Frankfurt ist eine Stadt mit einer hohen Vermischung der Ethnizitäten; bei den Schuleingangsuntersuchungen von 2008 hatten ca. 60% der Kinder einen Migrationshintergrund (12,3% Türkei, 9,2% Balkan, 8,3% Maghreb, 5,3% europäische Länder und 23,8% aus der restlichen Welt).

Unser Angebot der Frühen Hilfen haben bis jetzt Familien mit Migrationshintergrund sowie deutsche Familien ungefähr in gleichem Maß in Anspruch genommen.

Viele der Risikofaktoren und Belastungen treten in beiden Gruppen gleich häufig auf. Familien mit Migrationshintergrund sind durch die soziale Isolation zusätzlich belastet. Das Fehlen der Mutter bzw. Großmutter, die häufig in diesen Ländern erzieherisch beratend und unterstützend wirken, führt zur Überforderung der Mutter bei der Versorgung des Kindes. Die Rolle der Großmutter fällt oft weg und muss häufig von den Vätern mitgetragen werden, die sich in dieser Rolle nicht wohl fühlen.

Wie vermutet, war eine Suchtproblematik bei den Familien mit Migrationshintergrund kaum vorhanden, überraschend war hingegen, dass mehr als die Hälfte der Frauen mit Migrationshintergrund ledig war. Wir vermuten, dass Schwangerschaft und Geburt eines Kindes in unverheiratetem Zustand noch so tabuisiert sind, dass die Frauen aus ihren sozialen Netzen ausgegrenzt wurden.

DGKJ-PO-194

Stillverhalten türkischer Mütter in Deutschland und in der Türkei

M. Krawinkel¹, S. Gökmen¹

¹Ernährung in Entwicklungsländern, für Ernährungswissenschaft, Gießen

Das Stillverhalten von Frauen wird von verschiedenen biomedizinischen, psychischen, sozialen und kulturellen Faktoren beeinflusst. Eine immer noch anwachsende Zahl von Veröffentlichungen weist auf gesundheitliche und Entwicklungsvorteile von gestillten Kindern hin. Da türkische Frauen in Deutschland unter anderen Bedingungen leben als in der Türkei erscheint ihr Stillverhalten wichtig als Hinweis auf eventuellen Unterstützungsbedarf.

45 Türkische Frauen in Deutschland und 46 Frauen aus der Umgebung von Istanbul in der Nordwest-Türkei wurden über ihr Stillverhalten und ihre Lebensumstände befragt.

Kein Unterschied findet sich hinsichtlich des Merkmals Stillbeginn innerhalb oder nach 30 Minuten postpartal. Die Gesamtstilldauer ist mit 18 Monaten in beiden Gruppen etwa gleich lang; dabei fand sich in der Gesamtgruppe ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Stillbeginn und der Stilldauer.

Während immerhin 21,1% der Frauen in der Türkei angaben, von ihrem Mann hinsichtlich des Stillens unterstützt zu werden, wurde diese Frage von keiner der Frauen in Deutschland positiv beantwortet. In der Tendenz ist auch die Unterstützung der Eltern für die Frauen in Deutschland geringer. Während sich 67% der Frauen in der Türkei von Ärzten beim Stillen unterstützt sehen, wird dies nur von 17,8% der türkischen Frauen in Deutschland berichtet. Hier werden die Frauen signifikant häufiger von den Hebammen unterstützt als in der Türkei. Einem festen Stillrhythmus folgen in Deutschland 31,1% der Frauen, während in der Türkei lediglich 10,9% nicht nach Bedarf stillen.

Türkische Mütter in Deutschland sollten auch von Kinderärzten über die Vorteile des Stillens und beim Stillen beraten und unterstützt werden. Zwischen der Unterstützung für türkische Mütter in der Türkei und in Deutschland findet sich ein deutliches Gefälle der aktiven Stillförderung; türkische Frauen in Deutschland sollten gezielt und in für sie verständlicher Form beraten und unterstützt werden. Zielgruppe dafür sind nicht nur die Frauen selbst sondern auch ihre Männer.

DGKJ-PO-195

Vergleichende Untersuchungen zur Säuglingssterblichkeit

E. Sievers¹

¹Sozialpädiatrie, Kinder- und Jugendgesundheitsdienst, Akademie für öffentliches Gesundheitswesen, Düsseldorf

Fragestellung: Die Säuglingssterblichkeit in Europa konnte erheblich gesenkt werden, dennoch ist die Spannweite erheblich. Risikofaktoren und deren Wahrnehmung haben sich verschoben, z.B. der Anteil der Frühgeborenen, die erhöhte Säuglingssterblichkeit bei Kindern mit Zuwanderungshintergrund. Leiten sich hieraus Chancen und Notwendigkeiten für Interventionen ab?

Material und Methoden: 1.) Ausgewertet wurden Daten des Statistischen Bundesamtes und des Landesbetriebes Information und Technik Nordrhein-Westfalen sowie Daten von Eurostat aus der Statistik der natürlichen Bevölkerungsbewegung zur Säuglingssterblichkeit.

2.) 2006 wurde das Projekt Birth Outcomes of Mothers in Ethnic Minorities in Europe mit der Nordic School of Public Health, Göteborg, initiiert und vorliegende Ergebnisse aus dem Zeitraum 1990–2005 zum Outcome der Schwangerschaften von Müttern türkischer Herkunft und der jeweiligen Mehrheitsbevölkerung in neun europäischen Ländern verglichen (Österreich, Deutschland/NRW (1): Nationalität des Kindes).

Ergebnisse: 1.) Innerhalb der Bundesländer (Kreise/kreisfreie Städte) bestehen erhebliche Unterschiede der Säuglingssterblichkeit, z.B. in NRW (2005–2007): 2,4‰ bis 7,4‰. Auch auf Länderebene besteht eine deutliche Spannweite, sie reichte 2007 von <2,5‰ (Sachsen) bis >4,5‰ (Bremen, Niedersachsen, NRW). In Europa sind die Unterschiede noch deutlicher: In der Türkei verstarben 2007 über 20 Säuglinge je 1000 Lebendgeborene (‰), in Schweden weniger als 3,0‰.

2.) Die Säuglingssterblichkeit wurde untersucht a.) zunächst von Säuglingen aus einem gleichen Herkunftsland (der Türkei) in neun Zielländern in Europa; b.) im Vergleich zu Säuglingen der vorherrschenden Nationalität, wie z.B. der deutschen Säuglinge in Deutschland. In allen Ländern zeigte sich ein erhöhtes Risiko für Totgeburten und eine erhöhte Säuglingssterblichkeit türkischstämmiger Säuglinge. Bei der Frühsterblichkeit (0–6 Tage) lag abweichend von den anderen Staaten in den Niederlanden, dem Vereinigten Königreich und Norwegen kein erhöhtes Risiko vor.

Diskussion: Die Säuglingssterblichkeit ist ein wichtiger Indikator für die Qualität der Lebensverhältnisse eines Landes, sowie für die medizinische bzw. geburtshilfliche Versorgung von Mutter und Kind. Eine erhöhte Säuglingssterblichkeit weist auf Interventionsbedarf in der Schwangerschaft und den ersten Lebensmonaten hin. Es ist offen, inwieweit die derzeitigen Angebote in Deutschland ausreichend auf Mütter mit unterschiedlichem kulturellen oder sprachlichem Hintergrund ausgerichtet sind. Durch den hohen Anteil der Säuglinge mit Zuwanderungshintergrund in Deutschland ist die Bedeutung dieser Frage hoch.

Die Qualitätssicherung Geburtshilfe könnte durch die stärkere Berücksichtigung der Herkunft der Mutter in den Auswertungen mögliche konkrete Ansatzpunkte für Interventionen einbeziehen, z.B. den Zeitpunkt und die Anzahl wahrgenommener Vorsorgeuntersuchungen.

Schlussfolgerung: Eine auf europäischer Ebene vergleichbare Gesundheitsberichterstattung zur Gesundheit von Schwangeren und Säuglingen mit Zuwanderungshintergrund ist erforderlich. In Deutschland sollten besondere Problemlagen bei werdenden und jungen Familien frühzeitig erkannt und eine interkulturelle Öffnung der bestehenden Angebote umgesetzt werden.

Literatur

(1) Gesundheit von Zuwanderern NRW, Gesundheitsbericht 2000 MFJFG NRW

DGKJ-PO-196

Einfluss von Migration und sozioökonomischen Faktoren auf den Verlauf und die Kosten bei pädiatrischem Diabetes

Chr. Bächle¹, J. Rosenbauer¹, R. Holl², O. Razum³, T. Kapellen⁴, A. Icks¹, G. Giani¹, für KKNDm, DPV-Wiss²

¹Institut für Biometrie und Epidemiologie, Deutsches Diabetes Zentrum, Düsseldorf; ²Institut für Epidemiologie, Universität Ulm, Ulm; ³Fakultät für Gesundheitswissenschaften, Universität Bielefeld, Bielefeld; ⁴Universitätskinderklinik, Leipzig

Fragestellung: Angesichts der Bemühungen um eine Verringerung der sozialen Ungleichheit in der gesundheitlichen Lage und der zunehmenden Belastung der Sozialsysteme ist die Analyse des Zusammenhangs zwischen sozioökonomischen Faktoren und Krankheitsverlauf sowie der durch Krankheit anfallenden Kosten von Bedeutung. Bisherige Studien zu pädiatrischem Diabetes mellitus Typ 1 ergaben eine erhöhte Inzidenz sowie vermehrtes Auftreten von Hyperglykämien und Ketoazidosen unter Kindern aus sozial benachteiligten Familien und Familien mit Migrationshintergrund [1]. Im Jahr 2000 beliefen sich die diabetesbezogenen direkten Kosten nach Manifestation auf 2.000–2.500 € pro Patient, bei Kindern aus sozial benachteiligten Familien waren sie etwa 1,8fach erhöht [2].

Material und Methode: Das im Weiteren beschriebene Projekt ist Teilprojekt des Verbundes Future Pediatric Diabetes, einem von 7 Verbänden des Kompetenznetzes Diabetes mellitus des BMBF.

Klinische Outcomes (mittl. HbA1c, Inzidenzen von Krankheitsereignissen) und Daten zur Leistungsanspruchnahme zur Schätzung direkter Krankheitskosten werden dem bundesweiten computergestützten Dokumentationssystem DPV entnommen. Die Identifikation einer türkischen Herkunft erfolgt mittels eines rechnergestützten namens-basierten Algorithmus [3]. Bevölkerungsbezogene Daten zur sozioökonomischen Lage stammen aus amtlichen Statistiken (Mikrozensus, statistische Bundes- und Landesämter). Der Zusammenhang zwischen Outcomes und Einflussfaktoren wird mittels multipler Regressionsverfahren analysiert. Die Kostenschätzung erfolgt durch Bewertung der in DPV enthaltenen Leistungen mit Vergütungspauschalen und Handelspreisen.

Ergebnisse und Diskussion: Es wird angenommen, dass sich die Kostenstruktur infolge der Umgestaltung der Vergütungsstrukturen des deutschen Gesundheitssystems und Veränderungen im Therapieregime seit 2000 geändert hat. Inwieweit sich in diesem Zeitraum auch der Zusammenhang zwischen der sozialen Lage und dem Krankheitsverlauf geändert hat, ist bislang unklar. Ziel dieser bundesweiten Studie ist es, den Zusammenhang zwischen Migrationshintergrund und sozioökonomischen Bedingungen und zentralen Prozessen und Outcomes der gesundheitlichen Versorgung zu analysieren und direkte Kosten von pädiatrischem Diabetes mellitus Typ 1 sowie deren Zusammenhang zur sozialen Lage des Kindes zu schätzen.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse der vorgestellten Studie können Grundlagen zur Weiterentwicklung zielgruppenspezifischer Interventionsprogramme bereitstellen und damit möglicherweise zur Reduktion der individuellen und gesellschaftlichen Krankheitslast beitragen.

Literatur

1. Icks A, Rosenbauer J, Straßburger K, Grabert M, Giani G, Holl RW, for the DPV-Wiss Initiative (2007) Persistent significant social disparities in hospitalization risk for pediatric diabetes patients in Germany – prospective data from 1,277 diabetic children and adolescents. *Diabetic Medicine* 24:440–442
2. Icks A, Holl RW, Giani G (2007) Economics in pediatric type 1 diabetes – results from recently published studies. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 115:1–7
3. Razum O, Zeeb H, Akgün S (2001) How useful is a name-based algorithm in health research among Turkish migrants in Germany? *Tropical Medicine and International Health* 6:654–661

Unterricht und Lehre

DGKJ-PO-197

Der ENDO-PAED-Trainer und die „Score Card“: Warum ist das programmierte Training am Phantom gerade in der minimalinvasiven Kinderchirurgie so wichtig?

M. Dürsch¹, B. Reingruber¹

¹Kinderklinik St. Hedwig, Regensburg

Hintergrund: Die Vorteile der minimalinvasiven Chirurgie sind hinreichend erwiesen. Für den wachsenden Organismus der Kleinen und Kleinsten bietet die Laparoskopie den unschätzbaren Vorteil, nicht nur Narben an sich zu vermeiden, sondern auch die unabsehbaren Folgen der Narben wie z.B. Fehlwachstum und Entwicklungsverzögerungen zu minimieren. Die speziellen Erfordernisse der Kinderchirurgie lassen sich gut am Trainingsmodell simulieren, was jedoch ein maßgeschneidertes Kinderphantom voraussetzt. Es lassen sich sowohl Grundfertigkeiten der MIC wie auch organspezifische Techniken erlernen. Weitere Einsatzbereiche sind: – die Vorbereitung auf den speziellen Fall: Teamvorbereitung, Koordination, Ablauf der Operation – die Erprobung neuer Instrumente, Techniken und Produkte auf ihre Handhabung und Tauglichkeit Material und Methoden: Der Endo-Paed-Trainer hat die Größe eines ca. 4-jährigen Kleinkindes. In der Bauch- und Brusthöhle befinden sich Fixationsvorrichtungen für die verwendeten Tierorgane, es liegen Anschlüsse für Trachea, Ösophagus, Rektum, Harnblase und Blutkreislauf vor. Flexible Deckplatten decken die Bauch- und Brusthöhle. Eine Bestückung kann je nach Erfordernis erfolgen: – Intubier- und ventilierbares Trachea-Lungen-Präparat – Bauchpräparat mit Ösophagus, Magen, Dünn- und Dickdarm – Leber und Pankreas mit ihren Ausführungsgängen – Anschluss an die Blutzirkulation – Endoskopie (Gastro-, Colo-, Cysto- und Bronchoskopie). Somit ist der Endo-Paed-Trainer geeignet für das Training minimalinvasiver Eingriffe in der Abdominal- und Thoraxchirurgie, Urologie und Endoskopie. Definierter programmierter Trainingskurs: Es wurde ein spezielles Score Card-System entwickelt, dieses dokumentiert das Können zu Beginn einer definieren Übungsreihe sowie der Fortschritt. Es werden individuelle Lernkurven erstellt.

Ergebnisse: Das Kursprogramm für das Basistraining wurde an einer Gruppe von 11 Teilnehmern entwickelt und validiert – erfolgreiche Erprobung neuer Instrumente und Techniken: z.B. SILS Diskussion: 1. Der Endo-Paed-Trainer ermöglicht das Training der vollständigen Palette der endoskopischen und minimalinvasiven Eingriffe realistisch unter Echtzeitbedingungen 2. Die Vorbereitung auf den speziellen Fall erhöht die Patientensicherheit und spart OP-Zeit. 3. Das Score Card System ist ein entscheidender Anreiz für Berufseinsteiger bis zum erfahrenen Kollegen. Es stellt die Basis einer wissenschaftlichen Evaluation unterschiedlicher Trainingskonzepte dar.

Schlussfolgerung: Nicht nur in unserer kinderchirurgischen Abteilung ist der Endo-Paed-Trainer ein unverzichtbarer Bestandteil. Das begonnene Trainingsprogramm wird um weitere Module ausgebaut. Der Endo-Paed-Trainer dient in Verbindung mit dem Score Card-Training der Steigerung der Effizienz und Sicherheit minimalinvasiver und endoskopischer Behandlungsmethoden.

DGKJ-PO-198

Pädiatrisches Praxiscurriculum Prävention: Der Erfolg eines longitudinalen kinder- und jugendärztlichen Programms zur Begleitung eines Kindes durch Studierende – Eine randomisierte, kontrollierte Studie

H. M. Bosse¹, F. Fehr², M. Simon¹, S. Huwendiek¹

¹Klinik I, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Heidelberg; ²Ärzte für Kinder- und Jugendmedizin, Gemeinschaftspraxis Dr. Folkert Fehr und Dr. Jan Buschmann, Sinsheim

Einleitung: Was kann die ambulante Pädiatrie zur Studierendenausbildung beitragen? In Heidelberg wird ein freiwilliges longitudinales Paten-

schaftsprojekt parallel zum vorklinischen Studium angeboten. Studierende des 2. Studienjahres begleiten ein Neugeborenes über mindestens 24 Monate. Sie nehmen an den Besuchen des Kindes in der Kinder- und Jugendarztpraxis teil, führen Hausbesuche durch und fertigen eine Gesundheitsschreibung über 2 Jahre im Portfoliosystem an.

Methodik: Von rund 60 Bewerbern aus dem 260 Personen zählenden Studienjahr wurden 32 in eine Interventionsgruppe (IG, N=16) und eine Kontrollgruppe (KG, N=16) randomisiert. Jeder Teilnehmer der IG besuchte individuell „seine“ Familie vor und regelmäßig während des Programms, begleitete „sein“ Kind zu allen U-Untersuchungen sowie fakultativ zu weiteren, ungeplanten Vorstellungen und traf sich in moderierten Kleingruppen am Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Heidelberg zur Vor- und Nachbereitung der Besuche. IG und KG wurden zum Zeitpunkt 0 und nach 24 Monaten mit einem Fragebogenverfahren untersucht. Nach 24 Monaten wurden mit der IG Fokusgruppen durchgeführt. Der Qualitätszirkel der Praxisinhaber und die teilnehmenden Eltern wurden befragt (360°-Assessment).

Fragestellung: Wo liegen die Lernerfolge der IG? Welche Bedingungen sind für den Lernerfolg bedeutsam?

Ergebnisse: IG und KG unterschieden sich nicht in Bezug auf Alter, Geschlecht, Studienmotivation und Ausgangswerten in Bezug auf die Selbsteinschätzung ihres Wissens und ihrer Fertigkeiten. Am Ende der Intervention zeigte die IG signifikante Zuwächse des Wissens zur motorischen, sprachlichen bzw. psychosozialen Entwicklung eines Kindes (+43,05%, +34,36% bzw. +24,59%) im Gegensatz zur KG (-7,09%, -4,87% bzw. +3,91%). Die IG zeigte signifikant verbesserte Fertigkeiten in der körperlichen Untersuchung eines Kindes (IG +46,23%, KG -9,20%) und eine Tendenz zur verbesserten Kommunikationsfähigkeit mit Eltern (IG +15,97%, KG -8,93%, n.s.). Studierende, Lehrende und Eltern äußerten sich durchweg sehr positiv zum Projekt und zeigten spezifische Stärken des Projektes auf.

Schlussfolgerungen: Das longitudinale Curriculum wurde von Studierenden, Lehrenden und Eltern sehr gut angenommen und sollte mehr Studierenden zugänglich gemacht werden. Kinder- und Jugendarztpraxen sowie Familien sind ein geeigneter Ort zur Durchführung eines salutogenetisch orientierten Vorsorgeprogramms.

DGKJ-PO-199

Internetbasierte Wissenssysteme können die Versorgung der Pädiater mit aktuellem Wissen revolutionieren: Sind wir nun endlich in der Zukunft angekommen?

C. Gündogan¹

¹Praxis für Dermatologie, Venerologie - Allergologie, Kronberg im Taunus

Fragestellung: Auch in der Pädiatrie wird das Internet intensiv zur Recherche alltäglicher Fragestellungen genutzt. Dabei geht es meist um ganz pragmatische Fragestellungen zu diagnostischen und therapeutischen Möglichkeiten bestimmter Krankheitsbilder. Insbesondere die Aktualität und Qualität des Wissens steht dabei im Vordergrund. Jedoch ist eine hohe Benutzerfreundlichkeit von Wissenssystemen obligat, um die Anwendung derartiger Wissenssysteme in der Breite zu ermöglichen.

Methodik: Basierend auf dem subjektivistischen Ansatz nach Friedman und Wyatt (Friedman und Wyatt 2006) werden qualitative und quantitative Analysen bei ausgewählten Wissenssystemen durchgeführt. Im Vordergrund stehen die typischen Anwendungsfälle aus dem klinischen Alltag.

Ergebnisse: Während zahlreiche Systeme durch eine niedrige Benutzerfreundlichkeit für den Alltagsgebrauch wenig geeignet erscheinen, gibt es Innovations sprünge, die die zentralen Bedürfnisse von Ärzten widerspiegeln.

Schlussfolgerung: Die bisherige Barriere zwischen medizinischen Wissenssystemen und Medizinerinnen konnte praktisch aufgehoben werden, da nun innovative Konzepte aus ärztlicher Sicht zur Anwendung kommen. Dieser Innovationsprung erlaubt die zeitsparende und gezielte Wissensabfrage und dient letztlich einer verbesserten medizinischen Versorgung auch in der Pädiatrie.

DGKJ-PO-200

Eltern-Arzt-Kommunikationstraining in der medizinischen Ausbildung: Vergleich von Rollenspielen und Standardisierten Patienten in einer randomisiert-kontrollierten Studie

H. M. Bosse¹, Chr. Nikendei², M. Nickel¹, J. Schultz², S. Huwendiek¹

¹Klinik I, UniversitätsKlinikum Heidelberg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Heidelberg; ²Medizinisch Klinik II, UniversitätsKlinikum Heidelberg, Heidelberg

Hintergrund: Für das Kommunikationstraining in der medizinischen Ausbildung werden sowohl Standardisierte Patienten als auch Rollenspiele mit Erfolg eingesetzt. Der spezifische Mehrwert dieser beiden Methoden im Vergleich ist bisher kaum untersucht.

Methoden: In einer randomisiert-kontrollierten Studie im Rahmen des Pädiatriekurses der Medizinischen Fakultät Heidelberg wurden Studierende (N=90) in drei Gruppen randomisiert, die eine Kommunikationsschulung mit Standardisierten Eltern (SE, N=30) oder in Rollenspielen (RS, N=28), bzw. als Kontrollgruppe (KG, N=32) den normalen Unterricht am Krankenbett erhielten. Untersucht wurden die kommunikativen Kompetenzen der Teilnehmer in der abschließenden klinisch-praktischen Prüfung (OSCE) anhand der Calgary-Cambridge Referenced Observation Guide (CCROG).

Ergebnisse: Sowohl das Training mit Standardisierten Eltern als auch in Rollenspielen wurde als sehr realistisch eingeschätzt (SE 1,47±0,36, RS 1,40±0,38, n.s.; 1=sehr realistisch; 6=unrealistisch). Das Training an SE schien besser auf die zukünftige Praxis echter Arzt-Eltern-Kontakte vorzubereiten (SE 2,00±0,89, RS 2,71±1,08; p<0,01; 1=gut vorbereitet; 6=unvorbereitet). Nach dem Training an SE und im RS zeigten die Studierenden bessere kommunikative Fertigkeiten als in der KG (Gesamtergebnis CCROG: SE 78,66±6,23, p<0,01; RS 82,20±3,32, p<0,001). Dieser Effekt war nach Training in RS höher als mit SE (p<0,02), besonders ausgeprägt in den Domänen Verstehen der Elternperspektive und Beziehungsaufbau. Weitere Ergebnisse werden dargestellt.

Schlussfolgerungen: Sowohl SE als auch RS sind bieten realistische und nützliche Trainingsszenarien. Das Training an SE bietet möglicherweise ein höheres Transferpotential, RS unterstützen etwas stärker die Empathiefähigkeit und den Beziehungsaufbau. Die Ergebnisse der Studie sollen Curriculumsplaner in Zeiten knapper Budgets dazu anregen, beide Methoden gezielter und ergänzend einzusetzen.

DGKJ-PO-201

Qualitätsmanagement in kinder- und jugendärztlichen Praxen

B. Nguyen¹, W. de Cruppé¹, N. Weissenrieder², D. Ewald², M. Geraedts¹

¹Institut für Gesundheitssystemforschung, Private Universität Witten/Herdecke gGmbH, Witten; ²Ausschuß Qualitätsmanagement, BVKJ, Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte e.V., Köln

1. Einleitung: Der Gemeinsame Bundesausschuss hat in seiner „Qualitätsmanagement-Richtlinie vertragsärztliche Versorgung“ 2005 festgelegt, dass alle Praxen binnen 4 Jahren ein einrichtungsinternes QM einführen müssen. Zusammen mit dem Berufsverband wurde im November 2008 die Umsetzung bei Kinder- und Jugendärzten untersucht.

2. Methode: In einer querschnittlichen Erhebung, wurde an einer geschichteten, zufallsgezogenen Stichprobe eine schriftliche Befragung der Praxisleitungen durchgeführt. Der selbst entwickelte Fragebogen erhob Praxisstrukturdaten und 50 Fragen zu Qualitätsmerkmalen aus 5 Themenbereichen: qualitätsorientiertes Führen der Praxis, Mitarbeiterorientierung, Patientenorientierung, Praxissicherheit und Informationswesen. 457 der 611 angeschriebenen Praxen nahmen teil (75%). Die Teilnehmer weichen in Alter, Geschlecht und Praxisart nur geringfügig vom Gesamtmittel der Mitglieder des Berufsverbandes ab, der 94% aller Vertragsärzte einschließt.

3. Ergebnisse: 434 Teilnehmer (95%) haben ein QM-System eingeführt (ISO orientiert 64%, QEP und quono 11%, KPQM 3%, KTQ 1%, sonstige 8%).

Als Einführungsmaßnahmen wurden ergriffen: Selbstbewertung zu Zielen und Inhalten eines QM 76%, verstärkte Ausrichtung an Leitlinien 72%, Patientenbefragungen 38%, Zielerreichungsgrad messen 21%. Die 50 Qualitätsmerkmale wurden je Themenbereich unterschiedlich umgesetzt: 75% der 8 Qualitätsmerkmale zur Praxissicherheit wiesen einen Zustimmungswert zwischen 90% und 100% auf, der niedrigste Anteil (13%) lag bei den Merkmalen zur Patientenorientierung.

Die teststatistische, explorative Auswertung ergab: je nach Praxisart und Niederlassungsdauer wurden einzelne Qualitätsmerkmale unterschiedlich häufig umgesetzt; die verschiedenen QM-Systeme wiesen keine Unterschiede auf; Praxen ohne eingeführtes QM hatten in allen Bereichen geringere Werte; die Anzahl ergriffener Maßnahmen zur QM-Einführung korrelierte positiv zur Umsetzung der Qualitätsmerkmale.

4. Diskussion: Kinder- und jugendärztliche Praxen setzen die vom G-BA geforderte Einführung von Qualitätsmanagementsystemen zeitgerecht um. Der Umsetzungsgrad konkreter Qualitätsmerkmale ist je nach Themenbereich unterschiedlich hoch. Insbesondere bei der Patientenorientierung bestehen noch Verbesserungsmöglichkeiten. Die Wahl eines bestimmten QM-Systems zeigt keinen Einfluss auf die Umsetzung. Praxen ohne QM-System setzen Qualitätsmerkmale seltener um.

5. Schlussfolgerung: Die Einführung von QM-Systemen fördert die Qualitätsentwicklung in Praxen.

DGKJ-PO-202

Einsatz virtueller Patienten in der ärztlichen Weiterbildung – Evaluation im Rahmen eines Pilotprojekts während des DGKJ-Repetitoriums 2009 in Heidelberg

S. Oberle¹, B. Hanebeck¹, D. Kiepe¹, J. Pöschl¹, B. Tönshoff¹, S. Huwendiek¹
¹Kinderklinik, Klinikum d. Ruprecht-Karl-Universität, Heidelberg

Fragestellung: Virtuelle Patienten werden zunehmend in der Ausbildung von Medizinstudierenden eingesetzt und deren Einsatz wissenschaftlich begleitet. Zum Einsatz von virtuellen Patienten als innovative Lernform im Bereich der ärztlichen Weiterbildung liegen dagegen bisher kaum Daten vor.

Material und Methode. Zwei im Rahmen von HeiCuMed-Pädiatrie (Heidelberger Curriculum Medicinale) eingesetzte virtuelle Patienten wurden inhaltlich auf einen nephrologischen Vortrag im Rahmen des DGKJ-Repetitoriums in Heidelberg 2009 abgestimmt sowie im Schwierigkeitsgrad für Assistenzärzte angepasst. Einen Tag nach dem Fachvortrag wurden die virtuellen Patienten zur Bearbeitung sowohl während des Repetitoriums als auch später über das Internet (www.virtuellepatienten.de) online zur Verfügung gestellt. Die Evaluation erfolgte anhand eines elektronischen Fragebogens, der geschlossene Fragen im Sinne einer Likert-Skala von 1 (stimme überhaupt nicht zu) bis 5 (stimme völlig zu) enthielt, und jeweils in Freitextfragen nach dem „Warum“ der Entscheidung fragte. Der Fragebogen war erst nach Abschluss des Repetitoriums zugänglich.

Ergebnisse: Bisher wurden 28 Bearbeitungen von virtuellen Patienten anhand des Fragebogens evaluiert. Die Nutzer gaben an, sich nach Bearbeitung besser in der Lage zu fühlen, die Diagnose bei einem wirklichen Patienten mit dem vorgestellten Krankheitsbild zu stellen (Likert Skala $4,4 \pm 0,6$), und diesen zu betreuen (Likert Skala $4,1 \pm 0,8$). Die Nutzer sahen die Fälle als lohnende Lernerfahrung (Likert-Skala $4,5 \pm 0,7$) und geeignetes zusätzliches Mittel in der Weiterbildung an (Likert-Skala $4,6 \pm 0,6$) und wünschten sich hierfür weitere virtuelle Patienten (Likert-Skala $4,7 \pm 0,7$). Die Teilnehmer des DGKJ-Repetitoriums erachteten die Kombination aus Vortrag und virtuellem Patienten als lohnende Lernerfahrung (Likert-Skala $4,2 \pm 0,8$). Als spezielle Stärke dieser Art der Weiterbildung wurde in Freitextkommentaren insbesondere die Praxisnähe, Interaktivität, und einfache Möglichkeit der Wiederholung relevanter Inhalte im geschützten Rahmen hervorgehoben.

Diskussion: Virtuelle Patienten sind im Medizinstudium bereits vielfach fester Bestandteil der Ausbildung. Die vorliegenden Ergebnisse eines Pilotprojekts des Einsatzes virtueller Patienten im Rahmen der ärztlichen Weiterbildung zeigt ein sehr positives Echo der Nutzer, die sich ausdrücklich weitere Fälle zur Weiterbildung wünschen. Die Stichprobe ist

bislang klein. Dies kann darin begründet liegen, dass der elektronische Fragebogen erst nach Ende des DGKJ-Repetitoriums freigegeben wurde, also nachdem bereits die meisten Teilnehmer die Fälle bearbeitet hatten.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse dieses Pilotprojekts zeigen eine hohe Akzeptanz dieser innovativen Lernform bei Ärzten in der pädiatrischen Weiterbildung. Aktuell befinden sich Studien in der Vorbereitung, um diesen Ansatz systematisch zu untersuchen.

DGKJ-PO-203

Die erste deutschlandweite Zertifizierung in der ambulanten pädiatrischen Palliativversorgung – gibt es einen Benefit?

S. Nolte-Buchholtz¹, Chr.-M. Müller¹, A. Müller¹

¹Brückenprojekt, Kinderklinik der Universitätsklinik Carl Gustav Carus, Dresden

Die palliativmedizinische Versorgung von Kindern und Jugendlichen hat in den letzten Jahren in Deutschland an Bedeutung gewonnen. Eine primäre Stellung nimmt hier die ambulante Versorgung der lebenslimitierten erkrankten Patienten und ihrer Familien im häuslichen Umfeld ein. Diese Versorgung kann nur patienten- und familienorientiert und unter Einbeziehung aller vorhandenen Ressourcen erfolgreich implementiert werden. Voraussetzung sind ein multiprofessionelles Team, gute Netzwerkarbeit und ein klar strukturiertes Vorgehen, um Transparenz als Vertrauensbasis für alle Beteiligten zu erreichen.

Fragestellung: Was kann eine Zertifizierung nach DIN EN ISO 9001:2000 mit ihrer prozessorientierten Handlungsweise zu einer patienten- und familienorientierten Versorgung, einer optimalen Teambildung und für die Transparenz für alle an der Versorgung Beteiligten beitragen?

Methode: Das Brückenprojekt der Kinderklinik Dresden ließ sich im Bereich der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung nach der DIN EN ISO 9001:2000 zertifizieren.

Ergebnisse: Im Rahmen der Zertifizierung legte das Team in Zusammenarbeit mit den betroffenen Familien im multiprofessionellen Setting Handlungsprozesse und Qualitätsindikatoren fest. Hierbei wurden bereits existierende Abläufe strukturiert dargestellt, aber auch verschiedene Aspekte und Vorgehensweisen kritisch diskutiert und im Ergebnis gemeinsame Lösungen gefunden. Die Zertifizierung trug so zu einer guten Teambildung mit Festlegung auf gemeinsame Handlungspfade und Versorgungsziele bei. Weiterhin wurden dem Team durch die prozessualen Rahmenbedingungen Sicherheit in ihren Entscheidungsfindungen und damit Freiheit für das individuelle und patienten- wie familienorientierte Vorgehen gegeben. Qualitätsindikatoren sichern die Überprüfbarkeit der Arbeit und die Weiterentwicklung des Brückenprojekts im Sinne der betroffenen Familien. Die strukturierten Handlungspfade und gemeinsamen Ziele des multiprofessionellen Teams werden nach außen klar kommuniziert und tragen so zur Transparenz bei Patienten, Familien und kooperierenden Partner bei. **Schlussfolgerung:** Die Zertifizierung nach DIN EN ISO 9001:2000 und die dabei zu durchlaufenden Prozesse tragen mit Ihrer Entwicklung einer gemeinsamen Handlungsbasis und gemeinsamen Zielfindung zur optimalen Teambildung bei. Die individuelle Versorgung der Patienten und ihrer Familien und die Transparenz für alle an der Versorgung beteiligten wird durch die prozessorientierte Zertifizierung maximal unterstützt. Die Festlegung von Qualitätsindikatoren sichert die Überprüfbarkeit und Weiterentwicklung der Arbeit des Brückenprojekts gemeinsam mit den betroffenen Familien.

DGKJ-PO-204

Das Deutsche Register Klinischer Studien: Einrichtung eines international harmonisierten nationalen Studienregisters

S. Jena¹, G. Antes², G. Dreier³, M. Schumacher¹

¹Institut für Medizinische Biometrie und Medizinische Informatik, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg; ²Deutsches Cochrane Zentrum, Freiburg;

³Zentrum Klinische Studien, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg

Fragestellung: Klinische Entscheidungen zu Diagnostik und Therapie von Patienten wie auch die Planungen medizinischer Forschung sollten

auf der Basis der jeweils verfügbaren besten wissenschaftlichen Evidenz erfolgen. Die Möglichkeit, im Rahmen einer Literaturrecherche alle relevanten klinischen Studien zu einer bestimmten (z.B. pädiatrischen) Fragestellung zu finden, hängt v. a. von der Vollständigkeit der publizierten Studien ab und wird dadurch erschwert, dass ein großer Teil aller klinischen Studien unveröffentlicht bleibt. Der Publication-Bias führt zu einer verzerrten Bewertung von Diagnoseverfahren und Therapien. Öffentlich zugängliche Studienregister schließen diese Informationslücke und liefern so die Grundlage für die Recherche als erstem Schritt der Evidenzbewertung.

Momentan wird mit Förderung des Bundesministeriums für Bildung und Forschung am Universitätsklinikum Freiburg das Deutsche Register Klinischer Studien (DRKS) aufgebaut.

Material und Methode: Zur Entwicklung des DRKS wurde eine standardisierte, international abgestimmte, zweisprachige Datenspezifikation zur Datenerfassung erstellt. Um eine gemeinsame synergienutzende Datenerhebung zu ermöglichen, wird eine Kooperation mit den medizinischen Ethikkommissionen in Deutschland aufgebaut. Das DRKS wird in enger Zusammenarbeit mit der „International Clinical Trials Register Platform“ der WHO entwickelt. Ziele des DRKS sind, eine zentrale Anlaufstelle für Informationen über klinische Studien in Deutschland zu bieten sowie einen vollständigen, aktuellen Überblick über alle in Deutschland durchgeführten klinischen Studien anzubieten. Das DRKS soll allen Nutzern einen einfachen und kostenfreien Zugang zum Register bieten und die Öffentlichkeit in deutscher und englischer Sprache zu informieren. Somit liefert das DRKS die Grundlage für wissenschaftliche Aussagen über Art und Anzahl der in Deutschland durchgeführten Studien und fördert damit letztendlich die Qualität der klinischen Forschung in Deutschland.

Ergebnisse: Seit August 2008 ist das DRKS online verfügbar (www.drks.de). Das DRKS ist seit Oktober 2008 als eines von 9 Primär-Registern weltweit von der WHO anerkannt, ist damit das WHO-Primär-Register für Deutschland und erfüllt die Anforderungen des „International Committee of Medical Journal Editors“ (ICMJE), denen zufolge die Registrierung einer Studie Voraussetzung einer späteren Publikation in den beteiligten Journals ist.

Diskussion: Mit dem DRKS steht erstmals allen Interessierten (Patienten, Klinikern, Wissenschaftlern, Förderern, Ethikkommissionen, Aufsichtsbehörden etc.) eine zentrale Anlaufstelle für die Suche nach laufenden oder abgeschlossenen klinischen Studien in Deutschland in Deutsch (sowie in Englisch) zur Verfügung.

Schlussfolgerung: Das DRKS erlaubt die ICMJE/WHO-konforme Registrierung klinischer Studien in Deutschland. Kinderärzten erlaubt es die Suche nach geeigneten Studien für ihre Patienten.

DGKJ-PO-205

Virtuelle Patienten als Vorbereitung für das Training praktischer Fertigkeiten: Ergebnisse eines Pilotprojekts im Rahmen von HeiCuMed-Pädiatrie

R. Lehmann¹, H.-M. Bosse¹, E. Kruppa², Chr. Nikendei², B. Tönshoff¹, S. Huwendiek¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Heidelberg; ²Medizinische Universitätsklinik, Heidelberg

Fragestellung: Die Ausbildung von Medizinstudenten unterliegt seit Einführung der neuen Approbationsordnung 2002 einem Wandel. Der Schwerpunkt liegt nun auf Unterricht in Kleingruppen sowie die verstärkte Ausbildung klinisch-praktischer Fertigkeiten. Diese Ansprüche führen zu neuen Herausforderungen an das Curriculum, wie z.B. die größere Zahl an Tutoren um effektives Training praktischer Fähigkeiten in Kleingruppen durchführen zu können. Um die wertvolle Präsenzzeit sinnvoll zu nutzen, müssen die Studierenden kognitiv auf den Inhalt vorbereitet sein. Interaktive Fallszenarien, sog. Virtuelle Patienten, scheinen eine ideale Vorbereitung bieten zu können.

Methodik: Im Sommersemester 2009 führte das Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin in Heidelberg ein pädiatrisches Fertigkeitstraining (sog. Skills Lab Training) ein, mit einer obligatorischen Vorbereitung

mittels virtueller Patientenfälle. Inhalte der Trainings sind typische pädiatrische Verfahren, wie die Lumbal- und Blasenpunktion sowie die Basismaßnahmen der Wiederbelebung bei Säuglingen und Kleinkindern. Die dazugehörigen Virtuellen Patienten wurden mittels des CAMPUS Programms (www.virtuellepatienten.de) erstellt. Jedes Szenario besteht aus einer kurzen Fallvignette, in welcher sich die Studierenden interaktiv mit den jeweiligen Prozeduren multimedial unterstützt auseinandersetzen müssen. Die Fälle sind so gestaltet, dass sie in max. 15 Minuten durchgespielt werden können und werden für den Tag vor dem eigentlichen Skills Lab Training angesetzt. Die Meinungen der Studierenden und Tutoren werden in der derzeit laufenden Pilotphase hinsichtlich der didaktischen Gestaltung und der curricularen Einbindung der Vorbereitungsfälle evaluiert. Dabei werden Evaluationsinstrumente verwendet, welche i. R. des Electronic Virtual Patient Project (evip) entwickelt wurden (www.virtuallpatients.eu).

Ergebnisse: Die Evaluationsergebnisse bezüglich des Designs und der curricularen Einbindung virtueller Patienten seitens der Studierenden und Tutoren werden vorgestellt. Es werden die Ergebnisse des ersten Semesters nach Einführung vorgestellt werden (Pilotphase).

Diskussion: Die vorläufigen Ergebnisse der Evaluation zeigen eine hohe Akzeptanz bei den Studierenden. Die Abfolge der Vorbereitung mit virtuellen Patienten und anschließender praktischer Übung wurde als nützlich und effizient empfunden, ebenso die inhaltliche Abstimmung.

Schlussfolgerung: Virtuelle Patientenfälle scheinen eine ideale, zielgerichtete Vorbereitungsmöglichkeit für das Training klinisch-praktischer Fähigkeiten bieten zu können.

Kardiologie/Gerinnung

DGKJ-PO-206

Das Hypoplastische Linksherz: Norwood-Modifikation nach Sano verbessert Outcome und Wachstum der Pulmonalarterien

D. Vlainic¹, Chr. Bernhardt¹, Chr. Schmitz², B. Esmailzadeh¹, A. Welz¹, J. Breuer¹

¹Universitätsklinik Zentrum f. Kinderheilkunde, Bonn; ²Kinderherzchirurgie, Klinikum Großhadern, München

Fragestellung: Die Norwood-Operation wird seit über 20 Jahren bei Patienten mit einem Hypoplastischen Linksherzsyndrom durchgeführt. Die Durchblutung der Lunge wird in der klassischen Operationstechnik durch einen aortopulmonalen Shunt (mBT-Shunt) gewährleistet. Sano et al. führten vor 10 Jahren eine Modifikation ein, in der stattdessen die Anlage eines kleinen Kunststoffröhrchens von der rechten Herzkammer zur Lungenschlader (RV-PA conduit) erfolgt.

Ziel unserer Studie war es, beide Operationsmethoden und deren Ergebnisse zu vergleichen, vor allem im Hinblick auf postoperative Hämodynamik, Wachstum der Pulmonalarterien und Funktionsparameter des Systemventrikels.

Material und Methoden: Retrospektiv wurden 27 konsekutive Neugeborene untersucht, welche zwischen Juni 1998 und Juli 2008 am Kinderherzzentrum Bonn einer Norwood I Operation unterzogen wurden. Dabei wurde bei den ersten 11 Patienten ein mBT-Shunt angelegt, bei den folgenden 16 Patienten ein RV-PA conduit. Hämodynamische Parameter während der ersten 48 Stunden, Parameter aus Herzkatheteruntersuchungen sowie Daten aus ambulanten und stationären Verlaufsuntersuchungen wurden herangezogen.

Ergebnisse: Die insgesamt Überlebensrate in der klassischen mBT Gruppe betrug 55% verglichen mit 100% in der RV-PA Gruppe ($p=0.006$). Die Verweildauer auf der Intensivstation und die Gesamtlänge des Aufenthalts in der Klinik war signifikant kürzer in der RV-PA Gruppe. Die Pulmonalarterien zeigten in der RV-PA Gruppe ein besseres und symmetrischeres Wachstum vor der Norwood II Korrektur (McGoon ratio 1.4 ± 0.5 vs. 1.8 ± 0.3 , $p=0.003$ und Nakata index 140 ± 45.8 vs. 217.1 ± 78.4 , $p=0.026$). Der koronare Perfusionsdruck war signifikant höher bei Patienten mit RV-PA conduit ($p=0.036$). Im Vergleich von insgesamt 371

Verlaufsuntersuchungen gab es keinen Unterschied in beiden Gruppen bezüglich Herzfrequenz, Sauerstoffsättigung, systolischem oder diastolischem Blutdruck, Länge des QRS-Komplexes oder der intraventrikulären Fortleitungsverzögerung. RV-PA Patienten hatten sogar eine geringere cardio-thoracic ratio in allen Nachuntersuchungen, signifikant in denen vor der Stufe II Korrektur. Die ausometrischen Daten zeigten keinen Unterschied in Länge und Gewicht, jedoch wiesen beide Gruppen niedrige Werte als die Gesamtpopulation auf.

Schlussfolgerung: Die Modifizierung der Norwood-I Operation nach Sano (RV-PA conduit) resultiert in einer besseren postoperativen Hämodynamik und einer deutlichen Verbesserung der Überlebensrate. Zusätzlich fördert sie das Wachstum der Pulmonalarterien, ohne Hinweise auf eine Ventrikeldysfunktion.

DGKJ-PO-207

Dilatative Kardiomyopathie führt zur Diagnose einer Myotonen Dystrophie Typ I

S. Eichholz¹, K. Ulrich¹, N. Lorenz¹, I. Dähnert², F. T. Riede², B. Prager³, M. Kabus¹

¹Kinderklinik, Städtisches Krankenhaus, Dresden; ²Kinderkardiologie, Herzzentrum der Universität Leipzig, Leipzig; ³Praxis für Humanmedizin, Kinderzentrum Friedrichstadt, Dresden

Einleitung: Die Myotone Dystrophie Typ I (Curschmann-Steinert-Erkrankung) ist die häufigste Muskeldystrophie des Erwachsenenalters in Europa. Die Multisystemerkrankung wird autosomal-dominant vererbt und beruht auf einer CTG-Repeat-Expansion im DMPK-Gen; Chromosom 19q13.2-q13.3. Eine Herzmuskelbeteiligung äußert sich häufig durch Rhythmusstörungen, jedoch nur selten in Form einer dilatativen Kardiomyopathie (DCM).

Fallbericht: Ein 15-jähriger Jugendlicher wurde aufgrund abdomineller Schmerzen mit Ausstrahlung in die Brust, Erbrechen und Kurzatmigkeit eingewiesen. Bei Aufnahme fielen arrhythmische Tachykardien bis 120/min, eine arterielle Hypotonie, eine Tachydys- und Orthopnoe sowie basale Rasselgeräusche auf. Röntgenologisch zeigte sich eine Kardiomegalie bei beginnendem Lungenödem. Im EKG fiel Vorhofflattern auf. Echokardiografisch sahen wir eine DCM bei dekompensierter Herzinsuffizienz sowie einen großen Thrombus im linken Herzohr. Des weiteren Zeichen einer pulmonalen Hypertonie und geringe Pleuraergüsse beidseits. Laborchemisch waren die D-Dimere erhöht.

Unter Medikation mit Furosemid und Heparin erfolgte die Verlegung in das Herzzentrum Leipzig. Am 3. Tag war in der transösophagealen Echokardiografie kein Thrombus mehr nachweisbar. Es erfolgte die erfolgreiche Kardioversion (vor: FS 9%, nach: FS 18–20%). Die Herzkatheteruntersuchung zeigte einen erheblich dilatierten linken Ventrikel mit global eingeschränkter Kontraktilität sowie eine geringe Mitralinsuffizienz. Histopathologisch zeigte sich eine DCM mit deutlich ausgeprägter interstitieller Remodullierung des Myokards.

Bei fehlenden Hinweisen für eine Myokarditis und negativen Befunden auf kardiotope Erreger erfolgte nach Entlassung aus dem Herzzentrum die erweiterte Diagnostik. Anamnestisch bekannt waren u. a. eine seit der Kindheit bestehende Lernstörung und Auffälligkeiten der Sprache. Klinisch imponierte eine myotone Facies mit dysarthrischer Sprache. In der neurologischen Untersuchung zeigte sich insbesondere eine myotone Reaktion der Hände und eine Perkussionmyotonie (Thenarmuskel bds., Zungenmuskulatur). Die klinische Verdachtsdiagnose Myotone Dystrophie Typ 1 wurde durch eine EMG-Untersuchung erhärtet. Die molekulargenetische Untersuchung ergab eine Expansion im DMPK-Gen und bestätigte die Diagnose.

Schlussfolgerungen: Die Myotone Dystrophie Typ 1 kann sich in jedem Alter manifestieren. Da es sich um eine Multisystemerkrankung handelt, besteht eine große Variabilität der Symptome. Im beschriebenen Fall führte die seltene Manifestation einer dilatativen Kardiomyopathie zur Diagnose. Neurologische Symptome der Erkrankung waren jedoch schon lange vor der akuten o. g. Symptomatik vorhanden. Aufgrund der autosomal-dominanten Vererbung ist die Diagnose relevant für weitere

Familienmitglieder. Eine molekulargenetische Untersuchung sollte nahen Verwandten angeboten werden.

DGKJ-PO-208

Behandlung von tachykarden Herzrhythmusstörungen in der Perinatalperiode

T. Nyugen¹, S. Seeliger¹, T. Paul¹

¹Universitäts- Kinderklinik, Göttingen

Einführung: Fetale Arrhythmien stellen für den Geburtshelfer immer noch eine therapeutische Herausforderung dar, da es im Verlauf zu einer manifesten Herzinsuffizienz und Entwicklung eines Hydrops neonatorum kommen kann. Tachykarde Herzrhythmusstörungen bilden hier die Hauptgruppe. Eine häufige tachykarde Herzrhythmusstörung ist das Vorhofflattern. Zur transplazentaren medikamentösen Therapie werden Digoxin, Amiodaron, Propafenon und Verapamil eingesetzt. Die Prognose des idiopathischen Vorhofflatterns des Neugeborenen ist gut. Nach erfolgreicher Terminierung der Tachykardie sind Rezidive äußerst selten. Die transösophageale atriale Überstimulation stellt eine effektive Behandlungsmethode zur medikamentösen Kardioversion dar.

Fall: In unserer Klinik wurde in der 33. SSW durch die Gynäkologen die Diagnose einer fetalen Tachykardie gestellt und ein medikamentöser Therapieversuch zur Rhythmisierung begonnen. In der 34. SSW wurde aufgrund rezidivierender fetaler Tachykardien und beginnenden klinischen Zeichen einer Herzinsuffizienz die Indikation zur Sectio gestellt. Postpartal konnte die Diagnose eines Vorhofflatterns mit einer Herzfrequenz von ~250/min und einer 2:1-Überleitung gestellt werden. Der Patient wurde noch am 1. Lebenstag durch eine transösophageale atriale Überstimulation kardiovertiert, so dass dann, bei Sinusrhythmus, auf eine medikamentöse Therapie verzichtet werden konnte. Da im Verlauf mehrfach erneut symptomatisches Vorhofflattern auftrat, wurde nach erneuter transösophagealer Überstimulation mit einer antiarrhythmischen Langzeittherapie Kombinationstherapie aus Digoxin und Amiodaron, begonnen.

Schlussfolgerung: Die initial post partum durchgeführte transösophageale atriale Überstimulation stellt eine effektive Methode zur Behandlung von Vorhofflattern in der Perinatalperiode dar. In einigen Fällen ist aber, wie auch bei unserem Patienten, eine antiarrhythmische Langzeittherapie, ggf. in Kombination erforderlich.

DGKJ-PO-209

Interventionelle Rekanalisierung einer atretischen Lungenvene nach Scimitar-Syndrom Korrektur

M. Fischer¹, N. A. Haas¹, D. Kececioğlu¹

¹Herzzentrum NRW Klinik f. Kinderkardiologie, Bad Oeynhausen

Einleitung: Lungenvenenfehlbildungen betreffen 0,6% aller angeborenen Herzfehler. Beim Scimitar-Syndrom (6% aller Lungenvenenfehlbildungen) drainieren die rechtsseitigen Lungenvenen über die radiologisch sichtbare Scimitarvene in die untere Hohlvene. Das Syndrom ist häufig kombiniert mit einem Lungensequester, rechtsseitige Lungenhypoplasie. **Die Therapie** besteht in einer operativen Umleitung der Scimitarvene, ggf. Sequesterentfernung oder Embolisation der versorgenden Arterie. Häufige Komplikationen sind Stenosen und Verschlüsse der Lungenvene die zu Hämoptysen und rezidivierenden pulmonalen Infekten führen können und meist Reoperationen erfordern. Über die interventionellen Therapiemöglichkeiten der Komplikationen finden sich nur wenige Berichte.

Kasuistik: Wir berichten über eine 22-jährige Patientin mit Scimitar-Syndrom. Fehlmündung der rechtsseitigen Lungenvenen in die V. cava inferior, Dextrocardie, Lungensequester mit Versorgung aus der A. abdominalis, die mittels Reimplantation der Lungenvene in den rechten Vorhof und Perikardbaffle mit 16 Jahren korrigiert wurde. Nach mehrjähriger externer Betreuung erfolgte eine Wiedervorstellung mit Hämoptysen und Belastungsminderung. Im MRT zeigte sich ein Verschluss der Scimitarvene. Retrospektiv bestand der Verschluss seit 2004. In der seiten-

getrennten Lungenperfusion Verhältnis von 92% : 8% zu Gunsten der linken Lunge. Milder pulmonaler Hypertonus (35 mmHg). Es erfolgte eine interventionelle Wiedereröffnung und somit Rekrutierung der rechten Lunge und anschließender Stentimplantation (Precise-Stent 8x30 mm).

Ergebnis: Ein halbes Jahr nach Intervention besteht Beschwerdefreiheit. Es zeigt sich eine deutlich gebesserte Perfusion der rechten Lunge mit reduzierten RV-Druck.

Zusammenfassung: Stenosen oder Verschlüsse der Lungenvenen sind beim korrigierten Scimitar-Syndrom die häufigste Komplikation. Katheterinterventionell besteht jedoch auch nach mehrjährigem Verschluss die Möglichkeit einer erfolgreichen Rekanalisierung. Ein operativer Eingriff konnte somit in diesem Fall vermieden werden.

