

Abstracts der 107. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e.V. (DGKJ)

Gemeinsam mit der
63. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie
und Jugendmedizin
49. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie
33. Tagung der Gesundheits- und KinderkrankenpflegerInnen
22. bis 25. September 2011, Bielefeld
Wissenschaftliche Leitung:
Prof. Dr. J. Otte, Kongresspräsident DGKJ;
Prof. Dr. R.-B. Tröbs, Kongresspräsident DGKCH;
Dr. R. Böhm, Kongresspräsident DGSPJ;
E. Zoller, Vorsitzende des Berufsverbands Kinderkrankenpflege
Deutschland e.V.

DGKJ

Neue Strukturen und Interventionen im medizinischen Kinderschutz

DGKJ-GEM-1

Kinderschutzgruppen-Leitfaden 2010 Meilenstein, Hilfe oder Korsett?

B. Herrmann¹

¹Gesundheit Nordhessen, Klinikum Kassel, Ärztliche Kinderschutz- und
Kindergynäkologieambulanz, Kassel, Deutschland

Kinderschutz gehört grundsätzlich in den Verantwortungsbereich aller Institutionen und Fachpersonen, die beruflich mit Kindern zu tun haben. In Kinderkliniken soll er integrierter Teil des Leistungsauftrages aller dort tätigen Disziplinen sein. Nach allen epidemiologischen Arbeiten ist Kindesmisshandlung zwar häufig, wird jedoch zu selten diagnostiziert. Die Diagnose und der nachfolgende Schutz der Opfer setzt verschiedenes voraus: Aufmerksamkeit, Bereitschaft zur Diagnosestellung, fachliche Kenntnisse der verschiedenen Misshandlungsformen, rationale Diagnostik und Differenzialdiagnosen entsprechend aktueller (AWMF u. a.) Leitlinien und Empfehlungen der Fachgesellschaften, ein strukturiertes, fachgerechtes Vorgehen der Verdachtsabklärung, Kompetenzen in der Erfassung und Beurteilung von familiären Risiken und Ressourcen, Rechtssicherheit und die Bereitschaft zu multiprofessionellem Handeln. Zu diesem Zweck soll es als fachlichen Standard an jeder Kinder- und Jugendklinik ein den lokalen Strukturen angepasstes Vorgehen in Verdachtsfällen geben. Dieses umfasst eine strukturierte, verbindliche Leitlinie mit entsprechender Diagnostik und Dokumentation und die Etablierung einer Kinderschutzgruppe, die von der Klinikleitung mit den nötigen Kapazitäten und Kompetenzen versehen wird. So der Anspruch des von der AG Kinderschutz in der Medizin (AG KiM) entwickelten und von der Deutschen Akademie für Kinder- und Jugendmedizin (DAKJ) als Dachgesellschaft der Kindermedizin Fachgesellschaften veröffentlichten und als Qualitätsstandard empfohlenen Kinderschutz-Leitfadens für Kliniken („Vorgehen bei Kindesmisshandlung und -vernachlässigung – Empfehlungen für Kinderschutz an Kliniken“; 2010, Abruf unter dakj.de). Neben Entstehung und Zielen des Leitfadens wird die Praktikabilität und Anwendbarkeit des Leitfadens vorgestellt.

DGKJ-GEM-4

Fragen ohne Hintergedanken? – Suggestionfreie Anamnese

M. Noeker¹

¹Zentrum für Kinderheilkunde der Universität Bonn, Psychologischer
Dienst, Bonn, Deutschland

Bei Verdacht auf eine vorliegende Gefährdung des Kindeswohls (Miss-
handlung, Missbrauch, Vernachlässigung, artifizielle Störung) kommt
der Anamnese und Exploration des betroffenen Kindes pädiatrisch,
psychologisch und nicht zuletzt forensisch häufig eine diagnostische
Schlüsselstellung zu, wenn somatische Befunde nicht vorliegen oder
nicht eindeutig zu befinden sind.

Die Exploration des Kindes ist enorm störanfällig. Suggestiv durchge-
führt kann sie sowohl falsche Informationen liefern als auch die Glaub-
würdigkeit des Kindes bei nachfolgenden Gerichtsverfahren gefährden.
Auf der Basis nationaler wie internationaler Leitlinien rückt der Vor-
trag präskriptiv das Procedere einer suggestionfreien Anamnese und
Exploration in den Mittelpunkt.

Entwicklungspädiatrische Aspekte früher Gruppen- tagesbetreuung (Krippen)

DGKJ-GEM-8

Kinderkrippen – Qualitätskriterien aus entwicklungs- pädiatrischer Sicht

R. Böhm¹

¹Evangelisches Krankenhaus Bielefeld gGmbH, Sozialpädiatrisches Zen-
trum, Bielefeld, Deutschland

Kinderkrippen sind Gruppeneinrichtungen zur Tagesbetreuung von
Kleinkindern unter 3 Jahren. Da in diesem Alter besonders schnelle,
grundlegende und lebenslang prägende Entwicklungsschritte stattfin-
den, besteht in der internationalen entwicklungspsychologischen For-
schung Einigkeit darüber, dass für diese Altersstufe besonders hohe An-
forderungen an die Betreuungsqualität zu stellen sind. Für Deutschland
wurden u. a. Empfehlungen durch die DGSPJ ausgearbeitet (2008, www.
dgsjp.de). Die bedeutsamsten Kriterien sind die Kind-Betreuer-Relation,
die Gruppengröße, die berufliche Qualifikation des Fachpersonals, sowie
die Sicherstellung höchstmöglicher personeller Kontinuität, um den Auf-
bau einer stabilen Sekundärbindung zu einer oder wenigen außerfamiliä-
ren Betreuungspersonen zu unterstützen und aufrechtzuerhalten.

Die weltweit bedeutendste Studie zur frühen Tagesbetreuung (NICHD) in Verbindung mit in jüngster Zeit durchgeführten neurobiologischen Studien (Cortisol-Messung, HPA-Achse) zeigen einerseits, dass höchste Qualitätsanforderungen notwendig sind, verweisen aber gleichzeitig auch auf deren Begrenzungen. Gegenüber Einrichtungen mit geringerer Qualität verbessert hohe Qualität einerseits etwas die späteren Lernleistungen. Andererseits kann hohe Qualität das Auftreten expansiven Problemverhaltens sowie unerwünschter Veränderungen des Cortisolprofils, die mit zunehmender Besuchsdauer von U3-Gruppenbetreuung auftreten, und das damit verbundene Risiko für die langfristige psychische Entwicklung nicht aufheben.

Die aktuell in Deutschland im U3-Bereich vorzufindenden Qualitätsniveaus liegen praktisch ausschließlich im niedrigen bis mittleren Bereich, was nicht nur in der konkreten Umsetzung begründet ist, sondern bereits in ungenügenden gesetzlichen Vorgaben. Durch diese Ausgestaltung der Betreuung sind aus kindlicher Perspektive in der Tendenz leicht negative und keine positiven Effekte zu erwarten. Es gibt ferner Hinweise, dass niedrige bis mittlere Betreuungsqualität sich auch negativ auf Verhalten und Befinden berufstätiger Eltern von U3-betreuten Kindern auswirkt.

Um positive Effekte zu maximieren und negative zu minimieren, sollte – wie dies auch die NICHD-Studie fordert – frühe Gruppentagesbetreuung gleichzeitig auf hohem qualitativem Niveau angeboten und in ihrem zeitlichen Umfang möglichst begrenzt werden. Gleichzeitig sollte elterliche Erziehung besonders in den ersten drei Lebensjahren unterstützt und gefördert werden.

Neuroprotektion (1)

Wie kann die Hirnfunktion des Frühgeborenen geschützt werden?

DGKJ-GEM-11

Wesentliche Aspekte zum Handlungsbedarf zur Neuroprotektion

L. Gortner¹

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Homburg/Saar, Deutschland

Hintergrund. Zerebrale Schädigungen während der perinatalen Phase beim reifen Neugeborenen manifestieren sich als hypoxisch-ischämische Enzephalopathie mit entsprechenden Stadienmustern, wie sie von Sarnat und Sarnat vorgeschlagen wurden. Hingegen sind die Schädigungsmuster beim Frühgeborenen subtiler und umfassen im Wesentlichen die Schädigung durch Hypoxie-Ischämie in Form einer periventriculären Leukomalazie sowie den peri-intraventriculären Blutungen, welche nach Papile klassifiziert sind.