DGKJ-PO-210

Kardiale Fibrome – ist eine elektive chirurgische Therapie indiziert?

K. Gründler¹, I. Dähnert¹, J. Janousek¹, M. Kostelka²

¹Klinik f. Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig, Leipzig; ²Klinik f. Herzchirurgie, Herzzentrum Leipzig, Leipzig

Einleitung: Kardiale Fibrome sind seltene Tumore, welche überwiegend in der ventrikulären Wand wachsen. Die Übergangzone zwischen Tumor und Myokard kann ein Substrat für maligne ventrikuläre Tachykardien (VT) mit dem Risiko eines plötzlichen Herztodes darstellen. Spontane Regression wurde nur selten beschrieben.

Methodik: Vier Patienten mit einem linksventrikulären (LV) Fibrom (s. Tabelle) wurden mittels Tumorresektion in toto chirurgisch behandelt (elektive Indikation bei 3/4).

Pat.	Alter	Größe (cm)	Symptome	Lokalisation
A	8 M.	4x4x2,6	VT	Freie Wand LV
B	Neonat	3x4x5	Perikarderguss	Freie Wand LV
C	1,2 J.	5,5x3,5x4	Zufallsbefund	Hinterwand LV
D	5,4 J.	3x3,6x2,7	Zufallsbefund	Apikal/ dorsal LV

Ergebnisse: Alle Patienten wiesen einen komplikationsfreien postoperativen Verlauf mit normaler LV Funktion (EF von 59% bis 70%, SF von 31% bis 38%) und einer Mitralregurgitation 1–2/4 Grades bei 2/4 Patienten auf. Bei zwei Patienten fand sich eine Restkavität im resezierten Bereich vor, die die LV Funktion jedoch nicht beeinflusste. Über einen Beobachtungszeitraum von 1 bis 32 Monate waren die Patienten kardial asymptomatisch und zeigten keine Tumorrezidive oder VT.

Schlussfolgerungen: Kardiale Fibrome können bei günstiger Lokalisation chirurgisch mit gutem Ergebnis reseziert werden. Angesichts der Abwesenheit einer spontanen Regression und des Risikos einer malignen VT ist ein elektiver Eingriff zu überlegen.

DGKJ-PO-211

Schimmelpenning-Feuerstein-Mims-Syndrom: Eigene Syndrom-Kasuistik mit angeborenem Herzfehler einer Aortenisthmusstenose

R. Eyer mann¹

¹Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, Dr. Richard Eyer mann, München

Problem: Seltener neuroektodermaler Anomaliekomplex unklarer Ätiopathogenese, durch Naevus sebaceus linearis des Gesichts, multiple Naevi, geistige Entwicklungsverzögerung u. Krampfanfälle gekennzeichnet. Ergänzend Veränderungen an Augen (Nystagmus, Kornealvaskularisierung, Choroideakolobom, Pupillenektopie, subkonjunktivales Lipodermoid u. Amaurose) u. Gehirn (Hydrocephalus internus) beschrieben. Herzerkrankungen bei nachgewiesenen Reizleitungsstörungen für möglich gehalten. Bis heute hat aber nur Marden et al. (1966) über Coinzidenz mit congenitalem Vitium cordis (CoA u. Hypoplasie der Aorta) berichtet.

Ziel: Weitere Kasuistik mit Herzfehler hinzuzufügen um auf eindrucksvolles Krankheitsbild aufmerksam zu machen.

Kasuistik: Anamnese: 4 Monate altes Mädchen, wegen Linksherzverbreiterung im Röntgenbild zur weiteren Diagnostik. Seit Geburt ausgedehnter Talgdrüsennaevus im Gesichts- u. Halsbereich. Aufnahmebefund: 5120 g schwerer, weiblicher Säugling, mit ausgedehntem, v. a. im Gesichts- u. Halsbereich stark ausgeprägtem Naevus sebaceus u. adäquaten Mukosaveränderungen im Mundbereich (forme fruste). Pigmentnaevi an beiden Beinen. Oberlidkolobom li. u. von temporal auf Cornea übergreifende Conjunctiva mit Pupillenektopie. Strabismus. Keine Dyspnoe, Zyanose oder Ödeme. Cor: rhythmische Herzaktionen. 2/6° Systolikum p.m. 3L2 u. dorsal paravertebral li. u. re. auskultierbar. Pulmo: symmetrisch gut belüftet, keine RG's. Hepar 2 cm palpabel. Femoralispulse beidseits abgeschwächt. Blutdruckmessung (Flush): re. Arm 140 mmHg, re. Bein 120 mmHg.

Wesentlich weitere Befunde: Rö Thorax : Linksherzdilatation, Gefäßfüllung normal. Kein frischer Lungenprozess. EKG: SR, ausgeprägte LVH. Echo: Auffälliger li. Ventrikel mit ausgeprägter konzentrischer Hypertrophie u. Einengung des Cavums. Herzkatheter (Druckwerte in Torr): re. Vorhof MD 0-1, re. Ventrikel 25/-/3, A. pulmonalis 20/12 MD 15, li. Vorhof MD 4, li. Ventrikel 175/-/4, Ergebnis: CoA mit Einbeziehung des Abgangs der li. A. subclavia in den Stenosebereich. Umschriebener, fast schleifenförmiger Verlauf der Aorta im Isthmusbereich. Aorta ascendens mäßig erweitert. Deutliche Hypertrophiezeichen des li. Ventrikels ohne Hinweis auf kinetische Störungen. EEG: Dem Alter u. Vigilanzzustand entsprechende Allgemeinfunktion; auftretende Seitendifferenzen noch physiologisch; keine Zeichen erhöhter Anfallsbereitschaft. Sonographie Schädel: Leichte Erweiterung von lateralen u. dritten Ventrikeln. CT: Linksbetonte, mäßige Erweiterung der Seitenventrikel. Sonst regelrechtes cerebrales CT.

Konklusion: Schimmelpenning-Feuerstein-Mims-Syndrom als Blickdiagnose aufgrund typischer Hauteffloreszenzen zu vermuten u. bei Nachweis entsprechender pathologischer Befunde an Auge u. Gehirn zu sichern. Stets mögliche Coinzidenz mit congenitalem Vitium cordis zu beachten, v. a. einer Isthmusstenose oder Hypoplasie der Aorta. Synonym Haut-Augen-Hirn-Herz(HAHH)-Syndrom scheint berechtigt. Herzbeteiligung bestimmt wesentlich die Prognose mit.

DGKJ-PO-212

Teamtraining für pädiatrische Notfälle Ausbildungskonzept des Kindertotfallteams NRW

D. Vljajnic¹, R. Knies¹, J. Schmitt¹, J. Breuer¹

¹Universitätsklinik Zentrum f. Kinderheilkunde, Bonn



Die Reanimation im Kindesalter stellt eine besondere Herausforderung an Ärzte und Pflegekräfte dar. Die Leitlinien des ERC von 2005 bieten allgemeingültige und gut verständliche Algorithmen zur Wiederbelebung im Kindesalter an. Leider mangelt es weiterhin an einem flächendeckenden diktaktisch guten Schulungsangebot.

Aus diesem Grunde haben wir 2008 das „Kindertotfallteam NRW“ ins Leben gerufen. Dieses Team hat als Hauptziel, für eine kontinuierliche und nachhaltige Lehre und Ausbildung in der Reanimation im Kindesalter für medizinisches Personal und Laien zu sorgen. Dabei stehen die folgenden drei Schwerpunkte im Vordergrund:

1. Realitätsnahe Simulation von Notfallsituationen
2. Didaktische Kompetenz
3. Wissenschaftliche Begleitung und Auswertung des Kursangebotes

Ein Fundus von 20 Szenarien hilft, standardisiert und zielgruppengerecht Notfallsituation realitätsnah zu simulieren. In Zusammenarbeit mit der Fachhochschule Sankt Augustin entwickeln wir ein Simulationsmodul, welches unabhängig von Geräte- und Monitortyp eine variable Simulation der Vitalparameter zulässt. Damit kann jede Einrichtung mit ihren Geräten und Monitoren die Szenarien simulieren.

Die Kursleiter haben einen Kurs zum „Pädi-Code“ bzw. „Mega-Code“ Trainer durchlaufen mit Schwerpunkt auf Didaktik. Zurzeit haben wir 10 Pflegekräfte und 5 Ärzte im Team. Abläufe und Szenarien sind schriftlich festgehalten und werden monatlich im Team evaluiert.

Durch Fragebögen vor dem Kurs, unmittelbar danach sowie im Abstand von einem Jahr erfolgt in den einzelnen Zielgruppen eine wissenschaftliche Evaluation der vermittelten Lerninhalte sowie des Wissens- und Erfahrungsstandes bezüglich der Reanimation im Kindesalter.

DGKJ-PO-213

Pränataler thrombotischer Verschluss des Ductus arteriosus botalli mit Kompression der linken Pulmonalarterie

M. Buss¹, T. Uhlig¹

¹Kinderklinik, Städt. Krankenhaus, Rosenheim

Wir berichten über ein reifes weibliches Neugeborenes, bei dem im Rahmen der U₂ auskultatorisch ein Herzgeräusch diagnostiziert wurde. Die anschließende Echokardiographie zeigte einen kleinen muskulären Ventrikelseptumdefekt als Ursache des Systolikums sowie einen kompletten Verschluss des Ductus botalli durch einen großen Thrombus, der in den Pulmonalarterienstamm hineinragte und die linke Pulmonalarterie fast vollständig komprimierte. Der rechte Ventrikel wies eine deutliche konzentrische Hypertrophie auf.

Laborchemisch waren die D-Dimere bis auf max. 4100 µg/l erhöht, alle übrigen Gerinnungswerte bei Aufnahme und im Verlauf normal. Ein ausführliches Thrombophilie-Screening beim Kind ergab keine Auffälligkeiten. Ein Schwangerschaftsassoziierter Lupus erythematoses konnte bei der Mutter nicht nachgewiesen werden.

Wir begannen eine Therapie mit niedermolekularem Heparin über eine Dauer von 4 Monaten, orientiert am anti Faktor Xa Spiegel. Darunter kam es zu einer fast vollständigen Rückbildung des Thrombus, das Dopplersonografische Flussmuster in der linken Pulmonalarterie normalisierte sich. Nach Beendigung der Therapie war keine erneute Größenzunahme des Thrombus zu beobachten.

Fazit: Durch die erfolgreiche antithrombotische Therapie normalisierte sich die Perfusion der linken Lunge, eine operative Thrombektomie konnte vermieden werden.

DGKJ-PO-214

Evidenzbasierte Rationale zur primären Prävention kardiovaskulärer Erkrankungen (CVD): Focus Kinder und Jugendliche

R. Eyer mann¹

¹Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, Dr. Richard Eyer mann, München

CVD sind führende Ursache für Morbidität u. vorzeitige Mortalität in industrialisierten Staaten u. vielen Entwicklungsländern. Der atherosklerotische Erkrankungsprozess beginnt früh in der Kindheit u. wird lebenslang durch genetische u. potentiell modifizierbare Risikofaktoren u. Umweltexpositionen beeinflusst. Die vorhandene Evidenz von Labor/Pathologie- u. In Vivo/klinischen Studien (Bogalusa Heart Study, Pathobiological Determinants of Atherosclerosis in Youth/PDAY-Study, Muscatine Study, Young Finns Study etc.) sowie von epidemiologischen Studien (National Health and Nutrition Examination Surveys/NHANES, Centers for Disease Control and Prevention Youth Risk Behavior Surveillance Surveys/CDC-YRBSS, National Heart, Lung and Blood Institute/NHLBI, American Heart Association/AHA etc. mit Daten zu Lipiden u. Lipoproteinen, Blutdruck, BMI, Adipositas u. assoziierte Comorbiditäten, Gesundheitsverhalten etc.) unterstützt die Notwendigkeit einer

Primärprävention von CVD, mit Beginn im frühesten Leben, deren Evidenz in die Guidelines der Gesundheitserziehung u. -vorsorge für Kinder u. Jugendliche einfließen muss. Zusammengefasst belegen dabei die Ergebnisse der Labor/Pathologie-Studien u. noch mehr die der jüngsten, nichtinvasiven, In Vivo/klinischen Studien die Evidenz eines Zusammenhanges zwischen vorhandenen potentiell modifizierbaren Risikofaktoren u. akzelerierten atherosklerotischen Prozessen in Adoleszenz u. adulter Lebenszeit. Die epidemiologischen Studienresultate liefern hierbei zusammengenommen national valide Daten bezüglich der Verteilung, Prävalenz u. Trends sowie Tracking der dominierenden Risikofaktoren u. des kardiovaskulär erkrankungsrelevanten Gesundheitsverhaltens bzw. Lebensstils bei Kindern u. Jugendlichen.

Konklusion: Die Datenlage belegt die hohe Evidenz für den zwingenden Beginn der Primärprävention von CVD bereits früh in der Kindheit. Innerhalb der pädiatrischen Gesundheitserziehung u. -vorsorge sollte diese Evidenz die Erarbeitung und v. a. Umsetzung von evidenzbasierten Guidelines mit Empfehlungen für Individual-/Hochrisiko- u. populationsbasierten Ansätzen bzw. Vorgehensweisen für die Primärprävention von CVD bei Kindern u. Jugendlichen vorantreiben.

DGKJ-PO-215

Prophylaxe der infektiösen Endokarditis (DACH) – Update 2009: Wer braucht sie und wann? Wissenschaftlicher Hintergrund, Risikopatienten, Risikoeingriffe, Antibiotika

R. Eyer mann¹

¹Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, Dr. Richard Eyer mann, München

Die infektiöse Endokarditis hat hohe Folge-Morbidität von 60% und Mortalität von 20–40%. Konzept von Effektivität und Effizienz der medikamentösen Endokarditisprophylaxe bislang nur eine Annahme – nach EbM Evidenz IIb/C.

Ergebnis: Endokarditisprophylaxe aktuell ab 2008 nach internationalen Guidelines nur noch für höchste Risikokonstellationen empfohlen (Evidenz IIa/B):

- Patienten mit Klappenersatz (mechanische und biologische Prothesen)
 - Patienten mit rekonstruierten Klappen unter Verwendung von alloprothetischem Material
 - in den ersten 6 Monaten nach Operation
 - Patienten mit überstandener Endokarditis
 - Patienten mit angeborenen Herzfehlern
 - Zyanotische Herzfehler, nicht oder palliativ mit systemisch-pulmonalem Shunt operiert
 - Operierte Herzfehler mit Implantation von Conduits (mit oder ohne Klappe) oder
 - residuellen Defekten, d. h. turbulenter Blutströmung im Bereich des prothetischen Materials
 - Alle operativ oder interventionell unter Verwendung von prothetischem Material
 - behandelten Herzfehler in den ersten 6 Monaten nach Operation
 - Herztransplantierte Patienten, die kardiale Valvulopathie entwickeln
- Bei rein diagnostischen Bronchoskopien und sowohl bei Eingriffen am Gastro- und Urogenitaltrakt als auch bei Gastroskopien, Koloskopien oder Zystoskopien, auch nicht bei Biopsieentnahme (!), keinerlei Empfehlung mehr für eine generelle Endokarditisprophylaxe.

Konklusion: Die neuen Guidelines empfehlen die medikamentöse Endokarditisprophylaxe nur bei denjenigen Patienten, die das höchste Risiko für eine Endokarditis haben und bei denen das Komplikationsrisiko bei Auftreten einer Endokarditis am höchsten ist.

Einer optimalen Mundhygiene, d. h. guten Zahnpflege und soliden Sanierung der Zähne kommt für die Endokarditisprophylaxe besondere Bedeutung zu. Gesunde Zähne und ein gesundes Zahnfleisch schützen – so die Aussagen der Experten in den neuesten Guidelines der American Heart Association – möglicherweise besser als Antibiotika das Herz bei zahnärztlichen Eingriffen vor einer Endokarditis.

Tab. 1 Patienten mit der höchsten Wahrscheinlichkeit eines schweren oder letalen Verlauf einer infektiösen Endokarditis – nur bei Patienten mit diesen Risikokonstellationen noch generell die Empfehlung zur medikamentösen Endokarditisprophylaxe (Evidenz: Empfehlungsgrad IIa/Evidenzgrad B)

- Patienten mit Klappenersatz (mechanische und biologische Prothesen)
- Patienten mit rekonstruierten Klappen unter Verwendung von alloprothetischem Material in den ersten 6 Monaten nach Operation (*/**)
- Patienten mit überstandener Endokarditis
- Patienten mit angeborenen Herzfehlern
 - Zyanotische Herzfehler, die nicht oder palliativ mit systemisch-pulmonalem Shunt operiert worden sind
 - Operierte Herzfehler mit Implantation von Conduits (mit oder ohne Klappe) oder residuellen Defekten, d.h. turbulenter Blutströmung im Bereich des prothetischen Materials
- Alle operativ oder interventionell unter Verwendung von prothetischem Material behandelten Herzfehler in den ersten 6 Monaten nach Operation (**)
- Herztransplantierte Patienten, die eine kardiale Valvulopathie entwickeln

* Unterschied des DGK-/PEG-Positionspapieres S2-Standard AWMF/AZQ, 2007 von AHA-Guidelines, 2007.

** Annahme einer suffizienten Endothelialisierung der Prothesen nach 6 Monaten

Tab. 2 Zahnärztliche Risikoprozeduren und HNO-Risikoeingriffe mit Empfehlung zur Endokarditisprophylaxe bei Patienten mit Risikokonstellationen für höchste Wahrscheinlichkeit eines schweren oder letalen Verlaufs einer infektiösen Endokarditis (Tabelle 7) (Evidenz IIa/C)

Zahnärztliche Risikoprozeduren

- Eingriffe mit Manipulationen an der Gingiva
- Eingriffe mit Manipulationen an der periapikalen Zahnregion
- Eingriffe mit Perforationen der oralen Mukosa
- Entnahme von Biopsien
- Platzierung kieferorthopädischer Bänder

HNO-Risikoeingriffe

- Tonsillektomie
- Adenektomie
- Andere Eingriffe mit Inzision der Mukosa
- Biopsieentnahme

Tab. 3 Empfohlene medikamentöse Prophylaxe vor zahnärztlichen Eingriffen (a)

Situation	Antibiotikum	Einzeldosis 30–60 min vor dem Eingriff	
		Erwachsene	Kinder
Orale Einnahme möglich	Amoxicillin (b)	2 g p.o.	50 mg/kg p.o.
Orale Einnahme nicht möglich	Ampicillin (b, c)	2 g i.v.	50 mg/kg i.v.
Penicillin- oder Ampicillinallergie			
– Orale Einnahme möglich	Clindamycin (d, e)	600 mg p.o.	20 mg/kg p.o.
– Orale Einnahme nicht möglich	Clindamycin (c, e)	600 mg i.v.	20 mg/kg i.v.

- a zu Besonderheiten der Prophylaxe vor Eingriffen am Respirations-, Gastrointestinal- oder Urogenitaltrakt sowie an infizierten Haut- und Hautanhangsgebilden und am muskuloskeletalen System siehe dort
- b Penicillin G oder V kann weiterhin als Alternative verwendet werden
- c Alternativ Cefazolin, Ceftriaxon 1 g i.v. für Erwachsene bzw. 50 mg/kg i.v. bei Kindern
- d Alternativ Cefalexin: 2 g p.o. für Erwachsene bzw. 50 mg/kg p.o. bei Kindern oder Clarithromycin 500 mg p.o. für Erwachsene bzw. 15 mg/kg p.o. bei Kindern
- e Cave: Cephalosporine sollten generell nicht appliziert werden bei Patienten mit vorangegangener Anaphylaxie, Angioödem oder Urticaria nach Penicillin- oder Ampicillingabe

DGKJ-PO-216

Kritische Supravalvuläre Aortenstenose (SVAS) in einer Familie mit neuer Mutation im Elastin-Gen

A. Jakob¹, R. Arnold¹, J. Grohman¹, S. Unger², B. Zabel², B. Stiller¹

¹Klinik für angeborene Herzfehler/Kinderkardiologie, Universität Freiburg, Freiburg; ²Humangenetik, Universität Freiburg, Freiburg

Fragestellung: Elastin-Gen Defekte können auch bei Patienten ohne Williams-Beuren Syndrom, neben der SVAS zu weiteren kritischen Gefäßwandveränderungen führen. Letale Verläufe im Rahmen einer Allgemeinanästhesie bei diesen Patienten sind bekannt.

Material und Methode: Molekulargenetische Diagnostik am Elastin-Gen bei einer Familie über 3 Generationen. Beschreibung der Kardiopathien mittels Herzecho und ggf. Herzkatheter. Klinischer Verlauf bei 2 letalen Ausgängen und deren pathophysiologische Deutung.

Ergebnisse: Insgesamt wurden 8 betroffene Familienmitglieder mit einer neuen Mutation im ELN-Gen identifiziert (c.757delC im Exon 15). Dabei große phänotypische Varianz: Neben der SVAS und der Supravalvulären Pulmonalstenose (SVPS) fanden wir milde isolierte valvuläre Stenosen der Semilunarklappen. Zwei Säuglinge hatten eine ausgeprägt diffuse Hypoplasie des gesamten Gefäßsystems, incl. der Koronararterien. Beide Patienten dekompensierten während der Katheteruntersuchung wobei ein Kind verstarb. Ein anderes verstarb perioperativ.

Diskussion: Bei gleicher Mutation im Elastin-Gen kommt es zu multiplen z. T. kritischen Veränderungen im arteriellen Gefäßsystem. Bei den verstorbenen Säuglingen führten letztendlich die Kombination aus mehreren Einengungen und ein genereller Elastizitätsverlust der Gefäßwände zur myokardialen Ischämie. Bei der Notwendigkeit einer Allgemeinanästhesie sollten die pathophysiologischen Besonderheiten dieser Patienten berücksichtigt werden.

Schlussfolgerung: Bei SVAS sollten nach Mutationen im ELN-Gen gesucht werden. Bei betroffenen Patienten sollte ein Kardio-MRT erwogen werden um eine mögliche kardiale Dekompensation im Rahmen invasiver Diagnostik zu vermeiden.

DGKJ-PO-217

Analyse der kurzfristigen Veränderungen von Coenzym Q10 Konzentrationen in Plasma und Blutzellen bei gesunden Probanden unter extremer körperlicher Belastung: Überwachung und Erfassung mittels Spiroergometrie

D. Stavropoulou¹, P. Niklowitz¹, E. Trowitzsch¹, W. Andler¹, T. Menke¹

¹Vestische Kinderklinik, Datteln

Einleitung: Das im menschlichen Körper „ubiquitär“ vorkommende lipophile Antioxidant Coenzym Q10 (CoQ10) hat als Radikalfänger eine wichtige Schutzfunktion. Zudem fungiert CoQ10 als Elektronenüberträger in der mitochondrialen Atmungskette. Intraindividuelle Tagesschwankungen der CoQ10 Konzentrationen in Plasma und Blutzellen halten sich in schmalen Grenzen. In der Zirkulation wird CoQ10 gebunden an Lipoproteine transportiert. In einer Situation extremer körperlicher Belastung, beim Umschalten von aerobem zu anaerobem Stoffwechsel, ist der Körper einem erhöhten oxidativen Stress ausgesetzt und es sind potentiell kurzfristige Veränderungen der Konzentration und des Redoxstatus des Antioxidants CoQ10 zu erwarten.

Methode: Bei gesunden erwachsenen Probanden (n=14) wurden extreme körperliche Belastung mittels Spiroergometrie überwacht. Vor der Belastung, in zweiminütigen Abständen unter Belastung und nach einer Auslaufphase von 8 Minuten wurde venös Blut entnommen zur Analyse des CoQ10 Status. Mittels Hochdruckflüssigkeits-Chromatographie und elektrochemischer Detektion mit interner Standardisierung wurde gleichzeitig reduziertes und oxidiertes CoQ10 in isolierten Blutzellen und im Plasma analysiert. Zudem wurden Laktat- und Cholesterinkonzentrationen im Plasma ermittelt.

Ergebnisse: In Abhängigkeit vom konditionellen Zustand der Probanden betrug die Belastungsdauer 8 bis 14 Minuten. In dieser Zeit wurde die Schwelle von aeroben zum anaeroben Stoffwechsel überschritten.

Der CoQ10 Status der Blutzellen unterlag keinen Schwankungen – weder in der mitochondrienhaltigen Thrombozyten Fraktion noch in der mitochondrienfreien Erythrozyten Fraktion. Parallel zum Anstieg der Cholesterinkonzentrationen (von $4,57 \pm 0,89$ auf $4,9 \pm 0,8$ mmol/l, Wilcoxon $p < 0,004$) und Laktatkonzentrationen (von $1,35 \pm 0,38$ auf $5,98 \pm 2,59$ mmol/l, Wilcoxon $p < 0,001$) im Plasma war zum Zeitpunkt des Abbruchs ein Anstieg der CoQ10 Konzentration (von $0,896 \pm 0,224$ auf $1,038 \pm 0,253$ $\mu\text{mol/l}$, Wilcoxon $p < 0,002$) einhergehend mit einer Erhöhung des oxidierten Anteils (von $7,39 \pm 0,95$ auf $8,01 \pm 0,73$, Wilcoxon $p < 0,008$) zu beobachten. Während allerdings Cholesterin und CoQ10 Konzentrationen in der Auslaufphase wieder abfielen, stiegen die Laktatkonzentrationen nochmals deutlich an.

Diskussion: Nur in seiner reduzierten Form kann CoQ10 als Radikalfänger aktiv werden. Der Konzentrationsanstieg unter extremer körperlicher Belastung könnte als körpereigener Schutzmechanismus gegen freie Radikale gedeutet werden. Der erhöhte oxidierte Anteil weist auf einen Zustand von erhöhtem oxidativen Stress hin. Der parallele Anstieg und Abfall von CoQ10 und Cholesterin könnte dadurch zu erklären sein, dass zur Deckung des ATP Bedarfs in der Muskulatur vermehrt Fette aus dem Blutplasma aufgenommen werden, wobei beim Abbau der Lipoproteine ebenfalls CoQ10 freigesetzt wird.

DGKJ-PO-218

Amputation des Unterarms bei einer 16-Jährigen mit fulminanter arterieller Thrombose – Fatales Zusammentreffen von Diabetes mellitus, Faktor V Leiden Mutation und Einnahme oraler Kontrazeptiva

Chr. Happle¹, C. Hartmann¹, T. Jack¹, M. Böhne¹, H. Bertram¹, A. Wessel¹, S. Schoof¹

¹Kinderklinik der Med. Hochschule, Hannover

Fragestellung: Arterielle Thrombosen sind im Kindes- und Jugendalter sehr selten. Risikofaktoren sind vor allem hereditäre Thrombophilien, Katheterinterventionen aber auch metabolische Erkrankungen.

Fallvorstellung: Wir berichten erstmals über den Fall eines 16-jährigen Mädchens, das sich in einem hyperglykämischen Zustand mit Schmerzen in der rechten Hand und abgeschwächten Pulsen in unserer pädiatrischen Notaufnahme vorstellte. Ihre Familienanamnese ergab das Vorliegen einer Faktor V Leiden (FVL) Mutation bei Mutter und Tante sowie einen Diabetes mellitus beim Vater. Sie selbst nahm seit acht Monaten ein kombiniertes orales Kontrazeptivum ein. Radiologisch zeigte sich eine ausgedehnte Thrombose der proximalen A. brachialis dextra. Unverzüglich wurde eine (frustrane) Angioplastie durchgeführt und mit einer kombinierten lokalen und systemischen Lysetherapie (Alteplase/Heparin) begonnen. Trotz kontinuierlicher intensivmedizinischer Überwachung sowie wiederholter chirurgischer Faszio- und Thrombektomien persistierte die Thrombose und ihr klinischer Zustand verschlechterte sich. Das Auftreten eines lebensbedrohlichen SIRS und die prolongierte Ischämie erforderten die Amputation des rechten Unterarmes.

Der unerwartet ausgedehnte Befund wie auch der fulminante Verlauf konnten retrospektiv auf die Koinzidenz einer Erstmanifestation eines Diabetes mellitus, das Vorliegen einer Heterozygotie für die FVL-Mutation Q506, eine Hyperlipidämie Typ IIa und gleichzeitige Einnahme oraler Kontrazeptiva zurückgeführt werden.

Diskussion: Das Vorliegen einer FVL-Mutation führt zu einem 7-fach erhöhten Risiko für thrombotische Ereignisse. In Kombination mit oralen Kontrazeptiva steigt dieses sogar auf das 30-fache an. Kombinierte Kontrazeptiva der Dritten Generation sind daher bei Vorliegen einer FVL-Mutation kontraindiziert. Das Risiko wird des Weiteren um ein Vielfaches potenziert bei gleichzeitigem Vorliegen eines Diabetes mellitus, der per se eine Aktivierung des prothrombotischen und Hemmung des fibrinolytischen Systems mitbedingt, wie auch durch eine Hyperlipidämie.

Aus Mangel an pädiatrischen Leitlinien zur Therapie arterieller Thrombosen im Kindesalter wurde entsprechend den Leitlinien für Erwachsene mit einer lokalen und systemischen Lysetherapie begonnen. Die erst anschließend durchgeführte, chirurgische Faszio- und Thrombektomie

scheiterte aufgrund intra-operativer Re-Thrombosierung und lebensbedrohlichem SIRS der Patientin.

Schlussfolgerung: Genetische Testung für die familienanamnestisch bereits bekannte Thrombophilie vor Verschreibung oraler Kontrazeptiva, wie auch ein evt. früheres und aggressiveres chirurgisches Vorgehen nach Diagnosestellung, hätten möglicherweise den dramatischen Verlauf in diesem Fall abwenden können. Die Erstellung von Leitlinien zur Behandlung arterieller Thrombosen im Kindes- und Jugendalter sollte diskutiert werden.

DGKJ-PO-219

Fallstricke bei der Diagnose Nicht-Akzidenteller Verletzungen

H. Schneider¹, U. Just¹, M. Dürken¹

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Mannheim, Mannheim

Der V. a. Kindesmisshandlung führt aufgrund steigender öffentlicher Wachsamkeit zunehmend zur Inanspruchnahme kinderärztlicher Konsultationen.

Ein Verdacht erfordert eine interdisziplinäre und individuelle Bewertung aus medizinischer, psychologischer und sozialer Sicht. Im Folgenden werden vier Fallvignetten mit organischer Verursachung vorgestellt, die sich primär insbesondere durch Hautbefunde als Verdacht auf Kindesmisshandlung präsentierten.

Kasuistik 1: Sieben Wochen alte Zwillinge wurden zur Abklärung multipler Hämatome eingewiesen. Eine adäquate Erklärung fehlte. Anamnestisch ergaben sich keine prä-, peri- und postnatalen Auffälligkeiten, in der Familie war eine Thrombopenie bekannt. Frakturen und sonstige Verletzungen konnten ausgeschlossen werden. Blutbild, CrP, Quick und PTT waren normwertig. Eine verminderte Faktor-IX-Aktivität (30–40%, normal 70–140%) führte zur Diagnose einer subklinischen Hämophilie B.

Kasuistik 2: Eine 14 J. alte Patientin wurde mit multiplen Hämatomen und Ekchymosen unter dem V. a. Kindesmisshandlung eingewiesen. Klinisch zeigten sich keine weiteren pathologischen Befunde, das Blutbild ergab eine Thrombopenie und Leukozytose mit 41% peripheren Blasten und „Auerstäbchen“. Die Diagnose einer Promyelozytenleukämie (FAB M3v) konnte gestellt werden.

Kasuistik 3: Ein 11 Monate alter Säugling wurde als Notfall mit rezidivierendem Erbrechen und zunehmender Apathie vorgestellt. Auffallend waren eine gestörte Vigilanz, Pupillendifferenz und unkoordinierte Bewegungen der linken Körperhälfte. Frontal zeigte sich ein ablassendes Hämatom. Die Global-Gerinnung war nicht messbar. Im CT fand sich ein ausgedehntes Epiduralhämatom. Nach neurochirurgischer Ausräumung und Fibrinogensubstitution waren die neurologischen Befunde rückläufig. Die weitere Abklärung ergab eine kongenitale Afibrinogenämie, der Patient ist unter regelmäßiger Substitution beschwerdefrei.

Kasuistik 4: Eine 11 Monate alte Patientin wurde in reduziertem AZ mit Fieber und multiplen Hämatomen unterschiedlicher Größe vorgestellt. Klinisch konnte die Diagnose einer Seidlmayerschen Kokardenpurpura bei akuter Tonsillopharyngitis gestellt werden. Die Effloreszenzen waren vollständig reversibel.

Zusammenfassung: Die Diagnose einer Kindesmisshandlung erfordert größte Sorgfalt und sollte zum Ausschluss organischer Ursachen eine differenzierte hämatologische und hämostaseologische Diagnostik umfassen.

DGKJ-PO-220

Intraossäre Hämorrhagien und Fingerspitzennekrose: Ungewöhnliche klinische Probleme bei zwei Brüdern mit AfibrinogenämieI. Hainmann¹, M. Erlacher¹, J. Heiss¹, M. Uhl², J. Oldenburg³, A. Pavlova³, A. Superti-Furga¹, B. Zieger¹¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg; ²Abteilung für Radiologie, St. Josefskrankenhaus, Freiburg; ³Institut für Experimentelle Hämatologie und Transfusionsmedizin, Universitätsklinikum Bonn, Bonn

Wir sahen zwei aus dem Mittleren Osten stammende, 14 bzw. 20 Jahre alte Brüder, die eine lebenslange Blutungsanamnese mit Schleimhautblutungen, intraossären und intrakraniellen Hämorrhagien sowie transfusionsbedingte Hepatitis B und C Infektionen aufwiesen. Unter der Verdachtsdiagnose einer Hämophilie waren sie gelegentlich mit Faktor VIII Konzentrat, Faktor IX oder anderen Plasmaderivaten behandelt worden. Da FVIII:C und FIX:C im Normbereich lagen, die Fibrinogenkonzentration aber unmessbar war, änderten wir die Diagnose in kongenitale Afibrinogenämie. Die Diagnose wurde durch den Nachweis einer homozygoten Spleißstellenmutation (Aa IVS₃₊₁+4delGTAA) im Fibrinogen Gen bestätigt. Die rasch eingeleitete Substitution eines plasmatischen Fibrinogenkonzentrates konnte akute Blutungsepisoden stoppen. Durch die Kombination von Fibrinogengabe und konservativer Versorgung einer Fingerspitzen-Einblutung mit beginnender Nekrose konnte die drohende Amputation einer Fingerspitze vermieden werden. Seit Beginn einer prophylaktischen Fibrinogensubstitution alle zwei Wochen ist es bislang nicht zu weiteren Blutungskomplikationen gekommen.

Die kongenitale Afibrinogenämie ist zwar viel seltener als die Hämophilie, jedoch können die klinischen Symptome ähnlich sein. Die verspätete Diagnose einer Afibrinogenämie, wie in unseren Fällen, trägt zur Entwicklung von schwerwiegenden Komplikationen und zu außergewöhnlichen klinischen Problemen bei. So sind intraossäre Hämatomate bisher nur bei Hämophilen bekannt. Die Entwicklung einer verzögerten Blutung, die kompressionsbedingt zu einer Ischämie führt, wurde bisher ebenfalls nur sehr selten beschrieben. Das MRT inklusive Gradientenecho-Sequenzen ist die bildgebende Diagnostik der Wahl bei Patienten mit Afibrinogenämie, da hiermit sowohl Knochen, Knochenmark als auch Weichteile gleichzeitig evaluiert werden können. Die prophylaktische Fibrinogensubstitution kann klinische Probleme bei symptomatischen Patienten mit Afibrinogenämie reduzieren.

Infektiologie/Impfungen II

DGKJ-PO-221

Lemierre Syndrom: ein seltenes Krankheitsbild verursacht durch Fusobacterium necrophorumK. Blessing¹, S. Kinzer², C. Möllmann¹, M. Schmid¹, Chr. Müller¹, G. Ridder², M. Krüger¹, R. Berner¹¹Universitäts-Kinderklinik, Freiburg; ²Universitätsklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Freiburg

Einleitung: Das Lemierre Syndrom stellt ein seltenes septisches Krankheitsbild dar, das durch *Fusobacterium necrophorum* (*F. necrophorum*) verursacht wird. Betroffen sind meist zuvor gesunde Jugendliche bzw. junge Erwachsene. Ausgehend von einer oropharyngealen Infektion kommt es zu einer hämatogenen Aussaat über peritonsilläre Blutgefäße mit septischer Thrombophlebitis der Jugularvene oder anderer Halsgefäße. Infolgedessen treten unter dem klinischen Bild einer Sepsis mit Kreislaufdepression, Koagulopathie und Thrombozytopenie typischerweise septische Absiedlungen in Lunge, seltener auch in Gelenken und Knochen auf.

Fallbericht: Wir berichten über einen 11 jährigen Jungen, bei dem nach einem vorausgegangenen Infekt der oberen Luftwege initial akute Hals- und Nackenschmerzen auftraten. Im Verlauf kam es zu einer

zunehmenden Schmerzsymptomatik mit Fieber bis 40°C und einer Hypoglossusparese. Trotz einer antibiotischen Therapie mit Cefuroxim kam es zu einer progredienten klinischen Verschlechterung des Lokalbefundes und einer Sepsis mit Koagulopathie, Thrombozytopenie und CRP-Anstieg. Unter Verdacht auf Lemierre Syndrom wurde die antibiotische Therapie auf Meropenem umgestellt. Zusätzlich trat eine schwere beidseitige Pneumonie auf und der Patient wurde drei Tage beatmet. Bei Nachweis einer ausgeprägten Mastoiditis mit Mastoidverschattung im CT wurde eine partielle Petrosektomie durchgeführt. Aus dabei entnommenem Gewebematerial konnte mittels eubakterieller PCR *F. necrophorum* nachgewiesen werden. Unter der antibiotischen und intensivmedizinischen Therapie stabilisierte sich der Patient und konnte nach acht Tagen auf Normalstation zurückverlegt werden. Auf Grund einer Teilthrombose in der V. jugularis wurde eine Antikoagulation mit Heparin begonnen.

Zusammenfassung: Bei unserem Patienten lag das Vollbild eines Lemierre Syndroms vor mit dem dafür typischen Erregernachweis von *F. necrophorum*, einer Sepsis, einer septischen Thrombophlebitis der V. jugularis mit hämatogener Streuung in die Lunge und einer Mastoiditis. Das Lemierre Syndrom stellt ein fast vergessenes Krankheitsbild dar. Bei einer Letalität von bis zu 5% sollte bei dieser klinischen Konstellation frühzeitig an ein Lemierre Syndrom gedacht werden und eine adäquate (Anaerobier wirksame) antibiotische Therapie durchgeführt werden.

DGKJ-PO-222

Masern Revisited – Die deutsche Impfmüdigkeit und deren Folgen für die Perinatalogie**Measles Revisited Vaccine fatigue and consequences in Perinatology**S. Lienert¹, G. Buheitel¹, W. Schenk¹, A. Hanser¹, J. Holzappel¹, G. Enders²¹II. Klinik für Kinder und Jugendliche, Zentralklinikum Augsburg, Augsburg;²Labor Enders & Partner (Stuttgart), Stuttgart

Hintergrund: Die deutsche Impfmüdigkeit, insbesondere der maternal unzureichende Masernimpfschutz, erhöht auch im Bereich der Perinatalogie das Risiko für Komplikationen erheblich. Patienten: Unser Patient wurde als Frühgeborenes der 29+2 Schwangerschaftswoche bei Zustand nach schwerer maternaler Masererkrankung in der 25. Schwangerschaftswoche geboren.

Methode: Maternale und kindliche Antikörper sowie eine Virus-PCR wurden für die primäre Diagnostik und die Verlaufskontrolle genutzt. Ergebnis: Die erhöhten IgG-Antikörper unseres Patienten waren maternal diaplazentar übertragene Antikörper. Somit hat in diesem Fall keine intrauterine oder perinatale Infektion stattgefunden.

Schlussfolgerung: Mütterliche Maserinfektionen während der Schwangerschaft können trotz fehlender fetaler Infektion zu intrauterinem Fruchtod, Abort oder, wie in unserem Fall, erheblicher Frühgeburt führen. Weitere Aufklärung in der Laien- und Fachpresse bei wieder zunehmender Impfmüdigkeit ist unbedingt notwendig.

DGKJ-PO-223

Leukozytoklastische Vaskulitis und Uveitis: Diagnose Purpura Schönlein-Henoch?S. Farmand¹, S. Kenzel¹, Chr. Müller¹, M. Hufnagel¹, M. Pohl¹, P. H. Höger², R. Berner¹¹Universitäts-Kinderklinik, Freiburg; ²Kinderkrankenhaus Wilhelmsstift, Hamburg

Einleitung: Die Purpura Schönlein Henoch (PSH) ist die häufigste Ursache einer palpablen Purpura im Kindesalter. Neben der Haut sind meist Gelenke, Darm und Niere mitbetroffen. Das Vorliegen einer Augenbeteiligung ist nur in Einzelfällen beschrieben.

Fallbericht: Wir berichten über einen 6 Jahre alten Jungen ohne relevante Vorerkrankungen, der eine ausgeprägte, makulopapulöse Purpura im Gesicht, am Stamm, am Gesäß und an den Extremitäten entwickelte und zeitgleich eine progrediente Sehverschlechterung aufwies. Unter

dem Verdacht auf eine superinfizierte Varzellenerkrankung und bei gleichzeitigem Vorliegen eines positiven Strep-A-Schnelltests war der Junge zunächst antibiotisch behandelt worden. Der augenärztliche Befund ergab eine anteriore Uveitis mit beidseitigem Visusverlust. Bei ausbleibender Besserung unter antibiotischer Therapie und progredientem Hautbefund mit zentralen Nekrosen erfolgte unter der Vorstellung eines autoimmunologischen, postinfektiösen Geschehens die Umstellung auf eine intravenöse Steroidtherapie. Hierunter kam es zur zügigen Besserung des Allgemeinbefindens, Visus-Normalisierung sowie Abblasen der Hauteffloreszenzen mit trockener Abheilung der zentralen Nekroseareale. Neben den beschriebenen Symptomen zeigte der Junge im Verlauf eine „kleine“ Proteinurie bei normaler Nierenfunktion. Die durchgeführte Erregerdiagnostik ergab keinen wegweisenden Befund.

Zusammenfassung: Wir berichten über den ungewöhnlichen Fall einer PSH-verdächtigen, leukozytoklastischen Vaskulitis mit anteriorer Uveitis und Nierenbeteiligung. Die möglichen Differentialdiagnosen werden diskutiert.

DGKJ-PO-224

Masernimpfung bei Kindern in Deutschland: Wer impft nicht oder zu spät?

H. Kalies¹, K. Schönberger¹, R. von Kries¹, V. Grote¹

¹Kinderzentrum München, München

Hintergrund: In Deutschland sind die Impfquoten bei vielen Impfungen unzureichend und liegen insbesondere für Masern unter den von der WHO für die Elimination geforderten 95% im Alter von 2 Jahren. Hier soll dargestellt werden, (1) woher und von wem Eltern ihr Wissen über Impfungen beziehen, (2) welche Einstellungen und Ängste sie bezüglich Impfungen haben und (3) wie sehr die genannten Faktoren unter Berücksichtigung von sozioökonomischen Faktoren das Masern-Impfverhalten beeinflussen.

Methoden: In einem deutschlandweiten, repräsentativen Telefonsurvey wurden Impfstoffnamen und Datum aller Impfungen aus dem Impfbuch von 2216 Kindern unter 3 Jahren erfasst. Zusätzlich wurden das Geburtsdatum des Kindes, sozioökonomische Angaben und Fragen zu Informationsquellen und Einstellungen der Eltern bezüglich Impfungen erfragt. Für die bi- und multivariate Analyse wurde der Anteil der bis zum Alter von 15 Monaten zeitgerecht (Ende des von der STIKO empfohlenen Zeitpunktes) geimpften Kinder in den einzelnen Gruppen berichtet und der Einfluss dieser Faktoren auf den Zeitpunkt der ersten Masernimpfung bestimmt (Cox Regression).

Ergebnisse: 49% der Kinder waren bis zum Alter von 15 Monaten mit der ersten Masernimpfung geimpft. 79% aller Eltern suchte generell Rat bei der „Schulmedizin“ und 46% bei der Homöopathie. 45% aller Eltern gaben an, dass ein Pädiater eine große Rolle bei der Entscheidung ihr Kind zu impfen spielte, während dies nur 5% bzw. 4% von einem Heilpraktiker bzw. dem Internet behaupteten. Während Kinder von Eltern, die bezüglich Impfungen stark vom Pädiater beeinflusst waren keine besseren Impfquoten zeigten, waren Kinder deren Eltern stark vom Heilpraktiker beeinflusst worden waren, weniger gut geimpft. Eltern, die eine Masernimpfung als sehr wichtig empfanden (86%), ließen ihre Kinder auch häufiger zeitgerecht impfen, als solche, denen die Impfung nicht wichtig erschien (53% vs. 27%). Waren Eltern der Meinung, dass das Immunsystem ihres Kindes durch eine Impfung stark belastet wird (48%), dass das Kind die gängigen Kinderkrankheiten ruhig durchmachen soll (51%) oder sie generell Angst vor den Nebenwirkungen von Impfungen hatten (38%), waren ihre Kinder signifikant weniger häufig zeitgerecht geimpft. In der multivariablen Analyse zeigten sich zwei sozioökonomische Faktoren (Geschwisterreihenfolge, Alter des Vaters), der Einfluss des Homöopathen und drei Fragen zu Einstellungen der Eltern bezüglich Impfungen als unabhängige Einflussfaktoren auf eine frühzeitige Impfung.

Schlussfolgerung: Diese Daten zeigen, dass als Hauptgründe für keine oder eine zu späte Masernimpfung in Deutschland nicht die generelle Opposition der Eltern, sondern eher falsche oder defizitäre Informati-

onen wesentlich sind; eine gezielte und offene Aufklärung von Eltern über den Nutzen – aber auch mögliche Probleme – von Impfungen, und bei allen, die im Gesundheitswesen engagiert sind, scheint demnach sinnvoll zu sein.

DGKJ-PO-225

Gastroenteritiden im Kindesalter – eine retrospektive Studie an 1270 Patienten

V. Wiegering¹, J. Kaiser¹, H. Morbach¹, H. Girschick¹

¹Universitäts-Kinderklinik im Luitpold-Krankenhaus, Würzburg

Fragestellung: Die virale Gastroenteritis gehört zu den häufigsten stationären Einweisungsgründen im Kindesalter. Ziel unserer Studie war es deshalb, Daten zur klinischen Differenzierung und Symptomatik der unterschiedlichen Erreger zu erheben, anhand derer klinische Eindrücke zu objektivieren und die klinische Einschätzung zu verbessern.

Methoden: Retrospektive Aktenauswertung der stationär behandelten Gastroenteritispatienten der Universitäts-Kinderklinik Würzburg im Zeitraum von April 2005 bis Mai 2008 in Bezug auf Häufigkeitsverteilung, klinische Aspekte und laborchemische Veränderungen (Gesamtanzahl N=653).

Ergebnisse und Diskussion: Rotaviren waren die häufigsten nachgewiesenen Erreger (44%), gefolgt von Noro-, Adenoviren und Salmonellen. Noroviren sind die häufigsten nosokomialen Erreger, Mischinfektionen treten meistens in Kombination mit Rotaviren auf. Rotavirusinfektionen unterscheiden sich in ihrem Schweregrad durch höhere Stuhlfrequenz, Leukopenie und Transaminasenerhöhung signifikant von den übrigen viralen Erregern. Der Schweregrad gastrointestinaler und kombinierter respiratorische Symptome korreliert negativ mit dem Alter. Bakterielle Infektion zeigen signifikant höhere Werte für CRP, Granulozyten, BSG und Fieber. Eine saisonale Verteilung der einzelnen Erreger bestand (Peak der Rota-/Noroviren: Winter/Frühjahr, Adenoviren: November/Dezember und Salmonellen: in den Sommermonaten).

Schlussfolgerung: Gastroenteritiden führen bei primär gesunden Kindern in den ersten Lebensjahren häufig zu stationären Behandlungen. Rotaviren sind dabei die häufigsten nachzuweisende Erreger. Anhand klinischer und laborchemischer Parameter erscheint eine Differenzierung der einzelnen Erreger möglich. Anhand eines Scores kann der Schweregrad dokumentiert und das klinische Management verbessert werden.

DGKJ-PO-226

Kopfschmerzen und Husten mit 2 Jahren kein alltäglicher Fall

J. Böhmer¹, T. Käppi¹, J. Elvesson², S. Krieg³, I. Olsson¹

¹Queen Silvia's Children's Hospital, Sahlgrenska University, Göteborg, Schweden; ²Department for Neurosurgery, Sahlgrenska University, Göteborg, Schweden; ³Walter Brendel Zentrum für Experimentelle Medizin, LudwigMaximiliansUniversität München, München

Anamnese: Ein 2,5-jähriges Mädchen wurde mit rekurrenten Kopfschmerzen seit mehreren Monaten und Husten beim Kinderarzt vorgestellt. Die 5–10 Minuten dauernden Kopfschmerzattacken waren über den Tag verteilt und beeinträchtigten die Patientin deutlich. In der Attacke fasste sie sich an den Hinterkopf. Sie ging oftmals mitten aus dem Spiel in ihr Zimmer um sich hinzulegen, war nach kurzer Zeit aber wieder völlig schmerzfrei. Zur gleichen Zeit war ohne Infektionszeichen ein hartnäckiger Husten aufgetreten, der auf medikamentöse Behandlung nicht ansprach.

Diagnostik und Therapie: Der körperliche Befund war altersgemäß, im Blutbild fanden sich keine Auffälligkeiten. Eine augenärztliche Untersuchung war nicht wegweisend. Bei einer akuten Vorstellung in der Notaufnahme unserer Klinik wurde ein cCT durchgeführt, das keine Zeichen für strukturelle Läsionen oder erhöhten Hirndruck zeigte. Vom Kinderneurologen wurde schließlich die Empfehlung eines cMRT ausgesprochen. Im MRT zeigte sich der typische Befund einer Chiari-I-Malformation mit 15 mm ins Foramen magnum hernierten Kleinhirntonsil-

len und darüber hinaus einer 9×15 mm großen Syrinx auf Höhe C3. In einer neuroophthalmologischen Untersuchung fand sich kein Hinweis auf Störungen der Augenmotilität. Die Patientin hatte mittlerweile begonnen zu schnarchen und zeigte dabei ein Mischbild aus zentralen und obstruktiven Apnoen mit einem Apnoe/Hypopnoe-Index von 30,2/h und Desaturation bis unter 80%. Die Patientin wurde mittels okzipitaler Dekompression und Dura-Patch-Plastik operiert. Das Schnarchen war bereits unmittelbar postoperativ verschwunden, die Kopfschmerzen und der Husten in den Wochen danach.

Diskussion: Die Chiari-I-Malformation wird außer in der Neonatalperiode meistens erst im frühen Erwachsenenalter symptomatisch. Dennoch stellt sie auch bei Kleinkindern eine Differenzialdiagnose des Kopfschmerzes dar, insbesondere wenn dieser mit Husten verbunden ist oder von Valsalva-Manövern ausgelöst werden kann. Weitere Symptome lassen sich durch eine Beeinträchtigung des Hirnstammes erklären. Zugleich soll daran erinnert werden, dass eine strukturelle Veränderung in der hinteren Schädelgrube mit der Computer-Tomographie nicht sicher ausgeschlossen werden kann.

DGKJ-PO-227

Rotaviruserkrankungen im Kindesalter und Impfprävention in Brandenburg – Daten für Taten

G. Ellsäßer¹, C. Siffczyk¹

¹Landesgesundheitsamt, Landesamt für Soziales und Versorgung des Landes Brandenburg, Zossen

Einleitung: Rotaviren sind weltweit Hauptursache schwerer Durchfallerkrankungen und gehören mit Noroviren zu den häufigsten übermittelten meldepflichtigen Infektionserkrankungen bundesweit (1). Besonders häufig und schwer sind die Erkrankungen im Säuglings und Kleinkinder (2, 3, 4). Rotaviren gelten als extrem ansteckend. Die Übertragung von Mensch zu Mensch erfolgt durch Schmier- oder Tröpfcheninfektion oder über kontaminierte Nahrungsmittel. Wegen der hohen Viruskonzentrationen in Stuhl und Erbrochenem akut Erkrankter, der niedrigen Infektionsdosis der hohen Umweltresistenz der Viren und des Fehlens einer längerfristigen Immunität kommt es zu einer raschen Ausbreitung von Rotavirus-erkrankungen.

Analyse der Morbidität durch Rotaviruserkrankungen auf Grundlage verfügbarer Meldedaten zur Begründung der Notwendigkeit für die Impfprävention sowie der Öffentlichen Impfpflicht im Land Brandenburg.

Ergebnisse: Wie auch bundesweit, stieg im Land Brandenburg die Zahl der Rotaviruserkrankungen stark an (2002 bis 2007: von 2.989 auf 4.095). Betroffen waren vor allem Kinder unter 10 Jahren, wobei die höchsten Erkrankungsraten bei Säuglingen und Kleinkindern zu beobachten waren (2007: 3,9 je 100 Kinder im Alter unter 3 Jahren). Auch die Anzahl von Ausbrüchen nahm kontinuierlich zu und hier insbesondere in Kindereinrichtungen. Seit Zulassung der Rotavirus-Impfung in 2007 sind die Erkrankungsraten rückläufig.