Resultate. Therapeutische Möglichkeiten sind neben der Prävention bei stattgehabter hypoxisch-ischämischer Schädigung des reifen Neugeborenen die Therapie mittels Hypothermie, welche bereits adressiert wurde (Abstract „Das unvorhergesehen deprimierte Neugeborene“). Die weiteren, experimentellen Möglichkeiten zur Therapie bei hypoxisch-ischämischer Enzephalopathie umfassen Kombinationstherapien der Hypothermie, u. a. mit Antikonvulsiva vom Topiramamat-Typ, die Applikation von Inhibitoren des GABA-Systems, die Applikation von Erythropoietin als Antiapoptosefaktor sowie die Gabe von Stammzellen. Beim Frühgeborenen ist bei stattgehabter Blutung bislang keine Therapie etabliert, bei posthämorrhagischer Hydrozephalie zur Vermeidung weiterer Organschädigung die Applikation eines Shunt-Systems. Noch experimentelle Therapiestrategien sind ebenfalls in der Gabe von Erythropoietin zu suchen. Weiterhin sind verschiedene Wachstumsfaktoren und die Applikation von Stammzellen in experimentellen Studien derzeit Gegenstand der Forschung.

Schlussfolgerung und Ausblick. Es ist zu erwarten, dass neben dem Durchbruch mittels der Hypothermietherapie wie beim reifen Neugeborenen auch eine der zuvor genannten Therapien beim Frühgeborenen

in der Lage sein wird, die Schädigung nach peri-intraventriculärer Blutung zu attenuieren.

DGKJ-GEM-12

Frühbehandlung einer Lungenerkrankung des Frühgeborenen zur Vermeidung zerebraler Schäden – Neurosis-Studie

C. Poets¹

¹Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Abt. Neonatologie, Tübingen, Deutschland

Die Überlebenschancen extrem zu früh geborener Kinder haben sich im Vergleich zu früher gebessert, jedoch leiden die Frühgeborenen vermehrt unter der Bronchopulmonalen Dysplasie (BPD). Die BPD ist eine chronische Lungenerkrankung, die eine Beatmungs- und/oder Sauerstofftherapie jenseits der 36. Schwangerschaftswoche erforderlich macht. Die BPD ist mit einer erhöhten Sterblichkeitsrate bei Frühgeborenen und einer verminderten neurosensorische Entwicklung der überlebenden Kinder assoziiert. Des Weiteren führt die Diagnose BPD zu häufig wiederkehrenden Krankenhausaufenthalten während der ersten 5 Lebensjahre und zu einem erhöhten Risiko an einem chronischen Asthma zu erkranken. BPD ist auch eine Ursache für Atemwegserkrankungen in der späteren Kindheit und führt häufig zu einer Einschränkung der Lungenfunktion im Jugend- und Erwachsenenalter. Dies alles führt zu einer enormen Belastung der Patienten und der Angehörigen, aber auch des gesamten Gesundheitssystems, da die BPD mit samt ihrer Komplikationen und Folgeerkrankungen mit enormen finanziellen Ausgaben verbunden ist. Eine frühe Inhalation mit Kortikosteroiden (z. B. Budesonid) hat das Potential bei Frühgeborenen das Risiko an einer BPD zu erkranken signifikant zu verringern. Die Neonatal European Study of Inhaled Steroids (NEUROSIS), eine randomisierte, Placebokontrollierte, doppelblinde, multizentrische klinische Studie, untersucht, ob die Inhalation mit Budesonid, begonnen innerhalb der ersten 12 Lebensstunden, das Überleben ohne BPD bei Frühgeborenen unter der 28. Schwangerschaftswoche erhöht. Hierfür sollen 850 Kinder mit 23–27 Wochen Reifealter in 7 europäischen Staaten rekrutiert werden. Mit ersten Daten ist allerdings erst im Jahr 2013/14 zu rechnen.

Neuroprotektion (2)

Wie kann die Hirnfunktion des Frühgeborenen geschützt werden?

DGKJ-GEM-25

Intrauteriner Mangel und fetale Programmierung: Was ist wirklich erwiesen?

J. Dötsch¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Die Folgen eines niedrigen Geburtsgewichts für das spätere Leben werden seit einigen Jahren intensiv diskutiert. Große epidemiologische Untersuchungen weisen auf eine Assoziation zwischen niedrigem Geburtsgewicht und Folgen vor allem im Bereich Herzkreislaufkrankungen und metabolischer Störungen hin. Jedoch können diese Studien keine kausale Beziehung zwischen intrauterinem Milieu und Folgeerkrankungen herstellen und sind auch im Hinblick auf die Selektion der Patientenkollektive nicht immer unumstritten.

Prospektive Studien zeigen die Schwierigkeit eines sehr langen Studienverlaufs und eine schwierigen Rekrutierung mit häufig hohen Drop-out-Raten. Auch die Kriterien für die Erfassung des intrauterinen Mangels beruhen auf Surrogatparametern wie den dopplersonographischen Flüssen oder der sonographisch berechneten Gewichtszunahme.

Tierexperimentelle Studien lassen zwar eindeutige Interventionen zu und besitzen den Vorteil der kurzen Laufzeiten und umfassendere Auswertungsmöglichkeiten. Sie weisen aber die Schwierigkeit der Übertragbarkeit auf den Menschen auf.

Unter Berücksichtigung aller Einschränkungen lässt sich derzeit folgender Stand der Erforschung von Folgeerkrankungen nach intrauteriner Wachstumsrestriktion formulieren:

1. Die intrauterine Wachstumsrestriktion kann fetale Adaptationsvorgänge auslösen, die in der Regel das intrauterine Überleben begünstigen. Postuliert werden epigenetische Mechanismen, die im Einzelfall bereits nachzuweisen sind.
2. Das Auftreten von Folgeerkrankungen wird stark durch das postnatale Milieu beeinflusst. Insbesondere eine postnatale Überversorgung nach intrauteriner Wachstumsrestriktion erhöht das Risiko (sog. Mismatch-Theorie).
3. Protektiv scheinen Muttermilchernährung und langsames Aufholwachstum nach intrauteriner Wachstumsrestriktion zu sein.

DGKJ-GEM-28

Erythropoietin zur Neuroprotektion beim Neugeborenen: klinische Studien

H. Bucher¹

¹Universitäts-Spital Zürich, Klinik für Neonatologie, Zürich, Schweiz

Ein einer ganzen Reihe von randomisierten kontrollierten Studien wurde gezeigt, dass Erythropoietin bei Frühgeborenen die Zahl der notwendigen Erythrozytentransfusionen signifikant reduziert (Aher SM, Ohlsson A; Cochrane Library April 2010). In einer dieser Studien wurden die Kinder im Alter von 10 bis 13 Jahren nachuntersucht. Dabei zeigte sich, dass Frühgeborenen mit Hirnblutung in der Epo-Gruppe einen signifikant höheren IQ aufwiesen als diejenigen in der Placebo-Gruppe (Neubauer Ann Neurol 2010). Dies ist ein möglicher Hinweis darauf, dass die in Tierversuchen mehrfach belegte neuroprotektive Wirkung von Erythropoietin auch beim menschlichen Neugeborenen zutrifft.

Die neuroprotektive Wirkung bei Neugeborenen wurde bis anhin in zwei unterschiedlichen Patientenkollektiven untersucht. Zwei randomisierte placebokontrollierte Studien wiesen bei Termingeborenen nach einer perinatalen Asphyxie eine Verbesserung des kurzfristigen Outcoms nach (Zhu et al. Pediatrics 2010). Allerdings haben diese beiden Studien nur kleine Zahlen und zeigen methodische Mängel.

Zur neuroprotektiven Wirkung bei Frühgeborenen gibt es erst zwei Phase-II-Studien, die die Verträglichkeit von hohen Dosen rhEpo belegen (Juul Pediatrics 2008 und Fauchère Pediatrics 2008). Eine noch laufende randomisierte Doppelblindstudie mit dem Ziel, bei Frühgeborenen unter 32 vollendeten Schwangerschaftswochen die neurologische Entwicklung mit 18 bis 24 Monaten zu verbessern, zeigt in einer Zwischenanalyse von MRI-Untersuchungen am Termin signifikant weniger Läsionen der weißen Substanz in der rhEpo-Gruppe als in der Placebo-Gruppe.

Leitsymptome von Immundefekten und Interpretation immunologischer Laborbefunde

DGKJ-WS-2

Diagnostik

C. Speckmann¹

¹Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland

Die Diagnostik der verschiedenen Formen der Immundefizienz ist eine große Herausforderung geworden. Auf der einen Seite müssen Patienten mit einem relevanten Immundefekt aus der großen Zahl der Patienten mit klinischem Verdacht durch sinnvolle Screening Untersuchungen identifiziert werden; andererseits muss in nachfolgenden Schritten durch gezielte Zusatzuntersuchungen die korrekte Diagnose aus der Gruppe der inzwischen über 200 bekannten primären Immundefekte gesichert werden. Der Vortrag beschreibt anhand von Fallbeispielen das praktische diagnostische Vorgehen bei V. a. einen Immundefekt.

Anhand von einfachen Algorithmen wird die gestufte Diagnostik von Immundefekten dargestellt und Hilfestellung in der Interpretation der Ergebnisse gegeben. Ein besonderes Augenmerk richtet sich auf die Basisdiagnostik, die im niedergelassenen Bereich sinnvoll und kostengünstig durchgeführt werden kann. Auch Warnzeichen, die zu einer unmittelbaren Abklärung in einem Spezialzentrum führen sollten, werden ausführlich diskutiert.

DGKJ-WS-3

Interpretation molekulargenetischer Ergebnisse. Ist eine Mutation krankmachend?

M. Hönig¹

¹Universitätsklinikum Ulm, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm, Deutschland

Der Begriff Mutation bezeichnet eine Veränderung des Erbgutes, die in einer Veränderung des Phänotyps resultiert. Mit der rasanten Entwicklung neuer Technologien wird die Detektion von Veränderungen im menschlichen Genom eine voraussichtlich häufig durchgeführte Maßnahme werden. Die Interpretation dieser Veränderungen ist jedoch nicht trivial und stellt die eigentlich diagnostisch relevante Tätigkeit dar. Der Weg von der Veränderung der Basensequenz in der genomischen DNA über die Transkription in mRNA bis zur Translation in Protein muss zunächst verfolgt und bewertet werden. Weitere Schritte sind die funktionelle Testung der Relevanz des Fehlens oder der Veränderung eines Proteinproduktes und ggf. der Beweis der krankmachenden Wirkung in der Zellkultur oder im Tierversuch. Dieser Weg vom Genotyp zum Phänotyp wird an Beispielen aus der Immundefektdiagnostik erläutert.

Hypothermie

DGKJ-WS-8

Praktische Aspekte der Hypothermiebehandlung

A. Stein

Essen

Anhand von Fallbeispielen werden Probleme der Indikationsstellung, Nebenwirkungen und deren mögliche Behandlung sowie Fragen der Analgosedierung und des Monitorings unter Hypothermiebehandlung diskutiert.

Multimodale Schmerztherapie (2)

Akute Schmerzen

DGKJ-WS-36

Akutschmerztherapie

M. Heinrich¹

¹Universität München, Dr. v. Haunersche Kinderspital, Kinderchirurgische Klinik, München, Deutschland

Schmerzen gehören zu den häufigsten Ursachen für eine Vorstellung beim Kinderarzt. Akute Schmerzen treten meist im Rahmen von Traumata, Infektionskrankheiten, schmerzhaften Interventionen/Prozeduren oder nach Operationen auf. Die Stärke akuter Schmerzen kann heutzutage kindgerecht anhand von validierten Beobachtungs- und Selbstbewertungsskalen bestimmt werden. Akute Schmerzen jeder Ursache müssen schnellstmöglich therapiert werden. Schmerzen verursachen beim betroffenen Kind nicht nur akutes Leid, sondern sie bedrohen bei Persistenz die normale Entwicklung des Kindes. Höchste Priorität hat daher die Vermeidung und konsequenten Therapie akuter Schmerzen. Nach Ursachenforschung und kausal ausgerichteter Therapie sollte die Schmerzbehandlung an das jeweilige Alter und die Schmerzform angepasst werden. Der Therapieansatz ist multimodal

und beinhaltet sowohl medikamentöse Behandlungen, bei starken bis sehr starken akuten Schmerzen auch Opioide, sowie nichtmedikamentöse Behandlungen einschließlich psychologischer Interventionen. Die Integrationen dieser verschiedenen Maßnahmen in den Alltag im Zusammenspiel der verschiedenen ärztlichen Disziplinen, Pflegepersonal und Eltern/Patient erfordert nicht nur die Implementierung und Kontrolle von Therapiestandards sondern insbesondere eine gute Kommunikation und gegenseitiges Vertrauen. Eine effektive Schmerztherapie in der Pädiatrie zu konsequenter Vermeidung und Behandlung von Schmerzen basiert somit auf einem multidisziplinären und multimodalen Ansatz.

Kinderradiologie – Moderne Bildgebung

DGKJ-WS-38

Innovative Sonographiemethoden im Kindes- und Jugendalter

R. Wunsch¹

¹Vestische Kinderklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke, Pädiatrische Radiologie und Sonographie, Datteln, Deutschland

Der Ultraschall ist das bildgebende Verfahren, welches im Kindes- und Jugendalter am häufigsten eingesetzt wird, obwohl es das bildgebende Verfahren mit den meisten Artefakten und den meisten technisch-physikalischen Limitierungen darstellt. Neben apparativ verursachten Unzulänglichkeiten sind fehlende Schallleitfähigkeit einiger Medien und die Abhängigkeit gegenüber Beugungs- und Brechungsphänomenen für eine oft unbefriedigende Darstellung der untersuchten Strukturen verantwortlich.

Mangelnde Differenzierbarkeit unterschiedlicher Gewebe, unscharfe Abbildung von Konturen und die Überlagerung des Ultraschallbildes mit Rauschen und anderen artifiziellen Echosignalen sind die Folge. Verbesserungen im Bereich der Hard- und Software helfen uns, diese Artefakte zu minimieren.

Im Folgenden sollen die physikalischen Grundlagen und die Auswirkungen der Verfahren Tissue Harmonic Imaging, Realtime Compound Imaging und Speckle Reduction Imaging auf die Bildqualität erläutert werden und deren hilfreicher Einsatz an Beispielen aus der arbeitstäglichen Praxis verdeutlicht werden. Ebenso sollen die Nachteile dieser Verfahren erörtert werden, um zu wissen, wann man auf deren Einsatz besser verzichten sollte.

DGKJ-WS-39

Moderne Computertomographie im Kindesalter

C. Heyer¹

¹Ruhr-Universität Bochum, Institut für Radiologie, Diagnostik und Nuklearmedizin, Bochum, Deutschland

Bildgebende Methoden, die auf ionisierenden Strahlen beruhen, gehören seit über 100 Jahren zu den wichtigsten Instrumenten in der Medizin. Sie sind heute in zahlreiche Entscheidungsalgorithmen integriert und tragen damit maßgeblich zur effizienten klinischen Diagnostik bei. Insbesondere die Computertomographie (CT) hat in den vergangenen Jahren rasante Fortschritte gemacht. Die Einführung der Mehrzeilen- oder Multidetektor-Technik (MDCT) ermöglicht heute durch kurze Akquisitionszeiten und hohe Ortsauflösung die rasche Erfassung großer Datenmengen und die Errechnung beliebiger Darstellungsebenen. Größter Nachteil der ionisierenden Strahlung ist deren potenziell schädliche Auswirkung auf biologische Systeme, was für die Anwendung der dosisintensiven CT bei Kindern und Jugendlichen erhebliche praktische Konsequenzen nach sich zieht. Der Vortrag nennt wichtige Indikationen für den Einsatz der MDCT beim Kind und liefert zahlreiche Bildbeispiele unter besonderer Berücksichtigung von Niedrigdosisprotokollen. Darüber hinaus sollen moderne Applikationen der Methode (virtuelle Endoskopie, CT-navigierte Interventionen) vorgestellt und eine kritische Bewertung der Methode gegenüber anderen bildgebenden Verfahren vorgenommen werden.