Schlussfolgerung: Rotaviruserkrankungen und Ausbrüche sind besonders häufig bei kleinen Kindern (<3 Jahre). Seit 2006 stehen hochwirksame Impfstoffe zur Verfügung, deren Einsatz zu einer deutlichen Reduktion der Krankheitslast geführt hat – so die Ergebnisse internationaler Studien und eigener Beobachtungen im Land Brandenburg. Daher hat das Land Brandenburg die Schutzimpfung gegen Rotaviren für Säuglinge ab der 7. Lebenswoche bis zur Vollendung der 36. Lebenswoche in 2009 öffentlich empfohlen.

Literatur

- (1) Robert Koch-Institut: Infektionsepidemiologisches Jahrbuch meldepflichtiger Krankheiten für 2007, Datenstand: 01.03.2008
- (2) Parashar UD et al. (2006) Rotavirus and severe childhood diarrhea. *Emerging Infectious Diseases* 12:304–306
- (3) Parashar UD et al. (2003) Global illness and deaths caused by rotavirus diseases. *Emerging Infectious Diseases* 9:565–572
- (4) Robert Koch-Institut: Epidemiologisches Bulletin 2007, Nr. 2:9–11

DGKJ-PO-228

Gesundheitsökonomische Modellierung des 13-valenten Pneumokokken Konjugatimpfstoffes im Rahmen der generellen Impfpflicht für Kinder

Chr. Claes¹, U. Kuchenbecker², R. R. Reinert³, M. A. Rose⁴

¹Forschungsstelle für Gesundheitsökonomie der Leibniz Universität Hannover, Hannover; ²Wyeth Pharma GmbH, Münster; ³Wyeth Vaccine Research, Paris La Défense, Frankreich; ⁴Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, J.W. Goethe Universität Frankfurt a.M., Frankfurt a.M.

Hintergrund und Fragestellung: Seit Einführung der generellen Impfpflicht für den 7-valenten Pneumokokken Konjugatimpfstoff (PCV7) für alle Kinder unter zwei Jahren, konnte die Zahl der invasiven Pneumokokkenerkrankungen auch in Deutschland um 50% gesenkt werden. Darüber hinaus sollen Kinder zwischen dem dritten und fünften Lebensjahr bei Vorliegen besonderer Risiken geimpft werden. Im Laufe des Jahres 2009 kommen nacheinander zwei höhervalente Pneumokokken Konjugatimpfstoffe auf den deutschen Markt, der 10-valente (PVC10) und der 13-valente (PCV13). Ziel dieser Arbeit ist es, zu evaluieren welche Wechselstrategie von PCV7 auf einen höhervalenten Pneumokokken Konjugatimpfstoff aus Perspektive der Gesetzlichen Krankenversicherung am wirtschaftlichsten ist.

Methodik: Anhand eines Markov Modells, welches sich bereits zur Evaluation des 7-valenten Impfstoffes in einem Health Technologie Assessment (HTA) bewährt hat, werden den historischen epidemiologischen Daten (keine Impfung) Effektivitätsdaten der jeweiligen Impfstoffe (PCV7, PCV10 und PCV13) im steady state (Annahme: die Impfung im 3+1 Schema ist bereits eingeführt) einer generellen Impfpflicht gegenübergestellt. Für alle Impfstoffe wurde im Modell das Vorliegen einer Herdenimmunität angenommen, obwohl für auch wenn PCV10 keine klinischen Daten zu Herdenimmunität vorliegen.

Ergebnisse: Unter Berücksichtigung der Herdenimmunität, sind alle drei Impfstoffe kostensparend. In einem generellen Impfprogramm mit PCV13 wird PCV7 aus gesundheitsökonomischer Sicht dominiert. Der Effekt von PCV13 auf die asymptomatische Besiedlung des Nasen-Rachen-Raums und die daraus resultierende Herdenimmunität in nicht-immunisierten Bevölkerungsteilen, induzieren je investierten Impf-Euro eine Refinanzierung von 1,70 Euro. Im Vergleich zu PCV7 und PCV10 ist eine Impfung mit PCV13 wirtschaftlicher. In der Sensitivitätsanalyse reagieren die Ergebnisse robust auf Veränderungen der Modellvariablen.

Schlussfolgerung: PCV13 ist im Vergleich die wirtschaftlichste Alternative. Nicht nur aus medizinischer und epidemiologischer Sicht, sondern auch aus gesundheitsökonomischer Sicht ist ein Wechsel von PCV7 auf PCV13 deshalb sinnvoll. Ein Schlüsselfaktor ist neben dem Erhalt einer ausreichend hohen Durchimpfungsrate bei der Grundimmunisierung insbesondere eine möglichst vollständige Auffrischungsimpftrate im zweiten Lebensjahr zur Generierung und Aufrechterhaltung der Herdenimmunität.

DGKJ-PO-229

Nekrotisierende Pneumonien durch Pneumokokken

A. Lieb¹, J. Schulze¹, M. Rosewich¹, M. Christmann¹, M. A. Rose¹, S. Zielen¹

¹Klinikum der J.W. Goethe-Univ., Zentrum der Kinderheilkunde, Frankfurt

Einleitung: Die nekrotisierende Pneumonie im Kindesalter ist gekennzeichnet durch eine massive Nekrose von Lungengewebe. Ursächlich ist in der Regel eine Infektion mit *S. pneumoniae*. Charakteristisch sind frühe Veränderungen im CT-Thorax mit einer Retraktion des Lungengewebes sowie eines homogenen Randsaumes. Im Verlauf kommt es unter der Bildung von Kavitäten zu einer Auflösung des Exsudates.

Fall 1: Ein knapp 6 Jahre alter Junge mit seit 6 Tagen bestehendem Fieber und Husten, trotz der Therapie mit Azithromycin. Klinisches Bild einer Pneumonie, im Röntgen Thorax vollständig weiße Lunge links, im CT-Thorax charakteristische Veränderungen im Sinne einer nekrotisierenden Pneumonie. Therapie mit Cefuroxim iv für 21 Tage, darunter nach

7 Tagen Entfieberung. Nachweis von *S. pneumoniae* in der Blutkultur, die Serologie zeigte keinen Schutz für sieben Pneumokokkenserotypen.

Fall 2: Ein knapp 5 Jahre alter Junge mit Fieber seit 4 Tagen. Im Röntgen Befund einer Unterlappenpneumonie links. Unter der Therapie mit Cefuroxim zunächst Besserung. Bei zunehmender Dyspnoe und erneut abgeschwächtem Atemgeräusch am 6. stationären Tag Kontrolle des Röntgen, nun fast komplette Verschattung der linken Lunge. Im CT-Thorax Veränderungen im Sinne einer nekrotisierenden Pneumonie. Am 13. Tag der Behandlung Auffiebert, zusätzliche Therapie mit Meropenem. In der Folge Verschlechterung mit erneut deutlich abgeschwächtem Atemgeräusch. Nun kompletter Pneumothorax der linken Lunge mit basalem Erguss. Es erfolgte eine Pleuradrainage. Weder in der Blutkultur noch im Pleurapunktat konnten Erreger nachgewiesen werden. Die Serologie für die Pneumokokken zeigte keinen Schutz für 5 Serotypen. Die Gesamtdauer der antibiotischen Therapie betrug 28 Tage.

Schlussfolgerung: Das Wichtigste ist die Diagnosestellung der nekrotisierenden Pneumonie mit Hilfe der CT-Thorax. Mögliche Komplikationen sind Pleuraergüsse und in seltenen Fällen ein Pneumothorax. Eine thoraxchirurgische Intervention ist in der Regel nicht notwendig.

DGKJ-PO-230

Mycoplasma pneumoniae-Infektion und Kawasaki-Syndrom

A. Ditschek¹, K. Selke¹, B. Stiller², A. Härtling¹

¹St. Josefs-Krankenhaus Kinderabteilung St. Hedwig, Freiburg; ²Universitäts-Kinderklinik, Freiburg

Anamnese: 5 Jahre alter Junge, bis dahin gesund, aufgenommen nach 3 Tagen Halsschmerzen und Fieber bis max. 41,4°C, wässriger Stuhlgang am Vortag. Familie gesund. Haustiere: eine Zuchtratte, die den Jungen mehrfach gekratzt hat.

Aufnahme (Tag 0) Fieber bis 41°C, ausgeprägte Nackenschmerzen, Lymphknoten (LK)-Schwellung links retromandibulär. Keine regionale Entzündung, Befund sonst einschließlich Haut und Schleimhäuten unauffällig. Kurzer, selbstbeendender Kollaps. Labor bei Aufnahme: Leukozyten 14,4/nl, CrP 150 mg/l, BSG 32 mm/h. Medikation: Cefuroxim i.v.

Verlauf: Tag 2: Auftreten eines flüchtigen, blass-hellroten, makulösen, zum Teil konfluierenden Exanthems an Unterschenkeln und Axillae sowie geringe Hepatosplenomegalie. LK abschwelkend, keine Augen- oder Schleimhautveränderungen.

Tag 4: Ikterus (Bilirubin max. 10,4 mg/dl, Bilirubin direkt 8,4 mg/dl, GOT 222 U/l, GPT 275 U/l), Röntgen-Thorax: Pneumonie links (fehlender Auskultationsbefund), hiläre LK-Vergrößerung. Abdomen mit diffusum Druckschmerz. Antibiotika: Imipenem und Gentamycin.

Bis **Tag 7** anhaltendes Fieber bis 39°C, nicht eindeutig lokalisierbare, z. T. heftige Bauchschmerzen; CrP max. 245 mg/l, Thrombos max. 470/nl; CT des Abdomens/Thorax: kein Abszess im Abdomen, Hepatosplenomegalie, Cholezystomegalie; Pneumonie bestätigt, keine abnorme Konfiguration von LK oder Tumor im Thorax.

Antikörper EBV, CMV, Hepatitis A, B und C, *Coxiella burnetii* und *Lep-tospiren* negativ. Stuhl auf Adenoviren, Tuberkulin-Test, Blutkulturen und Kupferausscheidung im Urin ebenfalls negativ. Kein Hinweis auf Autoimmunhepatitis. Mykoplasmen-IgM positiv.

Obduktion der Hausratte unauffällig.

Bei V. a. systemische Mykoplasmeninfektion Therapie-Erweiterung: Erythromycin, nachfolgend klinische Besserung und Entfieberung.

Tag 9: Erythromycin-Monotherapie, Fieberfreiheit für zwei Tage.

Tag 11: Erneut Fieberanstieg, Erhöhung des Ikterus und der Transaminasen. Echokardiographie: Kardiomyopathie, EF 40%, SF 21% (BNP mit 15368 pg/ml stark erhöht, CK und Troponin T normal, im EKG keine Rhythmusstörung). Herzinsuffizienz-Therapie mit Furosemid und Spironolacton, Verlegung in die Kardiologie/Universitätskinderklinik.

Bis **Tag 18** kardiale Rekompensation, Abklingen des Ikterus, Entfieberung, Hautschälung an den Fingern. Weitere Diagnose: Atypisches Kawasaki-Syndrom; Entlassung mit Aspirin, Carvedilol und Diuretikum.

Diskussion: Beide Diagnosen, das atypische Kawasaki-Syndrom und die komplizierte Mykoplasmen-Infektion, sind in diesem Alter selten. Das

Zusammentreffen ist allerdings bei Kindern in Schottland und Taiwan beschrieben. Insofern ist auch das Diagnosekriterium „mehr als 5 Tage hohes Fieber ohne andere Ursache“ immer kritisch zu sehen.

DGKJ-PO-231

Der besondere Fall

Wenn die Gastroenteritis zum Hirnabszess wird

T. Chaudhary¹, M. Reichert², H. Mentzel³, F. Eckoldt¹

¹Kinderchirurgie, Friedrich Schiller Universität, Jena; ²Neurochirurgie, Friedrich-Schiller-Universität, Jena; ³Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder- u. Jugendmed., Jena

Einleitung: Hirnabszesse sind eine sehr seltene Erkrankung des Kindesalters, jedoch eine der häufigsten Ursachen für neurochirurgische Eingriffe. Sie entstehen als Komplikationen im Rahmen einer Sinusitis, einer Zahninfektion, Mastoiditis oder eines offenen Schädelhirntraumas, als Folge einer Sepsis mit hämatogener Metastasierung. In ungefähr 20% der Fälle bleibt die Ätiologie unklar. Im Kindesalter findet sich die klassische Trias Kopfschmerzen, fokalneurologisches Defizit und Fieber nur sehr selten.

Wir berichten über einen 8jährigen Jungen, der unter dem Verdacht einer akuten Appendizitis in unserer Ambulanz vorgestellt wurde. Der Junge klagte seit 3 Wochen über rezidivierendes Erbrechen, subfebrile Temperaturen, Bauchschmerzen und Kopfschmerzen und wurde bis zu diesem Zeitpunkt unter der Diagnose einer Gastroenteritis behandelt.

Methoden: Nach Erhebung einer ausführlichen Anamnese und Untersuchungstatus war eine akute Appendizitis sehr unwahrscheinlich. Es bestand klinisch der Verdacht eines entzündlichen intrakraniellen Geschehens, so dass eine Notfall MRT vom Kopf mit Kontrastmittel angefordert wurde.

Ergebnis: Es zeigte sich ein mehr als 1 cm großer frontobasaler Abszess links mit Verbindung zum Sinus frontalis und Mittellinienverlagerung. Aufgrund dieses ausgeprägten Befundes wurde die Neurochirurgie des Hauses konsiliarisch hinzugezogen, welche eine Indikation zur sofortigen Drainage stellten. Zusätzlich wurde die Stirnhöhle durch die HNO gefensterter. Postoperativ wurde eine kalkulierte 4fach Antibiose mit Ceftriaxon, Ampicillin, Vancomycin und Metronidazol begonnen, die für insgesamt 16 Tage fortgeführt wurde. Sowohl in der Blutkultur als auch im intraoperativen Wundabstrich konnte *Lactococcus lactis* ssp *cremotis* gesichert werden. Eine umfangreiche Diagnostik zur Klärung der Genese des Hirnabszesses ergab bis auf den Verdacht einer möglichen Sinusitis keinen Anhalt. Am 18. postoperativen Tag konnte der Patient beschwerdefrei nach Hause entlassen werden. Anfälle oder andere fokalneurologische Defizite bestanden zu diesem Zeitpunkt nicht.

Diskussion: Hirnabszess sind sehr seltene, jedoch schwere Erkrankungsbilder, die sich im Kindesalter nur selten mit der typischen Symptomtrias präsentieren. Umso wichtiger ist es, bei persistierenden Symptomen einer vermeintlich kurz verlaufenden Erkrankung, die eigene Diagnose zu reflektieren und zu hinterfragen.

DGKJ-PO-232

Bannwarth-Syndrom als seltene Manifestation einer Neuroborreliose im Kindesalter

S. Amawi¹, T. Geis¹, S. Schilling¹

¹Kinder Uniklinik Ostbayern (KUNO), Universität Regensburg, St. Hedwig, Regensburg

Einführung: Im Kindesalter manifestiert sich die Neuroborreliose meist als lymphozytäre Meningitis oder periphere Fazialisparese. Das Bannwarth-Syndrom (auch lymphozytäre Meningoradikulitis mit peripherer Lähmung) ist die häufigste Manifestation der Neuroborreliose im Erwachsenenalter, im Kindesalter mit 3,6% aller Neuroborreliosefälle aber eher selten. Wir berichten von einem 11-jährigen Jungen mit progredienter oberer Armplexusparese als ungewöhnlichen Verlauf eines Bannwarth-Syndroms.

Kasuistik: 11 10/12 Jahre alter Junge mit plötzlich aufgetretener zunehmender Schwäche des linken Armes ohne vorausgegangenes Trauma. In der neurologischen Untersuchung zeigte sich das Bild einer oberen Armplexusparesse ohne Sensibilitätsstörungen oder Schmerzen. Laborchemisch zeigten sich im Routinelabor keine Auffälligkeiten. EMG- und NLG bestätigten den klinisch-neurologischen Befund einer Armplexusparesse mit Hinweisen auf eine bereits beginnende Reinnervation. Kernspintomographisch wurde eine Raumforderung im Bereich des Nervenplexus ausgeschlossen. In der Liquordiagnostik ließ sich dann aufgrund von lymphozytärer Liquorpleozytose mit Schrankenstörung und Nachweis intrathekaler Borrelien-Antikörpersynthese (IgM positiv, IgG-Liquor-Serum-Index positiv) die Diagnose einer Neuroborreliose sichern. Der Patient wurde 2 Wochen mit Ceftriaxon intravenös behandelt. In den nächsten Wochen bildete sich die Symptomatik vollständig zurück.

Schlussfolgerung: Bei peripheren Lähmungen auch ohne radikuläre Schmerzen muss ein Bannwarth-Syndrom als seltene Manifestation einer akuten Neuroborreliose ausgeschlossen werden.

Eine Besserung der klinischen Symptomatik tritt meist erst mit deutlicher Latenz zur antibiotischen Therapie ein.

DGKJ-PO-233

Atypische Mykobakterien als seltene Ursache zervikaler Lymphknotenschwellungen im Kindesalter

K. Buder¹, V. Aumann¹, A. Reinhold², I. Tammer³, L. Scheinpflug⁴, T. Kalinski⁵, P. Vorwerk¹

¹Otto-von-Guericke-Universität, Universitätskinderklinik, Magdeburg;

²Otto-von-Guericke-Universität, Institut für Molekulare und Klinische Immunologie, Magdeburg; ³Otto-von-Guericke-Universität, Institut für Medizinische Mikrobiologie, Magdeburg; ⁴Otto-von-Guericke-Universität, Universitätsklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Magdeburg; ⁵Otto-von-Guericke-Universität, Institut für Pathologie, Magdeburg

Fragestellung: Die Abklärung der Ursachen für zervikale Lymphknotenschwellungen im Kindesalter ist für einen schnellen und adäquaten Therapiebeginn Voraussetzung. Infektionen mit atypischen Mykobakterien müssen dabei in die differentialdiagnostischen Erwägungen einbezogen werden. Wann sollte an diese seltenen Infektionen gedacht werden und welche Besonderheiten müssen beim diagnostischen Management beachtet werden?

Material und Methoden: Wir berichten über 10 Patienten im Alter von 1,5 bis 6 Jahren, bei denen aufgrund persistierender lokaler zervikaler Lymphknotenschwellung ohne Ansprechen auf eine antibiotische Therapie, fehlender klinischer Begleitsymptomatik und sonographisch vergrößerter Lymphknoten unter dem Verdacht auf eine Infektion mit atypischen Mykobakterien eine Lymphknotenentfernung veranlasst wurde.

Ergebnisse: Sonographisch konnten bei allen Kindern vergrößerte echoarme Lymphknoten mit auffälliger Textur sowie beginnender Abszedierung dargestellt werden. In Einzelfällen traten bereits Fistelbildungen auf. Paraklinisch fanden sich vereinzelt mäßig erhöhte Entzündungsparameter. Bei 7 Kindern war der Tuberkulintest positiv. Histologisch zeigte sich bei allen eine granulomatöse, nekrotisierende Entzündung. In 7 Fällen wurde *Mycobacterium avium* nachgewiesen. Bei 3 Patienten war die Exstirpation der betroffenen Lymphknoten für die Therapie ausreichend, bei den übrigen 7 war eine zusätzliche tuberkulostatische Therapie erforderlich. Eine erweiterte immunologische Diagnostik ergab bei 9 Kindern keine Hinweise auf Störungen bei den Interferon- γ – und Interleukin-12-Rezeptoren.

Diskussion: Richtungsweisend für die Diagnosestellung sind: typische Anamnese mit persistierender lokaler, insbesondere zervikaler Lymphadenitis ohne Ansprechen auf antibiotische Therapie, klinisch kaum beeinträchtigter Allgemeinzustand, unspezifisch veränderten Laborwerte und sonographisch vergrößerte echoarme Lymphknoten mit Abszedierungstendenz und ggf. Fistelbildung. Die endgültige Diagnose ist nur nach Exstirpation der betroffenen Lymphknoten möglich. Sie wird pathologisch und mikrobiologisch gestellt. Für die mikrobiologische Di-

agnostik (Mikroskopie, PCR, Kultur) muss ausreichend steriles Material zur Verfügung gestellt werden. Am häufigsten wird *Mycobacterium avium* isoliert. Bei vollständiger Exstirpation aller betroffenen Lymphknoten ist eine medikamentöse Therapie nicht erforderlich. Wenn diese nicht möglich ist bzw. nur unter Inkaufnahme von neurologischen Defiziten durchführbar wäre, stellt die medikamentöse Behandlung eine zusätzliche Option dar. Während und nach der Therapie sind engmaschige klinische und sonographische Kontrollen erforderlich.

Schlussfolgerung: Der mikrobiologische Erregernachweis ist bei Verdacht auf atypische Mykobakterien wichtigstes diagnostisches Instrument. Daher ist bei der OP-Planung besonderer Wert auf die Gewinnung von aussagefähigem sterilem Untersuchungsgut zu legen. Weiterführende immunologische Diagnostik scheint eher eine untergeordnete Rolle zu spielen.

DGKJ-PO-234

Epidemiologie invasiver Pneumokokkenerkrankungen bei Kindern in Deutschland von 1997–2009, Effekte der Einführung der Pneumokokken-Konjugatimpfung

M. van der Linden¹, M. Imöhl¹, R. von Kries², A. Siedler³, R. Reinert¹, S. Rückinger²

¹Nationales Referenzzentrum für Streptokokken und Institut für Medizinische Mikrobiologie, RWTH-Aachen, Aachen; ²Abteilung für Epidemiologie im Kindes- und Jugendalter, Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin, Ludwig-Maximilians-Universität München, München; ³Abteilung für Infektionsepidemiologie, Robert Koch Institut, Berlin

Fragestellung: *Streptococcus pneumoniae* ist eine der häufigsten Ursachen von Pneumonie, Sepsis und Meningitis in Deutschland. Insbesondere junge Kinder und ältere Erwachsene sind hiervon betroffen. Nachdem im Juli 2006 eine generelle Impfpflicht für alle Kinder bis zum Alter von 24 Monaten mit einem Pneumokokken-Konjugatimpfstoff von der Ständigen Impfkommission am Robert-Koch-Institut (STIKO) ausgesprochen wurde, war eine Kostenübernahme bis zum Januar 2007 in allen Bundesländern umgesetzt (in Sachsen bereits fast ein Jahr eher). Hier zeigen wir Änderungen in der Zahl invasiver Pneumokokkenerkrankungen nach Einführung der Impfung.

Material und Methode: IPE sind in Deutschland nicht meldepflichtig. Seit 1997 sammelt das nationale Referenzzentrum für Streptokokken (NRZS), in Zusammenarbeit mit dem Robert Koch Institut (RKI), Isolate invasiver Pneumokokkenerkrankungen (IPE) bei Kindern. Eine Serotypisierung erfolgte durch die Neufeld'sche Quellungsreaktion. Die Erhebungseinheit für Seltene Pädiatrische Erkrankungen in Deutschland (ESPED) erhebt IPE Fälle in Kinderkrankenhäusern, während das RKI anhand derselben Falldefinition in mikrobiologischen Labors Fälle erhebt. Auf Basis dieser zwei Melde-Quellen wurde eine Capture Recapture Analyse durchgeführt um auf tatsächliche Erkrankungszahlen zu schließen.

Ergebnisse: Bei Kindern unter zwei Jahren, konnte seit Einführung der Impfung ein Rückgang um 90% der eingesendeten Isolate mit Impfstoffserotypen an das NRZS verzeichnet werden. Mittels Capture Recapture Analyse wurde ein Rückgang der Inzidenz pro 100.000 bei Kindern unter zwei Jahren von 20,0 auf 10,7 beobachtet. Der Rückgang wurde bei allen im Impfstoff enthaltenen Serotypen wahrgenommen, am stärksten bei den Serotypen 14 und 23F. Bei den nicht im Impfstoff enthaltenen Serotypen wurden keine signifikanten Veränderungen in der Häufigkeit in dieser Altersgruppe beobachtet. In den Altersgruppen 2 bis 4 Jahre und 5 bis 15 Jahre konnte kein Rückgang der IPE Inzidenz verzeichnet werden.

Diskussion: Ein Jahr nach der generellen Impfpflicht für Pneumokokkenkonjugatimpfstoffe bei Kindern konnte ein signifikanter Rückgang der Inzidenz von IPD durch Impfstoff-Serotypen verzeichnet werden. Dies ist ein weiterer Beitrag zum bereits aus mehreren Ländern berichteten Rückgang der Impfstoff-Serotypen IPD nach Einführung der Pneumokokkenkonjugatimpfung.

DGKJ-PO-235

Retrospektive Studie: Akute Mastoiditis im Kindesalter

E. Sereti¹, Z. Karakatsani¹, P. Ioannou¹, Chr. Georgila¹, M. Chanumi¹, A. Kondilis¹

¹B. Pediatric Department, Pendeli Children's Hospital, Athen, Griechenland

Einleitung: Eine der häufigsten Komplikationen der akuten Mittelohrentzündung ist die akute Mastoiditis.

Ziel der Studie ist es die klinischen Symptome, die Therapie und die Prognose der akuten Mastoiditis im Kindesalter zu beschreiben.

Material und Methode: Retrospektive Studie (2000–2009) von stationären Patienten mit einer akuten Mastoiditis. Untersucht wurden 35 Kinder, 21 (60%) männlich, 14 (40%) weiblich, im Alter von 8 Monaten bis 13 Jahren.

Ergebnisse: Bei 15 Patienten (42,8%) war die akute Mastoiditis die Komplikation der ersten Mittelohrentzündung.

Die häufigsten klinischen Symptome bei Einweisung waren: Fieber >38,5°C (85,5%), Ohrenschermerzen und retroaurikuläre Rötung (94,2%), Vorwölbung der Ohrmuschel (97,1%).

Leukozytose, beschleunigte BSG und CRP-Erhöhung waren bei allen Patienten nachzuweisen.

60% der Patienten entwickelten die akute Mastoiditis am 4.–5. Tag der Therapie einer akuten Mittelohrentzündung.

Bei allen Kindern wurde eine Tympanozentese durchgeführt, intraoperative Abstriche entnommen und eine Therapie mit 2 Antibiotika i.v. begonnen.

Die Abstriche ergaben: Strep. pneumoniae bei 64%, strep. pyogenes bei 21%, staph. aureus bei 11% und M. catharralis bei 3%. Bei 3 Patienten musste eine Mastoidektomie durchgeführt werden, wegen Anhalten des Fiebers und der Otalgie über 24 Stunden nach der Tympanozentese. CT wurde nur bei 4 von 35 Kindern durchgeführt. Es wurden keine intrakranielle Komplikationen beschrieben.

Schlussfolgerung: Es wurde eine Inzidenz-Erhöhung der akuten Mastoiditis festgestellt. Die Diagnose wird nach klinischen Kriterien gestellt. CT ist nur bei Kindern notwendig, die unter Therapie keine Besserung zeigen. Der intraoperative Ohrabstrich ist notwendig, sowie die Durchführung der Pneumokokken-Impfung.

Sonntag, 06. September 09

Migrantenmedizin gemeinsame Sitzung mit der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin e.V.

DGKJ-PL-5

Transkulturalität in der Zeit der Globalisierung

O. S. Ipsiroglu¹

¹Division of Developmental Paediatrics, Sunny Hill Health Centre for Children, Department of Paediatrics, BC Children's Hospital, University of British Columbia, Vancouver, Kanada

Einleitung: Die ethnische Heterogenität in der Bevölkerung führt neben sprachlichen auch zu kulturellen Kommunikationsbarrieren und fordert die medizinische Versorgung massiv heraus. In der Perzeption des „Andersartigen“ werden Kulturbarrieren zum gesellschaftlichen Schlüsselfaktor, der auch in den Krankenhausalltag hineingetragen wird.

Problemstellung: Im Gegensatz zum anthropologischen Kulturbegriff mit seinen umfassenden Hintergründen und Implikationen, wird der Begriff Kultur im klinischen Alltag unpräzise und verallgemeinernd für Sprache, Ethnizität, oder Nationalität verwendet. Diese Verallgemeinerung kann der Frage, warum und wie ein Individuum in einer Situation

der gesundheitlichen Beeinträchtigung reagiert, nicht gerecht werden. Damit sind aber auch die in individuellen Fällen dringend notwendigen Lösungsansätze blockiert.

Analyse: Kulturspezifische Vorurteile können dazu führen, dass andere wesentliche Faktoren, wie die soziale oder psychische Situation der Kinder und ihrer Eltern, sowie die Überforderung mit Therapiekonzepten, in den Hintergrund gedrängt werden. Kulturverständnis ist nicht eine technische Fähigkeit, die einfach erlernbar ist. Medizinanthropologisch ist Kultur dynamisch zu sehen und in ständiger Entwicklung, beeinflusst von individuellen psychologischen und biologischen Faktoren, sowie von ökonomischen und politischen Entwicklungen. Um dieser Dynamik gerecht zu werden und die weitverbreitete Gleichstellung von Gesellschaft und kultureller Identität, die zu gefährlichen Stereotypen und Vereinfachungen führt, zu vermeiden, sprechen wir neuerdings von Transkulturalität.

Lösungsansätze: In der transkulturellen Pädiatrie bauen systemische und individuelle Lösungsansätze auf folgenden Ecksteinen auf: A) Aufklärungspflicht. Dem Gesetz nach obliegt es dem behandelnden Arzt sicherzustellen, dass die im Rahmen der medizinischen Aufklärung enthaltene Information vom Patienten (Kind und Eltern) verstanden wurde. Um dem gesellschaftspolitischen Auftrag „alle Kinder, gleich zu behandeln“ nachkommen, muss es daher in Krankenhäusern mit öffentlichem Versorgungsauftrag, einen medizinischen Mindeststandard, geben, der dies auch für ethnische Minoritäten gewährleistet. B) Um dem Prinzip 'im besten Interesse des Kindes' nachzukommen, muss das Kind als Patient innerhalb seines sozialen Umfeldes wahrgenommen und die optimale Therapie innerhalb dieser Versorgungsstruktur angeboten werden. Die Effektivität und Nachhaltigkeit einer Therapie hängt bei Vorhandensein von unterschiedlichen Wertvorstellungen davon ab, ob ein kleinster gemeinsamer Nenner in den Zielvorstellungen des Therapieerfolges gefunden werden kann; „Explorieren“ 1] der ethnischen Identität, 2] des Anliegens, 3] des subjektiven Empfindens und des Empfindens der subjektiven Krankheitsgeschichte, 4] der psychosozialen Faktoren und 5] des möglichen Einflusses der gelebten [subjektiven] Kultur auf die Krankheit, kann dabei helfen Kulturbarrieren zu überwinden und zu verstehen.

Zusammenfassung: Die transkulturelle Pädiatrie beschäftigt sich mit der ethnischen Heterogenität in der Patientenversorgung systemisch, und mit einer generellen Optimierung der Kommunikation wie Interaktion zwischen Klient/Patient und Arzt/Therapeut individuell.

DGKJ-PL-7

Migrantenmedizin – Erfahrungen aus der täglichen Praxis

F. Aksu¹

¹Zentrum für Neuropädiatrie, Entwicklungsneurologie und Sozialpädiatrie, Vestische Kinder- und Jugendklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke, Datteln

„Im besten Interesse des Kindes“ heißt der zentrale Grundsatz der Ethik in der Kinder- und Jugendheilkunde. Die fundamentalen Rechte des Kindes sind in den 54 Artikeln der UNO-Deklaration von 1989 festgehalten. Sie beinhalten das Recht jedes Kindes auf Leben und Identität, optimale Betreuung im Allgemeinen und besonders bei Bedarf medizinischer Hilfe sowie Priorität in der Wahrnehmung seiner Interessen unabhängig von Herkunft und Gesundheitszustand.

Der Zuwanderungsprozess der letzten Jahrzehnte hat in der europäischen Bevölkerung eine zunehmende ethnische und kulturelle sowie religiöse und sozio-ökonomische Heterogenität bewirkt. In Deutschland haben ca. 30% der Kinder- und Jugendlichen einen ein- oder beidseitigen „Migrationshintergrund“, wobei sie oder ihre Eltern zugewandert sind. Über 1,1 Mio. Kinder unter 15 Jahren weisen eine ausländische Nationalität auf. Der Kinder- und Jugendgesundheitsurvey, KIGGS, verdeutlichte, dass diese Heterogenität die medizinische Versorgung in Deutschland massiv fordert und in Hinblick auf die Gesundheit dieser Kinder bisher in vielen Bereichen keine Chancengleichheit besteht.

Die daraus resultierenden transkulturellen Herausforderungen in Bezug auf Kommunikation bzw. Sprache, Kultur und Religion werden im Vortrag an Hand von kasuistischen Illustrationen erläutert.

Das Leidens- und Krankheitsverhalten von Emigranten ist kulturell und religiös geprägt. Medizin und Pflege in einer multikulturellen Gesellschaft setzt sich nicht nur den Respekt vor anderen Kulturen und Religionen voraus, sondern erfordert auch ein hohes Maß an hermeneutischer Kompetenz. Interkulturelle Medizin und Pflege in einer globalisierten Welt müssen nicht nur kultur- bzw. religionssensibel, sondern zugleich von der Überzeugung getragen sein, dass es die Grenzen der Kulturen überschreitende (transkulturelle) moralische Grundüberzeugungen gibt. Transkulturelle Medizin und Pflege sind somit auf die Reflexion der eigenen Sinnordnungen und des persönlichen biomedizinischen Wissens angewiesen. Für eine transkulturelle und religionssensible Medizin geht es nicht darum, um ein einheitliches Menschenbild und Medizinsystem zu entwickeln, sondern sich die Relativität medizinischen Erkennens und Handelns bewusst zu machen, um über kulturelle Unterschiede und Grenzen hinweg neue Handlungsmöglichkeiten zu erschließen.

Viele Probleme von Migrantenkindern und ihren Familien lassen sich im gesamtgesellschaftlichen Rahmen lösen. In diesem Diskurs haben Kinder- und Jugendärzte eine Schlüsselrolle in der Unterstützung der Rechte aller Kinder auf gleichberechtigten Zugang zu Gesundheit, Zahngesundheit, medizinischer Versorgung und Bildung auf der Grundlage der oben erwähnten UN-Kinderrechtskonvention. Um dem gesellschaftspolitischen Auftrag 'alle Kinder gleich zu behandeln' nachzukommen, muss es neben dem fakultativen individuellen Beitrag jedes einzelnen Arztes einen medizinischen Mindeststandard in den Krankenhäusern mit öffentlichem Versorgungsauftrag geben.

Zweispracherwerb und vorsprachliche Entwicklung

DGKJ-SY-133

Infants get the rhythm – Sprachrelevante Leistungen Neugeborener und junger Säuglinge

K. Wermke¹

¹Zentrum für vorsprachliche Entwicklung und Entwicklungsstörungen, Poliklinik für Kieferorthopädie, Julius-Maximilians-Universität Würzburg, Würzburg

Der Variantenreichtum frühester Babylaute und die in den ersten Monaten zu beobachtenden charakteristischen Veränderungen ihrer akustischen Eigenschaften reflektieren die Reifung sprachrelevanter Fertigkeiten schon lange bevor das Kind seine ersten Worte produziert. Nicht nur die sprachähnlichen Babbell-Laute charakterisieren das fantastische stimmliche Repertoire eines Säuglings und belegen die Experimentierfreude des „Forschergeists in Windeln“ (Gopnik et al. 2003) im Spiel mit seinen eigenen Lauten; auch bereits in den frühesten Lautäußerungen Neugeborener wird dies deutlich. Bereits in den ersten Lebenswochen zeigen sich dramatische sprachrelevante Entwicklungen im stimmlichen Ausdrucksverhalten der Säuglinge (Mende/Wermke 1992, Wermke/Mende 1992, 1994, Wermke 2002). Man beobachtet einen fein abgestimmten Entfaltungsprozess, der sowohl auf genetischen Faktoren als auch auf Lernprozessen beruht und der dem äußerst sensiblen Kommunikationspartner Säugling ein zunehmend reichhaltigeres Repertoire zur Expression seiner Emotionen und Bedürfnisse ermöglicht. Aber was genau verändert sich in den Lauteigenschaften, und ist dies bei allen Babys auf der Welt gleich? Der Vortrag wird versuchen, diese Frage anhand von Ton- und Videobeispielen zu beantworten. Es ändern sich zum Beispiel der Rhythmus und der Tonhöhenverlauf (Melodie), Merkmale die es auch in der gesprochenen Sprache gibt und die zu den sogenannten prosodischen Eigenschaften gehören. In der antiken Grammatik ist die Prosodie die Lehre von den Wortakzenten. Moderne Sprachen unterscheiden sich darin, ob und wie sich betonte und unbetonte Silben ab-

wechseln, in welcher Form Pausen den Redefluss strukturieren und wie Melodie- oder Intonationsbewegungen interpretiert werden. Diese prosodischen Eigenheiten der Sprache Erwachsener beruhen auf denselben akustischen Parametern, wie wir sie auch in den Babylaute nachweisen können. Prosodische Eigenschaften werden also ganz offenbar postnatal, beginnend mit den ersten Lautäußerungen, systematisch trainiert und schon bald muttersprachlich modifiziert. Die Melodie-Kontrolle steht in den ersten Lebensmonaten ganz offenbar im Fokus dieser Entwicklung und scheint auch ein sensibler Indikator für bestimmte Entwicklungsstörungen zu sein.

DGKJ-SY- 134

Prägen intrauterine Hörerfahrungen die Lautproduktion? Ein Vergleich französischer und deutscher Neugeborener

B. Mampe¹

¹Zentrum für vorsprachliche Entwicklung und Entwicklungsstörungen, Poliklinik für Kieferorthopädie der Julius-Maximilians-Universität Würzburg, Würzburg

Mit Beginn des letzten Trimesters der Schwangerschaft können Föten auditive Stimuli nicht nur wahrnehmen, sondern sich diese ganz offenbar auch einprägen [Hepper 1997; Kisilevsky et al. 2004]. Hierbei zeigen sie eine besondere Sensibilität für musikalische Melodien sowie für die Sprachprosodie. Direkt nach der Geburt bevorzugten Neugeborene die Stimme ihrer Mutter gegenüber anderen weiblichen Stimmen [Querleu et al. 1984; Fifer/Moon 1994; DeCasper/Fifer 1980; DeCasper/Spence 1986; Ockleford et al. 1988; Damstra-Wijmenga 1991; Hepper et al. 1993], zeigen eine perzeptive Präferenz für muttersprachliche Stimuli [Mehler et al. 1988; Moon et al. 1993; Mehler/Dupoux 1994] und sind außerdem dazu in der Lage, verschiedene Sprachen voneinander zu unterscheiden, wenn diese unterschiedlichen Rhythmusklassen angehören [Mehler/Christophe 1995; Nazzi et al. 1998; Ramus et al. 2000]. Darüber hinaus können Neugeborene bereits zwischen an- und absteigenden Tonhöhen unterscheiden [Carral et al. 2005] sowie den Melodieverlauf zur Kategorisierung von Wörtern nutzen [Nazzi et al. 1998]. Unzählige Belege weisen darauf hin, dass die bei Neugeborenen beobachteten frühen Wahrnehmungsleistungen auf prosodischen, vornehmlich melodischen und rhythmischen Informationen basieren.

Bislang wurde jedoch noch nicht untersucht, ob pränatale auditive Erfahrungen auch die Produktionsleistungen Neugeborener beeinflussen. Die vorliegende Studie untersucht die Melodie- und Intensitätsverläufe spontan geäußerter Weinlaute von 30 französischen und 30 deutschen Neugeborenen. Die Lautäußerungen wurden spektralanalytisch ausgewertet und insbesondere bezüglich ihrer Melodieeigenschaften untersucht. Da das Französische und das Deutsche unterschiedlichen Rhythmusklassen angehören, weisen sie charakteristische Melodiemuster auf (z.B. Endbetonung im Französischen und Anfangsbetonung im Deutschen). Unsere Forschungen sind darauf gerichtet zu untersuchen, ob die sprachspezifischen intrauterinen Hörerfahrungen in den Schreimelodien der Neugeborenen reflektiert werden.

Die für die Schreie Neugeborener typischen Grundmelodietypen [Wermke 2002, Wermke/Mende 2009] konnten einheitlich bei allen Neugeborenen beobachtet werden. Darüber hinaus fanden sich aber auch Unterschiede. Französische Neugeborene scheinen 'unphysiologische' steigende Melodiekonturen zu bevorzugen, während die deutschen Neugeborenen fallende Konturen präferierten. Dies wird im Vortrag anhand akustischer Beispiele demonstriert. Die vorliegenden Ergebnisse könnten durch melodische (Intonations-)Eigenschaften der jeweils zugrunde liegenden Muttersprache erklärt werden und deuten erstmals darauf hin, dass Neugeborene bevorzugt solche 'prosodischen' Eigenschaften produzieren, die sie bereits pränatal gehört haben.

DGKJ-SY-135

Bilinguale Kindergärten: Was bringt's? Erfahrungen und Forschungsergebnisse zum frühen Fremdspracherwerb

A. Steinlen¹

¹Universität Kiel, Englisch Seminar, Kiel

In vielen Ländern ist Mehrsprachigkeit schon immer Normalität gewesen und gewinnt auch in Deutschland durch Zuwanderung und Globalisierung immer stärker an Bedeutung. Während Zwei- und Mehrsprachigkeit in zugewanderten Familien schon lange Praxis ist, möchten nun auch zunehmend mehr deutsche Eltern, dass ihre Kinder von Anfang an zwei Sprachen lernen. Seit ungefähr zehn Jahren haben sich deshalb vor allem Kindergärten auf den Weg gemacht, eine zweite Sprache anzubieten (Lommel 2007). Häufig wird in diesen Einrichtungen nach dem Immersionsverfahren (to immerse = eintauchen) gearbeitet, welches die erfolgreichste Methode ist, Kindern eine Fremdsprache zu vermitteln (z.B. Wode 1993, 2001, 2006). In einem solchen Kindergarten spricht eine Erzieherin ausschließlich Deutsch und eine andere Erzieherin ausschließlich Englisch mit den Kindern. Damit wird eine Situation geschaffen, in der Kinder die neue Sprache auf natürliche Weise erleben und so die Möglichkeit erhalten, sie sich eigenständig anzueignen (ähnlich also dem Erwerb der Muttersprache). Das Immersionsverfahren bietet damit Kindern die Möglichkeit, eine zweite und/oder dritte Sprache altersgemäß und „stressfrei“ zu lernen (z.B. Günther & Günther 2005, Leidner 2007, Nauwerck 2005, Steinlen 2008, Wode 2006).

In diesem Beitrag werden zum einen die Funktionsweisen eines bilingualen Kindergartens sowie Konzepte zum frühen Fremdsprachenlernen vorgestellt. Zum anderen werden die Entwicklung sowie ausgewählte Ergebnisse eines übergreifenden Projekts zur Erprobung eines Online-Tests für den Spracherwerb in mehrsprachigen Kindergärten (L2 Englisch) dargestellt. Um zu zeigen, welches Niveau für die neue Sprache erreicht werden kann, wird anhand des Kieler Picture Pointing Test die Entwicklung des grammatikalischen und lexikalischen Hörverständnisses in den drei Jahren des Kontakts zur L2 Englisch nachgezeichnet (z.B. Burmeister & Steinlen 2008, Steinlen & Rogotzki 2009). Ein Ausblick auf mögliche Anwendungsbereiche und Konsequenzen für bilinguales frühes Fremdsprachenlernen beschließen den Vortrag.

DGKJ-SY-136

Kein Bilingualer gleicht dem anderen – der Einfluss der kognitiven Kontrolle auf den Gebrauch von Sprachen

J. Festman¹

¹Fak. f. Naturwissenschaften / Neuropsychologie, Otto-von-Guericke Universität Magdeburg, Magdeburg

Bilinguale (Menschen, die zwei Sprachen regelmäßig sprechen) unterscheiden sich in vielerlei Hinsicht voneinander. In der empirischen Forschung werden daher Kriterien hinzugezogen, um diese zu beschreiben und in möglichst homogene Gruppen einzuteilen, z.B. Alter, Sprachkenntnisse. Ein weiterer Faktor wird von unserer Forschergruppe vorgeschlagen: die Switchgewohnheiten, d. h. der eine Sprecher wechselt häufiger zwischen beiden Sprachen („Switcher“), der andere selten („Nicht-Switcher“). Das zentrale sprachliche Phänomen, das beide unterscheidet, ist die Interferenz, also die ungewollte Verwendung der Sprache A, während Sprache B gesprochen wird. Gibt es möglicherweise einen Zusammenhang zwischen der Kontrolle über zwei Sprachen in der Produktion und der Kontrolle des menschlichen Verhaltens im Allgemeinen?

In unserem Projekt haben wir zwei Gruppen von Russlanddeutschen Teilnehmern (21 Frauen, 8 Männer, ca. 24,7 Jahre) anhand ihrer Fähigkeit, Interferenzen in einem bilingualen Bildbenennungsexperiment zu vermeiden, unterteilt.

Die Unterteilung hat sich in zwei weiteren Sprachtests bestätigt (Interview und Wortflüssigkeitstest). Dieselben Probanden haben an einer Reihe von neuropsychologischen Tests teilgenommen, die Exekutivfunktionen (EF) untersuchen (z.B. Turm von Hanoi, Go/Nogo, Flanker). Zudem wurden 4 Teile des Wechsler Intelligenztests durchgeführt.

Unsere Hypothese, dass es einen Zusammenhang gibt zwischen dem Switchverhalten und dem Verhalten in EF-Tests, hat sich bestätigt. Diejenigen, die deutlich besser waren, in drei zweisprachigen Sprachtests ihre Sprachproduktion auf die Zielsprache zu beschränken, also zu kontrollieren (Nicht-Switcher), waren schneller und korrekter in ihrem Verhalten in den neuropsychologischen Tests als die Switcher. Ein weiterer Vorteil zeigte sich bei den beiden Tests Information und Gemeinsamkeiten finden, aber nicht im Blocktest und Bilder ergänzen.

Können Nicht-Switcher beiden Sprachen besser, oder sind sie einfach insgesamt intelligenter? Nein. Das schnellere Antwortverhalten in den Tests ging auch nicht zu Lasten der Korrektheit. Bialystok hat mono- und bilinguale Kindern verglichen, und den kognitiven Vorteil für die bilingualen in einigen Tests, die auf EF beruhen, mit dem zusätzlichen Training der Kontrollfähigkeit durch die Zweisprachigkeit erklärt.

Verschiedene Erklärungsalternativen für den Switcher-Nicht-Switcher Unterschied sowie die Rolle des Trainings von EF als Unterstützung beim Fremdspracherwerb werden diskutiert.

Pädiatrische Tropfen- und Reisemedizin

DGKJ-SY-137

Neue Influenza A/H1N1

W. Haas¹

¹für die Forschergruppe des Robert Koch-Instituts, Berlin

Ein 9 Jahre altes Mädchen und ein 10 Jahre alter Junge aus der Region San Diego, Kalifornien, USA, waren Ende März 2009 die ersten beiden Erkrankungsfälle, bei denen das neue Influenzavirus A/H1N1 diagnostiziert wurde. Das Virus, dessen Genom aus Abschnitten von aviären, humanen und porcinen Influenza A-Viren zusammengesetzt ist, breitete sich von Mexiko ausgehend über die USA und Kanada rasch in weitere Länder und Kontinente aus. Am 11. Juni 2009 rief die Weltgesundheitsorganisation erstmals nach über 40 Jahren wieder die Phase 6 einer Pandemie aus, da in mehr als einer WHO-Region anhaltende Übertragungen des neuen Erregers in der Bevölkerung aufgetreten waren.

In Deutschland wurde der erste Fall von Neuer Influenza A/H1N1 am 28.04.2009 bei einem deutschen Reisenden nach seiner Rückkehr aus Mexiko bestätigt. Kurze Zeit später, am 01.05.2009, wurde als Folge einer nosokomialen Übertragung bei einem Mitpatienten der erste autochthone Fall in Deutschland diagnostiziert. Durch konsequente Meldung und Untersuchung von Verdachtsfällen, die Isolation von Erkrankten, Quarantäne und Frühtherapie von ansteckungsverdächtigen engen Kontaktpersonen, Information und Gesundheitsüberwachung konnten Infektionsketten von importierten und autochthonen Fällen sowie Ausbrüche in Schulen eingedämmt und so wertvolle Zeit zur Vorbereitung auf das Auftreten der Pandemie in Deutschland gewonnen werden. Gleichzeitig erfolgten durch die Gesundheitsämter mit Unterstützung des RKI Felduntersuchungen zur Bestimmung der virologischen und epidemiologischen Parameter der Neuen Influenza.

Bis zum 23. Juni 2009 waren mehr als 300 Fälle in Deutschland und weltweit bereits über 50.000 Erkrankungsfälle labor diagnostisch bestätigt worden. Im Gegensatz zu saisonalen Influenzaerkrankungen waren bis zu diesem Zeitpunkt auch in Deutschland – außer Kindern und Jugendlichen – Menschen im Alter zwischen 20 und 50 Jahren besonders häufig von der Erkrankung betroffen. Das klinische Bild entsprach weitgehend der saisonalen Influenza, wobei die meisten Erkrankungen mit milder Symptomatik verliefen. In dem Vortrag sollen die Entwicklung und der Verlauf der Influenza A/H1N1 Erkrankungen in Deutschland und der aktuelle Stand des Wissens über den neuen Erreger, das klinische Bild und die Effektivität von Kontrollmaßnahmen dargestellt werden. Darüber hinaus sollen das Risiko und der Stand der Vorbereitungen auf eine mögliche zweite pandemische Welle diskutiert werden.

DGKJ-SY- 138**BlueXQ gegen Malaria**O. Müller¹¹Tropenhygiene und öffentliches Gesundheitswesen, Klinikum, Ruprecht-Karls-Universität, Heidelberg

Die Malaria ist weiterhin die wichtigste Tropenkrankheit. Fast die Hälfte der Weltbevölkerung lebt in Endemiegebieten und von den ca. 500 Millionen Erkrankten pro Jahr sterben noch immer ca. 1 Million, hauptsächlich Vorschulkinder im ländlichen Afrika. Eine frühzeitige Behandlung mit wirksamen Medikamenten ist die wichtigste Maßnahme zur Bekämpfung der Malaria. Aufgrund der zunehmenden Resistenzentwicklung der Parasiten gegen preiswerte und verfügbare Malariamedikamente wie Chloroquin bedarf es dringend der Entwicklung alternativer Medikamente. Zur Vermeidung von Resistenzentwicklungen sollte die Malariatherapie prinzipiell nur noch als Kombinationstherapie erfolgen. Methylenblau (MB) wurde bereits von Paul Ehrlich vor über 100 Jahren erfolgreich in der Malariatherapie verwendet, geriet dann aber in Vergessenheit. Aufgrund seiner komplexen pleiotropen Wirkmechanismen gegen Plasmodien, fehlender Resistenz der Parasiten sowie seiner breiten und preiswerten Verfügbarkeit ist MB ein viel versprechender Kandidat für die Entwicklung alternativer Malariakombinationspräparate.

Im Jahre 2003 begann ein multidisziplinäres Team der Universität Heidelberg mit der klinischen Testung alternativer Malariakombinationen auf der Basis von MB. Alle klinischen Feldstudien wurden in Zusammenarbeit mit dem nationalen Forschungszentrum Centre de Recherche en Santé de Nouna (CRSN) in Burkina Faso durchgeführt. Das Projekt wurde zunächst über das Dream Action Award der niederländischen Firma DSM finanziert; seit 2005 ist es auch ein eigenständiges Teilprojekt (A8) im Sonderforschungsbereich 544.

In dem Vortrag wird die gesamte Entwicklung des MB Projektes dargestellt, von Phase I Studien mit der Kombination MB-Chloroquin bis zu den jüngsten Ergebnissen von Phase II Studien mit MB-Amodiaquin. Die Ergebnisse bestätigen die Sicherheit und Wirksamkeit von MB bei der Malaria tropica in Westafrika und zeigen insbesondere eine ausgeprägte Wirksamkeit des MB gegen die Gametozyten von *P. falciparum*.

DGKJ-SY- 139**Family Care instead of Child Care for HIV-infected families**M. E. Swai¹¹Kilimanjaro Christian Medical Center, Moshi, Tanzania, United Republic of

Introduction: In sub-Saharan Africa heterosexuality is the epidemic driving force of HIV/AIDS. In the rest of the world HIV is affecting specific groups of people at risk like men who have sex with men, injecting drug users, sex workers and their clients etc. An estimated 370 000 children younger than 15 years became infected with HIV in 2007. Globally number of children living with HIV increased from 1.6. Million in 2001 to 2 million in 2007 and 90% of them live in sub-Saharan Africa. This has led Africa to be home for the largest population of children infected with HIV. More than 90% of children living with HIV acquire the virus during pregnancy, birth or breast feeding.

Concept of the Family Care Clinic: Infants and children infected with HIV present with illnesses that are common in uninfected children. Protracted diarrhea in a child may be the first sign that there is HIV in the family. There is a rapid progressive clinical picture in children than in adults. In Tanzania, currently if three members of a family are infected, they are seeking care and treatment on three different days and in some cases in three different health facilities. Kilimanjaro Christian Medical Centre (KCMC) collaborating with Elizabeth Glaser Pediatrics Foundation (EGPAF) conceived the idea of „Child Centered Family Care Clinic (CCFCC) with the objective to provide care and treatment to children and their families infected with HIV at the same place and time by the same health staff. The Family Care Clinic was officially opened in December, 2007.

CCFCC Vision: To be a model of care in Tanzania through integration of care and treatment, training and research.

CCFCC Mission: CCFCC embedded in KCMC major roles of health care, teaching and research, envisages a future of hope, reducing pain and suffering to families affected by HIV/AIDS through its dignified high quality, sustainable and affordable child centered care and treatment services.