Zertifizierte (GNPI) Fortbildungsreihe zum Erwerb der Bezeichnung „Neugeborenen-Notarzt“

DGKJ-WS-49

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

E. Mildenberger¹

¹Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Kinderklinik, Mainz, Deutschland

Mekoniumaspiration. Intrauterine Hypoxien führen zur Minderdurchblutung des Darms mit anschließender Hyperperistaltik und Ausstoß von Mekonium. 9–15% aller Neugeborenen werden aus grünem Fruchtwasser geboren. In 4% dieser Fälle kommt es zum Mekoniumaspirationssyndrom. Dieses 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 keine Vorbeugung vor der Mekoniumaspiration. Tracheales Absaugen ist bei vitalen Neugeborenen nachteilig. Erbsbreiareitiges Fruchtwasser ist jedoch eine Indikation zum sofortigen trachealen Absaugen nicht vitaler Neugeborener. Dazu benutzt man entweder einen Mekoniumaspirator oder man führt einen dicken Absaugkatheter in die Trachea ein. Sobald die Atemwege frei sind, sind Oxygenierung und Ventilation zu etablieren, eine eventuelle arterielle Hypotension durch Volumengabe zu normalisieren und eine ausreichende Energieversorgung durch Glukoseinfusion zu gewährleisten. Beatmung und CPAP sind möglichst zu vermeiden, denn diese erhöhen bei inhomogener Gasverteilung die Gefahr des „air trapping“. Ist Beatmung nötig, sollten ein niedriger PEEP, kurze Inspirations- und lange Expirationszeiten angewendet werden. Um einem Pneumothorax (Inzidenz 20%) vorzubeugen, kann Sedierung oder Relaxation sinnvoll sein. Die Ausstattung für eine Notfallpunktion muss bereitliegen. In mehreren Studien wurde ein günstiger Effekt der Instillation von natürlichem Surfactant bei Mekoniumaspiration gezeigt. Mekonium induziert eine chemische Pneumonitis, die durch bakterielle 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 eines Kindes mit Mekoniumaspiration sind die ECMO-Eintrittskriterien zu prüfen.

Hydrops fetalis. Der Hydrops fetalis ist eine seltene (Inzidenz 1:4000), höchst bedrohliche Störung. Beim immunologischen Hydrops und den intrauterinen Infektionen ist die Anämie ursächlich, bei anderen Hydropsformen entsteht sie durch Verdünnung. Es besteht eine Herzinsuffizienz – ursächlich für den Hydrops oder auf dem Boden einer Anämie oder Flüssigkeitsüberladung entstanden. Außerdem besteht eine Ateminsuffizienz – durch mechanische Faktoren (Aszites, Pleuraerguss) oder durch Lungenhypoplasie (Behinderung der intrauterinen Entwicklung der Lungen) bedingt. Schließlich kommen einige der Kinder aufgrund eines Polyhydramnion zu früh zur Welt und leiden zusätzlich an einem Atemnotsyndrom. Bei Geburt eines Neugeborenen mit Hydrops sollte man sich bereitlegen: mehrere große Abbocaths, Nabelgefäßkatheter, Blutaustauschtransfusions-Set und ein passendes Erythrocytenkonzentrat für den Teilaustausch während der Erstversorgung, Blutentnahmeröhrchen und Stoffwechselscreening-Karte. Ist eine Blutgruppenunverträglichkeit ursächlich, ist entsprechendes Match-Blut für den späteren Blutaustausch auf der Station 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 abpunktiert werden. Ggf. ist die Pleurapunktion der nächste Schritt. Eine zweite Person legt einen Nabelvenenkatheter, misst den ZVD, entnimmt Blut zur Diagnostik und legt einen Nabelarterienkatheter. Dann werden Portionen á 2-3 ml/kg Blut entnommen und durch Erythrocy-

tenkonzentrat ersetzt. Bei hohem ZVD oder Zeichen des Lungenödems, führt man einen Defizit austausch durch. D. h. es werden rund 20% mehr Blut abgenommen als transfundiert. Während dieses Teilaustausches erhält das Kind eine Infusion von 5 ml Glukose 10%/kg×h, nach dem Teilaustausch 1–2 mg Furosemid/kg i.v. Erst wenn das hypodermische Neugeborene stabilisiert ist (Hämatokrit 30%, ZVD 8–10 cm H₂O, suffiziente Beatmung, pH>7,2), kann es auf die Station verlegt werden.

Pierre-Robin-Syndrom. Das Pierre-Robin-Syndrom hat drei Komponenten: 1. Retrognathie/Mikrognathie, 2. Gaumenspalte, 3. eine dadurch bedingte Glossoptose. Diese kann eine Verlegung der Atemwege erheblichen Ausmaßes auslösen. Vielfach genügt es, die Neugeborenen in Bauchlage zu verbringen. Ist dies nicht ausreichend, kann ein Guedel-Tubus der Größe 00 die Atemwege freihalten. Nach Möglichkeit sollte die Intubation vermieden werden. Diese ist schwierig, weil man die Zunge mit dem Laryngoskop nicht weit genug nach vorne bringen kann. 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. Andere Modelle haben spitze Enden, mit denen man beißzangenartig die Zunge packt.

DGKJ-WS-52

Besonderheiten in der Versorgung III: Frühgeborene, Mehrlingsschwangerschaften

E. Mildenberger¹

¹Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Kinderklinik, Mainz, Deutschland

Rund 10% aller Neugeborenen sind Frühgeborene. Hauptursachen der Frühgeburtslichkeit sind vorzeitige Wehen und vorzeitiger Blasensprung, denen sehr oft eine Chorioamnionitis zugrunde liegt. Dann folgt die Mehrlingsgravidität. Umgekehrt sind Mehrlinge 6-mal so häufig Frühgeborene wie Einlinge. Frühgeborene und Mehrlinge sind Risiko-Neugeborene. Daher hat der gemeinsame Bundesausschuss mit Wirkung zum 1. Januar 2006 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.

Ist das Kind geboren, 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). Es besteht ein – wenngleich geringes – Risiko einer Hyperthermie. Daher muss die Temperatur gemessen werden!

Im ABC der Neugeborenen-Reanimation folgt jetzt – sofern das Frühgeborene nicht selbst anfängt zu atmen – 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. Um Barotraumatata zu vermeiden ist es günstig, Vorrichtungen mit Druckbegrenzung zu verwenden. Es sollte nur so viel Druck aufgewendet werden, dass sich der Thorax gerade hebt. Die Anwendung von PEEP ist möglicherweise protektiv gegenüber einem Volutrauma. Eine große Zahl auch sehr kleiner Frühgeborener kann mit Maskenbeatmung stabilisiert werden. Möglicherweise kann durch die frühe Anwendung von Nasen-CPAP bereits im Kreißsaal spätere Beatmung vermieden werden. Bleibt das Frühgeborene nach den initialen Blähmanövern bradykard oder weist im Weiteren Zeichen der Ateminsuffizienz auf, sollte es intubiert werden. (Richtzahlen: 1 kg Körpergewicht: Tubus 2,5 mm, Einfühlrlänge 8 cm ab Naseneingang, 2 kg Körpergewicht: Tubus 3 mm, Einfühlrlänge von 10 cm ab Naseneingang).

Aus den Ergebnissen mehrerer Metanalysen der Cochrane Collaboration lässt sich ableiten, dass postnatal intubierte Frühgeborene <1500 g innerhalb von 2 Stunden nach der Geburt Surfactant erhalten sollten.

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 (Medikamente). 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, das heißt im Wesentlichen Adrenalin, sind zur Reanimation des Frühgeborenen außerordentlich selten nötig. Da die Energiereserven des Frühgeborenen spärlich sind, sollte immer eine intravenöse Glukosezufuhr von 2–3 ml Glukose 10%/kg×h etabliert werden.

Mehrlinge sind ein Kollektiv von Neugeborenen mit besonderen Risiken. Schwangerschaftskomplikationen, wie Plazentainsuffizienz, vorzeitige Wehen oder Blasensprung kommen bei Zwillingen 3-mal häufiger vor als bei Einlingen. Zwillinge werden 3 Wochen früher geboren als Einlinge. Zwillinge weisen gegenüber Einlingen ein 4-fach 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, dessen Häufigkeit in dieser Gruppe mit 4–40% angegeben wird. Beim hämodynamisch relevanten fetofetalen Transfusionsyndrom beträgt die perinatale Mortalität beider Zwillinge bis zu 90%!

Mehrlinge und insbesondere frühgeborene Mehrlinge sind Höchststrisikoneugeborene, für die besondere Versorgungsstrukturen vorgehalten werden müssen. 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 für höhergradige Mehrlingsgeburten 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-54

Apparative Ausrüstung für den Neugeborenen-Transport

S. Heinzel¹

¹Evangelisches Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland

Der Transport von Frühgeborenen und Risikoneugeborenen stellt eine besondere Herausforderung für das versorgende Team dar. Der intrauterine Transport stellt grundsätzlich den primär anzustrebenden Transportmodus dar. Ein Beschluss des Gemeinsamen Bundesausschusses sieht vor, dass Neugeborenen Transporte generell nur noch in nicht vorhersehbaren Notfällen erfolgen sollen. Grundsätzlich ist immer der antepartale Transport für Kinder mit Risiken, bei denen eine postnatale Therapie zu erwarten ist, anzustreben.

Es wird zwischen inner- und interklinischem Transport unterschieden. Je nach Unreife oder Schwere der Erkrankung des zu transportierenden Kindes richtet sich der Umfang der erforderlichen Therapiemaßnahmen. Vor jedem Transport sollte eine Einschätzung des Transportrisikos erfolgen.

Material und Ausrüstung des Neugeborenen-Transports sowie die Fachkenntnis des Versorgungsteams müssen sicherstellen, dass Komplikationen wie Hypoxie, Hyperoxie, Hypo- oder Hyperkapnie, Blutdruckschwankungen, Hypo- oder Hyperthermie sowie Erschütterungen vermieden werden. Die Transporteinheit muss auch eine Versorgung und Therapie hochintensivpflichtiger Patienten gewährleisten.

Mobile Intensivtherapieeinheiten, Transportinkubatoren und Notfallkoffer werden ebenso besprochen wie die Anforderungen, die ein Rettungsmittel für Neugeborenen Transporte erfüllen sollte.

DGKJ-WS-55**Dokumentation und Verantwortlichkeit bei Erstversorgung und Transport**F. Jochum¹¹Ev. Waldkrankenhaus Spandau, Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin, Berlin, Deutschland

Die Erstversorgung in fremder Umgebung und/oder der Transport eines schwer kranken Neugeborenen stellt eine Extremsituation und besondere Herausforderung für das Neugeborenennotarztteam dar.

Neben der häufig schwierigen medizinischen Versorgung unter möglicherweise ungünstigen Einsatzbedingungen ist der Neugeborenennotarzt zusätzlich und zunehmend häufig Gegenstand juristischer Auseinandersetzungen. Darum ist es für alle im Neugeborenennotarztteam handelnden Personen wichtig, die juristischen Rahmenbedingungen zu kennen und zu beachten. Hierbei nimmt die Dokumentation des Einsatzablaufes, der Monitoring- und Therapiemaßnahmen eine Schlüsselposition ein. Zusätzlich sind durch das Neugeborenennotarztteam eine Vielzahl von praktischen Fragen, die unterschiedliche Rechtsgebiete berühren, oft ohne lange Bedenkzeit zu entscheiden; zum Beispiel: Ist das Fahren mit Sondersignal in der spezifischen Situation zulässig? Ist es erlaubt, ein Beatmungsgerät zu verwenden, für das kein Mitglied des Notfallteams eine Einweisung erhalten hat?

Ziel des Vortrags ist es, unter Hinweis auf juristische und ethische Gesichtspunkte eine möglichst praxisnahe Orientierungshilfe für Notfalleinsätze zu bieten. Der Inhalt ist darauf ausgerichtet, häufige Entscheidungsfindungen zu erleichtern und gleichzeitig zur juristischen Absicherung beizutragen.

Neuropädiatrie zum Anfassen II: Vom Symptom zur Diagnose**DGKJ-WS-56****Neuromuskuläre Krankheiten**U. Schara¹¹Universitätsklinikum Essen, Abteilung für Pädiatrische Neurologie und SPZ, Essen, Deutschland

Neuromuskuläre Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter sind insgesamt selten. Für viele gibt es keine Inzidenzen und eine kausale Therapie steht derzeit noch nicht zur Verfügung. Dennoch ist die individuelle Diagnosesicherung notwendig, um in der Beratung der Familien bessere Aussagen zu Prognose und Pränataldiagnostik zu machen sowie die symptomatische Therapie der Patienten zu optimieren. Für eine sinnvolle Planung der weiteren Diagnostik kommen der ausführlichen Anamnese und der eingehenden klinisch neurologischen Untersuchung eine wichtige Bedeutung zu. In der Eigenanamnese sind Angaben zur intrauterinen Entwicklung, zur Geburt, zu möglichen motorischen, bulbären und respiratorischen Problemen in der Neonatalzeit sowie zur weiteren motorischen Entwicklung wichtig. Die Familienanamnese gibt Aufschluss über zusätzlich betroffene Familienmitglieder und damit über mögliche Erbgänge in der Familie. Bei der Untersuchung ist neben der grundsätzlichen intern-neurologischen Befunderhebung auf Muskelrelief, -tonus, -trophik, -kraft und den fazialen Aspekt zu achten. Beobachtung und Analyse von Gangbild und Zeitfunktionen liefern wichtige Hinweise für die Beurteilung der Muskelfunktionen. Geleitet von Anamnese und Befund soll die weitere Diagnostik sinnvoll eingesetzt werden. Neben der Bestimmung von CK, GOT, GPT und LDH als Muskelenzyme stehen neurophysiologische, bildgebende, muskelbiopsische und genetische Spezialuntersuchungen zur Verfügung, deren sorgfältige Interpretation im Einzelnen und in der Gesamtsituation in vielen Fällen zur Diagnosesicherung führen kann.

In diesem Vortrag soll ein patienten- und problemorientiertes Handeln anhand von Bild- und Videosequenzen bei verschiedenen neuromuskulären Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter verdeutlicht wer-

den. Dabei sollen einerseits alle notwendigen Untersuchungen erfolgen, um nichts zu übersehen; andererseits sollen aber auch unnötige diagnostische Maßnahmen vermieden werden.

DGKJ-WS-58**Für die Neuropädiatrie relevante Syndrome**D. Wieczorek¹¹Universitätsklinikum Essen, Institut für Humangenetik, Essen, Deutschland

Viele der syndromalen Krankheitsbilder sind mit einer Entwicklungsverzögerung bzw. einer geistigen Behinderung, einer ausgeprägten Muskelhypotonien, Epilepsien oder anderen Anomalien (Herzfehler, Nierenfehlbildungen, u. a.) assoziiert. Daher spielen sie in der Neuropädiatrie eine wichtige Rolle.

Es sollen verschiedene, eher häufigere syndromale Krankheitsbilder vorgestellt werden: deren Prävalenz, faziale Dysmorphien, assoziierte Fehlbildungen und zugrunde liegende genetische Veränderungen. Es sollen Hilfestellungen für die Diagnosestellung gegeben werden. Im Einzelnen sollen die Erkrankungen des RAS-Signalwegs, Noonan-, CFC- und Costello-Syndrom, das Cornelia de Lange-Syndrom, das Rubinstein-Taybi-Syndrom, das Smith-Lemli-Opitz-Syndrom, das Rett-Syndrom und das Coffin-Lowry-Syndrom detailliert vorgestellt werden. Es sollen Hilfestellungen für die Diagnosestellung dieser syndromalen Krankheitsbilder gegeben werden.