Achievements: In the Region of Kilimanjaro with a population of 1.4 million people, the HIV prevalence should be about 40–70,000 people HIV infected. Up to March 2009 a total of 50 families of 3 members each and 102 of 2 members each were enrolled. Diagnosis and enrollment into to CCFCC represent successes of the program. Comparing patient attending clinic in September 2008 to those attending in March 2009, pediatric patients increased by an average of 2.3 patients per month. Two member families increased by an average of 4.5 families per month, and in three member families there was no change. Patients started on ART increased by an average of 17.5 patients per month.

DGKJ-SY- 140**Behandlung des schwer mangelernährten Kindes – ambulant oder stationär**M. Krawinkel¹¹Zentrum für Kinderheilkunde der Justus-v.-Liebig-Universität, Gießen

Schwerste Unterernährung ist Ausdruck eines akuten oder langfristigen Prozesses. Pathophysiologisch ist Untergewicht Folge verschiedener kataboler Prozesse, durch die Glykogen, Fett und Eiweiß im Organismus abgebaut werden.

Das entstehende Krankheitsbild ist nicht auf den Ernährungszustand beschränkt sondern hat durch Organveränderungen – insbesondere des Myokards und der Leber – einen vital bedrohlichen Charakter. Besonders gefährlich ist die Anergie, die entzündliche Reaktionen auf Infektionen zunächst verhindert; unter der Ernährungsrehabilitation treten dann schwerste Infektions- und Entzündungsprozesse auf. Erschwert wird die Ernährungsrehabilitation durch eine Herzinsuffizienz und eine ausgeprägte Dünndarm-Schleimhautatrophie, die eine Verdauungs- und Resorptionsstörung zur Folge hat.

Die erfolgreiche Behandlung der schweren Unterernährung ist auch unter Ressourcen-armen Bedingungen möglich. Dazu muss den pathophysiologischen Gegebenheiten Rechnung getragen werden: neben einem angepassten Ernährungsregime sind Antibiotika und andere antiinfektiv wirkende Medikamente einzusetzen. Psychomotorische Stimulation vermag zerebralen Langzeitfolgen der Unterernährung günstig zu beeinflussen.

Die Entscheidung für oder gegen eine stationäre Betreuung der Kinder kann anhand der Beurteilung der Komplikationen, insbesondere der Anorexie, der Ödeme und der Apathie getroffen werden. COLLINS und SADLER haben einen Algorithmus vorgestellt, der die Entscheidung für community based rehabilitation auf eine Grundlage stellt, die Therapievorsager und hohe Sterberaten vermeiden helfen kann.

Literatur

- Collins S, Sadler K, Dent N et al. (2006) Key issues in the success of community-based management of severe malnutrition. *Food Nutr Bull (Suppl)* 3:549–82)

Praxisrelevante Leitlinien in der Pädiatrischen Endokrinologie und Diabetologie in Zusammenarbeit mit der AG Pädiat. Endokrinologie, AG Pädiat. Diabetologie und AG Adipositas im Kindes- und Jugendalter

DGKJ-SY-141

Hodenhochstand: Welches Vorgehen ist richtig?

N. Albers¹

¹Kinderhospital, Osnabrück

Die neue S2-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie des Hodenhochstands ist 2008 publiziert worden (www.leitlinien.net). Sie enthält einige wichtige Änderungen gegenüber dem alten Vorgehen. Herausragende Bedeutung kommt dabei dem Zeitplan zu, der ein frühes diagnostisches und therapeutisches Fenster vorsieht. So sollte bis zum 6. Lebensmonat der spontane Deszensus abgewartet werden. Bei persistierenden Gleithoden sollte dann ein Therapieversuch mit einer Sequenztherapie aus HCG und LHRH unternommen werden. Die Erfolgsaussichten liegen bei 20–50%. Sollte danach kein Deszensus erfolgt sein, sollte möglichst bald im Anschluss eine Orchidopexie erfolgen. Zum 1. Geburtstag müssen die Hoden eine definitive skrotale Lage haben. Diese Zeitschiene wird aktuell auch in den USA und den skandinavischen Ländern vorgegeben. Die medikamentöse Therapie unterscheidet sich jedoch, im Vortrag werden die Differenzen diskutiert. Bauchhoden, sekundärer Aszensus, Dystopien, andere Hodenanomalien und eine verspätete Diagnose nach dem 1. Geburtstag sollten unmittelbar zu einer Orchidopexie führen ohne vorgeschaltete Medikamentengabe. Hodenbiopsien und eine Spermatogonienreifungsunterstützung mittels LHRH-Analoga sind bisher keine Routineverfahren und sollten weiter evaluiert werden. Die Leitlinie beinhaltet daneben auch konkrete Aussagen zur Definition und Untersuchung von Hodenlagen, die in vielen Lehrbüchern fehlen oder nur rudimentär vorhanden sind.

DGKJ-SY-144

Störungen der Geschlechtsentwicklung: Welches diagnostische und therapeutische Vorgehen ist richtig?

P. M. Holterhus¹, B. Köhler², E. Korsch³, A. Richter-Unruh⁴

¹Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Bereich Pädiatrische Endokrinologie, Kiel; ²Universitätsklinikum Charité, Sozialpädiatrisches Zentrum - Endokrinologie, Campus Virchow Klinikum, Berlin; ³Kinderklinik Amsterdamer Straße, Kinderendokrinologie und -diabetologie, Köln; ⁴Endokrinologikum Ruhr, Bochum

Die Geburt eines Kindes mit intersexuellem Genitale stellt eine interdisziplinäre Herausforderung für das klinische Management auf der Grundlage umfassender Kenntnisse der normalen Geschlechtsentwicklung des Menschen und ihrer Abweichungen dar. Störungen der Geschlechtsentwicklung (Disorders of Sex Development, DSD) umfassen angeborene Abweichungen der geschlechtlichen Determinierung und Differenzierung sowie komplexe Syndrome mit Einbeziehung der Genitalentwicklung. Bei etwa 1 von 4500 Geburten ist mit einer Störung der Geschlechtsentwicklung zu rechnen. In den zurück liegenden Jahren sind bedeutende Fortschritte in der Diagnostik, bei den genitalen Operationstechniken und dem Verständnis der psychosozialen Adaptation Betroffener und ihrer Familien erreicht worden. Die Arbeitsgruppe „Störungen der Geschlechtsentwicklung“ innerhalb der APE (Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Endokrinologie) hat deshalb die bestehende Leitlinie „Störungen der Geschlechtsentwicklung“ umfassend überarbeitet, die nunmehr auf den Webseiten der AWMF (<http://leitlinien.net/>) einsehbar ist. Der Vortrag wird wesentliche Hinweise zur Diagnostik und Therapie bei DSD im Überblick darstellen.

Aktuelle Impffragen: Die STIKO informiert in Zusammenarbeit mit dem Robert-Koch-Institut und der Ständigen Impfkommision

DGKJ-SY-145

Wie entstehen Impfeempfehlungen?

D. Matysia-Klose¹

¹Robert Koch-Institut, Abteilung für Infektionsepidemiologie, Fachgebiet Impfprävention, Berlin

In Zeiten der weltweiten Globalisierung können Infektionskrankheiten weiterhin für die moderne Medizin und den öffentliche Gesundheitsdienst eine erhebliche Herausforderung darstellen, auch wenn sie im letzten Jahrhundert deutlich zurückgedrängt und wenige sogar in Europa oder weltweit eliminiert werden konnten (Polio, Pocken). Dies konnte insbesondere durch bevölkerungsweite Impfungen erreicht werden. Impfungen gehören somit zu den wichtigsten und kosteneffektivsten präventiven Maßnahmen in der Medizin. Sie ermöglichen einerseits den individuellen Schutz vor impfpräventablen Erkrankungen, andererseits den Schutz ganzer Bevölkerungsgruppen durch Aufbau einer Herdenimmunität. Nach dem Infektionsschutzgesetz sind besonders solche Schutzimpfungen relevant, die von besonderem öffentlichem Interesse und gesundheitspolitischer Bedeutung für die Gesundheit der Bevölkerung sind. Die Ständige Impfkommision als ein seit 2001 im Infektionsschutzgesetz gesetzlich verankertes wissenschaftliches Gremium spricht Empfehlungen zur Durchführung von Impfungen mit zugelassenen oder in Zulassung befindlichen Impfstoffen in Deutschland aus. Dabei wird einerseits über bevölkerungsbezogene Standardimpfungen für Kinder, Jugendliche und Erwachsene und andererseits über Indikationsimpfungen einzelner Risiko- oder Berufsgruppen beraten. Die Mitglieder der STIKO werden vom Bundesministerium für Gesundheit im Benehmen mit den obersten Landesgesundheitsbehörden alle drei Jahre neu berufen. Sie sind Experten aus unterschiedlichen Disziplinen der Wissenschaft und Forschung, aus dem Bereich des öffentlichen Gesundheitsdienstes und der niedergelassenen Ärzteschaft. Die Mitgliedschaft in der STIKO ist ein persönliches Ehrenamt. Neben den berufenden Mitgliedern nehmen zusätzlich u. a. Vertreter des Bundesministeriums für Gesundheit, des auswärtigen Amtes, der obersten Landesbehörden, der Bundeswehr und der Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (BZgA), des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) sowie des Robert Koch-Institutes und des Paul Ehrlich-Institutes mit beratender Stimme aber ohne Stimmrecht an den Sitzungen der STIKO teil. Im Interesse eines transparenten Entscheidungsprozesses und zur Stärkung des Vertrauens in eine von sachfremden Interessen unbeeinflusste Tätigkeit der STIKO werden die von den STIKO-Mitgliedern offengelegten Umstände, die einen möglichen Interessenkonflikt oder die Besorgnis der Befangenheit im Aufgabenbereich der STIKO begründen könnten, auch der Öffentlichkeit zugänglich gemacht. Zur Vorbereitung von Beratungsgegenständen kann die STIKO Arbeitsgruppen bilden. Zur weiteren Vertiefung des Themas können Sachverständige hinzugezogen werden, sofern dies für bestimmte Einzelfragen erforderlich ist. Die Arbeitsgruppen bereiten einen Beratungsgegenstand nach einem Fragenkatalog vor, der im Benehmen mit dem Bundesministerium für Gesundheit und eingeladenen Sachverständigen nach internationalem Standard erarbeitet und revidiert wurde. Dieser Fragenkatalog beinhaltet eine Vielzahl von relevanten Fragestellungen, die nach den Richtlinien der „Evidence-based Medicine“, zum Teil nach systematischer Literaturrecherche, bearbeitet werden. Nach zum Teil jahrelangen Beratungen erarbeitet die STIKO einen Beschlussentwurf, der mit einfacher Mehrheit von den Mitgliedern beschlossen werden muss und nachfolgend im Umlaufverfahren den obersten Landesbehörden, dem G-BA und betroffenen Fachkreisen zur Kommentierung vorgelegt und ggf. überarbeitet wird. Auf Grundlage der beschlossenen Empfehlungen der STIKO sprechen die obersten Landesbehörden öffentliche Empfehlungen für Schutzimpfungen oder andere Maßnahmen der spezifischen Prophylaxe für ihre Länder aus. Der G-BA bestimmt ferner auf

Grundlage von §20d (1) SGB V Einzelheiten zu Voraussetzungen, Art und Umfang der Leistungen der gesetzlichen Krankenversicherung auf Grundlage der Empfehlungen der Ständigen Impfkommission. Das bedeutet, dass die Versicherten der gesetzlichen Krankenkassen vom G-BA anerkannte Impfungen kostenlos in Anspruch nehmen können.

DGKJ-SY- 148

Krankheitslast von Rotaviren in Deutschland

J. Koch¹, M. Wiese-Posselt¹

¹Abteilung für Infektionsepidemiologie, Robert Koch-Institut, Berlin

Hintergrund: Infektionen mit Rotaviren (RV) stellen eine häufige Ursache von akuten Gastroenteritiden (AGE) vorwiegend im Säuglings- und Kleinkindesalter dar. Seit 2006 sind zwei Impfstoffe gegen RV zugelassen und verfügbar. Eine Impfempfehlung der Ständigen Impfkommission liegt bzgl. RV-Impfung nicht vor. Um die epidemiologischen Effekte einer möglichen generellen Impfung gegen RV erfassen und analysieren zu können, ist die Überwachung der Krankheitslast von RV in Deutschland essentiell. Die Meldedaten zu RV-Infektionen, die dem Robert Koch-Institut (RKI) übermittelt werden, bieten eine ideale Basis um das Krankheitsgeschehen vor und ggf. nach Einführung einer generellen Impfempfehlung zu dokumentieren.

Methoden: Am RKI erfolgt regelmäßig die Datenanalyse der nach Infektionsschutzgesetz (IfSG) § 7 Absatz 1 übermittelten RV-Erkrankung (mittels SurvNet@RKI©; Software des RKI basierend auf Access 97) bezüglich der RV-Inzidenz sowie der demographischen und geographischen Verteilung von RV-Erkrankungen (2001–2008). Zusätzlich werden Daten aus der Gesundheitsberichterstattung sowie nationaler und internationaler epidemiologischer Studien herangezogen.

Ergebnisse: Nach den Meldedaten des RKI werden RV-Erkrankungen vorwiegend bei den unter 5-Jährigen diagnostiziert (70% aller übermittelten RV-Erkrankungen) mit einem deutlichen Inzidenzspitzen im 1. und 2. Lebensjahr (Inzidenz 0–24 Lebensmonate: 2.000–2.500 Infektionen/100.000 Einwohner). Die RV-Inzidenz liegt in den neuen Bundesländern (NBL) signifikant höher als in den alten Bundesländern (ABL). Es werden bei Kindern unter 5 Jahren gut 50% aller übermittelten meldepflichtigen AGE durch RV-Infektionen verursacht und etwa 50% der übermittelten RV-Fälle werden bei hospitalisierten Kindern diagnostiziert. Todesfälle durch RV-Infektionen treten in diesem Alter nur als Einzelfälle auf.

Diskussion und Schlussfolgerung: Insgesamt zeichnet sich die Krankheitslast durch RV durch eine hohe Inzidenz und hohe Hospitalisierungszahlen insbesondere bei den unter 5-Jährigen aus; bleibende Schädigungen oder Todesfälle sind sehr selten. Die signifikant höheren RV-Inzidenzen in den NBL lassen sich wohl auf ein unterschiedliches Diagnose- und Meldeverhalten in den NBL und ABL zurückzuführen. Bei den Meldedaten des RKI muss im Vergleich zu Ergebnissen epidemiologischer Studien von einer deutlichen Untererfassung (um etwa Faktor 10) ausgegangen werden. Da jedoch eine lange Zeitreihe mit validen Erhebungsstrukturen besteht, kann dieses Surveillance-System für die Überwachung der epidemiologischen Effekte bei möglicher genereller Impfung gegen RV ideal genutzt werden.

Ciliopathien in der Kindernephrologie

DGKJ-SY- 150

Einleitung

H. Omran¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Freiburg

Dem Pädiater sind Erkrankungen, die durch Störungen von Zellorganellen verursacht werden als pathogenetisches Prinzip vertraut. Beispielhaft

seien hier Mitochondriopathien oder lysosomale und peroxysomale Störungen erwähnt. Lange wurde übersehen, dass die meisten differenzierten Zellen eine kleine haarähnliche Zellorganelle an ihrer apikalen Zelloberfläche tragen. Es handelt sich dabei um eine sogenannte Monozilie, die in ihrem Innern aus neun Doppelröhren besteht. Diese Monozilie ist mit zahlreichen Rezeptoren ausgestattet und funktioniert wie eine Antenne und reguliert so zahlreiche Signaltransduktionswege (z.B. Wnt, Shh, Ras). Die besondere Nähe zur Mutter- und Tochterzentriole an der Zilienbasis erklärt auch eine Schlüsselrolle bei der Kontrolle des Zellzyklus. Kürzlich konnte gezeigt werden, dass die Genprodukte unterschiedlicher hereditärer Zystennierenerkrankungen (z.B. autosomal rezessive und dominante polyzystische Nierendegeneration, Nephronophthie, Bardet-Biedl Syndrom, Meckel-Gruber Syndrom) an der Zilie oder Zilienbasis lokalisieren. Defekte der Zilienfunktion erklären auch die zahlreichen extrarenalen Organmanifestationen, die beispielsweise bei der Nephronophthie und dem Bardet-Biedl Syndrom beobachtet werden.

DGKJ-SY-151

Nephronophthie

J. Höfele¹, F. Hildebrandt²

¹Zentrum für Humangenetik und Laboratoriumsmedizin, Martinsried;

²Departments of Pediatrics and of Human Genetics, University of Michigan, Ann Arbor, MI, USA

Nephronophthie (NPHP), eine autosomal-rezessiv vererbte zystische Nierenerkrankung, ist die häufigste genetische Ursache für chronisches Nierenversagen bei Kindern und jungen Erwachsenen. Sie ist gekennzeichnet durch die histologische Trias von Desintegration der tubulären Basalmembran, tubulärer Atrophie mit Entwicklung von Zysten und interstitieller Zellinfiltration mit Fibrose. Mit Hilfe von Positionsklonierung konnten bisher 9 Gene (NPHP1-NPHP9) identifiziert werden. Deletionen im NPHP1-Gen können bei ca. 21% der Patienten nachgewiesen werden, die Häufigkeit für Mutationen in den Genen NPHP2–9 beträgt jeweils <3%. Bei ca. 70% der Patienten wurde bisher keine genetische Ursache gefunden. Aufgrund der funktionellen Charakterisierung der NPHP-kodierten Proteine (nephrocystins) bezeichnet man zystische Nierenerkrankungen als Ziliopathien. Dies basiert auf der Beobachtung, dass alle NPHP-Proteine im primären Zilium oder Zentrosom der renalen Epithelzellen nachgewiesen werden können. Primäre Zilien sind sensorische Organellen, die eine Verbindung zwischen Mechanosensorik, visuellen und anderen Stimuli sowie Mechanismen der Epithelzellpolarität und Zellzyklus-Kontrolle herstellen. Mutationen in den NPHP-Genen führen demzufolge zu veränderten Signalmechanismen. Dies erklärt auch, warum bei NPHP in mehr als 10% der Patienten extrarenale Manifestationen, wie z.B. Retinitis pigmentosa (Senoir-Løken-Syndrom), okulomotorische Apraxie (Cogan-Syndrom), Kleinhirnwurmaplasie (Joubert-Syndrom), Leberfibrose, Situs inversus und psychomotorische Retardierung beobachtet werden können. Nephrocystin 1–9, die Proteine der NPHP-Gene, sind in der Evolution hochkonserviert. Aus diesem Grund können anhand von Tiermodellen zukünftige Therapieoptionen untersucht werden.

DGKJ-SY- 152

Rezessive Cystennieren

D. Haffner¹

¹Univ. Kinderklinik, Rostock

Die autosomal rezessive polyzystische Nierenerkrankung (ARPKD: MIM 263200) gehört zu der Gruppe der congenitalen Hepatorenalen Fibrozystischen Syndrome und ist durch eine variable Nieren und Leberbeteiligung gekennzeichnet (Inzidenz von 1 in 20.000). Ursache der ARPKD sind Mutationen des für das Cilienprotein Fibrocystin/Polyduktin codierenden PKHD1 Gens. Die Erkrankung ist mit einer hohen Morbidität und Mortalität in der Perinatalzeit (ca. 25%) bzw. im frühen

Kindesalter verbunden und geht mit einem progredienten Verlust der Nieren- und/oder Leberfunktion einher. Die typischen Zeichen einer ARPKD sind beidseitig vergrößerte Nieren (sonographisch initial typisches Pfeffer- und Salzmuster, später multiple Zysten beidseits), Oligo-/Anurie und arterielle Hypertonie. Weiterhin ist eine Dysplasie der Gallengangsplatte mit begleitender Leberfibrose obligat, die in einigen Fällen von einer massiven Aufweitung der intrahepatischen Gallengänge begleitet ist (Caroli Syndrom). In schweren Fällen zeigt sich bereits pränatal ein Oligohydramnion mit einer Pottersequenz (Lungenhypoplasie, Gliedmaßenverkrümmung und Gesichtsdysmorphie). Ein großer Teil der Kinder, bei denen sich die Krankheit bereits in der Neonatalperiode bzw. im Kleinkindalter manifestiert, entwickelt bis zum 15. Lebensjahr eine terminale Niereninsuffizienz. Darüber hinaus wird bei ca. 50% der Patienten der Krankheitsverlauf durch den progressiven Verlust der Leberfunktion bzw. der sich entwickelnden Leberzirrhose bestimmt. Bisher kann diesen Patienten nur eine symptomatische und auf die Folgen der chronischen Niereninsuffizienz (antihypertensive Therapie, Kompensation der Azidose, Substitution von Wasser und Elektrolyten, Gabe von Vitamin D, Erythropoetin und Wachstumshormon, Nierenersatztherapie) ausgerichtete Therapie angeboten werden. Eine kausale Therapie um die progredienten Organschäden in Leber und Niere zu hemmen, ist derzeit nicht verfügbar. Neuere tierexperimentelle Arbeiten legen nahe, dass therapeutische Interventionen bzgl. der in den cystischen Nierenarealen aktivierten Signalkaskaden von cAMP, epidermal growth factor receptor (EGFR) als auch von mTOR (mammalian Target of Rapamycin) erfolgversprechend sind. Die Effektivität und Sicherheit dieser Therapieansätze gilt es in zukünftigen klinischen Studien zu überprüfen.

DGKJ-SY- 153

Dominante Cystennieren

Chr. von Schnakenburg¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum, Freiburg

Autosomal dominante polyzystische Nierenerkrankungen (ADPKD) sind die häufigsten vererbten Nierenerkrankungen mit einer Inzidenz von 1:500–1:1.000. Weltweit sind mehr Patienten von ADPKD betroffen als von CF, Trisomie 21, Hämophilie, Muskeldystrophie und Sichelzellanämie zusammen. Je nach betroffenem Gen variiert das durchschnittliche Alter bei Eintritt der terminalen Niereninsuffizienz (bei PKD₁ um 53. LJ., bei PKD₂ um 69. LJ., mit erheblicher Streuung auch innerhalb von Familien).

Durch progressive Entwicklung von Nierenzysten und resultierend massiver Nierenvergrößerung treten Symptome in unterschiedlichen Lebensaltern auf, und bereits im Kindesalter kann es zu erheblichen Komplikationen kommen.

Typische Symptome sind Harnwegsinfekte, Hämaturie, Proteinurie, Nierensteine, Bauchschmerzen, Bluthochdruck und meist erst im Erwachsenenalter Niereninsuffizienz. Auch extrarenale Manifestationen wie Leberzysten und intracerebrale Aneurysmen treten auf.

Neben einem Überblick zur Pathogenese werden anhand von Fallbeispielen Klassifikation, Diagnostik und therapeutische Optionen im Zusammenhang mit der aktuellen Literatur vorgestellt und diskutiert. Eine qualifizierte langjährige Begleitung der Patienten ist gerade in Hinblick auf neue Erkenntnisse und Therapiestudien zur Progressionsverlangsamung von großer Bedeutung.

Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie

Das Bardet Biedl-Syndrom als Modellerkrankung syndromaler Ziliopathien

Freitag, 04. September 09

Schädel-, Hals- und Thoraxchirurgie

DGKCH-PO-1

Manometrische Evaluation nach Foker – Rekonstruktion bei langstreckiger Ösophagusatresie

R. Wachowiak¹, U. Bühligen¹, U. Rolle², J. Foker³, H. Till¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig; ²Klinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Frankfurt am Main, Frankfurt am Main; ³Division of Thoracic and Cardiovascular Surgery, University of Minnesota, Minneapolis, USA

Einleitung: Die Fokereleongation zur Rekonstruktion einer langstreckigen Ösophagusatresie (LÖA) bleibt kritikwürdig. Insbesondere gibt es bisher kaum Erfahrungen zur Funktionalität dieser Speiseröhren.

Material und Methoden: Von 2006–2007 wurden 4. Kinder mit der L-ÖA nach Foker primär rekonstruiert. Dabei handelte es sich um 3 mit Typ Voigt II, 1 Patient mit Vogt IIIa. Die mittlere Distanz zwischen beiden Ösophagusenden betrug 6,5 cm (range 6–7,5 cm).

Alle Patienten wurden postoperativ manometrisch evaluiert. 4 Kinder mit kurzstreckiger Ösophagusatresie (K-ÖA) und nach primärer Anastomose dienten als Vergleich.

Ergebnisse: Kinder beider Gruppen waren zum Zeitpunkt der Untersuchung komplett oral ernährt. Nach Foker-OP bei LÖA zeigte die manometrische Analyse ausgeprägte Schluckstörungen, die bei K-ÖA nicht so ausgeprägt waren. Insbesondere der distale Ösophagusanteil war nach Foker-OP stärker motilitätsgestört. Zusätzlich musste bei allen L-ÖA eine Fundoplicatio nach Nissen angelegt werden. Damit war der Ösophagus im Durchschnitt 1,5 cm länger.

Zusammenfassung: Obwohl die manometrische Funktion der Speiseröhre nach Foker-OP deutlich eingeschränkt erschien, waren alle diese Kinder komplett oral ernährt. Dennoch bleibt die Frage offen, ob die vorliegenden manometrischen Unterschiede durch die verschiedenen Operationstechniken, oder den günstigeren Ausgangsbefund der K-ÖA bedingt war. Dazu wäre es wünschenswert, die internationalen Erfahrungen zur Foker-OP zu bündeln.

DGKCH-PO-2

Kasuistik zum Verfahrenswechsel nach wiederholter Nuss-Korrektur

S. Weih¹, P. Romero¹, B. Reingruber², S. Holland-Cunz¹

¹Sektion für Kinderchirurgie, Chirurgische Uniklinik Heidelberg, Heidelberg; ²Klinik für Kinderchirurgie, Krankenhaus Barmherzige Brüder Regensburg, Regensburg

Ziel: Die Einzelkasuistik einer 17-jährigen Patientin mit Trichterbrust wird vorgestellt. Es war bei den Korrekturen nach Nuss an zwei verschie-

denen Standorten, im Abstand von einem Jahr, jeweils zu Dislokationen des Bügels gekommen. Die Diskussion zu dem Verfahrenswechsel und den entsprechenden Alternativmethoden wird dargestellt.

Fall: Nach zweifacher Trichterbrustkorrektur mittels Nuss Technik war der Bügel linksseitig, in Folge einer langsamen Durchwanderung des intercostalen Raumes intrathorakal tief eingezogen. Das Herz wurde verdrängt und die Lungenlappen legten sich um den Bügel. Es wurde anhand des CT's diskutiert, welches Verfahren das geringste Risiko für die 17-jährige Patientin darstellte. Die Indikation wurde zum Wechsel auf die Erlanger Technik, einer Modifikation der klassischen Methode nach Welsh/Ravitch gestellt. Hierbei werden über einen offenen Zugang vor allem die retrosternalen Ligamente durchtrennt und zwei transsternale, zarte Spezialplatten eingebracht. Die Operation wurde unter Kontrolle der geminderten Zugkräfte, die zur Elevation des Brustbeins notwendig sind, durchgeführt. Die Zugkräfte konnten nach Durchführung der Chondrotomie von zuvor 150 N auf 85 N reduziert werden. Nach Aufheben der retrosternalen Ligamente betrug diese noch 20 N. Der Nuss Bügel konnte kontrolliert, nach Aufrichtung des Sternums entfernt werden. Der intra- und postoperative Verlauf waren unkompliziert. Das kosmetische Ergebnis ist sehr zufriedenstellend und die Patientin nach beinahe 1-jähriger Beobachtung beschwerdefrei.

Diskussion: Alternativ zur Erlanger Methode hätte auch die Korrektur des einliegenden Bügels und das Einbringen eines weiteren Nuss Bügels eine Berechtigung gehabt. Hierzu hätte man bds. thorakoskopisch die Operation kontrollieren müssen. Vorteil der Revision mit der Methode nach Nuss gegenüber den offenen Verfahren ist der gleiche Zugangsweg und das kosmetische Ergebnis. Nachteile liegen in einer erhöhten Dislokationsgefahr vor allem bei Jugendlichen >15. Lebensjahr, vermehrten postoperativen Schmerzen und längerem Krakenhausaufenthalt. Eine der „klassischen“, offenen Methoden war der Patientin aus kosmetischen Gründen nicht zu vermitteln. In Abwägung der mechanisch kontrollierten Korrektur, der Sicherheit beim Entfernen des Nuss Bügels und letztlich auch des Zugangs und damit langfristig kosmetischen Ergebnisses wurde die Erlanger Methode gewählt.

DGKCH-PO-3

Deutschlandweite Evaluation zur Therapie der Trichterbrust bei Kindern und Jugendlichen

J. Leonhardt¹

¹Kinderchirurgie, St. Bernward Krankenhaus Hildesheim, Hildesheim

Einleitung: Die Einführung der minimalinvasiven Operationsmethode vor gut 10 Jahren durch D. Nuss hat die Therapiemöglichkeiten der Trichterbrust bei Kindern und Jugendlichen revolutioniert. Aktuelle Daten über die Verbreitung dieser Methode in Deutschland fehlen.

Methode: An alle 94 kinderchirurgischen Kliniken und Abteilungen in Deutschland wurde ein Fragebogen zur Therapie der Trichterbrust bei Kindern geschickt. Evaluiert wurden die Frequenz der Operationsmethoden (minimalinvasiv / offen), konservative Ansätze (Saugglocke) und postoperative schwere Komplikationen.

Ergebnisse: Es konnten die Daten von 53 Kliniken (56%) ausgewertet werden. 31 Abteilungen bieten keine Trichterbrustkorrektur an. Von den übrigen 22 Kliniken (davon 11 Universitätskliniken) führen bis auf eine die minimalinvasive NUSS Technik durch. 14 Kliniken bieten zusätzlich

offene Verfahren an (Ravitch, Erlanger Technik). Insgesamt wurden 2094 Patienten seit 2000 in diesen Kliniken nach Nuss operiert mit einem mittleren Alter von 14 Jahren. Dabei reicht die Erfahrung der einzelnen Kliniken von N=1 bis n=791. Es ergibt sich ein Mittelwert von 95 Patienten pro Klinik. Schwere Komplikationen traten bei 7 Kindern auf (Hämatothorax, Infektion). Zehn Kliniken bieten zusätzlich die Saugglocken Therapie nach E. Klobe an und haben damit mehr als 1000 Patienten versorgt. Die offene Korrektur der Trichterbrust wird in drei deutschen Kliniken regelmäßig durchgeführt bei insgesamt ca. 150 Patienten pro Jahr.

Diskussion: Die NUSS Technik wird deutschlandweit in kinderchirurgischen Kliniken in unterschiedlicher Häufigkeit durchgeführt. Offene Verfahren wurden fast vollständig verdrängt und werden in erster Linie bei Rezidiv-Eingriffen, bei kombinierten Formen oder zusätzlichen Fehlbildungen in drei Zentren durchgeführt. Die konservative Saugglocken Therapie hat bereits eine weite Verbreitung gefunden, wobei Studien zum Langzeit-Ergebnis bei dieser Therapie noch fehlen.

Ausblick: Eine Ausweitung dieser Trichterbrust-Evaluation auf die Thoraxchirurgischen Kliniken in Deutschland erscheint sinnvoll und ist in Vorbereitung.

Endoskopie und MIC

DGKCH-PO-4

Arbeitspausen bei komplexer, minimalinvasiver Kinderchirurgie: Deutlicher Vorteil für den Chirurgen - ohne Nachteil für das Kind

B. M. Ure¹, M. Schneider¹, C. Engelmann¹, J. Dingemann¹

¹Kinderklinik der Med. Hochschule, Hannover

Ziel: Wir zeigten, dass regelmäßige OP Pausen während komplexer laparoskopischer Eingriffe signifikant die Stresshormonkonzentration im Speichel des Chirurgen reduzieren und seine Leistungen im Zeit-Konzentrationstest verbessern. Wir wollten untersuchen, ob dieser benefit für den Chirurgen auf Kosten des Kindes erzielt wird.

Methodik: Bei 26 Kindern (IPP Gruppe) wurde das Pneumoperitoneum alle 25 Minuten für die Dauer einer 5 minütigen Arbeitspause abgelassen und dann erneuert. 26 Patienten wurden ohne Pause operiert (CPP Gruppe). Die Kinder wurden einem umfangreichen Kontrollmonitoring unterworfen und die Operationsdauer dokumentiert.

Ergebnisse: Die Parameter Herzfrequenz, Blutdruck, sämtliche arteriellen Blutgaswerte, Körpertemperatur und das Herzzeitvolumen zeigen keinen signifikanten Unterschied im Vergleich der Studiengruppen. Für die Untergruppe der Kinder <1 Jahr ergab das IPP Schema signifikant höhere (+138%) Urinvolumina ($1,60 \pm 1,8$ ml/H/m²(IPP) vs. $0,67 \pm 1,00$ ml/h/m²(CPP), $p < 0.05$); das Kurvenintegral (AUC) des Herzzeitvolumens war für IPP höher als für CPP ($106,7 \pm 41,1$ versus $78,00 \pm 41,29$, $p = 0.06$); Signifikant wurde dieser Unterschied während der zweiten Hälfte sehr langandauernder laparoskopischer Operationen ($p < 0.05$ für $AUC_{150-270 \text{ min}}$). Die Operationslänge wurde durch das Pausenschema nicht beeinflusst (176 ± 45 min. (IPP) vs. 180 ± 49 min. (CPP), $p > 0.05$).

Diskussion: Arbeitspausen verlängern die Operationszeit für komplexe laparoskopische Eingriffe nicht. Darüber hinaus führten sie nicht zu negativen Auswirkungen auf die Physiologie der Kinder. Bei Säuglingen, bei denen das Pneumoperitoneum sonst oft zu einer Anurie führt, hatte das Pausenschema einen signifikant positiven Effekt auf die Urinproduktion und das Herzzeitvolumen.

DGKCH-PO-5

Technik und Spätresultate der laparoskopisch subtotalen >90% Splenektomie bei hämolytischer Anämie und ITP bei Kindern

K. Schaarschmidt¹, M. Lempe¹, F. Schlesinger¹, U. Jaeschke¹, I. Hayek¹

¹Kinderchirurgische Klinik Berlin-Buch, Schwanebecker Chaussee 50, Klinikum Buch, Berlin

Fragestellung: Schwere hämolytische Anämien mit Transfusionsbedürftigkeit und Komplikationen wie Gallensteinleiden und schwerer Leistungseinschränkung sind konservativ unbefriedigend. Eine Splenektomie vor dem 6.-10. Lebensjahr ist möglichst zu vermeiden. Die prospektive Studie untersucht, ob 90%ige Milzverkleinerung durch laparoskopisch subtotale Splenektomie bei erhaltener Restmilzfunktion weitere Transfusionen vermeidet und den Allgemeinzustand dauerhaft verbessert. Ein gut durchbluteter Milzrest minimiert das Risiko einer Postsplenektomie-Sepsis.

Methodik: In den 15 Jahren von 7/1993-6/2008 wurden unter 206 prospektiv erfassten laparoskopischen Milzoperationen der kinderchirurgischen Klinik Berlin-Buch bei 128 Kindern und Jugendlichen von 7,2+/-3,7 Jahren (1,1-28,2) (6,6+/-laparoskopische Teilmilzresektionen durchgeführt. 118 Kinder hatten eine Sphärocytose, 5 eine Thalassämia major, 3 einen Hypersplenismus, je 2 einen Pyruvatkinasemangel und eine Sichelzellanämie. Die meisten Kinder hatten einen Transfusionsbedarf von 3,4+/-4,1 Erythrozytenkonzentraten (range 0-189). Alle Patienten erhielten präoperativ Impfungen gegen Pneumokokken, HIB und Meningokokken. Die Milzgröße betrug 8,9-41 cm, das präoperative Milzvolumen betrug durchschnittlich 356 ml, der Milzrest durchschnittlich 38,2 ml also 10,5%+/-4,2%. Die Durchblutung des Milzrestes wurde durch Dopplersonographien, die Speicherfunktion durch Szintigraphie nach 3 Monaten nachgewiesen. Bei 2 Kindern wurde nach auswärtig unzureichender Teilmilzresektion wegen weiteren Transfusionsbedarfs eine zweite laparoskopische Milzverkleinerung erfolgreich durchgeführt. Bei 38 Kindern war gleichzeitig eine Cholecystektomie wegen Koliken erforderlich, bei 16 wurden Konkremente unter Gallenblasenerhalt ohne Rezidiv durch laparoskopische Cholecystotomie entfernt.

Ergebnis: Bei 2 Patienten war eine Laparotomie erforderlich, bei 3 Patienten eine Relaparoskopie wegen Nachblutung mit Entfernung von 2 Milzresten. Nach anfänglicher Durchblutung des Milzrestes war bei 4 Patienten in der Spätkontrolle keine Durchblutung des Milzrestes nachweisbar. Bei den restlichen 122 (95,3%) funktionierte die Restmilz einwandfrei. Bei 4 Kindern mit Sphärozytose wurde ein Nachwachsen der Restmilz auf über deutlich 50% der ursprünglichen Größe beobachtet, 1 Mal mit kontinuierlichem Anstieg der Bilirubinwerte bei normalen HB Werten 2 Mal mit erneuter Transfusionsbedürftigkeit. Bei diesen 4 Kindern wurde nach 3,2+/-1,6 Jahren die Restmilz laparoskopisch entfernt. 118 Kinder (92,2%) sind 0,9-7,2 Jahre nach laparoskopisch 90% Teilmilzresektion beschwerdefrei, davon 51 Kinder mehr als 3 Jahre nachbeobachtet. Die Hämoglobinwerte stiegen von 6,9+/-1,4 auf 13,1+/-1,2 mg% (bei Thalassämie wurde die Transfusionsfrequenz mehr als halbiert).

Schlussfolgerung: Die laparoskopische 90prozentige Teilmilzresektion hat eine technische Erfolgsquote von 95% und beseitigt die Symptomatik der hämolytischen Anämie im günstigsten Fall zu 92% dauerhaft und kann im ungünstigen Fall (4%) eine Splenektomie um knapp 4 Jahre hinausschieben. Sie ist damit bei massiv transfusionsbedürftigen hämolytischen Anämien und bei erheblichem Hypersplenismus als Therapieoption zu erwägen. Bei sicher nachgewiesener Restmilzfunktion kann die postoperative Dauerantibiose nach 3 Monaten beendet und nur bei akuter Infektion als Stoßtherapie verordnet werden.

DGKCH-PO-6**Diagnosesicherung der Gallengangatresie mittels Endoskopisch Retrograder Cholangio-Pankreatikographie (ERCP): Vermeidung unnötiger chirurgischer Eingriffe**

C. Turowski¹, J. Wedemeyer², M. P. Manns², E. D. Pfister³, B. M. Ure¹, C. Petersen¹

¹Klinik für Kinderchirurgie, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover; ²Klinik für Gastroenterologie, Hepatologie und Endokrinologie, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover; ³Klinik für Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Lebertransplantation, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover

Hintergrund/Ziele: Die erfolgreiche Therapie der Gallengangatresie (GGA) erfordert eine frühzeitige Diagnosestellung. Aufgrund der vielfältigen Ursachen neonataler Cholestase bedarf es eines umfassenden differentialdiagnostischen Flow-Charts. Daher muss rechtzeitig mittels bildgebender Verfahren zwischen extra- und intrahepatischen Ursachen der Cholestase unterschieden werden. Das Standardverfahren bestand bisher in der Durchführung einer explorativen Laparotomie und intraoperativen Cholangiographie. Eine, dem abdominalen Eingriff direkt vorangehende, weniger invasive Methode zur definitiven Diagnosestellung ist bisher nicht etabliert. Das Ziel dieser prospektiven Studie war es, die Zuverlässigkeit der ERCP in der Diagnosesicherung cholestatischer Neugeborener zu evaluieren und ihre Relevanz für zukünftige diagnostische Leitlinien des neonatalen Ikterus zu diskutieren.

Patienten und Methoden: Bei 140 mit klinischen und laborchemischen Zeichen einer Cholestase (mittleres Alter 60 Tage, mittleres Gewicht 4 kg) wurde in den Jahren 2001 bis 2008 routinemäßig eine präoperative ERCP durchgeführt. Einschlusskriterien für die prospektive Studie waren Alter <6 Monate sowie der Verdacht auf eine extrahepatische Ursache der Cholestase, wie beispielsweise eine GGA. Die ERCP war protokollgemäß das erste bildgebende diagnostische Verfahren für diese Patienten nach erfolgten laborchemischen und ultrasonographischen Untersuchungen. Bei Verdacht auf eine Gallengangatresie oder anderweitig nicht sicher darzustellendem Gallenwegssystem erfolgte die explorative Laparotomie und Diagnosesicherung mittels direkter Cholangiographie. Die endoskopisch ermittelten Diagnosen wurden mit den intraoperativen Befunden verglichen.

Ergebnisse: Bei 34 Patienten (25%) konnte eine GGA durch ERCP ausgeschlossen werden, in 16 Fällen (13%) scheiterte die ERCP aufgrund technischer Probleme. Die mittlere Untersuchungszeit der ERCP betrug 23 Minuten; es traten keine schwerwiegenden Komplikationen auf. Bei 106 Patienten (74%) wurde eine explorative Laparotomie und Cholangiographie durchgeführt, die in 80 Fällen (57%) eine GGA bestätigte. Für das untersuchte Kollektiv ergibt sich somit für die ERCP eine Sensitivität von 92% und eine Spezifität von 73%.

Schlussfolgerungen: Durch die Anwendung der ERCP im diagnostischen Flow-Chart der extrahepatischen neonatalen Cholestase können unnötige chirurgische Eingriffe erheblich reduziert werden. Die ERCP als letzter Schritt vor der explorativen Laparotomie und intraoperativen Cholangiographie ist somit als komplikationsarme und minimal invasive Untersuchung die Methode der Wahl in der Diagnostik der Gallengangatresie.

Abdominalchirurgie Teil I**DGKCH-SY-6****Komplikationsmanagement nach hepatobiliären Operationen**

C. Petersen¹

¹Kinderchirurgie Medizinische Hochschule Hannover, Hannover

Sinnvolles Management zur Vermeidung perioperativer Komplikationen geht über die Auflistung von postoperativen Therapiemöglichkeiten hinaus. Denn wichtiger als die erfolgreiche Behandlung unbeabsichtigter

Probleme ist es, deren Auftreten zu minimieren. Darum sollte ein modernes Management zur Vermeidung von Komplikationen bereits bei der Diagnosestellung ansetzen. Danach ist die Wahl des richtigen Operationsverfahrens und eines erfahrenen Teams genauso wichtig, wie Verfügbarkeit von kompetenten Nachbardisziplinen. Außerdem endet das postoperative Komplikationsmanagement nicht mit der unmittelbaren Rekonvalenz des Patienten, sondern sollte auch den Langzeitverlauf einbeziehen. Dieses Konzept für ein umfassendes und fundiertes Komplikationsmanagement wird an einigen Beispielen der hepatobiliären Chirurgie im Kindesalter exemplarisch dargestellt. Dazu zählen Eingriffe an der Leber und den extrahepatischen Gallenwegen, mit den Schwerpunkten Gallengangatresie und Choledochuszyste.

DGKCH-SY-7**Die Chirurgische Therapie von Komplikationen bei M. Crohn und Colitis Ulcerosa**

K.-L. Waag¹

¹Emeriturg Kinderchirurgische Universitätsklinik Mannheim, Universität Heidelberg, Mannheim

Nur 22% der diagnostizierten Kinder bedurften in unserer Serie eines chirurgischen Eingriffs bis zum 16. Lebensjahr. Die Notwendigkeit eines operativen Eingreifens muss als Komplikation definiert werden. Das Durchschnittsalter der 42 operierten Kinder betrug bei Op. 13,5 J. Die Vorlaufzeit mit Diagnose und Therapie bis zur Operation war im Schnitt 4,5 J. Als akute Komplikationen bezeichnen wir freie Darmperforationen, intestinale Massenblutung und tox. Enterocolitis sowohl beim Crohn wie bei der Colitis. Akute Massenblutung indizieren ein sofortiges operatives Eingreifen. Eventuell saniert hochdosiertes Cortison Massenblutung und Verschluss in Operationsbereitschaft über 24 h. Chronische Stenosen bedeuten geplante Operationsindikation. Die höchste Rate fand sich in unserer Serie mit 44% für den ileokolischen Crohn, für reinen Dünndarmbefall mit 35% und für isolierte Colonstenosen mit 14%. Sie sind als funktionell wirksam anzusehen, wenn eine prästenotische Darmdilata-tion verursacht wird. Narbige Stenosen bedürfen einer End-zu-End Anastomose. Die sog. Strikturoplastik als Heinicke-Mikulicic Plastik ist nur bei reizloser Narbe einsetzbar u. wird heute eher dilatiert. Als typischer Grund einer konservativen Therapie-Komplikation ist die Enterale Fistel zu bedenken. Ihren Ausgangspunkt findet man im praestotischen Dilatationsbereich. Am häufigsten ist die Fistelverbindung von Darm zu Darm, also entero-enteral, aber auch zur Abdominalwand bzw. zur Haut. Gefürchtet sind Fisteln zur Blase oder zum Retroperitoneum mit großen Abszessen. Zur Therapie wird die Fistel an ihrem Ursprung reseziert, an der Fistelmündung nur übernäht. Beim Perianalfbefall ist massive Zurückhaltung mit evtl. Stichinzisionen wegen Inkontinenzgefahr angezeigt. Bei einer sog. relativen Operations-Indikation ist es schwierig, den Zeitpunkt zu benennen, an dem Gewicht, Wachstum, Knochenalter und Geschlechtsmerkmale eindeutig in Fehlentwicklungen münden. Dieser Eingriff erlaubt Aufholwachstum und Erholung, der in den Zeiten der maximalen Wachstumsgeschwindigkeit platziert sein muss und z.B. Schul- oder Lehreabschluss ermöglicht. Kinderchirurgische Operationsprinzipien sind Sarsame Resektionen, Fistelresektion nur am Ausgangsort, End zu End Anastomosen, einreihige, mehrschichtige Anastomosennähte, keine End-zu-Seit-Anastomosen, eher doppelläufige statt endständige AP's, keine Resektion von mesenterialen Lymphknoten, ileo-zökale Resektionen ohne automatische Hemikolektomie, Stenosendilatation in ausgewählten Fällen. Laparoskopische Eingriffe sind heute möglich, bei der Kolitis-Kolektomie oder Pouch-Operation auch als laparoskopisch assistierten Eingriff. Die operativen Komplikationen sind vergleichsweise eher gering. Nach 42 Operationen dieser Art sahen wir 2mal einen Wundabszess, 3mal eine Anastomoseninsuffizienz und 1mal eine spät auftretende enterocutane Fistel (evtl. auch als Frührezidiv zu deuten). Die Colitis-Operation bedeutet komplette Kolektomie. Auf den Erhalt der A. colica dextra zu achten. Die Diskussion, ob Pouch-Operation oder direkte Ileo-Rektostomie ist nicht abgeschlossen. Eine Pouchlänge soll im Kindesalter 5 cm, max. 8 cm nicht überschreiten. Die

Pouchkonstruktion und die Seit-zu-End Anastomose wird mit einem Stapler mit Übernähung durchgeführt. Ebenfalls ist weiter offen, ob eine totale Mucosectomie unumgänglich ist. Sie garantiert die Sicherheit für eine Rezidiv- und Carcinomfreiheit. Das Fehlen der Diskriminierungszone bedeutet klinisch aber viel. Der Erhalt der unteren Übergangszone riskiert aber eine rezidivierende Colitis. Der Pouch hat seine operativen Komplikationen mit Stenosen und Pouchitis, laut Literatur Probleme bis in 22% der Patienten. Bei der direkten Anastomose leiden die Kinder in den ersten 12 Monaten unter massivstem Wundsein durch die sehr hohe Stuhlfrequenz. Bei Pouch-Patienten nehmen die Pouchprobleme mit der Zeit zu und nicht ab.

DGKCH-SY-8

Die Behandlung von Komplikationen nach chirurgischer Korrektur anorektaler Fehlbildungen

A.M. Holschneider¹

¹ehem. Dirktor der Kinderchirurgischen Klinik der Städt. Kliniken Köln, gGmbH, Köln

Komplikationen werden in Allgemeinen in Frühkomplikationen, das heißt Komplikationen, die noch während des stationären Aufenthaltes oder innerhalb der ersten 4 Wochen nach einem Eingriff auftreten und Spätkomplikationen unterschieden. Die häufigsten Frühkomplikationen nach Anorektalen Fehlbildungen sind:

1. Wundinfektionen,
 2. Fehllage des Neoanus, (Fehlerhafter Durchzug)
 3. Anokutane Stenose, anorektale Stenose
 4. Verletzungen von Vagina, Urethra, Blase, Vas deferens
Rezidivierende Fisteln zum Perineum, zur Vagina, zum Rektum oder zum Harntrakt
 5. Harnröhrenstenose oder Divertikel
 6. Neurogene Blasenentleerungsstörung
 7. Frühileus
 8. Lagerungsschäden (z. Bsp. N. femoralis)
- Die häufigsten **Spätkomplikationen** nach Anorektalen Fehlbildungen sind
1. Chronisches perineales Wundsein, - Exulzerationen
 2. Schleimhautektropie
 3. Analprolaps
 4. Retraktion des Neoanus mit Stenose
 5. Stenose oder Retraktion der Vagina
 6. Spätmanifestation von Fisteln
 7. Spätileus
 8. **Stuhlinkontinenz (Sphinkter)**
 9. **Chronische Obstipation (Motilität)**, besonders häufig

Daneben gibt es spezielle, an ein bestimmtes Operationsverfahren gebundene, Komplikationen wie zum Beispiel die unterlassene oder nicht geglückte Unterbindung einer rektourethralen Fistel nach laparoskopischer Korrektur, die zu einem Abszess, Urinom oder Fistelrezidiv führen kann. In dem Referat wird auf die konservative und chirurgische Behandlung dieser Probleme eingegangen wobei zwischen der Behandlung von Komplikationen nach tiefen- (perinealen und vestibulären Formen), intermediären- (sakro-perinealer Zugang) und hohen- (abdominosakrales Vorgehen unter Hilfe der Laparoskopie) Atresietypen differenziert wird. Auf spezielle, aktuelle Fragen wie die einer operativen Korrektur in den ersten Tagen nach der Geburt (unter bestimmten Voraussetzungen durchaus möglich), der Notwendigkeit oder Gefahr einer protektiven Anus praeter Anlage (nur selten notwendig) und die der Ursachen einer chronischen Obstipation (Op-Technik unter Kenntnis der Beckenfaszien und in Abhängigkeit der Atresiehöhe) wird näher eingegangen. Techniken zur Erweiterung von anorektalen Stenosen (Nixon, Mollard) werden beschrieben; die Indikationen für ein erneutes Durchzugsverfahren (mangelhafte Durchblutung durchgezogener Organe) erörtert.

Abdominalchirurgie Teil II

DGKCH-SY-12

Der Morbus Hirschsprung – eine chronische Erkrankung

S. Holland-Cunz¹

¹Chirurgie - Sektion Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg

Bislang besteht die einzige Therapie des M. Hirschsprung in der Resektion des aganglionären Rektosigmoids. Nach wie vor ist nicht geklärt, welchen Einfluss die Übergangszone zwischen aganglionärem Segment und vermeintlich neuromorphologisch unauffälligem proximalen Darm auf die postoperative Funktion des Stuhltransportes und der Defäkation hat. Auch sind die Diskussionen um den Erhalt des Sphinkter internus, bzw. die Länge des muskulären Cuffs bei der transanalen Soavetechnik, die Notwendigkeit der Dissektion des Sphinkters und der Abstand der Anastomose zur Linea dentata noch nicht abgeschlossen. Die Morbidität ist auch nach radikaler Resektion vielgestaltig und nicht unerheblich. In den zur Verfügung stehenden zahlreichen Nachuntersuchungen unterschiedlich großer Kollektive werden Langzeitproblematiken, wie Enterocolitiden, Obstipation, Enkopresis und Stuhlinkontinenz in bis zu 50% der Fälle beschrieben. Die Spannweite der Häufigkeit dokumentierter Komplikationen variiert erheblich und scheint weniger abhängig von der Operationstechnik, als definitionsbezogen zwischen den einzelnen Untersuchern abzuweichen. Hieraus ergibt sich die Forderung nach einem Orientierungswandel der Forschung hin zur Erkrankung selbst. Diese entitätsbezogenen Langzeituntersuchungen sollten Priorität vor den Vergleichsuntersuchungen der zur Anwendung kommenden unterschiedlichen Operationstechniken erhalten. Es ist derzeit nicht bekannt weshalb manche Patienten nach vermeintlich definitiver chirurgischer Sanierung im Gesunden weiterhin massive Probleme haben. Der Ausblick besteht in der laufenden und zukünftigen Ursachenforschung dieser Markerkrankung für die neuronal bedingten intestinalen Motilitätsstörungen. So sind beispielsweise Ansätze der Zelltherapie mit Autotransplantation enterischer Nervenzellen in den betroffenen Darmabschnitten im Tiermodell beschrieben.

Schlussfolgerung: Bei den präoperativen Gesprächen mit den Eltern ist neben den chirurgischen Komplikationsrisiken auch über die möglichen krankheitsbedingten Langzeitfolgen aufzuklären. Die frühzeitige Anbindung der betroffenen Familien an eine langfristige Nachsorge ist obligat.

DGKCH-PO-7

Nabelschnurplastik bei großen angeborenen Bauchwanddefekten

R. Werbeck¹, J. L. Koltai²

¹Kinderchirurgie, Kath. Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Hamburg; ²Kinderchirurgie, Städtische Kliniken Frankfurt/Main-Höchst, Frankfurt/Main

Fragestellung: Bei kongenitalen Bauchwanddefekten werden die Reposition der eventrierten Viszera und der primäre Bauchdeckenverschluss unmittelbar postpartal empfohlen. Dennoch ergeben sich bei großen Defekten gelegentlich Probleme, weil bei der zunehmenden Reposition des Darmes der Blasen- und Beatmungsdruck ansteigen. Sollte der intraabdominelle Druck 20 mmHg (=27 cm H₂O) übersteigen, so sind die Beatmung und der venöse Rückfluss gefährdet. Es wurden verschiedene Techniken beschrieben, in solchen Fällen eine Abdeckung der eventrierten Darmschlingen zu erzielen. Sie haben jedoch diverse Nachteile.

Material und Methode: Wir beschreiben eine Operationsmethode, die 1995 von Koltai erstmals veröffentlicht wurde. Hierbei wird die Nabelschnur in Längsrichtung gespalten und zirkulär auf die Darmschlingen gelegt. Nach fortlaufender Naht der Ränder wird damit ein sicherer Schutz vor Kontamination, Austrocknung und Wärmeverlust gewährt. Innerhalb 6–10–14 Tagen ist die Reposition der Darmschlingen so weit fortgeschritten, dass der sekundäre Bauchdeckenverschluss ohne Probleme erfolgen kann.

Ergebnisse: Mit dieser Nabelschnurplastik haben wir mittlerweile 16 Patienten erfolgreich behandelt. Die Verwendung des autogenen Gewebes macht die Entfernung der Kuppel aus der zwischenzeitlich getrockneten Nabelschnur atraumatisch. Zudem ist das Material kostenlos und stets verfügbar, wenn das Team der Geburtshelfer rechtzeitig informiert wurde.

Diskussion: Wenngleich der primäre Bauchdeckenverschluss Ziel der Versorgung eines kongenitalen Bauchwanddefektes bleiben sollte, gibt es Situationen, in denen alternative Techniken zur Verfügung stehen müssen. Die bereits 1967 eingeführte Schuster-Plastik mit allogenen Material hat erhebliche Nachteile, die wir bei der temporären Nabelschnurplastik nicht beobachtet haben. Mit dem autogenen Nabelschnurgewebe werden alle erforderlichen Schutzmaßnahmen für die eventuellen Viszera erreicht. Gleichzeitig sorgt die natürliche Involution der Bedeckung gemeinsam mit der Schwerkraft für eine sanfte, schrittweise Reposition der Darmschlingen. Die Patienten können rasch extubiert und oral ernährt werden. Der sekundäre Bauchdeckenverschluss ist dann ohne pathologische Erhöhung des intraabdominellen Druckes möglich.

Schlussfolgerung: Die Vorstellung dieses einfachen und überall verfügbaren Verfahrens soll seine weitere Verbreitung bei der Versorgung großer, primär irreponibler angeborener Bauchwanddefekte empfehlen.

DGKCH-PO-8

Interdisziplinäres Management lebertransplantierte Kinder in Regensburg – Kinderchirurgische Aspekte

M. Kertai¹, B. Reingruber¹, M. Melter², H. J. Schlitt³

¹Kinderchirurgische Klinik Regensburg, Klinik St. Hedwig, Regensburg;

²Kinderklinik St. Hedwig, Regensburg; ³Klinik und Poliklinik für Chirurgie, Regensburg

Seit Januar 2008 erfolgen Lebertransplantationen bei Kindern innerhalb eines neuen Kooperationskonzeptes am Universitätsklinikum Regensburg (KUNO). Beteiligt sind die Disziplinen Transplantationschirurgie, pädiatrische Hepatogastroenterologie und Kinderchirurgie. Seit Bestehen wurden am KUNO 14 Transplantationen an 11 Kindern im Alter von drei Wochen bis 17 Jahren durchgeführt. Die Indikation für die Transplantation erstreckt sich über das gesamte Spektrum kindlicher Hepatopathien: Fünf Patienten mit extrahepatischer Gallengangatresie, davon vier nach einer Kasai Operation. Zwei mit Progressiver Familiärer Intrahepatischer Cholestase; je einer mit M. Wilson, mit neonataler Hämochromatose, mit Kurzdarmsyndrom und Langzeit parenteraler Ernährung sowie mit Organversagen bei Gastroenteritis. In vier Fällen wurde ein vollständiges Organ, in zehn Fällen ein Organsplit transplantiert. Drei von elf Patienten benötigten bisher eine Re-Transplantation. Zwei Kinder befinden sich derzeit noch in unserer stationären Behandlung, ein Patient ist aufgrund einer Sepsis postoperativ verstorben. Nur in einem interdisziplinären Setting ist die Bewältigung der mit einem Kindertransplantationsprogramm verbundenen komplexen Situationen möglich. In diesem Vortrag präsentieren wir im Speziellen die Leistungen der Kinderchirurgie innerhalb eines solchen Transplantationsprogrammes.

Kinderonkologie

DGKCH-PO-9

Neuroendokrine Tumoren der Appendix bei Kindern und Jugendlichen – Ergebnisse und Empfehlungen der GPOH-MET-Studie

N. Boxberger¹, I. Leuschner², D. von Schweinitz³, A. Redlich¹, P. Vorwerk¹

¹Pädiatrische Onkologie, GPOH-MET Studienzentrale, Universitätskinderklinik, Magdeburg; ²Institut für Pathologie, Kindertumorregister, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Kiel; ³Klinik für Kinderchirurgie, Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität, München

Die Neuroendokrinen Tumoren (NET) der Appendix stellen die häufigsten Neoplasien des Gastrointestinaltraktes im Kindesalter dar. Dennoch sind diese Tumoren mit einer Inzidenz von ca. 1,1:1.000.000 bei Kindern unter 18 Jahren selten. Sie finden sich fast ausschließlich als Inzidentalome nach akuter Appendizitis im Appendektomiepräparat. Bisher wurde bei Ro-Tumoren größer 10 mm eine chirurgische Nachresektion in Form der rechtsseitigen Hemikolektomie und bei R1-Resektion von Tumoren kleiner gleich 10 mm eine ortsständige Nachresektion empfohlen. Ziel dieses Zweiteingriffs ist die Entfernung möglicher Mikrometastasen im lokalen Lymphgefäßsystem.

Fragestellung: Im Rahmen der Therapieoptimierungsstudie der Gesellschaft für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie (GPOH) „Maligne Endokrine Tumoren“ sollte die bisher gültige Therapieempfehlung evaluiert werden.

Material und Methoden: Von 1996 bis 2008 wurden 156 Kinder im Alter von 4,5 bis 18,3 Jahren (im Mittel 13,1 Jahre) mit der Diagnose NET der Appendix registriert. Zur Auswertung wurden der klinische Verlauf, die Tumorgöße, die Lokalisation des Tumors in der Appendix und histopathologische Kriterien wie Infiltration des Mesenterioliums, Lymphgefäßinbrüche (CD31-Färbung), Proliferationsindex und intramurale Lage des Tumors herangezogen.

Ergebnisse: Alle Patienten fielen durch klinische Zeichen einer akuten Appendizitis auf und die Neoplasie fand sich als Zufallsbefund im Appendektomiepräparat. Die mittlere Tumorgöße betrug 9 mm (1–30,0 mm). Eine Nachresektion erfolgte in 44 Fällen. Mikrometastasen in den entfernten Lymphknoten fanden sich in 16% (N=7) der nachresezierten Patienten. Die Tumorgöße von 15 mm stellte sich als optimaler cut-off in der Vorhersage einer Lymphknotenmetastasierung heraus (Sensitivität 86%, Spezifität 68%). Bei keinem der Patienten traten in der Nachbeobachtungszeit (im Mittel 3,0 Jahre, 0,2–11,2 Jahre) ein Rezidiv oder Fernmetastasen auf. Dies deckt sich mit den Erfahrungen anderer Arbeitsgruppen.

Diskussion: Bei 84% der erneut operierten Kinder hatten sich keine Lymphknotenmetastasen gezeigt. Um diesen hohen Anteil unnötig nachresezierter Kinder zu vermindern, wurde nach Parametern gesucht, die eine Lymphknotenmetastasierung sicher vorhersagen können. Dabei stellte sich die Tumorgöße als entscheidendes Kriterium heraus. Mit der neuen Empfehlung zur Hemikolektomie bei Tumoren größer 15 mm wären retrospektiv 52,2% der unnötig durchgeführten Nachresektionen, bei gleicher Sensitivität in der Vorhersage von Lymphgefäßmetastasen, vermeidbar gewesen. Um möglicherweise zukünftig die chirurgische Therapie weiter reduzieren zu können, soll ein vom Kindertumorregister etabliertes Score-System histopathologischer Kriterien (Ki67-Proliferationsindex, Serosadurchbruch, Gefäßinbruch, Infiltration des subserösen Weichgewebes) weiter prospektiv erfasst und

Schlussfolgerung: Die GPOH-MET Studie empfiehlt ab sofort, nach obligater Validierung, Referenzbegutachtung durch das Kindertumorregister Kiel, eine Nachresektion in Form der rechtsseitigen Hemikolektomie nur noch bei Tumoren größer 15 mm. Bei primärer R1-Resektion wird eine ortsständige Nachresektion mit Lymphknoten-Sampling angeraten.

DGKCH-PO-10

Erweiterte Hemihepatektomie oder Lebertransplantation? Leberchirurgie bei ausgedehnten Hepatoblastomen – Zwei eigene Fälle

S. Holland-Cunz¹, M. Chmelnik¹, P. Günther¹, J. Schmidt²

¹Kinderchirurgie, Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg, Heidelberg;

²Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Transplantationschirurgie, Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg, Heidelberg

Fragestellung: Das Hepatoblastom ist der häufigste Lebertumor des Kindesalters. Ca. 20 Kinder erkranken jährlich an diesem Tumor in Deutschland. Die Diagnostik erfolgt primär durch laborchemische und bildgebende Verfahren. Therapeutisch ist neben der obligaten Chemotherapie nach Protokoll HB99 der GPOH die komplette Tumorentfernung für das Outcome entscheidend. Ein primär operativer Ansatz ist nur bei kleinen mit Sicherheitsabstand zu resezierenden Tumoren erlaubt. Alle anderen Patienten werden primär chemotherapeutisch vorbehandelt. Für weiterhin als inoperabel angesehene Situationen stellt die Lebertransplantation das Verfahren der Wahl da.

Material und Methoden: Vorgestellt werden die unterschiedlichen Fälle zweier Patienten mit einem für eine Resektion ungünstig gelegenen, großem Hepatoblastom.

Pat. 1: w., 1^{4/12} Jahre, Befall des re. Leberlappens und der Segm. 4a / 4b, Stadium III HR

Pat. 2: m., 2^{6/12} Jahre, Befall des li. Leberlappens und der Segm. 5 / 8, Stadium III SR

Ergebnisse: Trotz einer angepassten neoadjuvanten Chemotherapie und konsekutiver partieller Regression zeigte sich bei beiden Patienten eine für die Operation weiterhin schwierige Situation, da die Tumore bis an die zu erhaltenden Lebervenen bzw. Pfortaderäste heranreichten. In Abwägung der Konsequenz einer Transplantation, der Einschätzung der Möglichkeit der Resektion im Gesunden und einer wahrscheinlich ausreichenden verbleibenden Lebergröße, erfolgte die Indikation zur erweiterten Hemihepatektomie. Zur Festlegung der Resektionslinien wurden eine präoperative MRT-3D-Bildgebung und ein intraoperativer Ultraschall unterstützend eingesetzt. Bei beiden Patienten konnte eine erweiterte Hemihepatektomie (P1 rechtsseitig, P2 linksseitig) unter Einhaltung eines Sicherheitsabstandes (Ro-Resektion) durchgeführt werden. Die Leberfunktion war in beiden Fällen im Verlauf unproblematisch und die Entwicklung der Kinder bislang unbeeinträchtigt. Die Videopräsentation der durchgeführten erweiterten Hemihepatektomie rechts ist vorbereitet.

Diskussion: Die komplette Tumorentfernung (Ro) mit Erhalt der eigenen funktionsfähigen Restleber ist, wenn möglich, gerade für das Kindesalter der Transplantation vorzuziehen. Hierdurch kann die langfristige Morbidität gesenkt werden. Der prä- und intraoperative Einsatz bildgebender Verfahren ist bei der Indikationsstellung und der Operationsplanung entscheidend.

Schlussfolgerung: Die ursprüngliche Indikationsstellung zur Lebertransplantation bei primär inoperablem Hepatoblastom (Pat. 1) ist durch wiederholte Prüfung der Möglichkeit auf lebererhaltende Resektion kritisch zu hinterfragen.

DGKCH-PO-11

Komplikationen und ihr Management eines riesigen Steißbeinteratoms

Chr. Heinick¹

¹Kinderchirurgie, Friedrich Schiller Universität, Jena

Es soll der komplikationsreiche intra- und postoperative Verlauf eines intrauterin bekannten riesigen Steißbeinteratoms dargestellt werden. Bei dem Frühgeborenen der 33. Schwangerschaftswoche bestand ein präoperatives Gewicht von 4,2 kg, das postoperative und damit eigentliche Gewicht des Kindes lag bei 1,8 kg. Intraoperativ traten ausgeprägte Störungen der Hämodynamik auf, die mehrfach zu intraoperativen kardiopulmonalen Reanimationssituationen führten. Es waren medikamentöse Interventionen, Bluttransfusionen und Herzdruckmassagen notwendig. Als sehr ungewöhnliche, primär nicht erklärliche Komplikation zeigte

sich am ersten postoperativen Tag eine komplette schwarz-livide Verfärbung der rechten oberen Extremität. Als Ursache stellt sich im weiteren Verlauf eine erhebliche Paratransfusion von Erythrozytenkonzentrat unter Reanimationsbedingungen dar. Eine weitere Komplikation sollte eine ZVK Fehllage als Ursache haben. Insgesamt konnten alle diese Komplikationen interdisziplinär beherrscht werden. Das Kind zeigt heute eine altersgerechte Entwicklung.

Kinderurologie

DGKCH-SY-15

Complications following Augmentation Gastro- and Enterocystoplasties

A. Pintér¹

¹Department of Paediatrics - Surgical Unit, Pécs University /Faculty of Medicine, Pécs, Ungarn

Aim of the study: Critical analysis of non-metabolic, mainly surgical complications following enterocystoplasties and bladder substitutions in children.

Patients material: Over the last 20 years, 80 bladder augmentations (18 gastrocystoplasties, 32 ileocystoplasties and 30 cololecystoplasties), and 6 bladder substitutions were performed at the Surgical Unit of the Department of Paediatrics, University of Pécs, Hungary. The main indications were meningomyelocele (42 pts), bladder exstrophy + epispadias (24 pts), and non-neurogenic bladder (20 pts). Average age at augmentation was 11 years in the 51 males, and 12,4 years in 35 females. Forty-eight continent, catheterizable abdominal stomas (40 appendicial, 2 Monti and 6 ureter) were made. The mean follow-up after augmentation was 8,4 years (3mos–19yrs).

Results: The most common complication requiring surgical intervention (open surgery, cystoscopy ESWL) was stone formation in 18 patients. Out of the 48 primary continent, catheterizable abdominal wall stomas, 12 patients needed 13 revisions (stenosis, incompetent closing mechanism, difficult catheterisation). Small bowel obstruction requiring surgery was noted in 8 patients (4 early, 4 late). Perforation occurred in 2 patients (1 early, 1 late). Three patients needed secondary augmentation (decreased compliance with upper tract changes). Haematuria-dysuria syndrome necessitating surgery developed in 2 patients. Stenosis at the ureteral implantation site occurred in 2 patients. In one patient, biopsy taken from the bladder mucosa showed glands with nuclear alterations, and transitional epithelium showing basal dysplasia with squamous differentiation 14 years post augmentation.

All complications were analysed in relation to the time elapsed following augmentation, and type of augmentation performed.

Conclusion: In spite of the fact that augmentation and substitution cystoplasty provides an acceptable quality of life, the high number of complications presented in this study and in the literature proves the necessity to seek alternative tissues for bladder augmentation.

DGKCH-PO-12

Urolithiasis im Säuglingsalter

W. Kluwe¹, B. Utsch²

¹Chirurgische Universitätskinderklinik, Inselspital Bern, Bern, Schweiz;

²Charite Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Berlin

Einleitung: Das Harnsteinleiden im Kindesalter (0–14 Jahre) ist mit einer Inzidenz von ca.1‰ in Europa selten, doch mit steigender Tendenz. Dabei sind ca.50% der Kinder jünger als 6 Jahre und ca.10% im Säuglingsalter. Es besteht, je jünger der Patient, eine steigende individuelle wie gesundheitspolitische Bedeutung. Die Rezidivrate beträgt bis zu 60% und es kommt sehr selten zu Spontanabgängen. Die vergleichsweise hohe Inzidenz an akuten Verschlüssen kann bereits nach Wochen einen Funk-

tionsverlust der betroffenen Niere nach sich ziehen. So sind eine dauerhafte Betreuung und oft lebenslange metaphylaktische Maßnahmen notwendig. Die Diagnostik und Therapie der Urolithiasis bei Kindern und insbesondere Säuglingen ist aufgrund der untypischen Klinik, der vom Erwachsenen differenten Ursachen und der nach der Akuttherapie notwendigen kindspezifischen Betreuung eine interdisziplinäre Aufgabe in enger Zusammenarbeit von Kinderneurologie, Kinderchirurgie, Kinderradiologie und Kinderurologie.

Material und Methode: Anhand von sechs Fällen einer Urolithiasis im ersten Lebensjahr (6.–12. Lebensmonat) aus dem Jahr 2008, die an unserer Klinik in Zusammenarbeit von Kinderneurologen, Urologen und Kinderchirurgen behandelt wurden, werden die Therapiemöglichkeiten bei Säuglingen und im frühen Kleinkindalter diskutiert.

Ergebnisse: Bei einem Patienten führten wir eine Perkutane Nephrolitholapaxie (PCNL) durch. Bei einem Patienten wurde retrograd ureterskopisch ein Harnleiterstein entfernt. Bei zwei Patienten wurde eine ESWL und bei zwei Patienten eine offene Steinentfernung mit Korrektur einer Ureterabgangs- bzw. Uretermündungsstenose durchgeführt. Sämtliche Eingriffe erforderten eine Narkose. Die Narkosezeiten waren bei der ESWL (40 und 55 min) und der retrograden Steinentfernung aus dem distalen Ureter (50 min) deutlich kürzer als bei den offenen Operationen (75 und 90 min). Die PCNL (175 min) benötigte die längste Narkosezeit. Die operativen Steinentfernungen wie auch die ESWL sind gewebetraumatisierend. Die ESWL wie die PCNL erfolgten unter radiologischer Kontrolle mit relevanten Dosen. Alle Patienten sind jetzt 6 bis 12 Monate nach der akuten Behandlung rezidivfrei und ohne Einschränkung ihrer Nierenfunktion.

Diskussion: Die Steintherapie, ob ESWL, transurethrale Endoskopie mit retrograder Entfernung, PCNL oder Operation, ist immer gewebetraumatisierend. Eine hohe Evidenz in der Therapieauswahl ist bei geringen Fallzahlen nicht zu erreichen. Neben der generellen Zurückhaltung mit invasiven Interventionen bei Säuglingen ist jede der eingesetzten Methoden mit Vor- und Nachteilen behaftet. Die alleinige ESWL-Therapie besitzt nur bei Steingrößen bis 2 cm Durchmesser eine hohe Erfolgsaussicht. Die Erfolgsrate nimmt außerdem von kranialer nach distaler Lokalisation im Ureter ab. Es muss mit dem Verbleib von kleinen Konkrementen als Residuen mit der Notwendigkeit sehr engmaschiger Kontrollen gerechnet werden. Zusätzlich ist eventuell die Einlage einer Ureterschienung oder perkutanen Nephrostomie erforderlich. Im Säuglingsalter ist die Durchführung in Narkose notwendig und erfolgt unter Röntgen-Kontrolle. Beides ist mit eigenen Risiken behaftet. So sollte die offene wie die minimalinvasive operative Steinentfernung inklusive der direkten Korrekturmöglichkeit von Harnwegsanomalien als Alternativmethode bedacht werden.

DGKCH-PO-13

SILS (single incision laparoscopic surgery) Decortikation einer symptomatischen Nierenzyste beim 14-jährigen Jungen

R. Wachowiak¹, J.-U. Stolzenburg², R. Metzger¹, U. Bühlig¹, H. Till¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig; ²Klinik und Poliklinik für Urologie, Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig

Bei der SILS, die eine „narbenfreie Operation“ anstrebt, wird die gesamte Prozedur ausschließlich über eine einzige Inzision im Nabel durchgeführt. Im Gegensatz zur einfachen Single-Port Laparoskopie kommen trotzdem mehrere Trokare zur Anwendung, sodass komplexere Operationen möglich sein sollten. Dazu benötigt man aber technische Innovationen wie gebogene oder flexible Instrumente und multi-channel Portsysteme. Diese Diskussion hat für die Kinderchirurgie gerade erst begonnen. Ein 14-jähriger Junge litt unter linksseitigen Spannungs- und Flankenschmerzen auf dem Boden einer Nierenzyste von (7 cm Durchmesser). Zur radikalen Dekortikation mittels SILS wurde das TriPort (ASC) durch umbilikale Inzision (10 mm) eingesetzt. Um ergonomische Winkel zu erhalten, erfolgte die Präparation mit einem 5 mm Realhand-Dissektor (Novare Surgical System Inc.), welcher eine 360° Beweglichkeit in 6 Freiheitsgraden erlaubt. So konnte zunächst die linke Kolonflexur

abgelöst und das Retroperitoneum eröffnet werden. Nach Darstellung des oberen Nierenpols wurde die Zyste radikal dekortiziert und der verbleibende Boden koaguliert. Die Operationsdauer betrug 45 Minuten. Der Junge wurde am 2. postoperativen Tag bei komplikationsfreiem Verlauf entlassen. Zusammenfassend erlaubte die SILS eine der konventionellen Laparoskopie vergleichbare Ergonomie. Mit Hilfe von technischen Innovationen könnte sie in Zukunft auch eine Option für ausgewählte Prozeduren in der Kinderchirurgie sein.

DGKCH-PO-14

Rekto-labiale Fistel eines Säuglings – unerwartete Ursache eines „Bartholin-Abszesses“

G. Cernaianu¹, M. Hemminghaus¹, M. Lutz², F. Niemann², R.-B. Tröbs¹

¹Kinderchirurgische Klinik, Marienhospital Herne, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum, Herne; ²Marienhospital Gelsenkirchen GmbH, Neonatologie, Kinder- und Jugendmedizin, Gelsenkirchen

Abszesse der Bartholin-Drüsen, Gardnergang-Rudimente sowie isolierten H-Fisteln sind gut beschriebene Entitäten, die zu Entzündungen der Vulva führen können. Wir beschreiben eine rekto-vulväre Fistel, die sich unter dem Bild eines Bartholin-Abszesses präsentierte und deren Erkennung nur über Umwege gelang.

Fallvorstellung: Wir berichten über einen knapp 6 Wochen alten weiblichen Säugling, der aus der Kinderklinik mit einem seit mehreren Tagen bestehenden Labienabszess verlegt wurde. Geburt und postnatale Entwicklung waren unauffällig bzw. regelrecht. Sonografisch ergaben sich zwei abgekapselte inhomogene Strukturen von ca. 1×2 cm mit Gasbildung im Labium majus links. Somit wurde ein Abszess der Bartholin-Drüsen diagnostiziert und mittels Inzisionen und Lascheneinlage behandelt. Mikrobiologisch Nachweis von *Enterococcus faecalis*. Unter intravenöser Antibiotikatherapie kam es zur Restitutio, so dass das Kind nach 6 Tagen entlassen werden konnte. Der weitere Verlauf war durch ein erneutes Aufflammen einer schweren Infektion der Schamlippen gekennzeichnet. Erneut unter stationären Bedingungen erfolgten die Re-Inzision und antibiotische Therapie ohne ausreichende Befundregression. Zudem wurde eine Stuhlentleerung über die Inzisionswunden beobachtet. Die Laparoskopie zum Ausschluss einer Darmperforation oder inkarzierten Inguinalhernie erbrachte einen Normalbefund. Letztendlich zeigte die Anorektoskopie eine rekto-labiale Fistel als Ursache des Geschehens. Die Anlage eines temporären Hartmann-Stomas führte zur Beherrschung der Situation.

Schlussfolgerung: Nicht selten ist der Kinderchirurg mit ungewöhnlichen Entitäten konfrontiert, die es zu erkennen gilt. Im Falle eines vermeintlichen Bartholin-Abszesses ist eine rekto-vulväre Fistel ins differentialdiagnostische Kalkül zu ziehen. Dieser Fisteltyp ist für das Säuglingsalter in der Literatur kaum beschrieben.

Sonntag, 06. September 09

Posterpräsentationen

DGKCH-PO-15

Re-Durchzug nach Hirschsprung-OP durch postero-sagittalen Zugang

A.-S. Röwfl¹, C. Müller¹, W. Barthlen¹

¹Kinderchirurgie, EMA- Universität Greifswald, Greifswald

Komplikationen nach operativer Therapie eines M. Hirschsprung sind nicht selten. Wir berichten über zwei Kinder, bei denen nach Primärversorgung eines M. Hirschsprung rezidivierende Subileus-Zustände und Enterokolitiden auftraten. Ursache war in einem Fall (T.K., männl. 6 Jahre) eine Rektumstenose 12 cm ab ano nach Rehbein-OP, und in einem zweiten Fall (A.K., weibl. 2 Jahre) eine 2 cm lange Striktur des Analkanals

mit rektovaginaler Fistel nach de la Torre-OP. In beiden Fällen konnte durch einen postero-sagittalen Zugang die Problemregion gut dargestellt werden und nach Umlagerung zur Laparotomie der Re-Durchzug des Kolons erfolgen. Der postoperative Verlauf des ersten Falls war kompliziert durch eine Peritonitis aufgrund einer Kolonperforation an einer Biopsiestelle und Ausbildung eines subsplenischen Abszesses, welche durch Nachresektion und Abszessdrainage behandelt wurden. Der Verlauf des zweiten Falls war ungestört. Unter einer ambulanten Bougiebehandlungen gedeihen heute beide Kinder sehr gut, setzen regelmäßig Stuhl ab und sind bisher kontinent.

Schlussfolgerung: Der postero-sagittale Zugang erlaubt bei Re-Durchzug nach Hirschsprung-OP eine gute Exposition. Biopsien sollten nur am Absetzungsrand des Kolons entnommen werden.

DGKCH-PO-16

Morbus Hirschsprung und Calcium-sensing-receptor – eine Mutationsanalyse

P. Romero¹

¹Kinderchirurgie, Chirurgische Klinik, Heidelberg

Fragestellung: Der Calcium-sensing-receptor (CaSR) ist ein Calcium sensibler Rezeptor der 1993 von Brown und Hebert entdeckt wurde. Neben der weitreichend bekannten Funktion des CaSR in der Regulation der Ca^{2+}/Mg^{2+} -Homöostase vermutet man durch den Nachweis des CaSR im enterischen Nervensystem einen Einfluss des Rezeptors auf die glatte Muskulatur der Darmwand und damit auf die intestinale Motilität. Bekannt sind Mutationen im CaSR-Gen (CASR) die mit einer Dysfunktion des Rezeptors einhergehen. Ein dysfunktioneller CaSR könnte zu einer intestinalen Motilitätsstörung führen. Hieraus wurde die Fragestellung nach einem Zusammenhang zwischen dem CaSR und der Pathogenese des M. Hirschsprung (HD) entwickelt. Sind Mutationen im CASR bei Kindern mit der Diagnose M. Hirschsprung nachzuweisen?

Material und Methode: Nach peripherer Blutentnahme von 11 Kindern mit der Diagnose M. Hirschsprung (18% Mädchen, 82% Jungen) wurde aus den EDTA stabilisierten Blutproben die DNA unter Anwendung des Wizard® genomic DNA Purification Kit (Promega, Madison, USA) isoliert. Die Mutationsanalyse der codierenden Sequenz des CASR erfolgte nach Durchführung einer PCR (polymerase chain reaction) durch direkte Sequenzierung im MegaBACE sequencer (Amersham Bioscience, Piscataway, USA) unter Anwendung des DYEnamic™ ET terminator Cycle Sequencing Kit.

Ergebnisse: Wir identifizierten zwei Polymorphismen (A989S und G990R) in der codierenden Region des CASR in Exon 7 und einen Polymorphismus in der fünften Intronregion (IVS 5_88 t/c). Eine Mutation im CaSR-Gen der 11 untersuchten Kinder wurde nicht nachgewiesen.

Diskussion: Die Regulation und Koordination der intestinalen Motilität ist komplex. Calcium spielt im Zusammenhang mit Muskelkontraktion und Aktivierung von Nervenzellen eine fundamentale Rolle. Entscheidend für die Regulation der Muskelkontraktion der glatten Muskulatur im Gastrointestinaltrakt ist der cytosolische Ca^{2+} -Level ($[Ca^{2+}]_i$). Der aktivierte CaSR setzt G-Protein (= Guanyl-bindendes Peptid) vermittelt über eine intrazelluläre second messenger Kaskade Ca^{2+} aus dem endoplasmatischen Retikulum frei, die $[Ca^{2+}]_i$ steigt. Es ist denkbar das der Anstieg der $[Ca^{2+}]_i$ nach CaSR Aktivierung einen Einfluss auf die regulative Sequenz der Muskelkontraktion hat. Somit könnte ein dysfunktioneller CaSR zu einer intestinalen Motilitätsstörung führen. Bei den 11 von uns untersuchten HD Patienten konnte keine Mutation im CaSR- Gen identifiziert werden. Der Austausch der Base Thymin zu Cytosin im Intron 5 [IVS 5–88 T>C, 1609_–88 T or C] führt zu einer Splice-Variante des CaSR mit 10 additiven Aminosäuren. Zwei Patienten zeigten eine heterozygote Allel-Variante (C/T) und ein Patient eine homozygote Allel-Variante (C/C). In Betrachtung der kleinen Fallzahl der untersuchten Kinder lässt sich keine Aussage über die Prädisposition für HD für Träger der IVS 5–88 T>C Splice-Variante treffen. Dies gilt ebenfalls für die Träger der Polymorphismen A986S und G990R.

Schlussfolgerung: Verschiedene Gene sind mit M. Hirschsprung assoziiert, die häufigsten sind RET und EDNRB. Mutationen im CaSR- Gen scheinen keinen Einfluss auf die Pathogenese des M. Hirschsprung zu haben. Aufgrund der geringen Fallzahl kann allerdings bislang kein abschließender Ausschluss nachgewiesen werden. Eine vollständige Penetranz von CASR- Mutationen bei HD Patienten kann ausgeschlossen werden.

DGKCH-PO-17

Morbus Hirschsprung – ein sekundär komplizierter Verlauf

F. Eckoldt¹, B. F. Romeike², S. Wolke¹

¹Klinik für Kinderchirurgie der Friedrich Schiller Universität Jena, Jena;

²Neuropathologie, Institut für Pathologie, Jena

Die operative Behandlung des Morbus Hirschsprung zeichnet sich durch eine Vielfalt erprobter Methoden aus. Regional typisch wurde in Deutschland seit der prägenden Arbeit von Fritz Rehbein häufig die abdominale Teilresektion unter Belassung eines kurzen aganglionären Rektumsegmentes durchgeführt. Diese, wie alle anderen Operationsmethoden erfordert eine spezifische und lang anhaltende, auf die Methode zugeschnittene Nachsorge. Wir stellen den Fall eines jetzt 5jährigen Mädchens vor, die trotz nicht untypischer Anamnese erst im 3. Lebensjahr zur operativen Therapie kam. Bereits zu diesem Zeitpunkt bestand eine erhebliche Dilatation des Colonrahmens. Es erfolgte die Resektion des bis zum rektosigmoidalen Übergang reichenden aganglionären Segmentes nach Rehbein unter Belassung eines ca. 4 cm langen Stumpfes. Der unmittelbare postoperative Verlauf gestaltete sich völlig komplikationsfrei. Bis 3 Monate postoperativ entleerte das Kind unter der empfohlenen analen Bougiebehandlungen regelmäßig spontan Stuhl. Im Rahmen einer viralen Enteritis kam es dann zur erneuten Dekompensation des Entleerungsverhaltens. Wiederholte Rektoskopien in Narkose zeigten keine relevante Stenose bei unauffälliger Anastomosenregion. Gleichzeitig lehnten Eltern und Kind alle weiteren rektalen Manipulationen ab. Bei vermuteter Unterverträglichkeit wurde eine unterstützende orale Behandlung mit Makrogol ebenfalls abgelehnt. Schlussendlich konnten Stuhleerungen nur noch mit großen Einläufen erreicht werden. Eine erneute Dekompensation ließ die Frage nach weiteren kinderchirurgischen Therapieoptionen aufkommen. Trotz Ausschluss einer Anastomosenstenose schlug eine MACE- Procedure fehl. Die Anlage einer doppelläufigen Ileostomie wurde erforderlich. Ganzwandbiopsien zeigten eine milde Dysganglionose, schlossen eine Desmose aus und zeigten unauffällige Cachal-Zellen. Unter derzeitiger Ausschaltung des Colons ist das Kind beschwerdefrei. Transanale Operationstechniken erscheinen wenig sinnvoll. Ob eine Colonteilresektion, ggf. in Kombination mit einem weitreichenden Tailoring erfolgreich sein kann, bleibt zu diskutieren.

DGKCH-PO-18

Anlage von kontinenten Kolon-Spülstomata durch Zoekumplastik mit chirurgischem Klammergerät (GIA™-Stapler) bei Patienten mit fehlender oder obliterierter Appendix

L. H. Homrighausen¹, U. Zeeh¹, T. M. Boemers¹

¹Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln

Fragestellung: Bei Patienten mit anorektalen Malformationen, MMC und M. Hirschsprung kommt es regelmäßig zu Problemen durch eine chronische Obstipation und/oder Stuhlinkontinenz. Diese Patienten profitieren von regelmäßigen Darmspülungen dem sogenannten „Bowel Management“, um eine soziale Kontinenz zu erreichen. Besonders bewährt haben sich antegrade Kolonspülungen über ein ACE-Stoma (antegrade continence enema) nach Malone, bei dem die Appendix als kontinentes, katheterisierbares Stoma ausgeleitet wird. Bei Patienten ohne Appendix sind verschiedene operative Verfahren als Alternative beschrieben. Wir beschreiben unsere neue Technik einer gestapelten Zoekumplastik.

Material und Methode: Zwischen 2006–2008 legten wir bei 30 Patienten mit einem Durchschnittsalter von 15 Jahren (6,5–19,0) ACE-Stomata an. Bei 10 führten wir unsere Technik der gestapelten Zoekumplastik mit Antirefluxplastik durch. Bei 7 Patienten war nach früheren Eingriffen keine Appendix mehr vorhanden, bei 2 Patienten wurden auswärts Appendikozoekostomien angelegt, die obliteriert waren und bei 1 Patienten zeigte sich eine primäre Obliteration der Appendix. Bei 5 Patienten erfolgte die ACE-Anlage im rechten Mittelbauch mit VQZ-Plastik, bei 5 Patienten umbilikal.

Ergebnisse: In den bisherigen Nachkontrollen zeigten 8 Patienten keine langfristigen Probleme. Alle 10 Stomata sind kontinent. Im kurzfristigen Verlauf bestanden bei 2 Patienten initial Schwierigkeiten in der Katheterisierung des ACE-Stomas und bei 1 Patienten trat eine Stenose im Hautniveau auf, so dass eine einmalige Dilatation in Narkose erforderlich wurde. Im langfristigen Verlauf haben 2 der älteren Patienten „Compliance-Probleme“ bezüglich des „Bowel Management“ durch unregelmäßige und ungenügende Spülungen des Kolons über das ACE-Stoma mit gelegentlich verzögerter Stuhlentleerung, Stuhlschmierern und Obstipation bei ansonsten gut funktionierendem Stoma.

Diskussion: Bei 8 von 10 Patienten zeigt sich zum jetzigen Zeitpunkt eine gute Anwendbarkeit der ACE-Stomata nach gestapelter Zoekumplastik, so dass diese Patienten im Alltag mit täglichen antegraden Darmspülungen sozial kontinent sind. Bei den 2 Patienten mit weiter bestehenden Problemen ist die mechanische Funktion des ACE-Stomas einwandfrei. Die Probleme resultieren aus der eingeschränkten Compliance und damit verbundener unregelmäßiger Anwendung.

Schlussfolgerung: Unsere neue Technik der gestapelten Zoekumplastik zur Anlage eines kontinenten katheterisierbaren ACE-Stomas ist eine gute operative Alternative bei Patienten ohne Appendix.

DGKCH-PO-19

Beeinflussung des metabolischen Syndroms durch Schlauchmagenresektion bei Kindern und Jugendlichen mit morbidem Adipositas

H. Till¹, S. Blüher², R. Böhm¹, W. Kiess²

¹Kinderchirurgie, Klinik für Kinderchirurgie, Leipzig; ²Universitätskinderklinik, Leipzig

Ziel: Der Stellenwert einer laparoskopischen Schlauchmagenresektion (sleeve gastrectomy, LSG) zur Korrektur des metabolischen Syndroms bei Kindern und Jugendlichen mit morbidem Adipositas ist bisher nicht ausreichend bekannt.

Material und Methoden: Die Indikation zur Operation stützte sich auf die internationalen Richtlinien der BSCG (Bariatric Scientific Collaborative Group): 6–12 Monaten einer konservativen Lifestyle Intervention ohne Erfolg, mind. 1 signifikante Ko-Morbidität (z.B. beeinträchtigte Glukosetoleranz, periphere Insulinresistenz, Dyslipidämie, pathologische Leberenzymwerte, arterieller Hypertonus). Nach interdisziplinärer Diskussion und Votum der klinikeigenen Ethikkommission wurden 5 Patienten für eine Operation selektiert. Das durchschnittliche Alter betrug 14,2 Jahre (Altersspanne 8–17), der durchschnittliche Bodymassindex (BMI) betrug 46,9 kg/m² (Spanne 40,6–56,3). Ein 8-jähriges Mädchen (BMI 56,3 kg/m²) leidet am Prader-Willi-Syndrom (PWS). Die LSG wurde in einer 5-Trokar-Technik durchgeführt: Zunächst wurde ein Gastroskop zur Protektion der kleinen Krümmung und Kalibrierung des Magens eingebracht. Dann folgte die Längsresektion vom Antrum bis zum His'schen Winkel mittels ENDO-GIA. Die Klammernaht wurde fortlaufend übernäht. Dichtigkeitsprobe durch Luftinsufflation. Postoperativ konnten alle Patienten in das interdisziplinäre Programm zur Gewichtsreduzierung zurückkehren.

Ergebnis: Die durchschnittliche Beobachtungszeit betrug 18,2 Monate. Die individuelle Gewichtsreduzierung lag zwischen 18,5 kg innerhalb von 6 Monaten und 47,3 kg nach 28 Monaten und (PWS Patient: 25,5 kg innerhalb von 20 Monaten). Der durchschnittliche Bodymassindex von allen Patienten reduzierte sich von 46,9 auf 35,3 kg/m². Darüber hinaus zeigten alle Patienten eine beträchtliche Verbesserung oder einen kom-

pletten Rückgang von pathologischen Parametern des metabolischen Syndroms.

Fazit: Diese mittelfristige Beobachtung nach LSG zeigt, dass Kinder und Jugendliche mit Adipositas postoperativ nicht nur signifikant Gewicht verlieren, sondern auch eine deutliche Besserung ihrer assoziierten Morbiditäten erfahren. Dennoch muss die langfristige Effektivität der LSG erst noch mit den etablierten Methoden wie Magenband oder Magenbypass verglichen werden.

DGKCH-PO-20

Fibrinvliesgeklebte Dünndarmanastomosen im Kleintiermodell

M. Chmelnik¹, L. Lasch¹, S. Weih¹, E. Wink², S. Holland-Cunz¹

¹Kinderchirurgie, Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg, Heidelberg;

²Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Mannheim, Mannheim

Fragestellung: In der Neonatalchirurgie bestehen spezielle Anforderungen an intestinale Anastomosen. Das als Hämostyptikum entwickelte fibrinbeschichtete Kollagenvlies Tachosil[®] fand in den letzten Jahren eine zunehmende Verbreitung in Anwendungsbereichen, bei denen nicht die blutstillende Komponente, sondern die Gewebeversiegelung und Klebung im Mittelpunkt steht. Die supplementierende Fibrinvliesklebung (sF) wird an genähten Hoch-Risiko-Darmanastomosen in der Viszeralchirurgie klinisch angewendet, in der Neonatalchirurgie mit ihrem eigenen Größen- und Krankheitsspektrum stehen tierexperimentelle und klinische Studien zu dieser Methode aus. In der hier vorgestellten Arbeit wurde tierexperimentell untersucht, wie der Heilungsverlauf durch sF bei konventioneller Nahtzahl beeinflusst wird und ob die Zahl der Anastomosennähte durch eine sF reduziert werden kann.

Material und Methoden: Ileo-ileale Dünndarmanastomosen wurden an 76 SD-Ratten (Durchschnittsgewicht 414 g) durchgeführt. Als Referenzmethode diente die konventionell genähte Anastomose mit 9 Nähten. Die 3 Kontrollgruppen mit je 9, 6 und 3 Anastomosennähten wurden supplementierend geklebt (sF9, sF6, sF3). Die Tiere wurden nach Tötungszeitpunkt und Auswertungsmethode (Berstungsdruck / Histologie) Untergruppen zugeordnet und am postoperativen Tag 0, 2 und 10 sektioniert. Es erfolgte u. a. eine Auswertung von Überlebensrate, Kalibersprung, Berstungsdruck und Histologie.

Ergebnisse: Die sF9-Gruppe zeigte im Vergleich zur Referenzgruppe am 2. Tag weniger Adhäsionen und keine Unterschiede des Berstungsdrucks und der Kaliberdifferenz. Am 10. Tag zeigten die sF9-Anastomosen deutlich mehr Adhäsionen, der Berstungsdruck lag mit 170 mmHG unter den 240 mmHG der Referenzgruppe und der Kalibersprung betrug 5:1 (Ref.-Gruppe 1,1:1). Die Histologie zeigte bei den sF9-Anastomosen am 10. Tag eine breitere und dickere Narbe als in der Referenzgruppe. Bei reduzierter Nahtzahl kam es bereits bei den 2-Tagesgruppen zu Ileusbildern und Insuffizienzen. Von den am 10. Tag zu tödenden Tieren wurde die sF3-Gruppe nicht operiert, da bereits 80% der sF6-Tiere vor dem Sektionstermin verstorben waren. Histologisch zeigte sich das Vlies an Anastomosenhöhe fast komplett aufgebraucht und von Entzündungsinfiltrat durchsetzt.

Diskussion: Eine sF von Anastomosen mit konventioneller oder reduzierter Nahtzahl ist im Kleintiermodell mit einer intolerabel hohen Komplikationsrate behaftet. Unsere Arbeitsgruppe hat zahlreiche technische Variationen in der Anwendung erprobt. Die Stabilisierung der Anastomose, wie in anderen Studien am Großtiermodell nachgewiesen, konnte am Dünndarm der Ratte nicht gezeigt werden.

Schlussfolgerung: Die Anwendung der sF ist bei kleinem Lumen am Dünndarm nicht für die neonatale Chirurgie zu empfehlen.

DGKCH-PO-21

Darmanastomosen bei Kindern <1 Jahr – besteht ein erhöhtes Risiko?

S. Weih¹, P. Romero¹, V. Jung¹, M. Chmelnik¹, S. Holland-Cunz¹

¹Sektion für Kinderchirurgie, Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg, Heidelberg

Ziel: Ziel der retrospektiven Studie war es, Komplikationen und Outcome von Kindern zu untersuchen, bei denen eine Darmanastomose angelegt wurde und die zum Zeitpunkt der Operation jünger als ein Jahr waren. Die Fragestellung beruht auf der Beobachtung, dass der Darm von sehr jungen Kindern deutlich günstigere Regenerationskapazitäten aufweist als dies bei älteren Patienten der Fall ist. Dies ist unabhängig von der zugrunde liegenden Erkrankung.

Methoden: Die Daten wurden zum einen retrospektiv, zum anderen durch die Befragung der Eltern erhoben. Im Rahmen der retrospektiven Analyse wurden die zu Grunde liegende Erkrankung, die biometrischen Daten, die technischen Informationen bezüglich der durchgeführten Anastomose, assoziierte Erkrankungen und Komplikationen erfasst. In den durchgeführten Interviews wurden die aktuelle Lebensqualität und der Gesundheitszustand der Kinder ausgewertet.

Ergebnisse: Im Zeitraum von 1997–2007 wurden bei 131 Kindern aus unterschiedlichen Gründen Darmanastomosen notwendig. Bei 81,7% der Patienten traten überhaupt keine Komplikationen auf, 17 Kinder mussten re-operiert werden, in jedoch nur 5 Fällen waren Komplikationen an der Anastomose Grund für die OP. Nur 7,3% der 77 befragten Familien gaben an, dass ihr Kind ernste Einschränkungen im täglichen Leben hat. Nach Entitäten ausgewertet entsprechen die Komplikationsraten für NEC, Atresie, u. a. den in der Literatur beschriebenen.

Zusammenfassung: Unter den 131 Kinder unter einem Jahr bei denen eine Darmanastomose angelegt wurde traten nur bei 5 (3,2%) Komplikationen auf, die mit der Anastomose assoziiert waren. Dies entspricht einer geringeren Komplikationsrate als den berichteten Insuffizienzen bei Dünndarmanastomosen Erwachsener. Die Kinder sind in gutem Gesundheitszustand und haben eine exzellente Lebensqualität.

DGKCH-PO-22

Percutane endoskopische Jejunostomie bei Säuglingen und Kleinkinder – Ein Rendezvous-Verfahren

Chr. Knorr¹, H. Köhler², R. Carbon¹

¹Kinderchirurgie, Universitätsklinik Erlangen, Erlangen; ²Universitäts-Kinderklinik, Erlangen

Background: Management of gastroesophageal reflux and its complications is a challenge in the care and treatment of children with cerebral palsy (CP). Laparoscopic-assisted PEJ allows identifying the first jejunal loop and safely performing the percutaneous puncture at the right location under laparoscopic control.

Methods/Results: After introduction of the gastroscope into the stomach a camera trocar was placed via an umbilical incision. A second trocar and if necessary a third trocar was positioned in the left midabdomen. Only after the first jejunal loop was clearly identified laparoscopically did the gastroenterologist steer the gastroscope further to the site of implantation under endoscopic and laparoscopic control. The PEJ is placed using the Bard-Ponsky pull technique. In infants or patients with CP and consecutive orthopedic disorders of the spine a rendezvous procedure with endoscopy and laparoscopy allows a safe minimally invasive placement of a jejunal feeding tube. Advantages over the laparoscopic or laparoscopic-assisted minilaparotomy are the reduction of access trauma and consecutive wound healing disorders and the avoiding of leakage.

Conclusion: Using a rendezvous procedure for percutaneous endoscopic jejunostomy is an easy and safe alternative to open surgery or plain laparoscopic techniques.

DGKCH-PO-23

Die Indikation zur chirurgischen Revision einer PEG

R. González-Vásquez¹, G. Cernaianu¹, H.-J. Scherer², J. Engert¹, R.-B. Tröbs¹
(Kinderchirurgische Klinik im Marienhospital Herne¹, Kinderchirurgische Praxis², Datteln)

Fragestellung: Die perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG) gilt als eine komplikationsarme Prozedur. Trotzdem häufen sich die Berichte über Komplikationen die zu chirurgischer Revision und Wechsel der Insertionsmethode führen. Aus diesem Grund untersuchten wir die Indikationen zur operativen Revision in unserem kinderchirurgischen Krankengut der letzten 15 Jahre.

Material und Methoden: Die Datenanalyse wurde retrospektiv für den Zeitraum von 1994–2009 für folgende Patientengruppen durchgeführt: Gruppe A: Ersteingriff in unserer Klinik, n=77 Patienten, 78 PEG's, davon 5 laparoskopisch assistiert. – Gruppe B: Zuweisung in unsere Klinik nach Ersteingriff in auswärtiger Klinik, n=36 Patienten.

Die Komplikationen wurden eingestuft als „leicht“ – meist ambulant oder mit endoskopischen Prozeduren behandelt – und „schwer“, die zu stationären Aufenthalt, i.v. Antibiotikatherapie und chirurgischen Eingriffen zwangen.

Wir fassten die Ergebnisse zusammen und analysierten die wichtigsten Indikationen zur chirurgischen Revision der PEG.

Ergebnisse: Gruppe A: „leichte“ Komplikationen 25x (32%): Granulome, Infektionen, Leckage, Okklusionen, Dislokationen, Abrisse, „buried bumper syndrome“, gastrokutane Fistel.

Schwere Komplikationen – 9x (11,5%): 5 „gastric separation“ („symptomatisches Pneumoperitoneum“, Peritonitis, bis auf einen Fall konservativ behandelt), 2 gastrokologische Fisteln und 2x weite Eintrittstellen mit schwerer Infektion (alle operativ behandelt). Einmal war die PEG Anlage nicht möglich (sofortige Laparotomie und offene Gastrostomie wegen Darmperforation).

Gruppe B: „leichte“ Komplikationen 21x, schwere Komplikationen 17x: 4 gastrokologische Fisteln, 10 „gastric separation“, 2x weite Eintrittstelle/Hautmazeration, 1 Spät-Strangulationsileus nach PEG-Anlage mit Darmperforation.

Diskussion: Die schweren Komplikationen beider Kollektive entsprechen den Berichten aus chirurgischen Kliniken bei längerem „follow-up“. Nicht bei allen Kindern die zur chirurgischen Intervention eingewiesen wurden musste die OP-Indikation gestellt werden. Bei der Klärung der Lage der PEG sollte man besonders auf den Abstand Magen-Bauchdecke („gastric separation“) achten. Diese Fälle haben wir vorwiegend konservativ behandelt.

Neuerdings führen wir die PEG-Anlage in Problemfällen laparoskopisch assistiert durch.

Schlussfolgerung: Nach einer PEG-Anlage sind operative Revisionen nicht selten. Ein PEG-inhärentes Problem ist der „blinde“ Zugang zum Magen. Dieses kann mit der laparoskopisch assistierten PEG vermieden werden. Trotzdem ist weiterhin die sachkundige pflegerische Überwachung unerlässlich um die Häufigkeit der chirurgischen Revisionen zu reduzieren.

DGKCH-PO-24

Stellenwert der explorativen Laparotomie beim stumpfen Bauchtrauma – Möglichkeiten und Grenzen aktueller Bildgebung

K. Lawrenz¹, M. R. Becker¹, F. Hutschenreiter², N. Klemz²

¹Kinderchirurgie, Helios Klinikum Krefeld, Krefeld; ²Anästhesie, Helios Klinikum Krefeld, Krefeld

Einführung und Fragestellung: Um 95% intrabdomineller Verletzungen im Kindesalter werden heutzutage konservativ behandelt. Aufgrund hochauflösender moderner Bildgebungsverfahren sind Peritoneal-Lavage und explorative Laparotomie praktisch obsolet. Indikationen zur therapeutischen operativen Intervention sind etabliert und umfassen in erster Linie konservativ nicht beherrschbare Blutungen und gastro-intestinale wie urologische Hohlorganverletzungen. Im Hinblick auf beide

letzteren erweisen sich sowohl Sonographie als auch Computertomographie gerade in den Frühstadien als nicht immer verlässlich. Eine verzögerte operative Versorgung kann zu vital bedrohlichen Komplikationen führen. Ein kürzlich in unserer Klinik behandeltes Kind gab uns Anlass zu klären, ob und ggf. wann bei negativer Bildgebung eine invasive Diagnostik durch Laparotomie oder Laparoskopie angezeigt ist.

Fallbericht: Ein 11-jähriger Junge stürzt mit dem Fahrrad eine 30 m tiefe Böschung hinab. Somnolent, mit retrograder Amnesie, Brechreiz, flächigen Hautabschürfungen rechts ventral an Thorax- und Bauchwand und einer dislozierten Aitken I-Fraktur am rechten Handgelenk wird er vom Rettungsdienst ohne Übergabe eingeliefert. Auf dem Einsatz-Protokoll ist zum Unfallereignis vermerkt: „Fahrradsturz“. Bei weichem Abdomen, blutfreiem Harn und regelrechtem Abdomensonogramm weisen mäßig erhöhte Transaminasen auf eine Leberkontusion hin. Angesichts rascher Bewusstseins-Aufklärung wird keine Kontraindikation zur geschlossenen Frakturposition in Allgemeinnarkose gesehen. Bei stabilen Vitalparametern finden sich in der Kontrollsonographie am folgenden Morgen schmale Flüssigkeitssäume in Morrison-Pouch und perilienal ohne erkennbare Organläsion. Bei zunehmendem Bauchumfang zeigt ein CT 24 Stunden nach dem Unfall einen Leberriß. Unter fortgesetzter Intensivtherapie ist ein hoher Volumenbedarf zu verzeichnen, der auf die Leberverletzung zurückgeführt wird. Nicht dazu passend bleibt der Hb mit um 15 g/dl im hochnormalen Bereich. Bei anhaltender Tachykardie und zunehmender Dyspnoe offenbart ein weiteres CT 22 Stunden später eine Duodenalruptur. Bei umgehender Laparotomie finden sich retroperitoneale Gewebsektrosen. Der semicirculäre Riss der Duodenalvorderwand wird übernäht, das Retroperitoneum ausgiebig lavagiert und mit 2 Drainagen versorgt. Postoperative Peritonitis mit sekundärer Candida-Superinfektion, toxische Kreislaufinstabilität und beidseitige Pleuraergüsse erfordern Katecholamine, eine Thoraxdrainage und eine 5-tägige Beatmung. Nach 5 Wochen wird der Junge bei um 14% reduziertem Körpergewicht noch erheblich geschwächt nach Hause entlassen.