Therapie der Adipositas in der Kinderarztpraxis**DGKJ-WS-63****Therapie der Adipositas in der Kinderarztpraxis – Die Rolle der körperlichen Aktivität**C. Graf¹¹Deutsche Sporthochschule Köln, Institut für Kreislaufforschung und Sportmedizin, Köln, Deutschland

Körperliche Aktivität in Alltag und Freizeit spielt in der Prävention und Therapie der kindlichen Adipositas eine zentrale Rolle, da sie zu einer Steigerung des Energieverbrauchs führt. Darüber hinaus werden durch Bewegung zahlreiche potenzielle Komorbiditäten, zum Beispiel arterielle Hypertonie, Fett- und Kohlenhydratstoffwechselstörungen günstig beeinflusst, zusätzlich auch positive psychosoziale Aspekte, zum Beispiel Stärkung des Selbstvertrauens und der Selbstkompetenz beschrieben. In zahlreichen Untersuchungen zeigt sich aber, dass adipöse Kinder sitzende Tätigkeiten bevorzugen und in nahezu allen motorischen Hauptbeanspruchungsformen (v. a. Koordination, Kraft, Ausdauer) Defizite aufweisen. Bei der Durchführung im Rahmen einer Therapiemaßnahme sollten daher zunächst mögliche Barrieren abgebaut werden, um den Betroffenen (wieder) die Freude an der Bewegung zu vermitteln und sie so zu einer langfristigen Durchführung zu motivieren. Darüber hinaus gilt es, mögliche Risiken, zum Beispiel Belastungsasthma, Überlastungen des Bewegungsapparates zu berücksichtigen. Den allgemeinen Empfehlungen nach wird das Bewegungsprogramm vielfältig ausgestaltet, um den Betroffenen mögliche Anknüpfungspunkte für den Anschluss zu vermitteln. Außerdem gilt auch hier, das gesamte kindliche Umfeld zu integrieren und insbesondere den Transfer in den häuslichen Alltag zu unterstützen. Zu diesem Zweck sollten auch Alltagsaktivitäten eingeübt und gefördert werden, zum Beispiel durch die Nutzung von Schrittzählern (Ziel etwa 13.000/Tag). Der Einsatz neuer Medien, z. B. Wii Fit scheint ebenfalls zur Unterstützung günstig, der Nutzen auf diverse Risikofaktoren, z. B. konnte bislang nur in einzelnen Studien nachgewiesen werden. Als Bewegungsziel gelten in der Prävention täglich mindestens 60, besser 90 und mehr Minuten an körperlicher Aktivität, Inaktivität sollte hingegen auf ein Minimum reduziert werden. Evidenzbasierte Empfehlungen in der Therapie existieren bislang nicht, sollten sich daher daran orientieren.

Pädiatrisch-praktische Psychosomatik Psychosomatische Erkrankungen als Ausdruck von Adoleszenzkrisen – Konsequenzen für das therapeu- tische Vorgehen

DGKJ-WS-68

Chronisch kranke Jugendliche zwischen Abhängigkeit und Selbstbestimmung – am Beispiel des Diabetes mellitus Typ 1

D. Kunert¹

¹Gesundheit Nordhessen – Kinderkrankenhaus Park Schönfeld, Kassel, Deutschland

Das Jugendalter ist ein Lebensabschnitt, der viele Veränderungen mit sich bringt. Neben alterstypischen Entwicklungsaufgaben müssen chronisch kranke Jugendliche lernen, ihre Krankheit anzunehmen und mit krankheitsspezifischen Belastungen umzugehen. Die Behandlung dieser Jugendlichen verläuft oft nicht zufriedenstellend, weder für Arzt, noch für Eltern und Patienten selbst.

Am Beispiel von Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1 werden typische Krisen im Krankheitsverlauf dargestellt und Lösungswege aufgezeigt. Von Ernährungsfehlern, über Manipulation an der Insulindosierung, bis hin zu selbstschädigendem Verhalten reicht die Palette der Handlungsmöglichkeiten. Fragen, die dabei von Belang sind:

- Welche Faktoren sind für das Verhalten des Jugendlichen verantwortlich?
- Welche Behandlungsstrategien ergeben sich daraus?
- Was kann Patientenschulung in diesem Zusammenhang leisten?
- Welcher Einstellung des Behandlers bedarf es, um einen Zugang zu diesen Jugendlichen zu finden?

DGKJ-WS-69

Schulvermeidendes Verhalten im Jugendalter

M. Goblirsch¹

¹Kinderkrankenhaus Park Schönfeld, Abt. Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie, Kassel, Deutschland

„Er soll wieder in die Schule gehen und keine Bauchschmerzen mehr haben“, lautet häufig das Anliegen, mit dem Eltern ihre Kinder in der psychosomatischen Station vorstellen. Auch die jugendlichen Patienten formulieren nicht selten den Schulbesuch als ihr therapeutisches Ziel. Schulvermeidung in Verbindung mit Schmerzsymptomen ist ein Phänomen, welches verschiedene Teilbereiche unserer beruflichen Praxis betrifft; Lehrer, Kinderärzte, Psychotherapeuten oder Sozialpädagogen arbeiten mit Kindern und Jugendlichen, die unter „unerklärlichen“ Schmerzsymptomen leiden und der Schule oft auch über Monate fern bleiben. Obwohl sich zahlreiche – meist pädagogische – Studien mit Schulvermeidung befassen, gibt es nur wenige Erkenntnisse über den qualitativen Zusammenhang zwischen Biographie, Schulvermeidung und Schmerzsymptomen. An einem Fallbeispiel aus einer psychosomatischen Station soll dieser Frage aus einer familiendynamischen, mehrgenerationalen Perspektive nachgegangen werden; therapeutische Interventionsstrategien sollen diskutiert werden.

DGKJ-WS-70

Essgestörte Jugendliche – Umgang mit dem Spannungsfeld zwischen Wohlverhalten und Widerstand

H. Wolters¹

¹Evangelisches Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder und Jugendliche, Bielefeld, Deutschland

Der behandelnde Kinder- und Jugendarzt ist in seiner Praxis in der Regel erster Ansprechpartner für Eltern, die sich Sorgen um eine vermeintliche oder reale Essstörung oder um Verhaltensbesonderheiten und körperliche Symptome ihres Kindes machen, die Begleit- und Fol-

gerscheinung einer nicht erkannten Essstörung sind. An dieser Stelle gilt es, möglichst frühzeitig die richtige Diagnose zu stellen und die erforderlichen Behandlungsschritte einzuleiten, um einer Chronifizierung entgegenzuwirken.

Einige Essstörungen treten tendenziell bereits vor der Pubertät auf wie selektives und restriktives Essverhalten, Essphobie, psychogener Appetitverlust und Adipositas; die Anorexia nervosa und die Bulimia nervosa werden dagegen eher mit der Pubertät assoziiert.

In diesem Workshop soll schwerpunktmäßig die Anorexia nervosa Thema sein – als dritthäufigste chronische Erkrankung der adoleszenten Mädchen mit der höchsten Mortalitätsrate aller psychiatrischen Erkrankungen.

Ziel ist es, auf dem Erfahrungshintergrund der interdisziplinären Arbeit auf einer Psychosomatischen Station darzustellen, an welchen Anzeichen sich eine beginnende oder bestehende Anorexia nervosa erkennen bzw. differenzialdiagnostisch abgrenzen lässt, welches prädisponierende, auslösende und aufrechterhaltende Faktoren sind, worauf der Kinder- und Jugendarzt in seiner Praxis besonders achten sollte, welche Fragen, Beobachtungen hilfreich sind und welche Behandlungsmöglichkeiten unter welchen Bedingungen ambulant und stationär angezeigt sind.

MODUS – „Modulares Schulungsprogramm für chronisch-kranke Kinder“: Implementierung bei seltenen Krankheiten und Ausbildung der Trainer

DGKJ-WS-71

Hintergrund und aktueller Stand der Schulung für chronisch kranke Kinder und Jugendliche in Deutschland

R. Szczepanski¹, G. Ernst²

¹Kinderhospital Osnabrück, Osnabrück, Deutschland; ²Kinderklinik der Med. Hochschule, Medizinische Psychologie, Hannover, Deutschland

Die Anfänge der Patientenschulung in Deutschland liegen für Diabetes und Asthma Ende der 80er Jahre. Darauf aufbauend wurden weitere Materialien und Curricula zur Schulung chronisch kranker Kinder und ihrer Familien konzipiert (Schulung für Neurodermitis, Epilepsie, Rheuma, Psoriasis, Anaphylaxie usw.).

Die Entwicklung von Programmen für weniger häufige Krankheiten steht dabei vor dem großen Problem, dass für eine Evaluation es sehr schwierig ist, ausreichend teilnehmende Familien zu rekrutieren. Dies wird nochmals dadurch erschwert, dass die teilnehmenden Familien nach Altersgruppen aufgeteilt werden müssen und somit noch kleinere Gruppen entstehen. Vor dem Hintergrund der bisherigen Erfahrungen mit der Entwicklung von Schulungsprogrammen, aber auch der Notwendigkeit, weitere Programme für chronische Krankheiten, die weniger häufig sind, zu entwickeln, hat sich das Kompetenznetz Patientenschulung (KomPas) 2008 gegründet.