Diskussion: Gastrointestinale Verletzungen sind selten, bedingen aber eine Mortalität um 20% – oft aufgrund verspäteter Feststellung. Dabei können nicht interventionspflichtige assoziierte Organverletzungen in die Irre führen. Die aktuelle Literatur gibt wenig konkrete Hinweise, wann außer bei haemorrhagischem Schock eine Exploration des Abdomens angezeigt ist. Der beschriebene Krankheitsverlauf betont die Bedeutung der sorgfältigen Erhebung des Unfallmechanismus, der klinischen Beobachtung und deren korrekter Interpretation ohne Überbewertung der Befunde der Bildgebung. Da die OP-Notwendigkeit solider Organverletzungen sich in 50% innerhalb von 3 und in 90% innert 24 Stunden manifestiert, muss eine protrahierte Verschlechterung das Misstrauen erhöhen.

DGKCH-PO-25

Propranolol: Zufällig entdeckte Therapieform für infantile Hämangiome – genutzte und verpasste Chancen. Ein Rückblick auf ein Jahr klinische Erfahrung

Chr. Schupp¹, P. Günther¹, S. Holland-Cunz¹

¹Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg

Einleitung: Infantile Hämangiome sind vaskuläre Gefäßtumore, die zu meist kurz nach Geburt auftreten, bis zum Ende des ersten Lebensjahres wachsen, in eine Stillstandsphase eintreten und sich meist bis zur Pubertät zurückbilden. Sie kommen in 5–10% der Säuglinge vor, der Verlauf ist meist günstig. Es kann jedoch auch zu gravierenden funktionellen und kosmetischen Einschränkungen kommen. Für diese schwerwiegenden Fälle steht seit einem Jahr die systemische Therapie mit Propranolol zur Verfügung. Ein Wirkungsmechanismus ist bisher nicht bekannt, die Wirksamkeit wurde noch nicht in kontrollierten Studien belegt. Die Beobachtungen nach Anwendung sind jedoch meist vielversprechend.

Patienten und Methoden: In der Kinderchirurgie Heidelberg wird Propranolol seit Mitte 2008 bei schwerwiegenden infantilen Hämangiomen eingesetzt, bis Ende Mai 2009 wurden 24 Kinder im Alter 1,5 bis 12 Mo-

naten von behandelt. Die Indikationsstellung erfolgte individuell je nach Lokalisation und Größe. Die Verläufe werden standardisiert prospektiv beobachtet und dokumentiert. Propranolol wurde für fünf bis sieben Monate gegeben. Die Kinder wurden zu regelmäßigen Nachkontrollen in unsere Sprechstunde einbestellt.

Ergebnisse: Es zeigten sich wenige Komplikationen unter der Therapie, bei den meisten Kindern war ein deutlicher Rückgang des Hämangioms zu verzeichnen. Insgesamt lässt sich ein Trend ableiten, dass bei sehr jungen Säuglingen mit starkem Hämangiom-Wachstum ein besonders schneller und vollständiger Rückgang zu erwarten ist. Unter der Therapie kam es bei einigen Patienten zum Wiederwachstum des Hämangioms nach initialem Rückgang. Nach Anpassung der Dosis an das aktuelle Gewicht nahm die Hämangiomgröße erneut ab. Nach Absetzen der Therapie kam es bis Mai 2009 in einem Fall zum Rezidiv.

Diskussion: Propranolol scheint sich in der klinischen Beobachtung als gut verträgliches und sehr wirksames Therapeutikum bei infantilen Hämangiomen zu bestätigen. Langzeitergebnisse bleiben abzuwarten. Eine Multi-Centerstudie unter kontrollierten Bedingungen zum Beweis der Wirksamkeit konnte nicht etabliert werden. Der Wirkungsmechanismus bleibt weiterhin unklar und ist Gegenstand eigener Labor-experimenteller Untersuchungen.

DGKCH-PO-26

Therapie kritischer Hämangiome mit Propranolol

A. Kraft¹, M. Franke¹, F. Uhlemann¹, M. Lewin¹, S. Loff¹

¹Olgahospital Päd. Zentrum, Stuttgart

Einleitung: Hämangiome treten bei bis zu 12% aller Säuglinge auf. Meist bilden sich die Hämangiome nach einer gewissen Proliferationsphase wieder komplett zurück, bei sehr starker Ausprägung können jedoch auch nach der Regression Residuen zurückbleiben, so dass in solchen Fällen eine frühzeitige Therapie indiziert ist. Etablierte Therapieformen sind Kryotherapie, Lasertherapie, Behandlung mit Cortison oder chirurgische Exzision. Im Mai 2008 konnte durch Zufall in Frankreich festgestellt werden, dass der Betablocker Propranolol eine hervorragende Alternativmethode zu den gängigen Therapieformen darzustellen scheint. Im Olgahospital begannen wir im Dezember 2008 mit der Therapie kritischer Hämangiome mit Propranolol – sowohl bei bereits anderweitig vorbehandelten als auch noch nicht therapierten Kindern.

Material und Methoden: Bisher wurden 10 Kinder mit kritischen Hämangiomen (Gesicht, subkutan oder großflächig am Stamm) nach entsprechenden Voruntersuchungen (EKG, Langzeit-EKG, Echo und Sonographie des Abdomens) für einen Zeitraum von sechs Monaten ambulant mit Propranolol oral behandelt.

Ergebnisse: Bei allen Kindern bildete sich das Hämangiom sehr schnell zurück – diese Regression konnte nicht nur klinisch sondern auch sonographisch festgestellt werden. Nebenwirkungen des Betablockers sind bislang keine aufgetreten. Zwischen bereits mit Laser vortherapierten und nicht vortherapierten Kindern zeigte sich kein Unterschied im Therapieerfolg. Bisher wurde bei einem Kind die Therapie komplett beendet; das Hämangiom ist danach nicht wieder aufgetreten.

Schlussfolgerung: Propranolol scheint eine sehr gute Alternativtherapie zu Cortison oder Laserbehandlung darzustellen, sofern sich bestätigt, dass nach Absetzen des Medikamentes keine erneute Proliferation des Hämangioms auftritt.

DGKCH-PO-27

Ungeplante Reoperationen bei Broviak und Portsystemen

L. Wünsch¹, F. Kahl¹

¹Kinderchirurgie, Universität Lübeck, Lübeck

Hintergrund: Kinder, die einen implantierbaren Katheter benötigen, sind besonders vulnerabel. Ziel der Untersuchung ist die Identifikation von Risikofaktoren für die ungeplante Reoperation von implantierbaren Kathetersystemen.

Methoden: Retrospektive Analyse von 273 Operationen an 174 Patienten aus dem Zeitraum vom 1.1.2002 bis zum 15.3.2009. Ausgewählt wurden Patienten mit mehr als 2 Operationen (Implantation und Entfernung) und solche mit mechanischen oder infektiösen Komplikationen.

Ergebnisse: Bei 38 von Kindern (22%) wurden ungeplante Reoperationen durchgeführt. Wesentliche Ursachen waren Infektionen (15 Pat.), Wechsel der Anforderung an das Kathetersystem und mechanische Komplikationen (22 Pat.).

Diskussion: Die Zahl der Reoperationen in unserem Kollektiv ist höher als in der Literatur beschrieben. Dies ist z. T. auf den hohen Anteil von Kurdarm-Patienten zurückzuführen, bietet aber auch Einblicke in besonders komplexe Situationen. Einige der identifizierten Ursachen könnten durch ein standardisierte Protokolle zur Implantation und eine Nachbehandlung potenziell eliminiert werden. Dieser Beitrag liefert Elemente für ein solches Protokoll.

Kindertraumatologie

DGKCH-SY-16

Komplikationen und deren Management

L. von Laer¹

¹Berlin und Basel

Qualitätsmanagement, Fehler- und Komplikationserfassungssysteme sind in Krankenhäusern – und auch in Arztpraxen – mittlerweile eine *conditio sine qua non* geworden. Dies schlägt sich in der Vielfalt, sich zum Teil konkurrenzierender Systeme nieder. Durch deren Anwendung ist die Zahl von tatsächlichen Kunstfehlern in den letzten Jahren gesunken, weniger jedoch die Gesamtzahl an Komplikationen. Erfasst werden selbstverständlich lediglich die Komplikationen, die als solche „anerkannt“ sind. Die „nicht anerkannten“ Komplikationen entgehen dieser Suche und stellen u. U. eine weit größere Zahl an Fehlern und Komplikationen dar. Neben somatischen, behandlungsbedürftigen Situationen am einzelnen Patienten strapazieren derartige Fehler und Komplikationen (wie z.B. Überdiagnostik und Übertherapie, Nachrepositionen und ungeplante Therapiewechsel sowie kommunikative Fehler, die via Verunsicherungen des Patienten zu somatischen und psychosozialen Komplikationen z.B. in Form von Schlichtungsverfahren und Haftpflichtprozessen führen können) vor allem das wirtschaftliche System und führen zu einer erheblichen Kostensteigerung im Gesundheitswesen. Aus der wirtschaftlichen Sicht des Marktes stellt dieser Zuwachs zweifelsohne eine positive Entwicklung dar. Dies schlägt sich im Anteil des Gesundheitswesens am Bruttosozialprodukt nieder, wie auch an der Krisensicherheit des Gesundheitsmarktes. Aus der Sicht der Steuerzahler, der Prämienzahler und gar der Patienten selbst ist dies jedoch – trotz der Stellensicherung im Arbeitsmarkt – eher als negative Entwicklung zu bezeichnen – sowohl medizinisch als auch wirtschaftlich. Es wird sowohl auf die zahlreichen Methoden des Managements, als auch auf die Vielfalt der „anerkannten“ und „nicht anerkannten“ Komplikationen eingegangen. Es werden die Ursachen für die Häufigkeit beider Komplikationsmöglichkeiten erörtert, die weitgehend auf die wirtschaftliche Anreize des Gesundheitssystems zurück zu führen sind. Diese Anreize führen zu einer medizinischen Polypragmasie mit der wiederum die Zahl möglicher Fehler und Komplikationen steigt. Es werden Ansätze erörtert, wie klinische Medizin und wirtschaftliche Notwendigkeiten in Einklang gebracht werden könnten.

DGKCH-SY-17

Komplikationsmanagement bei Ellenbogenfrakturen

L. Wessel¹

¹Kinderchirurgische Klinik, Universitätsmedizin Mannheim, Mannheim

Frakturen um das Ellenbogengelenk herum gehören zu den häufigsten knöchernen Verletzungen, die im Kindesalter operiert werden müssen. Die meisten Fehlstellungen, die nach der Behandlung entstehen, sind

auf Fehler in der Diagnostik und/oder Behandlung zurückzuführen. Dagegen sind schicksalhaft auftretende posttraumatische Wachstumsstörungen eine Seltenheit. Dies bedeutet, dass die meisten Komplikationen nach Frakturen am Ellenbogengelenk vermeidbar sind. Fehler entstehen durch das Nicht-Erkennen einer Fraktur. Dazu gehört in erster Linie die Kondylus radialis Fraktur. Wird die Dislokation nicht erkannt oder diagnostiziert, so ist eine Pseudarthrose zu fürchten. Die Dislokation einer suprakondylären Humerusfraktur ist radiologisch nicht leicht zu erkennen. Wird sie übersehen oder unterschätzt, so entsteht eine komplexe, entstellende Fehlstellung. Frakturen des Radiusköpfchens und der proximalen Ulna können ebenfalls falsch interpretiert werden und zu Funktionseinschränkungen Anlass geben. Auch eine falsche Behandlungsmethode kann zu erheblichen Funktionsdefiziten führen. Die offene Reposition und Osteosynthese einer suprakondylären Humerusfraktur wird nicht selten mit einer Bewegungseinschränkung durch Verklebungen erkaufte. Deswegen sollte diese Fraktur bevorzugt geschlossen reponiert und stabilisiert werden. Eine instabile Kondylus radialis Fraktur muss mit einer stabilen Osteosynthese versorgt werden, nicht mit einer K-Draht-Osteosynthese. Hiermit können verzögerte Heilungen vermieden werden. Radiusköpfchenfrakturen sollten umsichtig reponiert und mit ESIN versorgt werden. Die transartikuläre K-Draht-Osteosynthese führt zum Draht-Bruch und ist obsolet. Hingegen ist die posttraumatische Kopfumbaustörung des Radiusköpfchens häufig unvermeidbar. In der Nachbehandlung sollte die Physiotherapie mit Bedacht eingesetzt werden. Gerade am Ellbogen kann sie bei zu frühem und heftigem Einsatz zur chronischen Fraktur führen. Mithilfe von Fallbeispielen werden die Komplikationen und deren Vermeidung besprochen.

DGKCH-PO-28

4jähriger im Kofferband eingeklemmt – Schwere Degloving-Verletzung der Füße

R. Künzel¹, N. Marathovouniotis¹, M. W. Kellner², T. M. Boemers¹

¹Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Kinderkrankenhaus Amsterdamer Straße, Kliniken der Stadt Köln, Köln; ²Radiologische Abteilung, Kinderkrankenhaus Amsterdamer Straße, Kliniken der Stadt Köln, Köln

Fallbeschreibung: Ein 4jähriger Junge spielte an einem großen Kölner Bahnhof auf einem Gepäckband, das neben einer Treppe zum Bahngleis nach oben lief. Wohl aufgrund eines technischen Defektes stand eins der Bandabschnitte still, und beide Füße des Jungen wurden in den Spalt zwischen beiden Bändern gezogen. Die Füße des Jungen mussten mit schwerem Gerät von der Feuerwehr befreit werden. Vom Notarzt wurde das Kind in unsere Notaufnahme gebracht.

Verletzungsmuster: Der Junge hatte an beiden Füßen schwere Degloving-Verletzungen erlitten. Die Haut und Subcutis waren wie Socken von beiden Füßen abgetrennt worden, ebenso Teil der Plantaraponeurose mit allen Beugesehnen. Mit ausgerissen waren die Mittel- und Endglieder aller Zehen. Radiologisch zeigte sich zudem eine MFK1-Fraktur links.

Operative Therapie: Wir replantierten die teilweise sehr gequetschte Haut nach Entfettung als Vollhauttransplantat, führten eine Gefäßanastomose der V. saphena magna links durch, und fixierten die ausgerissenen Zehen mit Kirschnerdrähten. Auf beiden Füßen wurde eine Vakuumversiegelung (VAC[®]), nach Skarifizierung der Vollhaut angelegt. Die MFK1-Fraktur wurde mit 2 K-Drähten stabilisiert. In 3–5 tägigen Abständen erfolgten VAC[®]-Wechsel im OP. Im Verlauf bildete sich eine trockene Nekrose aller Zehen aus, die Vollhaut an den Füßen, dorsal und plantar wurde zu 90% angenommen. An der linken Ferse und am Fußgewölbe bildeten sich punktuell trockene Nekrosen. Nach 4 Wochen war die Demarkationsgrenze des vitalen zum nekrotischen Gewebe links bis auf die Mittelfußköpfe, rechts bis zu den Grundgelenken fortgeschritten. Es erfolgte die Zehenamputation beidseits, die Grundgliedkopfresektion an allen Zehen links und am ersten Strahl rechts, sowie die Stumpfbildung beidseits. Zur Deckung der kleinen Hautdefekte links plantar und am Fußrücken erfolgte eine einmalige Spalthauttransplantation. Nach insgesamt 3 Monaten waren beide Füße vollständig abgeheilt, und der Junge wurde in eine orthopädische Reha verlegt.

Diskussion: In der derzeitigen Literatur sind einige wenige ähnliche Fälle von Degloving-Verletzungen beschrieben. Eine Replantation der Hautmäntel als Vollhauttransplantation mit anschließendem Vacuum-assisted closure (VAC®)-Verband erscheint eine sinnvolle und erfolgversprechende Therapie bei solchen Degloving-Verletzungen der Füße (1, 2). Durch die Vakuumversiegelung wird eine gute Fixation, eine bessere Wundheilung und ein höheres Uptake der replantierten Haut erzielt. Nach diesem Unfall legte die Deutsche Bahn in ganz Deutschland diese Art von Gepäckbändern vorerst still.

Literatur

1. Josty IC, Ramaswamy R, Laing JH (2001) Vacuum assisted closure: an alternative strategy in the management of degloving injuries of the foot. *Br J Plast Surg* 54(4):363–365
2. DeFranzo AJ, Marks MW, Argenta LC, Genevov DG (1999) Vacuum-assisted closure for the treatment of degloving injuries. *Plast Reconstr Surg* 104(7):2145–2148

DGKCH-PO-29

Gasbrandinfektion im Kindesalter – provokant oder schockierend?

K. Rothe¹, A. Schneider¹

¹Med. Einricht. d. Universität Kinderklinik, Düsseldorf

Clostridium septicum Myonekrosen sind seltene aber äußerst ernste Infektionen mit foudroyantem Verlauf. Für das Kindesalter sind weltweit 47 Fälle publiziert mit einer Mortalität von 57%. Ursächlich lagen eine neutrophile Dysfunktion, eine assoziierte Darmischämie oder eine Traumaanamnese der Infektion zu Grunde. Ein rasches Erkennen der klinischen Symptome und ein aggressives chirurgisches Management sind entscheidend für das outcome. Wir berichten den Fall eines 11-jährigen Mädchens mit kongenitaler Neutropenie und Entwicklung eines septischen Schocks nach unspezifischer Gastroenteritis. Auffälliger Befund war eine knisternde Weichteilinfektion am rechten Oberschenkel und ein akutes Abdomen. Chirurgische Strategie und interdisziplinäres Management werden vorgestellt und im Kontext der publizierten Fälle diskutiert.

DGKCH-PO-30

Komplikationen in der Versorgung thermischer Verletzungen im Kindesalter

J. Suß¹

¹Kinder-Klinik Park Schönfeld, Kassel

Vorgestellt werden die Möglichkeiten der primären Versorgung, der stationären Versorgung und der Nachbetreuung, um hier Komplikationen zu vermeiden, oder, wenn sie entstanden sind, wie man mit diesen verfahren kann. Die Komplikationen in der Versorgung thermisch Verletzter Kinder können in allen Phasen der Behandlung auftreten. Initial können dies Probleme der Schmerzmittelgabe, des Infusionsregimes und ggf. das Auftreten einer Hypothermie sein. Die Wundinfektion ist eine Komplikation, die während der stationären Versorgung auftreten kann. Regelmäßige Verbandwechsel, das richtige Salberegime und eine zeitlich vernünftige Entfernung geschädigter Hautbereiche können helfen, diese möglichst selten auftreten zu lassen. Kommt es zu einer Infektion, so muss diese rasch behoben werden. Die Prognose des kosmetischen Ergebnisses im Verlauf kann sich durch eine Infektion aber verschlechtern. Nach der Abheilung kann es zur hypertrophen Narbenbildung und Funktionseinschränkung an Extremitäten kommen, neben psychischen Auffälligkeiten die Spätkomplikationen. Durch eine intensive Nachbetreuung kann versucht werden, die Spätkomplikationen möglichst gering zu halten. Im Einzelfall vermeiden lassen sie sich nicht, dann sind chirurgische Korrekturen in verschiedenen Formen notwendig. Das Auftreten von Komplikationen bei thermisch verletzten Kindern ist ein Problem, mit dem der Verbrennungsmediziner regelmäßig konfrontiert wird. Aber nicht jede Komplikation muss zu einer Verschlechterung der Prognose oder des kosmetischen Outcomes führen. Ganz wichtig ist hier die offene Diskussion mit den Patienten und den Angehörigen, den ein Ungeschehen machen der Verletzung ist dem

Mediziner nicht möglich. Die Grenzen der Behandlungsmöglichkeiten müssen aufgezeigt werden.

DGKCH-PO-31

Dislozierte Klavikulafrakturen bei Jugendlichen – Schulterfunktion und Patientenzufriedenheit nach intramedullärer Schienung (ESIN-Osteosynthese)

M. Rapp¹, K. Prinz², M. Kaiser²

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

²Klinik für Kinderchirurgie, Universität zu Lübeck, Lübeck

Einleitung: Im Kindes- und Jugendalter gelten Klavikulafrakturen als Domäne der konservativen Behandlung. Bei Jugendlichen zeigt die operative Versorgung mittels intramedullärer Schienung in Einzelfällen jedoch sehr gute funktionelle Ergebnisse bei deutlicher Reduktion der Schmerzen. Es existieren jedoch keine Daten, ob mit einer intramedullären Schienung (ESIN) dauerhaft gute funktionelle Ergebnisse erzielt werden können und ob das kosmetische Ergebnis und die Zufriedenheit der Patienten ein operatives Verfahren rechtfertigen.

Patienten und Methode: Prospektiv wurden die Daten von Patienten erfasst, bei denen eine dislozierte Klavikulafraktur intramedullär gesichert wurde, sowie deren Komplikationen und die perioperativen Schmerzangaben ausgewertet. In der Nachuntersuchung wurde die Schulterfunktion mit dem Constant-Score ermittelt, beide Schlüsselbeine sonographiert und die Patientenzufriedenheit unter Berücksichtigung des kosmetischen Ergebnisses (ZUF-8) erfasst.

Ergebnisse: Zwischen 07/2004 und 12/2008 wurden 13 Kinder und Jugendliche unter 16 Jahren (9 Jungen, 4 Mädchen) wegen einer dislozierten Klavikulafraktur mit einer intramedullären Schienung behandelt. Bei einem Patienten bestand eine beidseitige Klavikulafraktur, ein 15-jähriges Mädchen erlitt bei erneutem Unfall beim Eishockey spielen eine Refraktur bei noch in situ befindlicher Osteosynthese. Bei sieben Frakturen war eine offene Reposition mit einer 2 cm langen zusätzlichen Inzision über der Fraktur notwendig. Major komplikationen wie Infektion, Funktionsverlust, Implantatwanderung oder Pseudarthrose traten nicht auf, jedoch kam es bei erneutem Trauma zu einem Implantatbruch, ebenso musste einmal eine vorzeitige Materialentfernung bei zu lang belassenem Osteosynthesematerial und drohender Hautperforation erfolgen. Alle 13 Patienten mit 15 dislozierten Klavikulafrakturen konnten 0,5–2 Jahre nach dem Unfallereignis nachuntersucht werden. Die Jugendlichen erreichten unabhängig von der geschlossenen oder offenen Reposition sehr gute funktionelle Ergebnisse (Constant-Score von 99,8 Punkten) ohne Einschränkungen im Bewegungsumfang (Neutral-Null-Methode). Die Jugendlichen waren mit dem kosmetischen Ergebnis und der Gesamtbehandlung sehr zufrieden (ZUF-8 MW 30,7 Punkte von 32). Postoperativ berichteten die Patienten nur über eine geringe Schmerzbelastung, so dass sie die Schulter bereits am 1. postoperativen Tag bewegten und nach durchschnittlich einer Woche wieder voll im Alltag einsetzten. Diese sofortige spontane Mobilisation bewerteten die Jugendlichen sehr positiv.

Schlussfolgerung: Jugendliche profitieren bei dislozierten Klavikulafrakturen unabhängig von einer offenen oder geschlossenen Reposition von einer intramedullären Stabilisierung (ESIN). Sie weisen gute und sehr gute funktionelle Ergebnisse bei hoher Patientenzufriedenheit aufgrund der geringen Schmerzen und raschen Mobilisation auf. Somit bietet sich das Verfahren als Therapieoption dislozierter Frakturen bei Adoleszenten an.

Das Bardet-Biedl Syndrom ist ein klinisch und genetisch heterogenes Krankheitsbild, das in der Regel einem autosomal rezessiven Erbgang folgt und verschiedene Organsysteme in unterschiedlicher Ausprägung und Kombination betreffen kann. Gemeinsam mit teils sehr ähnlichen Krankheitsbildern zählt das Bardet-Biedl Syndrom zur Gruppe der Zilienerkrankungen (Ciliopathien), denen eine Fehlfunktion primärer Zilien, d. h. kleiner „Fühler“, die sich an der Oberfläche der meisten Zellen im menschlichen Körper befinden, zugrunde liegt. Zu den Hauptkriterien des Bardet-Biedl Syndroms gehören Sehstörungen meist auf dem Boden einer Retinitis pigmentosa, geistige Behinderung, Adipositas, Diabetes

mellitus, Hypogonadismus, Polydaktylie und zystische Nierenveränderungen. Inzwischen sind in 14 verschiedenen Genen Mutationen identifiziert worden, die zu einem Bardet-Biedl Syndrom führen können; von der Identifizierung weiterer Erbanlagen ist zudem auszugehen. Knapp die Hälfte der Patienten weist Mutationen in den Genen BBS1 und BBS10 auf, was gerade auch im Hinblick auf eine vernünftige und effiziente molekulargenetische Diagnostik wichtig erscheint. Es soll eine kurze Übersicht des gegenwärtigen Verständnisses des Bardet-Biedl Syndroms und überlappender Ziliopathien gegeben werden.

Deutsche Gesellschaft für Sozialpädiatrie

Donnerstag, 03. September 09

Hilfsmittelversorgung

DGSPJ-WS-3

Hilfsmittelversorgung für Patienten mit Spina bifida

T. Michael¹

¹Sozialpädiatrisches Zentrum, Hochschulmedizin Berlin Klinikum Charité, Berlin

In der Spina bifida Ambulanz des Sozialpädiatrischen Zentrums (SPZ) der Charité werden im Jahr 350 Patienten mit Spina bifida aller Altersgruppen, auch Erwachsene im multiprofessionellen Team behandelt. Neben den Sprechstundenmodulen für pädiatrische Neurochirurgie, Wirbelsäulenchirurgie in multiprofessionellen Sprechstunden stellen die interdisziplinären Sprechstunden mit Orthopädie, Orthopädie- und/oder Reha-Technik zentrale Module in der Habilitation von Kindern mit Spina bifida im SPZ dar. Die Hilfsmittelversorgung der Kinder erfolgt im SPZ der Charité seit 1985 angelehnt an das Versorgungskonzept von Adriano Ferrari. Die technischen Grundlagen wurden in Berlin an die lokalen Möglichkeiten angepasst und in vielen Bereichen mit modernen Verfahren und Materialien weiter entwickelt. Es werden für alle Lähmungshöhen exemplarische Versorgungen mit Hilfsmitteln erarbeitet. Vor jeder Versorgung mit Hilfsmitteln, hier Orthesen, wird jedes Läsionsbild eines Kindes gemeinsam analysiert und sein Entwicklungsziel unter der Berücksichtigung der möglichen Komplikationen entworfen. In Videosequenzen werden die Verläufe von Kindern jeder Läsionshöhe exemplarisch dargestellt und erläutert. Dabei werden die verschiedenen statischen und dynamischen Orthesen nach dem in Berlin modifizierten Versorgungskonzept von A. Ferrari gezeigt. Es werden auch Beispiele von Versorgungen mit Rumpforthesen, Rollstühlen und Sitzen vorgestellt. Im Habilitationsprojekt der Kinder mit Spina bifida ist es entscheidend dass alle an diesem Projekt beteiligten Fachgruppen sich eng abstimmen und mit ihren Maßnahmen auf die Entwicklungsphasen des Kindes Rücksicht nehmen. Im Zentrum steht, das Bestreben jedes Kindes nach Autonomie zu respektieren und zu unterstützen.

DGSPJ-WS-4

Hilfsmittelversorgung für Patienten mit Bewegungsstörungen

S. Steinebach¹

¹Kinderneurologisches Zentrum, LVR-Klinik Bonn, Bonn

Hilfsmittel sind ein wichtiger Bestandteil der Versorgung von Patienten mit Bewegungsstörungen. Das gilt für die von der Bewegungsstörung betroffenen Menschen selber, wie auch für alle Person und Berufsgruppen, die körperlich und schwer mehrfachbehinderte Menschen in ihrem Leben begleiten. Hierauf besteht ein Rechtsanspruch. Hilfsmittel können bei der Pflege unterstützen, Lagerungen erleichtern, bei der Fortbewegung helfen oder diese erst ermöglichen, gegen orthopädische Fehlentwicklungen eingesetzt werden, die Herz-Kreislauf-, sowie die Verdauungssituation positiv beeinflussen, eine günstige Spiel- und Essposition bieten, Schluck- und Kommunikationsvorgänge unterstützen, den Transport ermöglichen oder Stockwerke überbrücken helfen. Ziel einer angemess-

senen Versorgung sollte die Umsetzung medizinisch-therapeutischer Inhalte in den Alltag des Patienten sein ohne diesen in seinen vorhandenen Funktionen zusätzlich zu behindern. Eine weitere wichtige Indikation für Hilfsmittel ist die alltagsrelevante Unterstützung der Personen, die den Patienten betreuen. Die Definition des im Vorfeld schriftlich festzuhaltenden Versorgungszieles kann nur in und mit einem interdisziplinären Team gelingen. Da die Ansprüche in diesem Team sehr unterschiedlich sind, ist eine allen Anforderungen gerecht werdende Versorgung nicht möglich. Deshalb stellt das zu definierende Versorgungsziel den bestmöglichen, zu erreichenden Kompromiss dar. Vor der Verordnung sollte deshalb durch Ausprobieren das geeignete Hilfsmittel, welches das Versorgungsziel für den Patienten erreicht, herausgefunden werden, um Fehlversorgungen zu vermeiden. In diesem Workshop werden die wichtigsten, praxisrelevanten Reha-Hilfsmittelkonzepte vom Liegen, Sitzen, über das Stehen und Gehen theoretisch und in vielen Videobeispielen und an Hand unterschiedlichster Krankheitsbilder mit ihren Möglichkeiten und Grenzen dargestellt und diskutiert.

Kinderschutz

DGSPJ-WS-7

Interdisziplinärer Kinderschutz in der Medizin

B. Herrmann¹

¹Klinikum Kassel GmbH, Kinderklinik, Ärztliche Kinderschutz- und Kinderergonäkologieambulanz, Kassel

Kinderschutz in der Medizin erfordert zunächst die persönliche Bereitschaft sich einem oft „unangenehmen“ Thema zu widmen. Explizite fachliche Kenntnisse in der Erhebung, Bewertung und Differenzierung misshandlungsbedingter Befunde und deren Differenzialdiagnosen sind im klinischen Bereich und insbesondere bei der körperlichen Misshandlung die Grundlage ärztlichen Handelns. Dies erfordert bereits intramedizinisch-interdisziplinäre Kooperation (Pädiatrie, Kinderchirurgie, Radiologie, Rechtsmedizin, Ophtalmologie u. a.). Diese setzt sich idealerweise in einer interdisziplinären Kinderschutzgruppe fort, die die Pflege, Sozialarbeit, Psychologen, Kinder- und Jugendpsychiater u. a. in der Klinik mit einbezieht und den Schritt zur Intervention vollzieht. Der nächste Kreis an Kooperationspartnern findet sich im regionalen Kinderschutz, in erster Linie der Jugendhilfe, Familiengericht, Beratungsstellen, Therapeuten, Polizei u. a., die in unterschiedlichem Ausmaß Voraussetzung für das Umsetzen des Kinderschutzes im ambulanten Bereich sind. Je nach beruflicher Perspektive und Arbeitsschwerpunkt können sich für den medizinischen Bereich weitere Ansatzpunkte finden: im geburtshilflich-neonatalogischen Bereich in der frühen Erkennung von Risikokonstellationen, bei der Konzeption von Frühwarnsystemen und aufsuchenden Diensten, z.B. im Gesundheitsamt mit Kooperationen mit Familienhebammen oder ambulanten Kinderkrankenpflege. In der pädiatrischen Praxis mit oft präklinischem Verdacht auf Misshandlung (bzw. noch wichtiger auf Vernachlässigung) ist die Kooperation sowohl mit Sozialpädiatrischen Zentren als auch dem Jugendamt, der sozialpädagogischen Familienhilfe und anderen Familienstützenden Professionen gefragt.

DGSPJ-WS-9

Kinderschutz von Anfang an aus der Sicht einer Frauenklinik

B. Filsinger¹

¹Geburtshilfliche Klinik, St. Marien- und St. Annastiftkrankenhaus, Ludwigshafen

Ein früher Schutz für Kinder fängt bereits im Kreißsaal an. Bedauerlicherweise verlassen aber gerade Mütter mit kumulierten psychosozialen Risiken häufig abrupt und früh die Wochenbettstation, bevor Hilfsangebote zu ihrer Unterstützung und zum Schutz ihrer Kinder greifen können. Im Rahmen des Vier-Länder-Modellprojektes „Guter Start ins Kinderleben“ schauen Ärzte und Hebammen im St. Marienkrankenhaus in Ludwigshafen gezielt auf Risikofaktoren und Ressourcen aller Mütter. Einer umfassenden, insbesondere auch psychosozialen Anamnese kommt dabei in der Geburtshilfe eine Schlüsselfunktion zu. Familienhebammen bieten bei Bedarf in den ersten sechs Monaten gezielt vor Ort individuelle Hilfen an. Freiwilligkeit, Motivation und interdisziplinäre Zusammenarbeit, nicht zuletzt im Rahmen einer Clearingstellenarbeit, bilden weitere Grundlagen dieses frühen Präventionsmodells. Dies beinhaltet eine enge Zusammenarbeit mit Einrichtungen der Jugendhilfe sowie die Vernetzung mit weiteren Institutionen, die Angebote für Eltern mit Neugeborenen vorhalten. Nach Ende der Projektphase 2008 wurde von allen Beteiligten ein großer Nutzen für belastete Familien festgestellt. Allerdings klappt gerade auf der Seite der Gesundheitshilfe eine beachtliche Lücke in der Finanzierung von präventiver Sozialmedizin und Vernetzungsaufgaben. Jetzt gilt es, die gewonnenen Erkenntnisse und praktischen Erfahrungen in Regelstrukturen überzuführen.

DGSPJ-WS-10

Aufbau eines flächendeckenden Netzes früher Hilfen im Gesundheitswesen. Erste Ergebnisse über ein Multicenterprojekt Kinder ZUKUNFT NRW

W. Kratzsch¹

¹Kinderneurologisches Zentrum, Kliniken der Landeshauptstadt Düsseldorf, Krankenhaus Gerresheim, Düsseldorf

Aufbauend auf den Erfahrungen eines interdisziplinär ausgerichteten Präventionsprojektes gegen Kindesmisshandlungen und Vernachlässigungen, das vor 20 Jahren an einem Klinikum (Städtische Kliniken Düsseldorf- Gerresheim) begonnen und 2005 in dem städtischen Projekt „Zukunft für Kinder in Düsseldorf“ weiterentwickelt wurde, soll 2009 ein Multicenterprojekt „Kinder ZUKUNFT NRW“ umgesetzt werden. In einer Pilotphase, die in 3 Städten mit 5 Kliniken stattfindet, sollen weitere Erfahrungen gesammelt und ein Konzept entwickelt werden, um ein Modell nach gleichem Standard für den Aufbau eines flächendeckenden Netzes früher Hilfen im Gesundheitswesen zu schaffen. Dieses könnte in weiteren Städten in NRW und anderen Bundesländern genutzt und übernommen werden. Grundlage für dieses Projekt ist die Zustimmung der zuständigen städtischen Stellen (Gesundheits- und Jugenddezernat) und der im Multicenterprojekt vertretenden Fachdisziplinen bzw. Institutionen, wie Frauen-, Kinder- und Jugendärzte, Hebammen, Kinderkrankenschwestern und Sozialpädiatrische Zentren, und ein gut funktionierendes Netzwerk von Gesundheitswesen und Jugendhilfe. Das Konzept und die ersten Schritte der Umsetzung des Multicenterprojektes werden dargestellt.

Sprachentwicklungsverzögerung: Früherkennung und Prognose von Late Talkers

DGSPJ-WS-12

Früherkennung von Sprachentwicklungsstörungen bei der U7 mit dem SBE-2-KT: Ergebnisse einer Nachuntersuchung mit drei Jahren

K. Ullrich¹, W. von Suchodoletz¹

¹Abt. für Entwicklungsfragen, Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie, Klinikum der Universität München, München

Hintergrund: Zur Früherkennung von Kindern mit Sprachentwicklungsverzögerungen (Late Talkers, LTs) wurde der Elternfragebogen „Sprachbeurteilung durch Eltern Kurztest: SBE-2-KT“ entwickelt. In einer früheren Studie konnte gezeigt werden, dass LTs mit diesem Kurztest genauso zuverlässig erkannt werden, wie mit wesentlich aufwändigeren Verfahren (Held & v. Suchodoletz, 2009). Ziel der vorliegenden Studie war es, die prognostische Validität des SBE-2-KT zu bestimmen.

Methoden: Der SBE-2-KT wurde 1.076 Eltern von 21–24 Monate alten Kindern zugesandt (Rücklaufquote 82%). Eltern von 23–24 Monate alten Kindern erhielten nach Eintreffen des ausgefüllten Kurztests zusätzlich einen ausführlichen Sprachfragebogen (ELFRA-2). Im Alter von drei Jahren erfolgt bei den 685 einsprachig deutsch aufwachsenden Kindern eine Nachuntersuchung mit dem Elternsprachbogen SBE-3-KT. Die Nachuntersuchung war zur Zeit der Abstract-Erstellung noch nicht abgeschlossen. Die folgenden vorläufigen Ergebnisse beruhen auf Daten von 432 Kindern.

Ergebnisse: Der im Alter von knapp zwei Jahren erhobene SBE-2-KT-Score korrelierte hoch signifikant mit den Sprachleistungen im Alter von drei Jahren (SBE-3-KT: Grammatikwert $r_{sp}=0,542$, Wortschatz $r_{sp}=0,536$). Ähnliche Korrelationen fanden sich zwischen dem Wortschatzwert im ELFRA-2 und den SBE-3-KT-Skalen (Grammatikwert $r_{sp}=0,478$, Wortschatz $r_{sp}=0,519$). Wird die SBE-3-KT-Klassifikation (Sprachstörung ja/nein) als „Goldstandard“ herangezogen, dann beträgt die prognostische Sensitivität des SBE-2-KT 43,5% (ELFRA-2: 39,5%) und die Spezifität 93,4% (ELFRA-2: 92,6%).

Schlussfolgerungen: Wie die Ergebnisse zeigen, liegt die prognostische Validität des SBE-2-KT deutlich unter der Kriteriumsvalidität, die sehr hoch ist (Sensitivität 83%, Spezifität 99%). Die prognostische Validität des SBE-2-KT ist vergleichbar mit der des deutlich umfangreicheren ELFRA-2. Für die Praxis bedeuten die Ergebnisse, dass mit dem SBE-2-KT Kinder mit Sprachentwicklungsverzögerungen zum Zeitpunkt der U7 mit hoher Zuverlässigkeit erfasst werden, dass aber viele LTs den Sprachentwicklungsrückstand innerhalb eines Jahres aufholen. Zudem wird aus den Daten deutlich, dass nicht alle sprachauffälligen dreijährigen Kinder LTs waren. Um sprachgestörte Kinder zuverlässig zu erkennen, reicht deshalb ein einmaliges Screening mit dem SBE-2-KT bei der U7 nicht aus. Ein erneutes Sprachscreening bei der U7a erscheint unbedingt erforderlich.

Verfügbarkeit des SBE-2-KT unter:

<http://www.kjp.med.uni-muenchen.de/sprachstoerungen/SBE-2-KT.php>

DGSPJ-WS-13**Diagnostische Zuverlässigkeit eines Elternfragebogens für die U7a beider Erfassung von Kindern mit Sprachentwicklungsstörungen**S. Tippelt¹, W. von Suchodoletz¹¹Abteilung für Entwicklungsfragen, Klinikum der Universität, Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie, München

Einleitung: Zur Erkennung von Sprachentwicklungsverzögerungen bei zweijährigen Kindern haben sich Elternfragebögen bewährt. Mit dem Elternfragebogen „Sprachbeurteilung durch Eltern Kurzttest (SBE-3-KT)“ liegt nun auch für dreijährige Kinder ein Screeningverfahren vor, das in der ambulanten Praxis ohne den Einsatz eines Sprachtests Kinder mit Sprachentwicklungsstörungen identifizieren soll. Ziel der Studie ist die Überprüfung der diagnostischen Zuverlässigkeit des SBE-3-KT.

Methodik: 1.362 Eltern von Kindern im Alter von 33–39 Monaten wurde der SBE-3-KT zugeschickt (Rücklaufquote 75%). Von 729 einsprachig deutsch aufwachsenden Kindern wurden 91 testpsychologisch untersucht (Sprachleistungen mit dem SETK 3-5, aktiver Wortschatz mit dem AWST-R). 31 Kinder hatten einen unterdurchschnittlichen, 30 einen knapp durchschnittlichen und 30 einen gut durchschnittlichen SBE-3-KT-Score. Um Verzerrungen der Verlässlichkeitsmaße durch die leistungsabhängige Selektion auszugleichen, wurden die Ergebnisse von der Teilstichprobe der untersuchten Kinder auf die Gesamtstichprobe hochgerechnet. Als „Goldstandard“ diente die klinische Diagnose (Sprachstörung ja/nein) basierend auf Anamnese, Sprachtestergebnissen und Spontansprachbeurteilung. Der Untersucher war hinsichtlich des SBE-3-KT-Ergebnisses verblindet.

Ergebnisse: Für die diagnostische Zuordnung der Kinder am aussagekräftigsten erwies sich der SBE-3-KT-Grammatikwert. Dieser zeigte bei der Erkennung sprachgestörter Kinder eine Sensitivität von 100 und eine Spezifität von 93. Der RATZ-Index (Relativer Anstieg der Trefferquote gegenüber der Zufallstrefferquote) lag mit 97 im Bereich einer sehr guten diagnostischen Aussage.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse zeigen, dass mit dem SBE-3-KT ein Screeningverfahren zur Verfügung steht, das dreijährige Kinder mit einer Sprachentwicklungsstörung mit hoher Zuverlässigkeit erfasst. Etwa 50% der mit dem SBE-3-KT positiv gescreenten Kinder sind auch klinisch als sprachgestört und damit als behandlungsbedürftig anzusehen. Bei einem positiven SBE-3-KT-Befund sollte eine ausführliche Diagnostik veranlasst werden (produktive und rezeptive Sprachfähigkeiten, Ausschluss von Hör-, Intelligenz- und autistischen Störungen). Zur Verbesserung der Früherfassung sprachgestörter Kinder ist zu empfehlen, den SBE-3-KT bei der U7a routinemäßig einzusetzen.

Verfügbarkeit des SBE-3-KT online:

<http://www.kjp.med.uni-muenchen.de/sprachstoerungen/SBE-3-KT.php>

DGSPJ-WS-14**Die Entwicklung von Late Talkers ohne bzw. mit Sprachverständnisstörungen**S. Sachse¹, W. von Suchodoletz²¹Transferzentrum für Neurowissenschaften und Lernen, Universität Ulm, Ulm; ²Abteilung für Entwicklungsfragen, Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychotherapie und Psychosomatik der LMU, München

Einleitung: Im Alter von zwei Jahren können Kinder mit einer sprachlichen Verzögerung (Late Talkers) anhand von Elternfragebögen zuverlässig erkannt werden. Ein zusätzlich durchgeführter Sprachentwicklungstest kann zeigen, inwieweit die Verzögerung nur im expressiven oder auch im rezeptiven Bereich vorliegt. Im Vorschulalter wird eine rezeptive Sprachentwicklungsstörung als die schwerwiegendere Störung angesehen. Im Rahmen der Studie sollte überprüft werden, welche Auswirkungen eine frühe rezeptive vs. eine rein expressive sprachliche Verzögerung im Alter von zwei Jahren auf die Prognose der weiteren Sprachentwicklung der Kinder hat.

Methodik: In die Studie eingeschlossen wurden 50 Late Talkers. Alle wurden mit 25 Monaten hinsichtlich der Sprache mit Elternfragebögen sowie mit einem Sprachentwicklungstest überprüft. Das Sprachverständnis wurde für Wörter wie auch für Sätze beurteilt. Es handelte sich um ansonsten gesunde Kinder mit einem altersgerechten nonverbalen Entwicklungsstand und einem regelrechten peripheren Hörvermögen. Anhand eines Sprachentwicklungstests erfolgte im Alter von 36 Monaten die Beurteilung sprachlicher Leistungen sowie die Diagnosestellung (sprachlich unauffällig, sprachlich schwach oder sprachentwicklungsgestört) im sprachlichen Bereich.

Ergebnisse: Insgesamt 20 Kinder (40%) zeigten zusätzlich zur produktiven Verzögerung im Alter von 2 Jahren Auffälligkeiten im Sprachverständnis (für Sätze oder Wörter), 6 Kinder waren im Sprachverständnis auf Wortebene beeinträchtigt. Ein Jahr später ist die Gruppe der Late Talkers mit Sprachverständnisproblemen im Mittel tendenziell sprachlich schwächer als die rein expressiv auffälligen Kinder. 85% der Kinder mit Verständnisproblemen (für Sätze oder Wörter) wiesen ein Jahr später immer noch Schwächen im sprachlichen Bereich auf – im Vergleich dazu waren es 53% der im Sprachverständnis unauffälligen Kinder. Fast alle Kinder (n=5, 83%), deren Verständnis für Wörter im Alter von 2 Jahren auffällig war, erhielten ein Jahr später die Diagnose einer Sprachentwicklungsstörung. Von den Kindern mit unauffälligem Wortverständnis waren es nur 27%. Hinsichtlich nonverbaler intellektueller Leistungen unterscheiden sich Kinder mit Sprachverständnisproblemen zu beiden Zeitpunkten von rein expressiv auffälligen Kindern.

Schlussfolgerung: Die Prognose von Kindern mit frühen Auffälligkeiten der Sprachentwicklung unterscheidet sich zwischen rein expressiv verzögerten und zusätzlich rezeptiv beeinträchtigten Kindern. Late Talkers mit eingeschränktem Sprachverständnis weisen ein Jahr später häufiger sprachliche Schwächen auf. Als besonders relevant für die weitere Sprachentwicklung und die Diagnose einer Sprachentwicklungsstörung erweist sich das Verständnis für Einzelwörter. Eine standardisierte Überprüfung des Sprachverständnisses im Alter von zwei Jahren ist demnach bei Late Talkers angezeigt, um bessere Prognosen stellen und die Eltern entsprechend beraten zu können.

DGSPJ-WS-15**Late Talkers im Einschulungsalter – Ist ein später Sprachbeginn ein Entwicklungsrisiko?**P. Kühn¹, W. von Suchodoletz¹¹Abteilung für Entwicklungsfragen, KJPP LMU München, München

Hintergrund: Wie viele Kinder mit einem verzögerten Sprechbeginn (Late Talkers, LTs) später eine Sprachentwicklungsstörung haben, ist umstritten. Zudem mangelt es an Prädiktoren, welche eine Aussage darüber erlauben, welche Kinder persistierende Sprachprobleme haben und bei welchen Kindern mit einem spontanem Aufholen der Sprachentwicklungsverzögerung zu rechnen ist. Mit der vorliegenden Studie sollte geklärt werden, wie hoch bei LTs das Risiko für Sprachauffälligkeiten im Einschulungsalter ist und ob einzelne Variable eine Vorhersage der Sprachentwicklung von LTs erlauben.

Methoden: 58 LTs und 47 sprachlich unauffällig entwickelte Kinder (Kontrollkinder, KK) wurden im Alter von zwei Jahren erstmals untersucht. Mehrsprachig aufwachsende Kinder und Kinder mit Intelligenz- oder Hörstörungen wurden aus der Studie ausgeschlossen. 43 LTs und 38 KK konnten vor der Einschulung (Alter: 5; 10 Jahre) hinsichtlich ihrer sprachlichen und kognitiven Entwicklung nachuntersucht werden. Die sprachlichen Fähigkeiten wurden mit dem SETK 3–5 und die nonverbalen kognitiven Fähigkeiten mit dem SON-R 21/2–7 beurteilt.

Ergebnisse: Im Einschulungsalter zeigten 34% der LTs sprachliche Auffälligkeiten während in der Kontrollgruppe nur 3% als sprachschwach klassifiziert wurden. Das Risiko für eine Sprachschwäche war für LTs um das 20-fache erhöht. Hinsichtlich der nonverbalen kognitiven Fähigkeiten fanden sich hingegen keine Gruppenunterschiede. Ein niedriges Bildungsniveau der Mutter (Hauptschule) war bei LTs mit einem erhöhten Risiko für spätere Sprachentwicklungsstörungen verbunden.

Die sprachlichen Fähigkeiten der LTs im Alter von 2 Jahren hingegen ermöglichten keine Vorhersage des weiteren Sprachverlaufs.

Schlussfolgerungen: Die Untersuchungsergebnisse zeigen, dass ein später Sprechbeginn bei ansonsten altersgerecht entwickelten Kindern mit einem deutlich erhöhten Risiko für spätere sprachliche Auffälligkeiten einhergeht. Dabei erwies sich ein niedriges Bildungsniveau der Mutter als Risikofaktor hinsichtlich der weiteren Entwicklung von LTs. Das Ausmaß der Sprachverzögerung oder zusätzliche Sprachverständnisbeeinträchtigungen im Alter von zwei Jahren erlaubten keine Vorhersage der längerfristigen Prognose. Für die Betreuungspraxis bedeutet dies, dass insbesondere LTs aus bildungsferneren Schichten einer Frühintervention bedürfen.

DGSPJ-WS-17

Beziehungen zwischen Defiziten im auditorischen sensorischen Gedächtnis und der Sprachentwicklung von Late Talkers

N. Großheinrich¹, S. Kademann¹, W. von Suchodoletz¹

¹Abteilung für Entwicklungsfragen, Klinikum der Universität, Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie, München

Hintergrund: Nicht alle Kinder mit einer Sprachentwicklungsverzögerung im Alter von zwei Jahren (Late Talkers, LTs) holen ihren Sprachrückstand bis zum Kindergartenalter auf. Als pathogenetischer Hintergrund für persistierende Sprachentwicklungsstörungen (SES) werden Schwächen des auditorischen Gedächtnisses diskutiert. In der vorliegenden Studie wird der Frage nachgegangen, ob sich bei ehemaligen LTs Defizite im auditorischen sensorischen Gedächtnis nachweisen lassen und ob ein Persistieren der Sprachstörung mit Gedächtnisdefiziten in Beziehung steht.

Methode: 37 ehemalige Late Talkers und 34 Kontrollkinder wurden im Alter von 4 1/2 Jahren untersucht. Alle Kinder wuchsen einsprachig deutsch auf. Sie waren durchschnittlich intelligent und ohne Hörbeeinträchtigung. Neuropsychologisch wurden u. a. Gedächtnis- und Sprachleistungen erfasst. Neurophysiologisch wurde eine MMN auf Tonstimuli mit Interstimulusintervallen (ISI) von 500 und 2000 ms abgeleitet. Eine MMN ist nur zu erwarten, solange die Information über die Charakteristika des Standardreizes im sensorischen Speicher erhalten ist. Durch eine Variation der Interstimulusintervalle lassen sich Hinweise auf die Dauer des auditiven sensorischen Gedächtnisses gewinnen.

Ergebnisse: Bei einem ISI von 500 ms zeigten die ehemaligen LTs eine unauffällige MMN, während bei einem ISI von 2000 ms keine MMN ableitbar war. Im Gegensatz dazu war bei den Kontrollkindern in beiden ISI-Bedingungen eine eindeutige MMN zu beobachten. Die MMN-Amplitude bei einem ISI von 2000 ms korrelierte mit Gedächtnis-, nicht aber mit Sprachleistungen.

Diskussion und Schlussfolgerung: Unsere Ergebnisse zeigen, dass bei sprachlich unauffällig entwickelten vierjährigen Kindern die Gedächtnisspur für Töne sowohl nach 500 ms als auch nach 2000 ms im sensorischen auditiven Speicher vorhanden ist. Bei ehemaligen LTs ist die Information nach 500 ms noch präsent, nicht aber nach 2000 ms. Diese Befunde sprechen dafür, dass bei LTs die Dauer des Verbleibs auditiver Informationen im sensorischen auditorischen Speicher verkürzt ist. Derartige auditive Gedächtnisdefizite waren auch bei LTs, welche die Sprachrückstände aufgeholt hatten, zu beobachten. Schwächen im auditorischen Gedächtnis können somit kompensiert werden. Sie sind keine hinreichende Bedingung für das Auftreten einer SES und können bei LTs nicht als Prädiktor für die weitere Sprachentwicklung herangezogen werden.

Freitag, 04. September 09

Hilfsmittelversorgung

DGSPJ-SY-2

Verordnungssystematik der Hilfsmittelversorgung an Hand exemplarischer Fallvorstellung

B. Stein-Bayet¹, S. Steinebach², K. Happes³

¹Sozialpädiatisches Zentrum, Reha - Westpfalz, Landstuhl; ²Kinderneurologisches Zentrum Bonn, LVR - Klinik Bonn, Bonn; ³Orthopädietechnik, adViva OrthopädieTechnik, Heidelberg

Hilfsmittel sind für Menschen mit Behinderung in jedem Alter von hohem Stellenwert. Hilfsmittel sollen eine Behinderung ausgleichen und unterstützend wirken, damit Menschen mit Behinderung am gesellschaftlichen Leben teilnehmen können. Auch können Hilfsmittel Komplikationen und Folgeschäden verhindern, und zur Behandlung einer Krankheit bzw. von Unfallfolgen oder zur Sicherung des Behandlungserfolges im Rahmen eines Behandlungsplanes notwendig sein. Wesentliches Ziel der Versorgung mit Hilfsmitteln ist nicht nur die Optimale Leistungsfähigkeit (im Sinne der ICF capacity), sondern vor allem die tatsächliche Ausführung einer Handlung (im Sinne der ICF performance). Hilfsmittel sind somit als Kontextfaktoren Förderfaktoren zu bewerten, die die Körperfunktionen und Strukturen günstig beeinflussen und die Aktivität des behinderten Menschen und somit seine Partizipation verbessern können. Um dieses Ziel zu erreichen ist die Zusammenarbeit in einem interdisziplinären Team von entscheidender Bedeutung. Deshalb wird ein interdisziplinäres Team exemplarische Falldarstellungen (Videobeiträge) und Hilfsmittelversorgungen bei unterschiedlichen Krankheitsbildern mit Möglichkeiten, aber auch Grenzen vorstellen und diskutieren.

„neues musik forum“ – Musikalische Hochbegabung im Kindesalter

DGSPJ-SY-5

Musizieren als Plastizitätsmotor – Zur Hirnphysiologie des kindlichen Musizierens

E. Altenmüller¹

¹Institut für Musikphysiologie und Musik-Medizin, Hochschule für Musik und Theater Hannover, Hannover

Fast wöchentlich wird in den Medien über die wundervollen Auswirkungen von Musik auf das kindliche Gehirn berichtet. Wie steht es damit wirklich? Musik hören und Musizieren gehören zu den schwierigsten menschlichen Leistungen, denn Gehörsinn, Motorik, Körperwahrnehmung und emotionales Erleben werden gleichzeitig beansprucht. Allein für die Verarbeitung der beim Hören entstehenden Eindrücke benötigen wir ungefähr 100 Milliarden Nervenzellen. Das Hören von Musik vor der Geburt führt zu Gedächtnisspuren, die allerdings noch recht flüchtig sind. Dennoch bildet sich im Mutterleib ein implizites Wissen über Musik. Dies erklärt, warum neugeborene Säuglinge erstaunliche Hörfähigkeiten aufweisen – die dann aber im frühen Kindesalter teilweise wieder verkümmern. Frühe musikalische Förderung wiederum erzeugt eindrucksvolle neuroplastische Anpassungen. So kommt es zu zentralnervösen Vernetzungen zwischen auditiven und sensorischen Arealen, denn Hören und Kontrolle zahlreicher sensorischer Funktionen müssen auf Millisekunden genau abgeglichen werden. Musizieren verändert sogar die Gehirnstruktur. So konnte man nachweisen, dass musizierende Kinder und Jugendliche gegenüber „Nicht-Musikern“ vermehrte graue Substanz in den sensorischen Zentren, in den Hörzentren, in der Sprachregion und auch im Kleinhirn hatten. Die positiven Auswirkungen frühkindlichen Musizierens sind vielfältig. Während eine

Steigerung des Intelligenzquotienten durch Musizieren nach wie vor umstritten ist, scheinen emotionale Kompetenz, Gedächtnisfunktionen und Sprachfertigkeiten nachhaltig gefördert zu werden.

DGSPJ-SY-6

Neurobiologische Reifungsprozesse bei musikalischer (Hoch)Begabung: Verschwinden assoziierter Mitbewegungen (AM) beim Instrumentalspiel

A. Seidler¹

¹Sozialpädiatrisches Zentrum, St. Elisabethenkrankenhaus Lörrach, Lörrach

Musikalische Begabung umfasst nach Sacks „eine große Bandbreite von Fertigkeiten und Empfänglichkeiten, von den einfachsten Wahrnehmungen der Tonhöhe und des Tempos bis hin zu den raffiniertesten Aspekten musikalischer Intelligenz und Sensibilität“ (Sacks 2007).

Musikalisch (hoch)begabte Kinder verfügen auf ihrem Instrument über eine überdurchschnittliche Kompetenz zu einem Zeitpunkt des Entwicklungsalters, an welchem neurobiologische Reifungsprozesse in der Regel noch nicht abgeschlossen sind – so z.B. belegt für Clara Wieck im Alter von 7 Jahren oder W. A. Mozart im Alter zwischen 7 und 9 Jahren. Neurobiologische Reifungsprozesse im Kindes- und Jugendalter sind Gegenstand der Entwicklungsneurologie. Ein Fortschreiten der Reifung geht u. a. messbar mit dem Verschwinden sog. unwillkürlicher assoziierter Mitbewegungen (AM) einher. Einige dieser AM's sind Teil der standardisierten entwicklungsneurologischen Untersuchung (Touwen 1979, Largo et al. 1997). Das „Üben“ motorischer Abläufe beim Erlernen eines Musikstückes versucht, diesen physiologischen Reifungsprozess zunehmender Autonomie in der Bewegungssteuerung gezielt zur Beherrschung des Instrumentes einzusetzen. Proportional zum Schwierigkeitsgrad der zu bewältigenden Partitur treten Mitbewegungen hierbei auch als unwillkürliche Koaktivierung nicht involvierter Körperpartien auf: Jeder Instrumentalist kennt das Problem hochgezogener Schultern, angespannter Mimik oder unwillkürlicher Tonuserhöhungen in anderen Körperpartien anlässlich schwerer Partien. Körperliche Beschwerden von Musikern sind oftmals Folge von Verspannungen, deren Ursprung sich in habituierten unwillkürlichen Koaktivierungen findet. Zeigt sich ein Kind im Alter von 7 Jahren imstande, den motorischen Anforderungen einer schweren Partitur gerecht zu werden, muss postuliert werden, dass neben den biomechanischen Gegebenheiten (Handspanne, Gelenkbeweglichkeit, Muskelkraft) auch neurophysiologische Voraussetzungen vorliegen müssen, welche die gezielte Steuerung komplexer motorischer Abläufe ermöglichen.

Im Alter von 7 Jahren finden Largo und Mitarbeiter (Largo et al. 2001) AM's der Gegenseite bei 55% der Mädchen und 60% der Jungen anlässlich der Prüfung wiederholter Fingerbewegungen, für Finger-Folgebewegungen sogar bei 80% der Mädchen und bei 90% der Jungen. Im Alter von 18 Jahren gelingt es immer noch ca. 30% der getesteten Jugendlichen nicht, diese Aufgaben ohne unwillkürliche Mitbewegungen der Gegenseite auszuführen. Die für das Spiel eines Instrumentes als „(hoch)begabt“ geltende Kinder dürften sich also nicht in diesen Gruppen finden lassen, sondern eher in jener Population, welche lebensgeschichtlich früh eine Reifung der zur Steuerung nötigen Nervenbahnen entwickelt. Gezielte Untersuchungen hierzu liegen noch nicht vor. Untersuchungen über die Fähigkeit, vorgegebene Rhythmen nachzuklopfen, weisen jedoch eine ähnliche Dynamik bezüglich der Altersabhängigkeit auf (Grieshaber 1987).

Fazit: Hinsichtlich der zum Instrumentalspiel notwendigen motorischen Reifungsprozesse liegen Erkenntnisse aus der Entwicklungsneurologie vor, welche zum Verständnis des Phänomens der musikalischen (Hoch)Begabung beitragen.

DGSPJ-SY-7

Begabung und Hochbegabung in der Musik

H. Gembris¹

¹Institut für Begabungsforschung in der Musik der Universität Paderborn, Paderborn

Der Begriff „musikalische Begabung“ ist ein theoretisches Konstrukt, das herangezogen wird, um musikalische Fähigkeiten und /oder Unterschiede in musikbezogenen Leistungen zu erklären. Es gibt keine einheitlichen Definitionen von (teils synonym gebrauchten) Begriffen wie musikalische Begabung, Talent oder Musikalität, sondern eine Vielzahl von Theorien, die auf unterschiedlichen psychologischen Theorien der Begabungs- und Intelligenzforschung Bezug nehmen. Kontrovers wird die Frage diskutiert, inwieweit angeborene Anlagen, Umwelt und / oder Lernprozesse die Grundlage musikalischer Leistungen sind. Die Expertiseforschung konnte zeigen, dass der Grad musikalischer Leistungen auf einem Instrument in Zusammenhang steht mit dem Umfang langfristiger zielgerichteter Übung (Ericsson, Krampe & Tesch-Römer, 1993). Sie führt den Grad musikalischen Leistungen nicht auf Begabung, sondern auf das Maß an zielgerichteter Übung zurück. Andere Studien ergaben, dass musikalische Übung nicht in Zusammenhang steht mit den Leistungen in einem Musikalitätstest (Karma, 2007) und dass die in Musikalitätstests erzielten Leistungen etwa zur Hälfte mit genetischen Faktoren kovariieren (Pulli et al., 2008). Insgesamt gibt einen Konsens, dass zur Entfaltung von musikalischer Begabung und musikalischen (Hoch-)Leistungen eine Vielzahl von unterschiedlichen Faktoren zu beitragen (z.B. angeborene Anlagen, Umwelt, Motivation, Übung etc.). Musikalische Begabung kann verstanden werden als das jedem Menschen in unterschiedlichem Maße angeborene, durch die Umwelt beeinflusste sowie durch Übung zu entwickelnde Potenzial, Musik zu emotional zu erleben, geistig zu verstehen und durch eigene Aktivität zu schaffen. Musikalische Begabung ist normal verteilt, d. h., die meisten Menschen besitzen ein „mittleres“ Maß an musikalischer Begabung. Extrem geringe musikalische Begabung ist ebenso selten wie musikalische Hochbegabung. Gagné (2003) unterscheidet im Bereich der Hochbegabung z.B. zwischen „Hochbegabten“ (Verhältnis in der Population: 1:1000), „außerordentlich Begabten“ (1:10.000) und „extrem Hochbegabten“ (1:100.000). Hochbegabung ist allgemein das individuelle Fähigkeitspotential für herausragende Leistungen. Was herausragende Leistungen in der Musik sind, hängt von subjektiven Urteilen, kollektiven Überzeugungen und kulturell variablen Maßstäben ab. In der musikalischen Praxis gelten entsprechende Urteile von musikalischen Experten (z.B. Instrumentallehrern) und Preise in Wettbewerben (z.B. „Jugend musiziert“ auf Landes- oder Bundesebene) als Kriterium musikalischer Hochbegabung.

Literatur

- Ericsson KA, Krampe RTh, Tesch-Römer C (1993) The Role of Deliberate Practice in the Acquisition of Expert Performance. *Psychol. Review* 100(3):363–406
- Gagné F (2003) Transforming gifts into talents: The DMGT as a developmental theory. In: Colangelo N, Davis GA (Hg) *Handbook of gifted education*, Bd 3. Boston, Allyn and Bacon, Boston, S 60–74
- Karma K (2007) Musical aptitude definition and measure validation: Ecological validity can endanger the construct validity of musical aptitude tests. *Psychomusicology*, 19(2):79–90
- Pulli K, Karma K, Norio R, Sistonen P, Göring HH, Järvelä I (2008) Genome-wide linkage scan for loci of musical aptitude in Finnish families: evidence for a major locus at 4q22. *J Med Genetics* (45):451–456

Verfügbar unter: <http://jmg.bmj.com/cgi/reprint/45/7/451.pdf>.

Selbsthilfegruppen in der Sozialpädiatrie

DGSPJ-SY-10

Selbsthilfe – ein immer wieder neuer Anspruch an die Gesellschaft

A. Mund¹

¹SeHT e.V., Königswinter

Die Fragestellung lautete: Gibt es Unterschiede in der Anspruchsstellung an Selbsthilfe in Ost- und Westdeutschland. Damit ein Anspruch wirksam werden kann, bedarf es eines Anspruchstellers und eines den Anspruch Annehmenden. In der Basis-Selbsthilfe finden sich Anspruchsteller und der frn Anspruch Annehmenden in derselben Gruppe. Organisierte Selbsthilfe stellt einen Anspruch an Staat und Gesellschaft dar. In der DDR konnten Ansprüche an den Staat in nur sehr geringem Rahmen entstehen, da der Staat diese nicht annahm. Er beanspruchte für sich ein allumfassendes Fürsorgerecht, das Wünsche und Ansprüche des Einzelnen nicht zuließ. Selbsthilfe existierte in politikfernen Nischen nur als Basis-Selbsthilfe. In der BRD bis 1989 entwickelten sich Ansprüche an den Sozialstaat, die dieser annahm und versuchte umzusetzen. Aus der Basis-Selbsthilfe entwickelte sich die organisierte Selbsthilfe, die zu einer der Säulen des Gesundheitswesens wurde. Sie entstand als Anspruch an den Staat, Mängel zu beseitigen oder, wenn dies staatlicherseits nicht machbar war, Strukturen zur Selbsthilfe zu schaffen. Der Begriff der Selbsthilfe entwickelte sich zum Synonym des Begriffs der organisierten Selbsthilfe. Nach 1989 wurde qua Institutionstransfer die westdeutsche Struktur der organisierten Selbsthilfe für Gesamtdeutschland gültig. Die Vorstände der organisierten Selbsthilfe beklagen heute ein überhöhtes Anspruchsdenken der Selbsthilfe Suchenden. Ein Ergebnis der Arbeit ist, dass die Mehrzahl der westlichen und nach Wende Geborenen in Ostdeutschland von der Rechtmäßigkeit ihrer Ansprüche überzeugt sind und keinen Zweifel an der Annahme der Ansprüche durch die Selbsthilfeorganisationen haben. Selbsthilfe wird als Teil des staatlichen Gesundheitswesens gesehen. Für das Gros der in der DDR sozialisierten Selbsthilfesuchenden ist Selbsthilfe, auch heute noch als organisierte Selbsthilfe, vorrangig Basis-Selbsthilfe. Ansprüche gestalten sich daher anders.

DGSPJ-SY-11

Eltern-Selbsthilfe und Sozialpädiatrie: Wo müssen künftig die Weichen gestellt werden?

R. Schmid¹

¹Kindernetzwerk e.V., Aschaffenburg

Die Interessen von Kinder- und Jugendärzten sind häufig ähnlich oder gleich, wenn es um die möglichst optimale Versorgung von Kindern oder Jugendlichen mit Krankheiten, Entwicklungsauffälligkeiten oder Behinderungen geht. Gerade in Zeiten knapper Mittel und Ressourcen kommt es besonders darauf an, gemeinsam an einem Strang zu ziehen. Dabei ist es wichtig, dass die (Sozial)-Pädiater ihre erlernte, die Eltern-Selbsthilfegruppen ihre erlebte Kompetenz zum Wohle des betroffenen Kindes und seiner Familie einbringen. Woran liegt es nun aber, dass sich trotz dieser offensichtlichen Win-Win-Situation für alle Beteiligten viele Pädiaster einer aktiven Kommunikation und Kooperation mit der Eltern-Selbsthilfe verschließen? Ein Grund könnte sein, dass der Anspruch von Eltern aus der Selbsthilfe an den Kinder- und Jugendarzt zu hoch ist? Oder sind gut informierte Eltern mit ihren Kindern vielleicht gar Patienten, die in den Alltag eines in der Klinik oder in der Praxis tätigen Pädiaters gar nicht hinein passen? Oder wissen die Kinder- und Jugendärzte vielleicht gar nicht, welches Potential die Eltern-Selbsthilfe entfalten kann? Ein Potential, dass gerade Sozialpädiater in ihrem Alltag sehr entlasten kann, weil die Eltern-Selbsthilfe viel in Richtung Krankheitsbewältigung und Lebensqualität zu bewegen vermag. Antworten auf diese und viele weitere Fragen, die auf der mittlerweile 17-jährigen Erfahrung von Kindernetzwerk e.V. beruhen, werden während des Vortrages formuliert werden. Eine Botschaft ist aber elementar: Gerade sozialpädiatrisch orientierte Kinder- und Jugendärzte benötigen in Zukunft Beratungsziffern,

mit dem sie den Anspruch von besonders beratungsintensiven Eltern und deren betroffenen Kindern auch tatsächlich gerecht werden können. Wieder eine Interessensgleichheit von Eltern und Pädiatern, bei der es sich mehr denn je lohnen würde, gemeinsam an einem Strang zu ziehen. Hierzu sollte von diesem Kongress ein Signal ausgehen, das möglichst rasch Politiker wie auch die Leistungsträger erreichen sollte.

DGSPJ-SY-12

Berufsfindung bei Teilleistungsstörungen: Auf der Suche nach Hilfen und Helfer

W. Fuchs-Lambrix¹

¹KV Ludwigshafen/Vorderpfalz, Ausbildung und Beruf, Selbständigkeitshilfe bei Teilleistungsschwächen e.V., Altrip

Einleitend geht es um die Bedeutung einer überlegten Berufsfindung gerade für teilleistungsgestörte junge Menschen. Aus verschiedenen Aspekten zum Begriff der Berufseignung ergeben sich die Komplexität des Berufswahlprozesses und das Problem, eine Berufseignung nach rationalen Gesichtspunkten zu treffen. Schwerpunkt des Vortrags bilden daher die Hinweise zu Hilfen und Helfer zur Berufsfindung. Es wird aufgezeigt, wie Helfer aus dem persönlichen Umfeld der Berufswähler (Familie, Freundeskreis und Schule), aber auch Printmedien und das Internet die Berufsfindung unterstützen können und welche Bedeutung den vielfältigen Eignungstests zukommt. Auf die Hilfen und Helfer der Arbeitsagenturen und Argen/Hartz IV-Behörden wird besonders eingegangen. Dazu gehören die Berufsorientierung in Schulen, die individuelle Berufsberatung im engeren Sinn sowie die verschiedenen Realisierungshilfen einschl. des Angebotes von außerbetrieblichen Bildungsmaßnahmen. Diese können unmittelbar der Berufsfindung dienen und diese erleichtern, z.B. im Rahmen einer berufsvorbereitenden Maßnahme. Die Maßnahme ist aber auch dann zu empfehlen, wenn der persönliche Reifestand (Berufsreife), z.B. aufgrund von Entwicklungsdefiziten, eine Berufsausbildung noch nicht zulässt. Gerade für Jugendliche mit Teilleistungsstörungen ist dies daher eine gute Möglichkeit, eine Berufseignung und/oder eine Berufsausbildung vorzubereiten. Schließlich ist eine außerbetriebliche Berufsausbildung manchmal die einzige Möglichkeit, trotz gravierender Teilleistungsstörungen einen staatlich anerkannten Berufsabschluss zu erreichen. In diesem Zusammenhang wird auch auf unterschiedliche Formen von Berufsausbildung und mögliche Erleichterungen für benachteiligte und behinderte junge Menschen eingegangen. Die Inanspruchnahme sowohl dieser Hilfen als auch spezieller finanzieller Fördermöglichkeiten ist jedoch abhängig vom jeweiligen Status des Jugendlichen: beeinträchtigt, benachteiligt, behindert oder schwerbehindert. Diese Begriffe werden daher förderungsrechtlich definiert, die Vor- und Nachteile diskutiert sowie die jeweiligen Entscheidungsträger benannt. Abschließend wird das Modell eines ehrenamtlichen Ausbildungs- und Berufsbegleiters für Jugendliche (Ausbildungspate/Jobpate) vorgestellt. Gerade für teilleistungsgestörte junge Menschen könnte mit diesen Begleitern eine nachhaltige und dauerhafte berufliche Integration erleichtert werden.

DGSPJ-SY-13

Wie kann die ambulante und stationäre Versorgung von Patienten mit Spina bifida durch Mitwirkung von Selbsthilfegruppen verbessert werden?

B. Trapp¹

¹ARQUE e.V., Mainz

Zusammenfassung: Die Aufgaben der Elternselbsthilfe für Menschen mit Spina bifida beginnen pränatal und reichen weit über das Kindesalter hinaus. Art und Inhalt der Unterstützung sind abhängig von unterschiedlich ausgeprägten Krankheitsmerkmalen und lokalen Bedingungen. Eine Aufgabe der Zukunft wird es sein, die erreichte positive Versorgung im Kindesalter auch in das Erwachsenenalter überzuleiten. ASBH und ARQUE schließen durch persönlichen und politischen Einsatz medizinische

und soziale Versorgungslücken und unterstützen die kinderärztliche Tätigkeit. Elterninitiativen auf Bundes-(ASBH) und Regionalebene (ARQUE) sehen es als ihre Aufgabe an, die medizinische und sozialmedizinische Versorgung der Kinder, Jugendlichen, Erwachsenen und ihrer Familien zu ergänzen und weiter zu entwickeln.

Pränatale Begleitung: In dieser schweren Konfliktlage ist eine sozialpäd. Mitarbeiterin der ARQUE in die pränatale Beratung und Betreuung eingebunden, erklärt Zusammenhänge und rehabilitative Möglichkeiten.

Perinatal-stationäre Betreuung: Nach Geburt und Übermittlung eines Glückwunschs, steht diese Sozialpädagogin Eltern während der Dauer des stat. Aufenthalts zur Seite, macht Fachbegriffe verständlich und bietet emotionale Assistenz an.

Sicherung Übergang Klinik und zu Hause: Eine Kinderkrankenschwester der ARQUE leitet Eltern in den pflegerischen und sozialmed. Vorsorgemaßnahmen mündl. und schriftl. („Klinikmappe“) an. Vor Entlassung wird die kinderärztl. Weiterbetreuung und Anbindung an eine Spezialambulanz vermittelt.

Häusliche Anpassung: Die Krankenschwester besucht die Familie zu Hause, leistet pfleg. Assistenz und Anleitung. Sie hilft Eltern die ärztl. Anweisungen hinsichtlich der Versorgung des Kindes an die häusl. Gegebenheiten anzupassen und stellt die Angebote der Selbsthilfe vor. Durch Präsenz der Elternselbsthilfe in Spezialambulanzen und Einrichtungen können zusätzliche Angebote als Unterstützung, Ergänzung und Sicherstellung der angebahnten Versorgung vermittelt werden.

Persönliche Assistenz: Die emotionale, rechtliche, familienlastende Lebensberatung und Hilfestellung für Familien und Betroffene ist ein wichtiger (zeitaufwändiger) Schwerpunkt und erreicht mit zunehmendem Alter steigende Bedeutung. Sie bietet durch verlässliche, empathische Zugewandtheit eine Grundlage für Gespräche und Entwicklung von persönlichen Lösungsmöglichkeiten.

Ausbildung: Wesentliches Ziel ist, das komplexe Krankheitsbild verständlich zu machen und Eltern zu „Spezialisten“ für ihr Kind auszubilden. Dies geschieht durch Elternbriefe, die sich am normalen Alltag des Kindes und der Familie orientieren und so eine primär defizitäre Sichtweise verhindern. Wochenendseminare für Eltern von Neugeborenen bieten Raum zur psychosoz. Verarbeitung. Bei „Praxistagen“ (Ausbildung in Gruppen) werden spezielle Inhalte praxisnah vermittelt. Eltern erhalten ein Handbuch (www.handbuch.arque.de) in dem die wichtigsten diag. und therap. Techniken zusammengefasst sind. In Spezialbroschüren des Bundesverbandes (www.asbh.de) werden die aktuellen diagnostisch-rehabilitativen Kenntnisse dargestellt. Durch individuelle Ausbildung und ein Selbstständigkeitstraining für Kinder (ab 6 Jahre) und Jugendliche erfolgt eine wiederholte Schulung in Peergroups. Ziel ist eine möglichst frühe Anbahnung und Stabilisierung der persönlichen Kompetenz, um ein selbstbestimmtes Leben führen zu können.

Öffentlichkeit: Selbsthilfe macht die Anliegen von Eltern und Betroffenen deutlich. Zur Durchsetzung von Verbesserungen im ambulanten und stat. Bereich wird durch politische Interessenvertretung die Landes-/Bundesregierung unterstützt bei der Weiterentwicklung der Versorgung behinderter Menschen.

Qualitätssicherung in der Sozialpädiatrie

DGSPJ-SY-17

Diagnostische Standards: Psychologische Testverfahren

F. Paulus¹

¹Universitätsklinikum des Saarlandes, Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie, Homburg/Saar

Die Testdiagnostik spielt in der Sozialpädiatrie und in der gesamten Kinder- und Jugendmedizin eine zunehmend bedeutsame Rolle. Die Forderung nach Qualitätssicherung in der Psychologie und Medizin bezieht sich auch auf die Psychodiagnostik. Diagnostische Standards finden ihren Niederschlag in der Formulierung von Leitlinien der AWMF oder

in den Qualitätspapieren der Sozialpädiatrie. Für die Qualität psychologischer Testverfahren liegen US-amerikanische Standards vor, welche erarbeitet wurden von einer Arbeitsgruppe der American Psychological Association (APA). Diese Standards wurden 1998 unter dem Titel Standards für pädagogisches und psychologisches Testen in Diagnostica veröffentlicht. Auf einer inhaltlichen Ebene wird übersichtsartig eine Taxonomie psychologischer Testverfahren vermittelt mit den Bereichen Entwicklungstests, Intelligenztests, Sprachtests, Motoriktests, Wahrnehmungstests, Schulleistungstests, störungsspezifische Fragebogenverfahren, Breitband-Fragebogenverfahren und projektive Verfahren. Auf einer formalen Ebene werden notwendige Grundlagen diagnostischer Standards psychologischer Testverfahren formuliert, nämlich Richtlinien und Hinweise zum Beziehungsaufbau und zur Beziehungsqualität, zur testbegleitenden Verhaltensbeobachtung, zu möglichen Fehlerquellen und zu den Test-Gütekriterien. Die Applikation eines psychologischen Tests im klinischen Kontext kann immer nur in einer Beziehung zwischen Diagnostiker und Patient geschehen. Eine gelungene Beziehung erhöht die Testcompliance und dient zugleich als Erkenntnisinstrument des Diagnostikers (Gegenübertragung). Die testbegleitende Verhaltensbeobachtung erfolgt mittels Checklisten und durch den psychopathologischen Befund. Mögliche Fehlerquellen in der Beobachtung sind z.B. die „selektive Wahrnehmung“, „selbsterfüllende Prophezeiungen“ oder Fehler durch emotionalen oder situativen Druck in Entscheidungssituationen. Die Test-Gütekriterien finden in den oben erwähnten „Standards für pädagogisches und psychologisches Testen“ der APA eine Entsprechung in methodischen Standards für die Testkonstruktion und Testevaluation (Validität, Reliabilität und Normierung). Die psychologischen Testverfahren unterscheiden sich deutlich bezüglich der Erfüllung dieser methodischen Standards. Abschließend wird die Frage nach der Überprüfung der Qualität oder gewissermaßen der Validität des Diagnostikers selbst gestellt. Diese Validität ergibt sich aus der Einhaltung der Standards für eine fachlich kompetente und individuell begründete Testauswahl, Testanwendung und Testinterpretation. Dazu sind testtheoretische Kenntnisse und eine spezifische und umfassende Ausbildung erforderlich, wie sie etwa im Rahmen des Psychologiestudiums erworben wird. Weiterhin sind auch zeitliche und ökonomische Rahmenbedingungen zu berücksichtigen. Dies alles ist innerhalb verschiedener Berufsgruppen in unterschiedlichem Ausmaß gegeben. Bestehende Expertisen einzelner Berufsgruppen sollten genutzt und optimiert werden.

ADS

DGSPJ-SY-18

ADHD: Diagnosis, Subtyping, Impairments and Clinical Issues in the Transition to Adolescence

R. Barkley¹

¹Medical University of South Carolina, Charleston, USA

This presentation will focus on the diagnosis of ADHD in adolescence and adjustments that must be made to the DSM-IV diagnostic criteria for application to this age group. The DSM-IV approach to subtyping will also be critiqued and alternative approaches being considered by the DSM-V committee will also be discussed that may have greater clinical utility. The transition to adolescence from childhood brings with it a broadening of potential domains of impairment for adolescents with ADHD, including driving, intimate relationships and sexuality, employment, use of money, and even parenthood. These impairments and other transitional issues across this developmental phase will also be reviewed.

KJGD und niedergelassene Kinderärzte: Kooperation für bessere Versorgung

DGSPJ-SY-19

Verbesserter Kinderschutz durch erhöhte Rate der Teilnahme an den Kinderfrüherkennungsuntersuchungen? Gesetzliche Maßnahmen und erste Erfahrungen aus dem Saarland

L. Gortner¹, R. Klein²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg/Saar; ²Ministerium für Justiz, Arbeit, Gesundheit und Soziales, Saarbrücken

Hintergrund: In der politischen Diskussion um mehr Kinderschutz wird den Kinderfrüherkennungsuntersuchungen (Vorsorgeuntersuchungen) ein besonderer Stellenwert zuerkannt: Durch ärztliche Untersuchungen in definierten Zeiträumen sollen mögliche Gefährdungen des Kindeswohles, der Gesundheit und der altersgemäßen Entwicklung erkannt und erforderliche Maßnahmen eingeleitet werden. Die Einbeziehung ärztlicher Untersuchungen in die Belange des Kinderschutzes sowie die vorgeschlagenen Maßnahmen zur besseren Teilnahme – Einladung zur Untersuchung und nachgehende Interventionen bei Versäumnis – wurden in der Ärzteschaft vielerorts kritisch hinterfragt.

Methodik: Zur Verbesserung der Teilnahme haben die Länder unterschiedliche Regelungen getroffen: sie betreffen das Spektrum der Untersuchungen mit angestrebter besserer Teilnahme, die Verbindlichkeit der Regelungen, die Art und Umsetzung der Maßnahmen sowie den Umsetzungsstand. Dieses uneinheitliche Vorgehen schadet der Akzeptanz bei Eltern und Ärzten, insbesondere an Ländergrenzen mit überschneidender Versorgung. Einzelne Kinderschutzgesetze der Länder und bundesrechtliche Vorgaben sowie Ergänzungen der Kinderrichtlinien regeln zusätzliche Sachverhalte zum Kinderschutz. Das Saarland hat 2007 als erstes Bundesland gesetzliche Regelungen zur Verbesserung der Teilnahme an der Kinderfrüherkennungsuntersuchungen getroffen, die eine enge Zusammenarbeit der Kinder- und Jugendärzte in Praxis und Klinik sowie des öffentlichen Kinder- und Jugendgesundheitsdienstes des Gesundheitsamtes mit einer zentralen Stelle, dem Zentrum für Kindervorsorge (ZfK), vorsieht. Dieses wurde zum 01.04.2007 an der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin am Universitätsklinikum des Saarlandes etabliert, um Eltern zu den Untersuchungen einzuladen und sie bei Nichtteilnahme mittels Erinnerungsschreiben zur Teilnahme aufzufordern. Falls auch dies erfolglos ist, werden die Daten an den öffentlichen Kinder- und Jugendgesundheitsdienst weitergeleitet.

Resultate: Mit acht Untersuchungen werden pro Jahr ca. 56.000 Teilnahmen überprüft. Interventionen in Familien erfolgen durch den Kinder- und Jugendgesundheitsdienst auf Grundlage der Daten des ZfK bei 5–8% der Familien. Aus den Kontakten mit den Familien ergibt sich ein breites Spektrum von Problemkonstellationen und erforderlichen Handlungsansätzen.

Schlussfolgerung: Die Maßnahmen zur Verbesserung der Teilnahme an den Vorsorgeuntersuchungen und deren Begleitung durch das ZfK stellen eine Grundlage für frühe Interventionen u. a. durch den Kinder- und Jugendgesundheitsdienst dar. Die langfristigen Auswirkungen müssen durch entsprechende Ergebnisse zum Kinderschutz, u. a. Anzahl der Vernachlässigungen/Misshandlungen, belegt werden.

DGSPJ-SY-21

Von der Integration zur Inklusion – Was Ärzte über den Paradigmenwechsel bei der Förderung von Kindern und Jugendlichen mit Behinderungen im Schulbereich wissen sollten

E. Zimmermann¹

¹Sozialpädiatrische Abteilung, Gesundheitsamt Bremen, Bremen

Ärztliche Ratschläge zum schulischen Werdegang von Kindern und Jugendlichen sollten immer Ergebnis einer Kind-Umfeld-Analyse sein,

d. h. außer dem Entwicklungsstand des Kindes auch die im Einzelfall für schulisches Lernen förderlichen wie abträglichen Besonderheiten des Schulsystems und der besuchten Schule berücksichtigen. Insbesondere gilt dies bezüglich einer geeigneten schulischen Förderung von Kindern und Jugendlichen mit Behinderungen. Hier zeichnet sich im deutschen Schulsystem eine grundlegende Änderung ab, an deren Endpunkten es keine Sonderschulen bzw. Förderzentren mit eigenem Schülerbestand mehr geben wird und Regelpädagogik einen tiefgreifenden Wandel durchgemacht hat. Hintergrund sind die Vorgaben des von Deutschland ratifizierten Übereinkommens der Vereinten Nationen vom 13. Dezember 2006 über die Rechte von Menschen mit Behinderungen, das zum 01. Januar 2009 rechtskräftig geworden ist. Der Beitrag belegt zunächst aus der Analyse von rund 5000 gutachterlichen Stellungnahmen des Bremer Schulärztlichen Dienstes zu Anträgen auf sonderpädagogische Förderung die große sozialpädiatrische Bedeutung dieses schulischen Arbeitsfeldes. Desweiteren gibt der Beitrag auf der Basis einer schriftlichen Befragung von 151 Gesundheitsämtern aus allen Bundesländern eine Übersicht über das gegenwärtige System sonderpädagogischer Förderung und die Beteiligung der Schulärztlichen Dienste. Danach wird vor dem Hintergrund aktueller sonderpädagogischer Theoriebildung der Paradigmenwechsel von Integration zu Inklusion im Grundsatz und einigen wesentlichen Einzelementen beschrieben. Wie tiefgreifend die Veränderungen der Deutschen Schullandschaft voraussichtlich sein werden, wird schließlich am Beispiel des neuen Schulgesetzes für das Land Bremen dargestellt, durch das die Schulen den Auftrag zu inklusiver Pädagogik erhalten. Hausärzte/-innen wie Schulärzte/-innen werden darauf zu achten haben, dass auch während der bevorstehenden schulischen Umbruchphase den individuellen Förderbedürfnissen der Schüler und Schülerinnen mit Behinderungen Rechnung getragen wird. Sie sind aber auch aufgerufen, die zutiefst humane Vision einer „Schule für Alle“ zu unterstützen und besonders dann, wenn es auf dem Weg dahin vor Ort vorübergehend hakt, nicht Teil des Problems, sondern Teil der Lösung zu sein.

Geschichte der Sozialpädiatrie

DGSPJ-SY-22

Kaiserin Auguste Viktoria-Haus Berlin „Die Deutsche Vereinigung für Säuglings- und Kleinkinderschutz 1909–1934“

H. Wegmann¹

¹Leiterin des Archivs für Kinder- und Jugendmedizin Berlin im ehemaligen KAVH, Potsdam

Das Unternehmen „Kaiserin Auguste Victoria-Haus“ (KAVH) wurde als Reichsanstalt zur Bekämpfung der Säuglingssterblichkeit im Deutschen Reich konzipiert. Es ist vergleichbar mit einem zeitlich ausgedehnten Perinatalzentrum verbunden mit einem Institut, ähnlich dem Max-Planck-Institut für Bildungsforschung auf Evidenz basierten Bildungsangeboten in der Gesundheitsvorsorge/Gesundheitsförderung für Mutter und Kind. Dieses war seit Jahren ein reichsweit propagiertes Ziel von engagierten Kinderärzten, den Kindern – den Trägern der Zukunft des Reiches – die notwendige und entsprechende Aufmerksamkeit und Fürsorge angedeihen zu lassen. Die Diskussionen über die Notwendigkeit einer nationalen Einrichtung für „Säuglingsfürsorge/Säuglingsschutz“ zur Absenkung der Säuglingssterblichkeit wurde am 18. Februar 1909 im Kultusministerium Berlin beendet durch die Gründung der „Deutschen Vereinigung für Säuglingsschutz“ (DVfS), welche in das KAVH eingebunden war. Der Direktor des KAVH, Arthur KELLER, begrüßte die Gründung der „Deutschen Vereinigung für Säuglingsschutz“ und hielt diese für den „wesentlichsten Fortschritt, um den uns alle Länder beneiden werden.“ Beide Institutionen KAVH und DVfS haben mit hohem wissenschaftlichen Einsatz und bestens qualifizierten Mitarbeitern sich dieser Aufgabe angenommen. Ein großer Teil der von der DVfS wissenschaftlich theoretisch aufgestellten bzw. erarbeiteten Forderungen für das gesamte Deutsche Reich wurde praktisch in der Arbeit des KAVH

mit Müttern und Kindern durchgeführt. Die gemeinsame Arbeit der DVfS und des KAVH zeigten auch praktische Wirkung: Die Säuglingssterblichkeit im Deutschen Reich ist statistisch nachweislich in diesen Zeiten zurückgegangen.

DGSPJ-SY-24

Sozialpädiatrie in der DDR

R. Eulitz¹

¹Kinderzentrum im Eichsfeld, Sozialpädiatrisches Zentrum am KKH Reifenstein, Reifenstein

Die Geschichte sozialpädiatrischer Arbeit in der ehemaligen DDR kann nicht losgelöst von der Entwicklung der deutschen Pädiatrie betrachtet werden. Denn diese wurde wesentlich von hervorragenden Arztpersönlichkeiten geprägt, ohne deren Wirken die Basis für die spezialisierte Kinderheilkunde, aber auch für die Entwicklungspädiatrie nach dem 2. Weltkrieg in beiden Teilen Deutschlands gefehlt hätte. Es wird erinnert an militärische Befehle der sowjetischen Besatzungsmacht zur Wegweisung in ein staatliches Gesundheitswesen im Osten Deutschlands und an die nachfolgenden v. a. ministeriellen Verfügungen ab 1949 in der DDR, und an die Gestaltungsbemühungen durch engagierte Ärzte. Über Wege zu den Möglichkeiten und Begrenzungen sozialpädiatrischen Arbeitens, über einen Aufbruch mit einer Erfurter „Abteilung für Entwicklungsfragen im Kindesalter“ und deren Anregungskraft, über damals kritische Haltungen von Funktionsträgern zum Begriff „Entwicklungspädiatrie“, über das Verwirklichen der ersten „Abteilung für Entwicklungspädiatrie“ in Deutschland wird berichtet. Ein Paradigmenwandel durch das Verlangen der Eltern und durch neue Kommunikationserfahrungen, durch sich entwickelnde medizinische und pädagogische Gegebenheiten und das Engagement erfahrener Behandler-Persönlichkeiten soll verdeutlicht werden. Anhand persönlicher Erlebens werden aus der Sicht des Zeitzeugen konzeptionelle und institutionelle Beispiele für Inhalt und Form dieser Arbeit in Wort und Bild dargestellt.

Sonntag, 06. September 09

Freie Themen

ICF-Philosophie im diagnostischen Prozess eines SPZ – Darstellung eines pragmatischen Ansatzes

A. Weber-Sannwald¹, H. Philippi¹

¹SPZ Frankfurt-Mitte, Frankfurt

Im Jahr 2007 erarbeitete die WHO die internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF), einen Kriterienkatalog in universeller Sprache, der die Steuerung wirksamer Wege für Kinder zur Teilhabe am gesellschaftlichen Alltag ermöglicht. Dabei wird die Behinderung nicht als persönliches Attribut, sondern als eine Situation verstanden, die durch die Wechselwirkung von Kind und Umwelt entsteht. Im Zentrum stehen die individuellen Aktivitäten des Kindes, die sowohl in Wechselwirkung mit der gesellschaftlichen Teilhabe (Partizipation) einerseits als auch mit den Körperfunktionen und Strukturen gesehen werden müssen. Die Kontextfaktoren Umwelt und Persönlichkeit sowie der Gesundheitszustand müssen hierzu in Beziehung gesetzt werden. Dabei kann es sich entweder um wertvolle Ressourcen oder aber um vorübergehende oder dauerhafte Belastungen handeln. Mit dem CMOP (Canadian Model of Occupational Performance) und die COPM (Canadian Occupational Performance Measure) stehen uns ein Therapiemodell und ein standardisiertes Messinstrument zur Verfügung, welche der Philosophie der ICF folgen und hilfreich bei der Umsetzung in den diagnostischen SPZ-Alltag sind. Seit der Erstveröffentlichung 1990 wurde die COPM in 24 Sprachen und für Erwachsene validiert. Die

Anpassungen für das Kindesalter finden aktuell statt. Da das COPM als halbstrukturiertes Interview durchgeführt wird, müssen die Therapeuten gut ausgebildet sein und ihre Fähigkeiten in der klientenzentrierten Gesprächsführung nutzen, um aussagefähige Antworten zu erhalten. Je nach Alter und Entwicklungsstand des Kindes bietet es sich an, das Kind selbst zu befragen oder aber Kind und Eltern separat zu befragen. Interviews mit Kindern erfordern eine entwicklungsbezogene Anpassung, sowohl hinsichtlich des Interviewstils als auch im Hinblick auf angemessenes Hilfsmaterial. Eine hilfreiche Variante und schon ein nächster Schritt auf dem Weg zum Ziel könnte es sein, eine Übereinstimmung der Kinderziele mit den Elternzielen zu suchen. Im Mittelpunkt dieses Assessments (COPM) steht die Betätigungsperformanz, definiert als das Ergebnis der Interaktion zwischen Kind, Umwelt und Betätigung. Die Betätigungen werden in die drei Bereiche Selbstversorgung, Produktivität und Freizeit unterteilt. Zur Betätigungsperformanz gehören sowohl die Ausführung (Performanz) als auch die Zufriedenheit mit der Performanz. In einem ersten Schritt wird der Klient (Kind/ Eltern) über dessen Betätigungsperformanz in den genannten Bereichen befragt. Dabei ist es hilfreich, sich einen typischen Tagesablauf vorzustellen, um die Stolperstellen – oder wie es eine Mutter treffend formulierte: die ungenuten Gefühle an manchen Ecken und Kanten des Alltags – besser in den Blick zu bekommen und diese auf der Performanzebene zu benennen. Die subjektive Wahrnehmung wird uneingeschränkt erfasst. In einem zweiten Schritt wird eine Priorisierung vorgenommen, indem der Klient diese erfassten Anliegen nach Wichtigkeit einstuft. In einem dritten Schritt wählt der Klient bis zu fünf Betätigungsanliegen aus, die in den Interventionsprozess aufgenommen werden sollen. Durch die persönliche Auswahl sowohl der Betätigungsfelder als auch der Betätigungsziele wird unterschiedlicher Bedeutung von Betätigung Rechnung getragen. Als Ziele formuliert und anhand einer strukturierten Kriterienliste (SMART) überprüft, werden die Betätigungsbedürfnisse schließlich durch den Klienten hinsichtlich Performanz und momentaner Zufriedenheit bewertet. Die sich anschließende fachliche Diagnostik ist Teil eines siebenschrittigen Therapiemodells, welches sowohl standardisierte Testverfahren als auch eine Analyse der Umweltfaktoren umfasst. Ziel ist hier, die Ursachen für die Probleme in der Betätigungsperformanz zu erfassen und angemessene therapeutische Maßnahmen auszuwählen. Dem schließt sich im Bedarfsfall eine zeitlich terminierte Therapiephase an, deren Wirksamkeit durch eine Folgeerhebung evaluiert wird. Die aktive Teilhabe des Klienten an der Festlegung der Therapieziele stärkt seine Motivation und ermöglicht die Erfahrung von Autonomie und Selbstwirksamkeit. Die Anwendungsmöglichkeiten in einem Sozialpädiatrischen Zentrum werden anhand eines Fallbeispiels dargestellt.

DGSPJ-PO-1

Aktuelle Ergebnisse der Griffiths Entwicklungsskalen (GES) Vergleich mit den Bonner Normwerten von 1983

J. Hinkel¹, P. Belouli², M. Kabelitz², V. Hesse²

¹Kinderklinik Lindenhof, Krankenhaus Lichtenberg, Berlin; ²Deutsches Zentrum für Wachstum und Entwicklung, Berlin

Fragestellung: Im Rahmen der Deutschen Sprachentwicklungsstudie (GLaD-Studie) wurde untersucht, inwieweit die vor 25 Jahren in Deutschland erhobenen Normwerte der GES noch Gültigkeit besitzen oder ob die veränderten Lebensbedingungen sich auch in veränderten Entwicklungsverläufen widerspiegeln.

Material und Methode: 168 zwischen 2001 und 2003 reifgeborene Kinder ohne prä-, peri- oder postnatale Risiken einer Entwicklungsstörung wurden im Alter von 3, 6, 9, 12, 18 und 24 Monaten mit der deutschen Version der GES, ergänzt durch einen ausführlichen neuropädiatrischen Status, untersucht. Die Familien gehörten ausgewogen allen sozialen Schichten an (Hochschule 18%, Abitur 21%, Mittlere Reife 53%, Hauptschule 6%). Kinder mit neurologischen Risiken (7%) wurden ausgeschlossen. Daten der Kinder, denen im Alter von 2 Jahren mit Hilfe des ELFRA-2 ein erhöhtes Risiko einer Sprachentwicklungsstörung attestiert wurde (26%, 28♂/4♀), wurden nicht in die Auswertung der Skala Hören/

Sprechen eingeschlossen. Die Entwicklungsquotienten der Unterskalen (A - Motorik, B - Persönlich/Sozial, C - Hören/Sprechen, D - Auge/Hand, E - Leistungen), der Gesamt-EQ sowie die kumulativen Häufigkeiten der Testaufgaben wurden mit den Normdaten von 1983 verglichen.

Ergebnisse: Der EQ-Motorik der GlaD-Studie ist, bis auf den 9. und 24. LM mit äquivalenten Werten, um 4–11 Punkte höher als der der Normstichprobe. Der EQ-Persönlich/Sozial ist im 3. und 6. LM ebenfalls um 10 Punkte höher, gleicht sich danach jedoch den Werten der Normstichprobe an. Der EQ-Hören/Sprechen der GlaD-Studie ist bei zunächst vergleichbaren Werten ab dem 12. LM deutlich niedriger als in der Normstichprobe. Der zunächst gleichwertige EQ-Auge/Hand fällt ab dem 18. LM unter das Niveau der Normstichprobe. Auch der EQ-Leistungen ist im 3. und 6. LM etwas höher als in der Normstichprobe, im 9. und 12. LM dann deutlich niedriger und ab dem 18. LM gleichwertig. Die altersbezogenen kumulativen Häufigkeiten der Testaufgaben beider Stichproben zeigten gravierende Unterschiede, dabei traten bei 17% (Skala Auge/Hand) bis 29% (Skala Motorik) der Testaufgaben Abweichungen von mehr als 20% auf.

Diskussion: Die Unterschiede lassen sich neben veränderten Lebensbedingungen auch auf die unterschiedliche Stichprobenzusammensetzung zurückführen; in die Bonner Studie wurden überproportional viele Familien der Oberschicht sowie Frühgeborene eingeschlossen. Darüber hinaus ergibt sich aus den aktuellen Daten eine andere sequentielle Anordnung der Testaufgaben.

Schlussfolgerung: Die aktuellen „Griffthswerte“ weichen zum Teil deutlich von den 1967–1979 erhobenen Werten der Bonner Untersuchung ab. Die vorgelegten Daten können als aktuelle Entwicklungsstandards im 3., 6., 9., 12., 18. und 24. LM empfohlen werden.

DGSPJ-PO-2

Erhebung des Impfstatus bei Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 1500 g im Alter von 2 Jahren – eine deutschlandweite Erhebung

B. Ziegler¹

¹Universitäts-Kinderklinik, Würzburg

Von der STIKO wird seit 1996 empfohlen, Impfungen auch bei extrem und sehr Frühgeborenen unabhängig vom Geburtsgewicht im chronologischen Alter vorzunehmen. Daten über die Umsetzung dieser Empfehlung liegen in Deutschland bisher praktisch nicht vor. Seit 2005 wird von den Perinatalzentren der Stufe I gefordert, dass eine standardisierte entwicklungsdiagnostische Untersuchung im Alter von 2 Jahren stattfindet, was meist in einem Sozialpädiatrischen Zentrum oder einer Säuglingsneurologischen Ambulanz erfolgt. Wir haben 2007 damit begonnen, die Sozialpädiatrischen Zentren in Deutschland und die Nachsorge-Ambulanzen der großen Kinderkliniken zu bitten, bei diesem Nachuntersuchungstermin eine Kopie des Impfausweises der Kinder anzufertigen und einen kurzen Fragebogen zu Nebenwirkungen bei den Impfungen von den Eltern ausfüllen zu lassen. Außerdem wurde eine Internetseite www.impfungen-fruehgeborene.de eingerichtet, durch die sich Eltern mit frühgeborenen Kindern an der Studie beteiligen konnten. Bisher konnten Impfausweise von 176 Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 1500 g der Geburtsjahrgänge 2004 bis 2006 mit Geburtsgewichten von 480 g bis 1498 g ausgewertet werden. Dabei konnte bei 97,5% der Frühgeborenen eine regelrechte Grundimmunisierung mit dem Sechsfach-Impfstoff festgestellt werden. Auch die Erstimpfung für Masern, Mumps und Röteln erfolgte bei 94,9%. Die vierte Sechsfachimpfung wurde bis zum Ende des 2. Lebensjahres bei 89,8% durchgeführt, eine zweite MMR-Impfung erfolgte nur bei 79%. 68% der Frühgeborenen wurden gegen Varizellen geimpft. Bei 2% der gegen Varizellen geimpften Kinder traten nach Angabe der Eltern trotzdem Windpocken auf. Die Grundimmunisierung gegen Pneumokokken fehlte bei 7,2% der Kinder, die erste Auffrischimpfung gegen Pneumokokken sogar bei 23,9%. Bei 68,8% erfolgte eine Impfung gegen Meningokokken. Eine RSV-Prophylaxe erhielten 32,4% der erfassten Kinder. Impfungen gegen FSME wurden bei 17,6% durchgeführt, obwohl 71% der Impfdaten aus Bayern und

Baden-Württemberg stammen. In unserem Fragebogen gaben 20,2% der Eltern an, dass ihr Kind nach den Impfungen unter leichten Nebenwirkungen wie Fieber, Schlafstörungen oder einer leichten Lokalreaktion litt. Bei 2 Frühgeborene (1,1%) traten schwerere Nebenwirkungen auf, die sich in Form einer abfallenden Sauerstoffsättigung und einer Bradykardie äußerten. Zusammenfassend kann festgestellt werden, dass die Erstimpfungen bei Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 1500 g in Deutschland konsequent in fast 100% durchgeführt werden und dass von den Eltern keine wesentlichen Nebenwirkungen mitgeteilt werden. Unzureichend sind die Nachimpfungen, u. a. die Wiederholung der Sechsfach-Impfung und der Pneumokokken-Impfung im 2. Lebensjahr und die zweite MMR-Impfung. Die Meningokokken-Impfung wird nur mäßig angenommen. Insgesamt sollte bei dieser Risikogruppe die Strategie zur Verbesserung der Wiederholungsimpfungen verbessert werden.

DGSPJ-PO-3

Fallbericht: Verdacht auf primäres Offenwinkel-Glaukom (POWG) bei ADHS – eine schwierige Situation für Kind, Eltern & Arzt hinsichtlich der ADHS-Pharmakotherapie

R. Hasmann¹, A. Klees¹, B. Bastian², K. Kockler¹

¹Sozialpädiatrisches Zentrum (SPZ) in der Marienhausklinik Kohlhof, Neunkirchen/Saar; ²Augendiagnostikzentrum in der Marienhausklinik Kohlhof, Neunkirchen/Saar

Fragestellung: ADHS zählt zu den häufigen psychischen Störungen bei Kindern. Besonders schwere expansive Verlaufsformen bedürfen einer Pharmakotherapie zur Aufrechterhaltung von Alltagsfunktionen & sozialer Teilhabe. Glaukomerkrankungen im Kindesalter sind vergleichsweise selten. Die AWMF-Leitlinien fordern zur gesicherten POWG-Diagnose mindestens 2 der folgenden 3 Kriterien:

- Glaukom-typischer Sehnervschaden
- Glaukom-typischer Gesichtsfeldschaden
- Augeninnendruck (IOD) zumindest zeitweise über 21 mmHG

Ein POWG-Verdacht ist begründet bei einem der obigen Kriterien.

Glaukom ist eine Kontraindikation für die Therapie mit Methylphenidat (MPH), Atomoxetin und Risperidon (RPD). Unsere Literatursuche zu Vorgehen & ADHS-Pharmakotherapie bei Glaukom blieb erfolglos ebenso eine Befragung der ADHS-Pharmakotherapiehersteller.

Fallbericht: Wegen der ICD10-Diagnosen Intelligenzminderung (F70.1/F81.9), ADHS (F90.1) und Störung von Sozialverhalten und Emotionen (F92.8) erhält Fabian eine multimodale ADHS-Therapie inkl. MPH (0,9 mg/kgKG), wodurch eine gute soziale Anpassung und Integration in Lernhilfe-Schule, Familie und Peerguppe gelingt. Bei einer Brillenkontrolle fallen erhöhte IOD-Werte auf, welche die Uni-Augenklinik stationär bestätigt und empfiehlt: IOD-senkende Augentropfen, Verlaufskontrollen und aktuell keine MPH-Kontraindikation. Dennoch wünschen Eltern und Kind bei Ängsten vor Augenschäden vom behandelnden SPZ-Team einen MPH-Auslassversuch. Im Rahmen des schrittweisen Absetzens der MPH-Therapie entwickelt Fabian zunehmend massive Verhaltensstörungen mit konsekutivem Schulausschluss und drohender Fremdunterbringung. Wegen krisenhafter Zuspitzung trotz MPH-Wiedereindosierung (0,4 mg/kgKG) erfolgt eine stationäre SPZ-Therapie. Nach nicht ausreichender Besserung durch eine intensive Verhaltenstherapie (VT) stimmen Eltern und Kind einer MPH-RPD-VT-Kombitherapie unter engmaschiger Kontrolle von IOD, Sehnerv und Gesichtsfeld zu; hierunter zeigt Fabian rasche Verhaltensfortschritte während unter fortgesetzter Gabe der IOD-senkenden Augentropfen repetitive IOD-Tagesprofile nur marginale möglicherweise MPH&RPD-assoziierte IOD-Anstiege zeigen bei bislang fehlendem Nachweis von Glaukom-typischen Sehnerv- oder Gesichtsfeldschäden.

Diskussion und Schlussfolgerung: Bei Verdacht auf POWG und höhergradigem ADHS erscheint eine Fortsetzung der ADHS-spezifischen Psychopharmakotherapie bei regelmäßigen augenärztlichen Befundkontrollen (IOD, Gesichtsfeld, Visus, morphologischer Befund von Sehnerv und Augenhintergrund) möglich und sinnvoll im Rahmen bei Güterabwägung mit Aufklärung und Zustimmung von Patient und Eltern.