Die Bundesregierung hat auf Basis eines Regierungsbeschlusses (Mai 2008) eine Ausschreibung vorgenommen (Januar 2009): Es soll ein modularisiertes Schulungsprogramm entwickelt werden, das den spezifischen Problemen der weniger häufigen/seltenen Erkrankungen gerecht wird. Die Modularisierung bedeutet, dass es zum einen indikations-spezifische Schulungsinhalte gibt, die zum Ziel haben, handlungsrelevantes Basiswissen zu vermitteln, daneben die Maßnahmen der Dauertherapie und deren Überwachung und in einem dritten Schritt die Möglichkeiten einer selbständigen Frühintervention bei Verschlechterung/Krisen. Neben diesen indikationsspezifischen Aspekten gibt es die generische Aspekte (insbesondere emotionale, kognitive, aber auch die Auswirkungen der chronischen Erkrankung auf Familie, sozialen Kontext, Freizeit usw.), die für die meisten chronischen Erkrankungen soweit identisch sind, dass sie als „generische Module“ beschrieben werden können. Das modulare Schulungsprogramm (ModuS) trägt diesen Aspekten Rechnung.

Aus der Modularisierung des Schulungsprogramms heraus ergibt sich die Notwendigkeit auch die Trainerausbildung zu modularisieren: Zum einen gibt es Aspekte für die Trainer, die bei allen Indikationen in Frage kommen („Basiskompetenz Patiententrainer“, 20 UE). Daneben gibt es die jeweils indikationspezifischen Elemente, die im Rahmen der Trainerausbildung vermittelt werden.

Der aktuelle Stand des Projektes ModuS, dessen Auswirkungen auf bestehende Schulungsprogramme und deren Weiterentwicklung werden dargestellt und diskutiert.

DGKJ-WS-72

ModuS-Schulung zum nephrotischen Syndrom

M. Benz¹

¹Dr. von Hannersches Kinderspital, LMU München, München, Deutschland

Schulungsprogramme im Sinne von pädagogisch-psychologischen Interventionen mit medizinischen Inhalten für Patienten und deren Familien helfen, Eigenverantwortung zu übernehmen und die Erkrankung besser in den Alltag zu integrieren. Bei häufigen pädiatrischen Krankheitsbildern wie Asthma bronchiale, Neurodermitis und Diabetes mellitus konnte der positive Effekt dieses Empowerment-Ansatzes gezeigt werden.

Da die Prävalenz chronisch kranker Kinder und Jugendlicher in den letzten Jahren deutlich angestiegen ist und viele Patienten mit seltenen Erkrankungen umfasst, wurde durch das Kompetenznetz Patientenschulung im Kindes und Jugendalter (Kompas e. V.) auf Basis der vorhandenen qualitätsgesicherten Schulungsprogramme ein krankheitsübergreifendes modularisiertes Schulungskonzept für Kinder und Jugendliche mit chronischen Erkrankungen sowie deren Familien entwickelt (ModuS). In diesem Konzept können die krankheitsübergreifenden (generischen) Module mit krankheitsspezifischen Modulen, die für die jeweilige Erkrankung entwickelten wurden, kombiniert werden. Das idiopathische nephrotische Syndrom im Kindesalter ist eine seltene Erkrankung (Inzidenz ca. 1–7/100.000 Kinder <16 Jahre) und ist definiert als Kombination einer großen Proteinurie (>40 mg/m²×h) und einer Hypalbuminämie (<25 g/l). In der Regel sind Ödeme und eine Hyperlipidämie assoziiert. Das nephrotische Syndrom verläuft in über 50% der Fälle rezidivierend, in bis zu 30% persistiert es über die Adoleszenz hinaus. Die Therapie basiert bei Erstmanifestation und Rezidiven auf Glukokortikoiden. Je nach Verlauf werden in der Folge auch Cyclophosphamid, Cyclosporin, Tacrolimus, Mycophenalmofetil oder Rituximab eingesetzt. Die Chronizität mit Rezidiven, die Nebenwirkungen der Therapie und die Unsicherheit über die individuelle Prognose führen zu erhöhter psychosozialer Belastung und zur Beeinträchtigung der Lebensqualität in den betroffenen Familien.

Krankheitsspezifische Module für die Familienschulung nephrotisches Syndrom (Pipilotta und der Nierendetektiv) umfassen – separat für Kinder und Eltern – Module zu motivierenden Aufklärung über Ursachen, Therapie und Prognose des nephrotischen Syndroms sowie Verhalten im rezidivfreien Intervall und die Früherkennung der Rezidive. Die Familienschulung nephrotisches Syndrom umfasst 20 Unterrichtseinheiten und wird durch ein interdisziplinäres Schulungsteam (Ärzte, Pädagogen/Psychologen, Krankenschwestern) modular unter Berücksichtigung der entwicklungspsychologischen Alterstufen standardisiert gestaltet. Es werden jeweils 5 betroffene Kinder sowie deren Eltern und Geschwister eingeladen. Anhand der Evaluation vor und 6 Monate nach der Intervention mit validierten Fragebögen lässt sich sechs Monate nach der Schulung eine signifikante Verringerung der psychosozialen Belastung der Kinder (Child Behaviour Check List) mit nephrotischem Syndrom und deren Eltern (Brief Symptom Inventory) nachweisen.

Das Projekt ModuS wurde zum Anlass genommen, die Familienschulung nephrotisches Syndrom hinsichtlich der Struktur- und Prozessqualität zu evaluieren und zu überarbeiten. Die Modularisierung erleichtert die Entwicklung von Schulungen mit seltenen Erkrankungen und ist praktikabel. Die Trennung generischer und krankheitsspezifischer Module ermöglicht den Einsatz eines nicht-krankheitsspezifischen

Teams, welches die generischen Inhalte in der Schulung vermittelt.

DGKJ-WS-74

Krankheitsübergreifende Trainerausbildung im ModuS-Projekt

S. Schewe¹

¹Fachklinik Sylt für Kinder und Jugendliche, Sylt/Westerland, Deutschland

Im Vortrag werden die übergreifende Trainerausbildung und deren Möglichkeiten für die Zukunft im Kontext des ModuS-Projektes dargestellt. Die Bestrebungen, Kinder und Jugendliche mit seltenen chronischen Erkrankungen zu fördern, verlangt, wenn es in der Patientenschulung geschehen soll, eine auf psychosoziale Aspekte konzentrierte Ausbildung des Trainers, die sich nicht nur an diagnosegebundenen Themen orientiert.

Da das Wissen um diese Aspekte und die von Empathie getragene Haltung sich nur unwesentlich zwischen den Indikationen unterscheiden, liegt es nah, diese Basiskompetenzen eines Trainers indikationsübergreifend zu schulen und die bisher übliche krankheitsspezifische Trainer-Ausbildung damit zu beginnen. Hier geht es darum, mit Trainings der Selbstwahrnehmung und der Ressourcenstärkung in der Patientenschulung unterstützend wirken zu können.

Wie das geschehen kann, wird im Vortrag anhand der Entwicklung und Erfahrungen mit einem solchen Basiskompetenz-Trainerkurs geschildert und diskutiert.

KAPPE („Kurzes ADHS Psychoedukationsprogramm für Eltern“) ADHS Train-the-Trainer-Workshop

DGKJ-WS-76

KAPPE: Kurzes ADHS Psychoedukationsprogramm für Eltern

F. Härtling¹

¹Sozialpsychiatrisches Zentrum für Kinder und Jugendliche, Frankfurt, Deutschland

Der Workshop wendet sich an Ärzte und Mitarbeiter in Kinder- und Jugendarztpraxen, die Patienten mit Aufmerksamkeitsstörungen behandeln.

Im Rahmen der aktuellen Richtlinien über die Verordnung von Methylphenidat durch den Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) sollte die medikamentöse Behandlung in eine multimodale therapeutische Gesamtstrategie eingebettet sein. Auch die Leitlinien der deutschsprachigen Fachgesellschaften und andere europäische Leitlinien empfehlen zumindest die Integration der medikamentösen Therapie in eine umfassende Psychoedukation der Eltern und der Patienten.