DGSPJ-PO-4**Evaluation von Stepping Stones Triple P:****Zwischenergebnisse der Stepping-Stones-SPZ-Multicenterstudie**

S. Hasmann¹, O. A. Hampel¹, A.-K. Schaadt¹, F. Petermann², R. Holl³, R. Hasmann¹, Study Group⁴

¹Sozialpädiatrisches Zentrum der Marienhausklinik Kohlhof, Neunkirchen/Saar; ²Zentrum für Klinische Psychologie und Rehabilitation, Universität Bremen, Bremen; ³Institut für Epidemiologie, Universität Ulm, Ulm; ⁴German Stepping Stones Study Group

Fragestellung: Im Vergleich zu Gesunden entwickeln behinderte Kinder häufiger Verhaltensstörungen, welche das Risiko für dysfunktionales Erziehungsverhalten und für Stressbelastungen in der Familie erhöhen sowie hohe Kosten im Gesundheits- und Sozialwesen verursachen und die Integration der Behinderten gefährden. Studienziel ist die psychometrische Evaluation von Stepping Stones in Deutschland unter verschiedenen Sozialpädiatrischen Zentren (SPZ) und weiteren Einrichtungen als verhaltenstherapeutisch orientiertes Elterngruppentraining für Familien mit einem behinderten Kind, welches in Australien entwickelt und dort als Einzeltraining bereits erfolgreich evaluiert wurde [1].

Material und Methode: Die aktuelle Zwischenauswertung stützt sich auf die Evaluation (Mittelwertvergleich im zweiseitigen t-Test, Effektstärkeberechnung) der Fragebögen von 118 Familien mit 118 T₁ (prä)-, 118 T₂ (direkt post)-, 70 T₃ (6 Monate post)-, 47 T₄ (12 Monate post)- und 18 T₅ (24 Monate post)-Datensätzen (Zeitraum: 1.1.05–1.6.09).

Ergebnisse: Die Evaluation zeigt eine gute Wirksamkeit von Stepping Stones hinsichtlich der Reduktion von dysfunktionalem Erziehungsverhalten (EFB-K, $p=.000$, $d=.67$), von elterlichen Stressbelastungen (DASS-21, $p=.000$, $d=.49$) und von kindlichen Verhaltensproblemen (DBC, $p=.000$, $d=.23$). Die Erfassungsinstrumente für unerwünschte Begleiteffekte zeigen einzelne passagere ungünstige Entwicklungen, welche wir jedoch in Zusammenhang sehen zur Behinderung der Kinder und zur gewünschten Auseinandersetzung der Eltern mit der Behinderung und dem eigenen Erziehungsverhalten.

Diskussion: Stepping Stones als Gruppenelterntraining zeigt teilweise etwas schwächere Effekte wie die Sekundäranalyse [1] der australischen Stepping Stones Studien, welche als Einzeltherapie durchgeführt wurden. Es bleibt kritisch anzumerken, dass in unserer Auswertung keine Vergleichskontrollgruppe berücksichtigt werden konnte. Im Bereich der Effekte auf das Erziehungsverhalten („parenting“) zeigt Stepping Stones aber hohe Effektstärken ($d=.79$ für die EFB-K-Skala Überreagieren), die auch ohne Vergleichsgruppe aussagekräftig erscheinen.

Schlussfolgerung: Stepping Stones unterstützt effektiv Familien bei hoher Akzeptanz des Trainings (sehr gute Prozessqualität und gute Ergebnisqualität im Elternurteil).

Literatur

[1] Probst P (2009) Literatur-Review zur Validität des präventiven Elterntrainings Stepping Stones Triple P. Praxis der Kinderpsychologie und Kinderpsychiatrie 58:351–367

DGSPJ-PO-5**Einfluss der Rehabilitation auf das Krankheitsmanagement und die Lebensqualität – Jugendlicher mit Asthma bronchiale und Neurodermitis**

R. Stachow¹, S. Kiera², U. Tiedjen¹, F. Petermann²

¹Fachklinik Sylt, Sylt; ²Zentrum für Klinische Psychologie und Rehabilitation, Universität Bremen, Bremen

Fragestellung: Wichtige Ziele der Rehabilitation sind neben der Beseitigung somatischer Einschränkungen die Verbesserung von Krankheitsmanagement und Lebensqualität (LQ). Die vorliegende Studie soll überprüfen, ob sich mit einfachen Erhebungsinstrumenten eine solche Verbesserung langfristig nachweisen lässt.

Material und Methode: 37 Jugendlichen mit Asthma und 16 mit Neurodermitis (SCORAD>15) wurden im Rahmen ihrer vierwöchigen Reha-Maßnahme bei Anreise (t₀), zwei Wochen nach Abreise (t₁) und ein Jahr nach der Entlassung (t₂) mit einem Fragebogen, unter anderem zum

Krankheitszustand (Asthmakontrolltest und SCORAD (Untersuchung durch Arzt) zum Krankheitsmanagement und zur diagnosespezifischen LQ (KINDL-R) befragt. Die Erfassung des Krankheitsmanagements beruhte auf einem Kurzfragebogen (6 Items) der in einer ersten Analyse befriedigende psychometrische Eigenschaften aufwies.

Ergebnisse: Im Verlauf zeigten sich über alle Messzeitpunkte folgende Veränderungen (T-Test)

Tab.	T0	T1	T2	p (T0-T1)	p(T0-T2)
Asthma bronchiale					
Asthmakontrolltest	18,9	20,3	21,7	0,14	0,021
Krankheitsmanagement	22,5	24,8	23,4	0,047	0,32
LQ Asthma	69,4	73,7	74,6	0,008	0,009
Neurodermitis					
SCORAD	36,2	21,6	28,9	0,001	0,75
Krankheitsmanagement	20,3	23,4	22	0,013	0,8
LQ-Haut	40,7	47	48,8	0,001	0,001

Beide Indikationsgruppen verbesserten über die Zeit ihre Krankheits-symptome; bei Asthmapatienten signifikant bei der 1-Jahreskatamnese, bei den Hautpatienten 2 Wochen nach der Reha. Damit einher ging am Ende der Reha ein signifikant verbessertes Krankheitsmanagement und am Ende der Reha und nach 1 Jahr eine verbesserte krankheitsspezifische LQ. Bei der Einzelitemanalyse zeigten sich signifikante Verbesserungen (T-test: $p<0,05$) von T₀ nach T₁ für das „Bei sich Haben des Notfallmedikamentes“, das „Achten auf Symptome“ und das „Einnehmen Atemberleichternder Stellungen“. Für das „Vermeiden von Zigarettenqualm“, die „korrekte Medikamenteneinnahme“ und die „Vermeidung von Auslösern“ gab es keine Veränderungen. Patienten mit Neurodermitis achteten häufiger auf „regelmäßiges Eincremen“, die „Anwendung passender Cremes“, „bei Juckreiz nicht zu kratzen“, „bei emotionaler Belastung nicht zu kratzen“. Keine Veränderung gab es beim „Tragen verträglicher Kleidung“ und der „Vermeidung von Auslösern“.

Schlussfolgerung: An einem kleinen Kollektiv von Jugendlichen mit Asthma bzw. Neurodermitis konnten positive Effekte auf den Krankheitszustand, die Lebensqualität und Aspekte des Krankheitsmanagements einer stationären Rehabilitation über den Verlauf eines Jahres nachgewiesen werden. Der Kurzfragebogen zum Krankheitsmanagement zeigt eine Veränderungssensitivität, ist auf Einzelitemebene aber überarbeitungsbedürftig.

DGSPJ-PO-6**Visuelle Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörung (VVWS) – Konzept zur Effektivitätserhöhung des diagnostischen und therapeutischen Prozesses im sozialpädiatrischen Bereich**

H. Kühne¹

¹Kinderabteilung, Kreiskrankenhaus Alt-Neu-Ötting, Altötting

In der ambulanten Sozialpädiatrie stellt die Abklärung von Entwicklungsauffälligkeiten/-störungen einen wesentlichen Teil des Versorgungsauftrages da. Speziell im Kleinkind- und Vorschulalter gilt es, rechtzeitig Entwicklungsrückstände bzw. Störung zu erkennen, abzuklären und ggf. zu therapieren. Dabei scheinen visuelle Verarbeitungs- und Wahrnehmungsqualitäten neben den auditiven und motorischen Qualitäten eine wichtige Vorläuferfunktion für den Erwerb ausreichender Kompetenzen im Bereich von Lesen, Schreiben und Rechnen darzustellen. Der Kurzvortrag stellt überblickartig das Konzept zur Diagnostik und Therapie der VVWS vor, wie es in einem Sozialpädiatrischen Zentrum realisiert wird, wie es aber auch im Frühförderbereich und in Zusammenarbeit verschiedener Fachpraxen möglich ist.

Ebene 1: Informationsaustausch/ Standpunktgewinnung innerhalb des interdisziplinären Teams eines SPZs und innerhalb der Fachgruppen der Therapeuten.

Ebene 2: Diagnostisches Konzept

Die Abklärung einer visuellen Verarbeitungs- und Wahrnehmungsstörungen erfolgt anhand der Bereichsdiagnostik MBS und nach dem EK-PSA-Prinzip mit differenzierter Intelligenzdiagnostik und Abklärung der VVWS.

Ebene 3: Therapiekonzept zur Formulierung von Therapieziel, Therapieform und Therapiedauer. Berücksichtigt werden sowohl die Ergebnisse der Intelligenzdiagnostik und der spezifischen Tests und auch die Cofaktoren wie Aufmerksamkeitsleistungen und familiäre Ressourcen.

Ziel des Konzepts: Sozialpädiatrische Zentren verfügen über gute fachliche und materielle Ressourcen, um mit Hilfe der Bereichsdiagnostik MBS Entwicklungsstörungen, im speziellen Fall Wahrnehmungs- und Verarbeitungsstörungen abzuklären. Entscheidend sind aber neben der Abklärung auch die Schlussfolgerungen zur Förderung bzw. zur Therapie in diesem Fall meist eine Ergotherapie. Dies scheint angesichts der jährlichen Zunahme an Ergotherapieverordnungen umso dringlicher. Vorschläge zur Therapie sollen konkret sowohl die Therapieform als auch die Therapiedauer formulieren. Die SPZs die eigene therapeutische Kapazitäten haben, können mehr als bisher in diesem Prozess in Form von klaren Therapievorgaben als auch in der Berücksichtigung moderner therapeutischer Konzepte eine Schrittmacherrolle übernehmen. Das vorgestellte Konzept dient diesem Anliegen.

DGSPJ-PO-7

Prävention der sekundären Viktimisierung durch die gegenseitige Zusammenarbeit des Kinderzentrums und der Polizei

Z. Novotny¹, V. Karesova², F. Schneiberg³

¹Das Kinderzentrum „Domecek“ (Hauschen), Ostrava 3, Tschechien; ²Kriminalpolizei, Polizei, Ostrava, Tschechien; ³Sozialmedizin, 1. Medizinfakultät der Karlsuniversität, Prag, Tschechien

Mehrjährige Zusammenarbeit zwischen dem Kinderzentrum in Ostrava und der Polizei mündete in der Einrichtung eines multifunktionalen Raumes, der in erster Linie hauptsächlich für die Arbeit mit Kindertatzeugen vor allem der Sittlichkeit oder Gewaltsamdelikten dient.

Das Ergebnis ist die Verbesserung der Detektion, Diagnose und gegebenenfalls der Therapie der misshandelten Kinder. Vor allem stellte man Prävention von sekundärer Viktimisierung des Kindes bereit (die Beseitigung der wiederholten Befragung des Kindes vor Gericht, Polizei, Arzt, etc.). Die Arbeit der Polizei ist verbessert. Angefertigte Audio- und Video-Clips dienen nicht nur als Beweismittel, Polizisten benutzen sie auch für Selbst-Reflexion. Im Jahr 2008 wurden so in Ostrava 96 sexuell missbrauchte Kinder untersucht.

Recording-Technologie wird im Gegenteil mit dem Kinderzentrum für die Arbeit mit Familien mit missbrauchten oder behinderten Kindern, im Umgang mit interpersonellen Familienrelationsproblemen, usw. benutzt. Auf der Grundlage unserer Erfahrungen wurden im Jahr 2008 und 2009 sechs ähnliche Einrichtungen gebaut, wo sich in dem Zivilobjekt, richtig für Kinder eingerichtet, auch ein Polizeiarbeitsplatz befindet. Das Poster betont die Vorteile der Teamarbeit.

DGSPJ-PO-8

Institutionsfürsorge um Kinder in der Tschechien

Z. Novotny¹, F. Schneiberg², J. S. Novotny³, J. Slany⁴

¹Das Kinderzentrum „Domecek“ (Hauschen), Ostrava 3, Tschechien; ²Sozialmedizin, Die 1. Medizinfakultät der Karlsuniversität, Prag, Tschechien; ³Institut mezioborovych studij, Brun, Tschechien; ⁴Medizinfachstudien, Ostrava Universität, Ostrava, Tschechien

Die Hälfte der 20.000 Kinder in institutioneller Betreuung in der Tschechischen Republik leidet unter einer geistigen Behinderung. Ihre Unterbringung in einer Einrichtung wird im Grundsatz immer durch ihre

Eltern entschieden. Die restlichen 10.000 Kinder in Institutionen in der Tschechischen Republik gehören dem Bildungs- (8.000 Kinder) und Gesundheitsministerium (2.000 Kinder). Gesundheitseinrichtungen (Kinder-Center) haben erfolgreich mehr als 2/3 der Kinder zu ihren biologischen Familien zurückgebracht. Etwa 500 Kinder werden in den Adoptiv- oder Pflegefamilien untergebracht. Von den verbleibenden 100 Kindern stirbt etwa ein Drittel (die Mängel langfristig unvereinbar mit dem Leben), ein Drittel bleibt in den Gesundheitseinrichtungen (die Kinder haben gravierende medizinische Probleme) und nur etwa 35 Kinder gehen in die Kinderheime. Die Kinderheime nehmen die Kinder ab 3 Jahren an und pflegen sie bis ins Erwachsenenalter, das ist etwa bis zu einem Alter von 15 Jahren. In den Kinderheimen sollten dann $15 \times 35 = 525$ Kinder sein. In diesen Einrichtungen sind aber 8.000 Kinder.

Dann institutionellen Versorgungsproblem kann nicht andere Frage sein als kranke tschechische Familie. Dies bestätigt, dass das durchschnittliche Alter der Kinder, die in den Kinderheimen angenommen werden, zwischen 11 und 13 Jahren liegt. Es hat sich gezeigt, dass im Februar 2007 in Kinderheimen nur 92 Kinder waren, die von ihren 3 Jahren noch nie in der Familie erzogen waren. Alle anderen Kinder kommen nach dem Ausfall der Familienpflege in die Kinderheimpflege. Das grundlegende Problem liegt in Fehlen der primären Prävention von Familie Scheitern, oder auf andere Weise: nicht ein Problem bei, dass das Kind ist in der Verfassung, sondern, dass das Kind ins Institution gekommen ist. Die Basislösung ist Teamarbeit staatlichen und der privaten Sektors im Bereich der Prävention, sondern als eine neue Kinder-Häuser unter dem Deckmantel der so genannten Familien-Kinder-Einrichtungen, in denen es ist die einzige Erfindung „Ich liebe Kinder“ und nicht als Know-how. Das Poster weist darauf hin, dass der Staat kann die Betreuung von Kindern in der institutionellen Pflege besorgen, aber hat nicht die Macht das Scheitern von Familien vermeiden. Das Familienproblem sehr oft dazu führt, dass das Kind aus der Familie in die Institutionspflege weggeht. Er bezieht sich auf einige der Mythen um Kinderpflege, die zwischen den Menschen sehr oft sind.

DGSPJ-PO-9

Die Partizipation (Teilhabe) von acht bis zwölf jährigen Kindern mit Zerebralparese in Schleswig-Holstein

M. Rapp¹, H. Meine¹, U. Thyen¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität zu Lübeck, Lübeck

Hintergrund: Partizipation (Teilhabe) beschreibt die Fähigkeit, am sozialen Leben in der Gesellschaft teilzunehmen. Die Studie untersucht, ob Einschränkungen in der Partizipation bei Alltags- und Freizeitaktivitäten bei 8–12 jährigen Kindern mit Zerebralparese im Vergleich zu gesunden Kindern vorliegen und inwieweit persönliche Kontextfaktoren wie Schweregrad der motorischen Einschränkungen oder Schmerzen dies beeinflussen.

Methodik: Eingeschlossen wurden Kinder im Alter von acht bis zwölf Jahren mit der Diagnose einer Zerebralparese, welche im Bundesland Schleswig-Holstein geboren waren und über Kinderärzte oder soziale Einrichtungen rekrutiert werden konnten. Das Vergleichskollektiv bildete gesunde Schulkinder im Alter von 8 bis 12 Jahren aus Schleswig-Holstein. Die erfassten Kontextfaktoren waren Alter, Geschlecht, Sozialstatus und Schmerzen, sowie bei Kindern mit Zerebralparese auch deren motorische und kognitive Einschränkungen. Als Messinstrument für die Häufigkeit der Teilhabe, bei für Kinder relevanten Aktivitäten, wurde das vom Life-H Questionnaire abgeleitete Instrument, der Frequency of Participation Questionnaire (FPQ) verwendet.

Ergebnisse: Das Studienkollektiv umfasste 73 Kinder mit Zerebralparese, sowie eine Normpopulation von 1092 Kindern. Zwischen beiden Gruppen ergaben sich keine Unterschiede in der Altersstruktur, dem Geschlecht oder dem Sozialstatus. Bei der Erfassung der Häufigkeit und der Stärke von Schmerzen als Kontextfaktor zeigte sich, dass Kinder mit Zerebralparese häufiger unter Schmerzen als Kinder aus der allgemeinen Bevölkerung litten. Auch hatten die Kinder mit Zerebralparese eine geringere soziale Partizipation, die bei zunehmenden körperlichen

und geistigen Einschränkungen weiter abnahm. Bei der Auswertung des Messinstruments 'Frequency of Participation Questionnaire' traten in acht von vierzehn Fragen entscheidende Unterschiede auf, wobei sich die Zerebralparese in sieben der acht Aktivitäten unabhängig vom Alter oder Geschlecht hemmend auswirkte.

Schlussfolgerung: Die Teilhabe von Kindern mit Zerebralparese ist in ihrer Häufigkeit mit zunehmender kognitiver und motorischer Einschränkung in vielen aber nicht allen Kategorien des alltäglichen Lebens reduziert. Die Gründe dafür müssen noch näher untersucht werden, um die Teilhabe für alle Kinder mit Behinderungen zu verbessern.

DGSPJ-PO-10

Entstehungsprozess einer Studie über die Lebensqualität von Kindern mit multiplen Fehlbildungen nach kinderchirurgischer Intervention

M. Rapp¹, M. Kaiser², U. Thyen¹

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

²Klinik für Kinderchirurgie, Universität zu Lübeck, Lübeck

Hintergrund: Die Überlebensraten bei Kindern mit multiplen Fehlbildungen wie Ösophagusstenose, Analtresie oder angeborenen Bauchwanddefekten sind in den letzten Jahrzehnten stetig angestiegen. Neben einem guten funktionellen Ergebnis der Operation rückte deshalb die Lebensqualität der Kinder und Jugendlichen in den Focus unseres Interesses.

Material und Methoden: Im Rahmen der Studienplanung erfolgte primär eine Literaturrecherche in Pubmed und anderen Datenbanken mit den MESH-Terms (quality of life, gastroschisis, abdominal wall defect, esophageal atresia, analrectal malformation) und ihren Synonymen, sowie eine systematische Sichtung der relevanten nationalen und europäischen kinderchirurgischen und chirurgischen Zeitschriften seit dem Jahr 2000, um die bisherigen Kenntnisse und Messinstrumente zur Lebensqualität bei Kindern mit multiplen Fehlbildungen und hohem operativen Bedarf in unser Protokoll aufzunehmen.

Ergebnisse: Es zeigte sich, dass die Erfahrungen aus der Lebensqualitätsforschung über Kinder mit chronischen Erkrankungen nur selten mit der funktionsorientierten kinderchirurgischen Forschung in Verbindung gebracht worden waren. Die Anwendung von generischen Lebensqualitätsfragebögen erfolgte nur sporadisch bei jungen Erwachsenen und wurde nicht mit einheitlichen Messinstrumenten durchgeführt. Krankheitsspezifische Messinstrumente, welche die Testgütekriterien erfüllten, fanden sich bei Kindern und Jugendlichen mit multiplen Fehlbildungen nach kinderchirurgischer Intervention nicht. Ebenso zeigte eine informelle Befragung der sozialpädiatrischen und kinderchirurgischen Institutionen, dass keine flächendeckende gemeinsame Nachbetreuung dieser Kinder existiert.

Schlussfolgerung: Deshalb ist in den nächsten Jahren eine multizentrische Nachuntersuchungsstudie mit der gemeinsamen Erfassung des funktionellen Ergebnisses und der Evaluation der Lebensqualität von Kindern mit multiplen Fehlbildungen wie Ösophagusstenose, Analtresie oder angeborenen Bauchwanddefekten geplant. Neben standardisierten generischen Messinstrumenten über die Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen werden die Ergebnisse von Fokusgruppenbefragungen das Studiendesign prägen. Ebenso sollen die Diskussionsbeiträge dieses Forums in die Studie eingebunden werden.

DGSPJ-PO-11

Sozialkompetenz-Training in der stationären Rehabilitation chronisch kranker Jugendlicher

U. Tiedjen¹, F. Petermann², R. Stachow¹, S. Kiera², P. Dewald¹, L. Wintjen²

¹Fachklinik Sylt für Kinder und Jugendliche, Westerland; ²Zentrum für klinische Psychologie und Rehabilitation, Universität Bremen, Bremen

Das Jugendalter ist gekennzeichnet von Entwicklungsaufgaben, Veränderungen (physischen, psychischen und sozialen) sowie Erwartungen

an die Jugendlichen. An der Schnittstelle zu Berufsausbildung und Erwachsenenstatus werden zunehmend soziale Kompetenzen erforderlich. Chronisch kranke Jugendliche unterliegen zusätzlichen Aufgaben und Anforderungen. Im Rahmen eines mehrjährigen Forschungsprojektes zum Themenkomplex „Jugend in der stationären Rehabilitation“, das gemeinsam von der Fachklinik Sylt und der Universität Bremen durchgeführt wird, wurde ein Sozialkompetenz-Training für Jugendliche – als Kurzfassung des Trainings mit Jugendlichen (Petermann und Petermann, 207) – entwickelt. Das aus sechs Einheiten bestehende Training wurde in den Reha-Alltag integriert und evaluiert. Zuvor wurden Erwartungen an die stationäre Reha von 179 Jugendlichen sowie Erwartungen von 126 angefragten, an der Berufsausbildung beteiligten Institutionen ausgewertet. Zwar gibt es in der Literatur Übereinstimmungen hinsichtlich der im Jugendalter zu bewältigenden Aufgaben, es existiert jedoch kein festgelegter Katalog von Kriterien, die jeder Jugendliche bewältigen muss. Aus individuellen Lebensumständen und Bedingungen ergeben und verändern sich diese Aufgaben, die von Flammer und Alsaker in vier wichtige Bereiche unterteilt werden:

- Aufnahme und Aufbau intimer Beziehungen
- Entwicklung einer Identität
- Aufbau einer Zukunftsperspektive und
- Entwicklung der eigenen Persönlichkeit.

Das entwickelte Training orientiert sich an fünf Basisfertigkeiten, die nach Caldarella und Merrell bei sozial kompetenten Jugendlichen vorliegen:

- Interaktionsfähigkeiten in der Beziehung zu Gleichaltrigen
- Fertigkeiten des Selbstmanagements
- Selbständige Aufgabenerfüllung nach Anweisungen
- Kooperations- und Mitwirkungsbereitschaft sowie
- Selbstsicherheit und Selbstbehauptung.

Die Inhalte des Trainings werden in der Ergänzung zu gesundheitsbezogenen Aspekten der Patientenschulungen (Asthma, Neurodermitis, Adipositas sowie Diabetes) dargestellt. An der Nachbefragung zur Ermittlung der Akzeptanz beteiligten sich 162 Jugendliche. Die Ergebnisse werden präsentiert.

Literatur

- Caldarella P, Merrell KW (1997) Common dimensions of social skills of children and adolescents: A taxonomy of positive behaviors. *School Psychology Review* 26:264–278
- Flammer A, Alsaker FD (2002) Entwicklungspsychologie der Adoleszenz. Hans Huber, Bern
- Petermann F, Petermann U (2007) Training mit Jugendlichen: Förderung von Arbeits- und Sozialverhalten (8., völlig veränd. Aufl.). Hogrefe, Göttingen
- Petermann F (2002) Klinische Kinderpsychologie: Das Konzept der sozialen Kompetenz. *Zeitschrift für Psychologie* 210:175–185

DGSPJ-PO-12

„Wir und Jugendliche“ – eine Mitarbeiter-Fortbildung für interdisziplinäre Teams in der Arbeit mit chronisch kranken Jugendlichen

U. Tiedjen¹, F. Petermann², R. Stachow¹, U. Petermann², S. Kiera², P. Dewald¹

¹Fachklinik Sylt für Kinder und Jugendliche, Westerland; ²Zentrum für klinische Psychologie und Rehabilitation, Universität Bremen, Bremen

Kinder und Jugendliche werden in der medizinischen Akut- wie Reha-versorgung zunächst als eine Zielgruppe angesehen, in der Praxis der vergangenen Jahre jedoch zunehmend als unterschiedliche Patientengruppen begriffen und in den Patientenschulungen auch entsprechend differenziert behandelt. Darüber hinaus ist die Gruppe der Jugendlichen jedoch nicht nur unter kognitiven, sozialen sowie emotionalen Entwicklungsaspekten zu betrachten, sondern auch unter Berücksichtigung der mit dem Entwicklungsalter einhergehenden gesellschaftlichen Erwartungen an diese Altersgruppe. Wenn diese Jugendlichen zusätzlich von einer oder mehreren chronischen Krankheiten betroffen sind, vergrößern sich die Erwartungen an diese Jugendlichen, was den Erwartungsdruck bei den betroffenen Jugendlichen erhöht. Speziell für den Umgang mit Jugendlichen gibt es weder im medizinischen, noch im psychologischen oder pädagogischen Bereich komplexe Fortbildungen, die sich dem Umgang mit dieser Zielgruppe widmen. Noch schwieriger wird es

in interdisziplinär arbeitenden Institutionen, wenn zusätzlich zu Ärzten, Psychologen und Pädagogen auch Berufsgruppen aus Krankenpflege, Sporttherapie und Ernährungsberatung mit den Jugendlichen arbeiten. Im Rahmen eines mehrjährigen Forschungsprojektes zum Themenkomplex „Jugend in der stationären Rehabilitation“, das gemeinsam von Klinik und Universität durchgeführt wird, wurde eine Mitarbeiterschulung „Wir und Jugendliche“ konkret für den Umgang mit Jugendlichen entwickelt. Dabei wurde ein ressourcenorientierter Ansatz im Kontakt zu den Jugendlichen zugrunde gelegt.

In vier Modulen zu den Themen

1. Soziale Kompetenz in der Entwicklung von Jugendlichen
2. Struktur, Regeln und Konsequenz
3. Ziele formulieren
4. Kommunikation

werden dabei u. a. folgende Inhalte vermittelt:

- Entwicklungspsychologie des Jugendalters
- Eigene Erlebnisse und Erfahrungen als Jugendliche
- Aspekte von Verhalten und Verhaltensänderung
- Entwicklung individueller Problemlösungsstrategien
- Vertrauen, Motivation, Stärken und Ressourcen
- Kommunikation und aktives Zuhören.

Die aus vier Modulen bestehende Mitarbeiter-Fortbildung (Gesamtdauer: 12 Zeitstunden) wurde mit 67 Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern in interdisziplinären Gruppen durchgeführt und evaluiert. Die Inhalte der Fortbildung werden dargestellt, die Ergebnisse der Mitarbeiterbewertung präsentiert.

Literatur

- Hoffmann J, Sebald A (2000) Lernmechanismen zum Erwerb verhaltenssteuernden Wissens. Psychologische Rundschau 51 (1):1–9
- Krampen G (2000) Persönlichkeits- und Selbstkonzeptentwicklung. In: Oerter R, Montada L (Hrsg) Entwicklungspsychologie (Kap. 20) Beltz/PVU, Weinheim, S. 675–710
- Petermann F, Petermann U (2007) Training mit Jugendlichen: Förderung von Arbeits- und Sozialverhalten (8., völlig veränd. Aufl). Hogrefe, Göttingen
- Schulz von Thun F (2006) Miteinander reden (1): Störungen und Klärungen. Rowohlt, Reinbek
- Schröder A, Leonhardt U (1998) Jugendkulturen und Adoleszenz: Verstehende Zugänge zu Jugendlichen in ihre Szenen. Luchterhand, Neuwied

DGSPJ-PO-13

Karies – ein valider Indikator für Vernachlässigung?

R. Schilke¹, B. Brunner-Strepp²

¹Klinik für Zahnerhaltung, Parodontologie und Präventive Zahnheilkunde, Zahnklinik der Med. Hochschule, Hannover; ²Team Zahngesundheit, Gesundheitsdienst für Landkreis und Stadt Osnabrück, Osnabrück

Fragestellung: Ein kariöses Gebiss wird häufig als Indikator für Vernachlässigung genannt. Ziel der Untersuchung war, erstmals die Kariesinzidenz von Kindern in Deutschland zu ermitteln, bei denen vorläufige Schutzmaßnahmen eingeleitet wurden.

Material und Methode: Nach Genehmigung durch den Landesbeauftragten für den Datenschutz Niedersachsen sowie durch das Niedersächsische Ministerium für Soziales, Frauen, Familie und Gesundheit wurden in Landkreis und Stadt Osnabrück die Sozialdaten derjenigen Kinder, bei denen in den Jahren 2006–2008 vorläufige Schutzmaßnahmen durchgeführt wurden, von den Jugendämtern an das Team Zahngesundheit des Gesundheitsdienstes für Landkreis und Stadt Osnabrück übermittelt. Die dort vorliegenden zahnmedizinischen Befunde (Anzahl kariöser oder gefüllter Zähne) wurden mit diesen Daten verknüpft und die Datensätze anschließend pseudonymisiert. Diese Daten (S=Schutzmaßnahme) wurden den Befunden aller anderen Kinder (K=Kontrollgruppe) gegenübergestellt. Die Daten wurden jeweils in zwei Gruppen (K_K =Kindergarten, G_G =Grundschule) ausgewertet.

Ergebnisse: Es lagen Angaben zu 86 Kindern (S_K : 41; S_G : 45), die vorläufigen Schutzmaßnahmen unterstellt wurden, und 75206 Kontrollen (K_K : 37646; K_G : 37560) vor. Als häufigste Gründe für die Schutzmaßnahmen wurden angegeben: Überforderung der Eltern (46,8%), Vernachlässigung (19,4%) und sonstige Probleme (14,5%), alle anderen Gründe wur-

den jeweils seltener als 5% genannt. Naturgesunde Gebisse lagen bei S_K in 45,5% und bei S_G in 25,6% im Vergleich zu K_K (66,6%) und K_G (46,1%) vor. Die Anzahl kariöser oder gefüllter Zähne der 1. Dentition betrug bei S_K 2,30 und bei K_K 1,22. Während bei S_G jedes Kind im Mittel 0,74 kariöse, fehlende oder gefüllte Zähne der 2. Dentition aufwies, waren es bei K_G 0,23 betroffene Zähne. Der Significant Caries Index [Bratthall 2000] betrug bei den in Schutzmaßnahme genommenen Kindern S_K 6,55 und S_G 2,23, bei den Kontrollen K_K 3,71 und K_G 0,67. In der Gruppe S_K betrug der Anteil an Early Childhood Caries (ECC) [American Academy of Pediatric Dentistry 2008] 55,9% und an Severe Early Childhood Caries (S-ECC) 35,3%, während bei K_K in 22,8% ECC und in 7,4% S-ECC diagnostiziert wurde.

Schlussfolgerung: Kinder, die vorläufigen Schutzmaßnahmen unterstellt wurden, haben deutlich seltener kariöse- und füllungs freie Gebisse. Sie weisen im Gebiss der 1. Dentition bereits doppelt so viele kariöse oder gefüllte Zähne auf wie altersentsprechende Kinder, im Gebiss der 2. Dentition beträgt der Faktor bereits 3,2. Der SiC ist in der S_K -Gruppe etwa doppelt, in der S_G -Gruppe sogar fast viermal so hoch wie in den Kontrollgruppen. Bei den in Schutzmaßnahmen genommenen Kindern ist der Anteil an ECC etwa 2,5-fach, an S-ECC etwa fünfmal höher als in der Kontrollgruppe. Diese Daten zeigen erstmals nationale Ergebnisse über diesen Zusammenhang, bestätigen die wenigen internationalen Studien über dieses Thema und unterstreichen Karies als einen Indikator für Vernachlässigung. Um diesen Kindern möglichst umfassend Hilfe anbieten zu können, sollten sie nicht nur regelmäßig medizinisch sondern auch zahnärztlich untersucht werden. Zahnärzte sollten immer mit in das Betreuungsteam einbezogen werden. Bei intraoralen Verletzungen oder Erkrankungen könnte dadurch frühzeitig eine Therapie eingeleitet und weitere gesundheitliche Beeinträchtigungen von dem Kind abgewendet werden.

DGSPJ-PO-14

Nachuntersuchung von Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht <1500 g mit den BSID II im korrigierten Alter von 1 und 2 Jahren

P. Zeitler¹, W. Thomas², M. Häußler¹, F. Liebhart¹, H. M. Straßburg²

¹„Frühdialysezentrum“, Sozialpädiatrisches Zentrum Würzburg, Würzburg; ²Universitäts-Kinderklinik im Luitpold-Krankenhaus, Würzburg

Seit 2006 findet in Deutschland die Versorgung früh- und neugeborener Kinder auf der Grundlage des Beschlusses des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) statt. Neben einer genauen Definition des neonatologischen Versorgungskonzepts wird für die Risikogruppe der Frühgeborenen mit <1500 g Geburtsgewicht (GG) eine entwicklungsneurologische Nachuntersuchung im Alter von 2 Jahren verlangt. Mit Beschluss vom 18.12.2008 wurde dabei als Instrument für die verbindliche Nachuntersuchung im (korrigierten) Alter von 2 Jahren die Bayley Scales of Infant Development II (BSID II) benannt. Im Rahmen einer Längsschnittstudie zur langfristigen Entwicklung von Frühgeborenen <1500 g GG werden seit 2004 im Sozialpädiatrischen Zentrum in Würzburg die BSID II eingesetzt. Als Untersuchungszeitpunkte wurden für diese Studie das korrigierte Alter von 1 und 2 Jahren gewählt.

Probanden: Aus den Geburtsjahrgängen 2003 bis einschließlich 2007 konnten bislang 70 Kinder (m=33; w=37) in die Studie aufgenommen und mit den BSID II nachuntersucht werden. 34 Kinder (16; 18) wogen bei Geburt weniger als 1000 g. Inzwischen (Stand März 2009) liegen von 42 Kindern BSID II Untersuchungen zum korrigiert 2. Geburtstag vor, bei 39 Kindern (15; 24) wurden 2 Untersuchungen nach den BSID II (mental scale) durchgeführt (mit korrigiert 1 und 2 Jahren).

Ergebnisse: Bei 54 (24; 30) von 70 Kindern ergab die Einjahresuntersuchung nach den BSID II altersgerechte Ergebnisse. Bei 27 (8; 19, Stand März 2009) von 42 Kindern konnte zum korrigiert 2. Geburtstag ein altersentsprechender Befund in den BSID II erhoben werden. 11 dieser Kinder (3; 8) hatten ein GG<1000 g gehabt. Bei 2 Kindern wurde im Alter von 2 Jahren ein weit unterdurchschnittlicher Entwicklungsindex (MDI) in den BSID II bestimmt, 13 Kinder zeigten einen MDI zwischen 70 und 84. Im Vergleich der BSID II-Ergebnisse von 39 Kindern mit korrigiert

1 und 2 Jahren zeigte sich, dass bei 23 (6; 17) Kindern in der 1. und 2. Untersuchung ein altersgerechter MDI bestimmt wurde, bei 4 (3; 1) Kindern in beiden Untersuchungen ein unterdurchschnittlicher MDI. 3 (1; 2) Kinder, die im Alter von 1 Jahr ein unterdurchschnittliches Ergebnis hatten, konnten sich verbessern. Bei 9 (5; 4) Kindern, die mit 1 Jahr als altersgerecht beurteilt wurden, zeigte sich mit 2 Jahren ein unterdurchschnittlicher MDI.

Fazit: Die langfristige Entwicklung von Hochrisiko-Frühgeborenen profitiert von der perinatalen Erstversorgung in einem entsprechend spezialisierten Zentrum. In der sog. 2-Jahres-Untersuchung zeigten rund 64% der Kinder in der vorliegenden Studie ein altersentsprechendes Ergebnis in den BSID II. Im Rahmen der Studie sollen außerdem logopädische und entwicklungspsychologische Untersuchungen zu vorgegebenen Zeitpunkten bis zum Schulalter durchgeführt werden. Es ist derzeit noch offen, welche Korrelation die Entwicklung von Sprache und Aufmerksamkeitssteuerung mit der Frühgeburtlichkeit zeigen wird.

DGSPJ-PO-15

Eine maßgeschneiderte und internetgestützte Intervention zur Förderung von Bewegung im Kindergarten: Ene mene fit – Eltern machen mit!

F. De Bock¹, J. Fischer¹, K. Hoffmann¹, H. Renz-Polster¹

¹Mannheimer Institut für Public Health, Sozial- und Präventivmedizin, Universitätsmedizin Mannheim, Universität Heidelberg, Mannheim

Fragestellung: Die primäre Prävention von Bewegungsmangel im Kindesalter kann als sozialpädiatrische Aufgabe angesehen werden. In der Bewegungsförderung gibt es den klassischen Ansatz der standardisierten, expertengetriebenen Interventionen (z.B. regelmäßige Turnstunden), die jedoch bisher nur sehr begrenzte Effekte zeigen. Daher besteht ein Bedarf an neuartigen Konzepten. Aus diesem Grund stellen wir eine vom „participatory community research“ abgeleitete Intervention vor, welche die Bewegungsgewohnheiten im Kindergartenumfeld verändern soll.

Material und Methoden: Der Grundgedanke des „participatory community research“ besagt, dass zur Änderung von Bewegungsverhalten von Kindern die Systeme, in denen sie leben, miteinbezogen werden müssen. Unter dieser konzeptuellen Annahme wurde eine Intervention entworfen, an deren Inhalte und Durchführung Kinder, Eltern und Erzieher selbst beteiligt sind. Über eine Literatur- und Internetrecherche von 1.1. bis 30.6.2008 wurden 15 Projektideen identifiziert, die Alltagsbewegung von Kindern fördern und im deutschsprachigen Raum von Eltern erfolgreich umgesetzt wurden. Die gesammelten Projektideen wurden auf einer Internetseite (www.ene-mene-fit.de) und in Buchform aufbereitet. In den acht bisher rekrutierten Kindergärten wurden diese Ideen den Eltern zur Verfügung gestellt. Unter der Moderation einer Fachkraft entscheiden Eltern und Erzieher zusammen, welche Projekte sie vor Ort umsetzen wollen. Durch qualitative Interviews mit den Erziehern wurden im Vorfeld Daten zu den Bewegungsgewohnheiten im Kindergarten und zum allgemeinen Elternengagement erhoben.

Ergebnisse: In fünf der acht Kindergärten fanden seit Programmbeginn im Februar 2009 Workshops statt. Projekte, die zurzeit von Eltern umgesetzt werden, sind wöchentlich stattfindende Aktivitäten wie „Mini“-Fahrstunden und Tanzstunden sowie regelmäßig wiederkehrende Projekte wie Kinderdiscos, Oma- und Opa-Spielenachmittage und samstägliche Waldtage. Weiter entschieden sich die Eltern für den Wiederaufbau bewegungsförderlicher Infrastruktur in den Kindergärten (z.B. Baumhäuser, Barfußparks). In drei von acht Kindergärten konnten innerhalb der ersten zweieinhalb Projektmonate nicht genügend Eltern für einen Workshop gewonnen werden.

Diskussion: Durch Einbeziehung der Eltern und Erzieher in Inhalt und Durchführung könnte eine kontingente Intervention mit örtlicher „Kapazität“, das heißt bleibender Expertise vor Ort auf dem Gebiet der Bewegungsförderung, entstehen. Die weitere Auswertung wird zeigen, ob die Projekte als „Kultur“ im jeweiligen Kindergarten etabliert werden. Obwohl in den fünf zurzeit aktiven Kindergärten sämtliche Erzieher die Eltern im Vorfeld als „nicht engagiert“ ansahen, entwickelten

die Elterngruppen eine hohe Eigenmotivation bei der Umsetzung ihrer Projekte.

Schlussfolgerung: Eine Intervention zur Bewegungsförderung im Kindergarten, die Eltern und Erzieher mit einbezieht, hat die Chance, eine bleibende Bewegungskultur im Kindergartenumfeld zu etablieren.

DGSPJ-PO-16

Neurobiologische Risikoscores und ein Stress-Score im Vergleich und ihre prädiktive Validität für kognitive Fähigkeiten bei 2-jährigen ehemals Frühgeborenen

G. Reuner¹, B. Voigt¹, A. Brandl¹, J. Pietz¹

¹Klinik für Neuropädiatrie, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinik Heidelberg, Heidelberg

Die neonatalen neurobiologischen Komplikationen bei Frühgeborenen werden häufig durch Risiko-Scores (z.B. SNAP-PE (1), NBRS (2), CRIB (3)) erfasst. Sensitivität und Spezifität dieser Risikoscores für spätere Mortalität und schwere Behinderungen sind insbesondere für extrem unreif zu früh geborene Kinder belegt. Für die Vorhersage relativ leichter, jedoch klinisch hoch relevanter kognitiver Entwicklungsstörungen liegen unzureichende Befunde vor. Zudem wird in diesem Kontext die Bedeutung von multiplen Stress- und Schmerzerfahrungen in der Neonatalperiode auf die kognitive und behaviorale Entwicklung diskutiert (4). Bei ehemaligen Frühgeborenen sind im Rahmen der intensivmedizinischen Betreuung zahlreichen Prozeduren erforderlich, die mit physiologischen und psychologischen Stress und Schmerz verbunden sind (z.B. Intubationen, Blutentnahmen, Lagerungswechsel etc.) Für die Erfassung solcher Belastungsfaktoren liegen bisher keine strukturierten, evaluierten Scoringssysteme vor. Es werden überwiegend qualitative Beschreibungen (z.B. im Rahmen der sog. Sanften Pflege (5)). Wir berichten deshalb über 30 Frühgeborenen mit Geburtsgewicht <1500 g und 30 Frühgeborenen mit Geburtsgewicht >1500 g, für die retrospektiv 3 verschiedenen Risiko-Scores (SNAP-PE, NBRS und CRIB) bestimmt wurden und zudem anhand detaillierter Analyse der stationären Dokumentation ein Score für Stress- und Schmerzerfahrungen gebildet wurde. Sensitivität und Spezifität der verschiedenen Scores für die Identifizierung von schwerer Behinderung, Unterschiede zwischen den Gruppen und Zusammenhänge zur kognitiven Entwicklung im korrigierten Alter von 24 Monaten (BSID II, MDI) werden diskutiert.

Literatur

- Richardson DK, Phibbs CS, Gray JE, McCormick MC, Workman-Daniels K, Goldmann DA (1993) Birth weight and illness severity: independent predictors of neonatal mortality. *Pediatrics* 91(5):969–975
- Brazy JE, Goldstein RF, Oehler JM, Gustafson KE, Thompson RJ Jr (1993) Nursery neurobiologic risk score: levels of risk and relationships with nonmedical factors. *J Dev Behav Pediatr* 14(6):375–380
- Lodha A, Sauve R, Chen S, Tang S, Christianson H (2009) Clinical Risk Index for Babies score for the prediction of neurodevelopmental outcomes at 3 years of age in infants of very low birthweight. *Dev Med Child Neurol*
- Grunau RE, Holsti L, Haley DW, Oberlander T, Weinberg J, Solimano A et al. (2005) Neonatal procedural pain exposure predicts lower cortisol and behavioral reactivity in preterm infants in the NICU. *Pain* 113(3):293–300
- Als H, Duffy FH, McAnulty GB, Rivkin MJ, Vajapeyam S, Mulkern RV et al. (2004) Early experience alters brain function and structure. *Pediatrics* 113(4):846–857

DGSPJ-PO-17

Interkulturelle Kompetenz im Kinder- und Jugendgesundheitsdienst – aktueller Fortbildungsbedarf?

E. Sievers¹

¹Akademie für öffentliches Gesundheitswesen, Düsseldorf

Fragestellung: Gesundheitsdienste mit interkultureller Kompetenz können Unterschiede in der Gesundheit zwischen Zuwanderern und der Aufnahmegesellschaft vermindern. Ist ein strukturiertes Fortbildungsangebot zur interkulturellen Kommunikation im Kinder- und Jugendgesundheitsdienst (KJGD) notwendig und realisierbar?

Material und Methoden: Seit Januar 2008 wurde an der Akademie für öffentliches Gesundheitswesen in Düsseldorf in Zusammenarbeit mit dem Institut für interkulturelle Kommunikation und Konfliktmanagement ein Fortbildungskonzept „Interkulturelle Kommunikation für den KJGD“ entwickelt, das für Teilnehmer aus verschiedenen Bundesländern geeignet ist. Ziele sind, für das Thema der Zuwanderung und seine verschiedenen Facetten einschließlich interreligiöser Aspekte in Bezug auf die Arbeit im KJGD zu sensibilisieren, die interkulturellen Kompetenzen systematisch zu stärken und so die interkulturelle Öffnung in diesem Bereich des Gesundheitswesens zu fördern. In Kleingruppen bis zu 15 Teilnehmern nahmen 2008 insgesamt 109 Mitarbeiter und Mitarbeiterinnen an dem Einführungskurs teil, davon 53 in Inhouse-Angeboten. Es erfolgte eine prospektive Befragung der Teilnehmer zum Fortbildungsangebot und -bedarf und Evaluation des Angebots (Rücklauf 2008: 99/109 Fragebögen).

Ergebnisse: 91 Teilnehmer hielten Veranstaltungen im vorliegenden Format für erwünscht oder sehr erwünscht. Die Konzeption mit der Durchführung in zwei Tagen durch eine Kulturwissenschaftlerin und Ethnologin in Kleingruppen wurde damit bestätigt. 76 von 109 Befragten befürworteten dezentrale Fortbildungsangebote. 94 hielten ein fundiertes Ausbildungsangebot für den Bereich „Migration und Kindergesundheit“ für bedeutsam oder sehr bedeutsam. 45 gingen von der Realisierbarkeit eines Kursumfangs von 60–80 Stunden aus, der mit einem dreistufigen Fortbildungskonzept mit einem ergänzenden Fortbildungsangebot zum Thema Mehrsprachigkeit gut vereinbar ist.

Diskussion: Eingeschränkte (vorschulische) Sprachkenntnisse und der Umgang mit Mehrsprachigkeit sind seit langem wichtige Themen. Interkulturelle Kommunikation bezieht neben Faktoren der sprachlichen Verständigung auch kulturelle Faktoren ein, die bisher nicht immer ausreichend einbezogen wurden. Hier könnten Missverständnisse und unnötige Schwierigkeiten in der Arbeit mit Kindern und Eltern mit Zuwanderungshintergrund vermindert oder vermieden werden. Das systematische Fortbildungsangebot könnte die Berufsgruppen im Bereich des KJGDs unterstützen, eine „interkulturelle Öffnung“ umzusetzen und damit eine verbesserte Wahrnehmung bestehender Angebote oder eine höhere Akzeptanz durch bedarfsgerechtere Ausrichtung zu erreichen.

Schlussfolgerung: Die interkulturelle Öffnung der bestehenden Angebote und Strukturen im Gesundheitswesen ist notwendig. Sie sollte – nicht nur im KJGD – durch strukturierte Fortbildungsangebote unterstützt werden.

Versorgung von Jugendlichen mit geistiger Behinderung/Freie Themen

DGSPJ-SY-26

ICF-Philosophie im diagnostischen Prozess eines SPZ – Darstellung eines pragmatischen Ansatzes

A. Weber-Sannwald¹, H. Philippi¹

¹SPZ Frankfurt-Mitte, Frankfurt

Im Jahr 2007 erarbeitete die WHO die internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF), einen Kriterienkatalog in universeller Sprache, der die Steuerung wirksamer Wege für Kinder zur Teilhabe am gesellschaftlichen Alltag ermöglicht. Dabei wird die Behinderung nicht als persönliches Attribut, sondern als eine Situation verstanden, die durch die Wechselwirkung von Kind und Umwelt entsteht. Im Zentrum stehen die individuellen Aktivitäten des Kindes, die sowohl in Wechselwirkung mit der gesellschaftlichen Teilhabe (Partizipation) einerseits als auch mit den Körperfunktionen und Strukturen gesehen werden müssen. Die Kontextfaktoren Umwelt und Persönlichkeit sowie der Gesundheitszustand müssen hierzu in Beziehung gesetzt werden. Dabei kann es sich entweder um wertvolle Ressourcen oder aber um vorübergehende oder dauerhafte Belastungen handeln. Mit dem CMOP (Canadian Model of Occupational Performance) und die COPM (Cana-

dian Occupational Performance Measure) stehen uns ein Therapiemodell und ein standardisiertes Messinstrument zur Verfügung, welche der Philosophie der ICF folgen und hilfreich bei der Umsetzung in den diagnostischen SPZ-Alltag sind. Seit der Erstveröffentlichung 1990 wurde die COPM in 24 Sprachen und für Erwachsene validiert. Die Anpassungen für das Kindesalter finden aktuell statt. Da das COPM als halbstrukturiertes Interview durchgeführt wird, müssen die Therapeuten gut ausgebildet sein und ihre Fähigkeiten in der klientenzentrierten Gesprächsführung nutzen, um aussagefähige Antworten zu erhalten. Je nach Alter und Entwicklungsstand des Kindes bietet es sich an, das Kind selbst zu befragen oder aber Kind und Eltern separat zu befragen. Interviews mit Kindern erfordern eine entwicklungsbezogene Anpassung, sowohl hinsichtlich des Interviewstils als auch im Hinblick auf angemessenes Hilfsmaterial. Eine hilfreiche Variante und schon ein nächster Schritt auf dem Weg zum Ziel könnte es sein, eine Übereinstimmung der Kinderziele mit den Elternzielen zu suchen. Im Mittelpunkt dieses Assessments (COPM) steht die Betätigungsperformanz, definiert als das Ergebnis der Interaktion zwischen Kind, Umwelt und Betätigung. Die Betätigungen werden in die drei Bereiche Selbstversorgung, Produktivität und Freizeit unterteilt. Zur Betätigungsperformanz gehören sowohl die Ausführung (Performanz) als auch die Zufriedenheit mit der Performanz. In einem ersten Schritt wird der Klient (Kind/ Eltern) über dessen Betätigungsperformanz in den genannten Bereichen befragt. Dabei ist es hilfreich, sich einen typischen Tagesablauf vorzustellen, um die Stolperstellen – oder wie es eine Mutter treffend formulierte: die ungunstigen Gefühle an manchen Ecken und Kanten des Alltags – besser in den Blick zu bekommen und diese auf der Performanzebene zu benennen. Die subjektive Wahrnehmung wird uneingeschränkt erfasst. In einem zweiten Schritt wird eine Priorisierung vorgenommen, indem der Klient diese erfassten Anliegen nach Wichtigkeit einstuft. In einem dritten Schritt wählt der Klient bis zu fünf Betätigungsanliegen aus, die in den Interventionsprozess aufgenommen werden sollen. Durch die persönliche Auswahl sowohl der Betätigungsfelder als auch der Betätigungsziele wird unterschiedlicher Bedeutung von Betätigung Rechnung getragen.

Als Ziele formuliert und anhand einer strukturierten Kriterienliste (SMART) überprüft, werden die Betätigungsbedürfnisse schließlich durch den Klienten hinsichtlich Performanz und momentaner Zufriedenheit bewertet. Die sich anschließende fachliche Diagnostik ist Teil eines siebenschrittigen Therapiemodells, welches sowohl standardisierte Testverfahren als auch eine Analyse der Umweltfaktoren umfasst. Ziel ist hier, die Ursachen für die Probleme in der Betätigungsperformanz zu erfassen und angemessene therapeutische Maßnahmen auszuwählen. Dem schließt sich im Bedarfsfall eine zeitlich terminierte Therapiephase an, deren Wirksamkeit durch eine Folgerhebung evaluiert wird. Die aktive Teilhabe des Klienten an der Festlegung der Therapieziele stärkt seine Motivation und ermöglicht die Erfahrung von Autonomie und Selbstwirksamkeit. Die Anwendungsmöglichkeiten in einem Sozialpädiatrischen Zentrum werden anhand eines Fallbeispiels dargestellt.

Gesundheits- und KinderkrankenpflegerInnen

ADS

gemeinsame Sitzung mit der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin e.V.

DGKJ-SY-18

ADHD: Diagnosis, Subtyping, Impairments and Clinical Issues in the Transition to Adolescence

R. Barkley¹

¹Medical University of South Carolina, Charleston, USA

This presentation will focus on the diagnosis of ADHD in adolescence and adjustments that must be made to the DSM-IV diagnostic criteria for application to this age group. The DSM-IV approach to subtyping will also be critiqued and alternative approaches being considered by the DSM-V committee will also be discussed that may have greater clinical utility. The transition to adolescence from childhood brings with it a broadening of potential domains of impairment for adolescents with ADHD, including driving, intimate relationships and sexuality, employment, use of money, and even parenthood. These impairments and other transitional issues across this developmental phase will also be reviewed.