KAPPE ist ein kompaktes und zeitökonomisches Programm, das aus der Praxis für die Praxis entwickelt wurde. Es ist leicht durchführbar und eignet sich als Baustein eines multimodalen Therapiekonzepts. Nach entsprechender Anleitung kann es auch von nichtärztlichen Mitarbeitenden einer Praxis durchgeführt werden. KAPPE wurde als interaktive Vortragsreihe konzipiert und in zahlreichen ärztlichen Praxen in Deutschland erfolgreich erprobt. Jedes der vier Module lässt sich leicht in einer Praxis durchführen. Der Zeitaufwand beträgt etwa 120 Minuten pro Modul. Das Programm stützt sich auf ein klares lerntheoretisches und didaktisches Konzept, um den Teilnehmenden wichtige Informationen, Fertigkeiten und Konfliktlösungsstrategien möglichst effektiv zu vermitteln.

Das Train-the-Trainer-Seminar wird an zwei Vormittagen angeboten und dauert jeweils 3 h inklusive Pausen.

Empfohlene Literatur

1. KAPPE: Kurzes ADHS Psychoedukationsprogramm für Eltern
2. Fabian Härtling, Peter M. Wehmeier
3. Thieme Verlag 2011, ISBN: 978-3-13-154661-6

Entwicklung der DRGs für Kinder und Jugendliche

DGKJ-WS-90

Vereinheitlichung von Dokumentationsbögen zur Vereinfachung im Umgang mit MDK-Anfragen

M. Meyer¹

¹Vestische Kinder- und Jugendklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke, Datteln, Deutschland

Eine Prüfquote von mehr als 10% durch die Kostenträger/den MDK ist gelebte Realität in deutschen Krankenhäusern. Davon bleibt auch die Kinder- und Jugendmedizin nicht ausgespart, auch wenn die Anfräufigkeit hier noch unter dem Bundesdurchschnitt liegt.

Hauptprüfgründe sind die obere und die untere Grenzverweildauer (Prüfung auf sekundäre Fehlbelegung). Aber auch die OPS-Komplexbehandlungskodes werden aufgrund ihrer Gruppierungs- bzw. Erlösrelevanz (Höhergruppierung, Auslösung von Zusatzentgelten) zunehmend hinterfragt. Hier gilt es aus Sicht des Krankenhauses mit möglichst geringem bürokratischem Aufwand eine umfassende Dokumentation anzulegen, die der MDK-Prüfung standhält.

Die Dokumentation von (OPS-)Komplexziffern sollte:

- Strukturvoraussetzungen und fallbezogene inhaltliche Umsetzung belegen;
- alle wesentlichen Aspekte der Ausgestaltung des OPS-Kodes beinhalten;
- einem konsentierten, einheitlichen Standard entsprechen (siehe Verbändeübergreifende Arbeitsgruppe DRG der GKinD; konsentiert durch DRG-Beauftragte der Fachgesellschaften).

Der Workshop veranschaulicht die genannten Inhalte anhand konkreter klinischer Beispiele.

Neue Therapieformen – Insulinpumpen und Glukosesensoren

DGKJ-WS-94

Patch-Pumps

N. Datz¹

¹Diabeteszentrum für Kinder und Jugendliche, Hannover, Deutschland

Kinder und Jugendliche mit Typ-1-Diabetes mellitus werden in Deutschland entweder mit einer intensivierten Insulintherapie (ICT) oder mit einer subkutanen kontinuierlichen Insulinpumpentherapie (CSII) behandelt. Die Indikationen zur Durchführung einer Insulinpumpentherapie sind als Empfehlung der Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Diabetologie (AGPD) in deren Leitlinien aus dem Jahr 2009 formuliert worden. Die CSII bietet gegenüber der ICT einige Vorteile, wie z. B. eine variabelere Anpassung der Basalrate, eine größere Flexibilität im Alltag, sowie weniger schmerzhaftes Injektionen. Die neuesten Generationen der Insulinpumpen verfügen über viele Funktionen, die das Erreichen einer guten Stoffwechsellage inzwischen um vieles einfacher gestalten: Insulinmengenberechner und verschiedenste Möglichkeiten der Bolusabgaben sowie die Programmierung unterschiedlicher Basalraten gehören inzwischen zum Standard, einige Pumpen verfügen über eine Fernbedienung. Außerdem ist die Kombination mit Blutzuckermessgeräten bzw. Geräten zur kontinuierlichen Glukosemessung inzwischen möglich. Eine ganz neue Art an Insulinpumpen kommt ohne Insulinpumpenkatheter aus: die Patch-Pump. Diese Insulinpumpe wird direkt auf der Haut getragen. Das Insulin wird über einen kurzen Katheter, der direkt aus der Pumpe in das subkutane Fettgewebe eintritt, appliziert. Komplikationen, die z. B. durch herausrutschende, abknickende oder verstopfende Katheter entstehen, sollen dadurch vermieden werden. Außerdem kann die Pumpe versteckter getragen werden und die Patienten können sich möglicherweise befreiter fühlen. Beim Sport, insbesondere beim Schwimmen oder Sportarten mit Körperkontakt muss die Insulinpumpe nicht abgelegt werden. Eine

dauerhafte Versorgung mit Insulin ist somit gewährleistet, das lästige An- und Abkoppeln entfällt. Bedient wird diese Pumpe über eine extern zu tragende Fernbedienung.

Viele Firmen arbeiten bereits an der Entwicklung von Patch-Pumpen, eine ist bereits auf dem deutschen Markt erhältlich und wird auch in der Therapie von Kindern und Jugendlichen mit Diabetes eingesetzt, eine weitere Patch-Pump wird vermutlich im kommenden Jahr zugelassen. Die Vorstellung der Eigenschaften und Besonderheiten dieser Pumpen sowie die Vermittlung der ersten Erfahrungen in der Anwendung sollen Inhalt dieses Workshops sein.

Sinnvolle und aktuelle Diagnostik in der Kinder – und Jugendgastroenterologie

DGKJ-WS-98

Rezidivierende Bauchschmerzen

A. Ballauff¹

¹HELIOS Klinikum Krefeld, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Krefeld, Deutschland

Rezidivierende Bauchschmerzen gehören zu den häufigsten Symptomen in der kinderärztlichen Praxis. Die häufigste Ursache sind funktionelle gastrointestinale Störungen. Unnötige kostenaufwendige oder belastende Diagnostik sollte vermieden werden. Organische Erkrankungen sind sehr viel seltener, sollten aber nicht übersehen werden. Initial sollte eine systematische Anamnese und eine vollständige körperliche Untersuchung durchgeführt werden. Zum Ausschluss organischer Erkrankungen mit unspezifischen Symptomen wird dann eine Basisdiagnostik (BB, Entzündungswerte, Leberwerte, Amylase, Zöliakiescreening, Urintest, fäkale Entzündungsmarker, evtl. Stuhluntersuchung auf Wurmeier) empfohlen. Empfehlenswert ist auch eine diätetische Austestung für eine Laktose- und Fruktosemalabsorption. Bei Warnsymptomen sollten spezifische weiterführende Untersuchungen veranlasst werden, die dargestellt werden. Workshopteilnehmer können auf Wunsch Anamnesebögen, Checkliste und Informationsblätter für Patienten und Eltern bekommen.

DGKJ-WS-101

Erhöhte Transaminasen

B. Rodeck¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Marienhospital Osnabrück, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Osnabrück, Deutschland

Die Transaminasen Alaninaminotransferase (ALT, SGPT) und Aspartataminotransferase (AST, SGOT) werden bei Muskelerkrankungen aus dem Skelettmuskel, bei Lebererkrankungen aus den Leberzellen freigesetzt. Die Ätiologie von Lebererkrankungen ist altersspezifisch. Laborchemisch unterscheidet man Parameter der Leberzellschädigung, der Cholestase und der Leberfunktion. Die breiteste Differenzialdiagnose liegt im Säuglingsalter vor. Grunderkrankungen sind: cholestatiche Erkrankungen (Gallengangsatresie, intrahepatische Gallenweghypoplasie (nicht syndromatisch, syndromatisch: Alagille-Syndrom), Choledochuszyste, Syndrom der eingedickten Galle/Sludge/Gallensteine, spontane Gallenwegperforation, neonatale sklerosierende Cholangitis, kongenitale Leberfibrose/Caroli-Syndrom), entzündliche Lebererkrankungen (Sepsis, Harnwegsinfektion, Syphilis, Toxoplasmose, Roteln, CMV, HSV, HHV6, Parvovirus B19, Echoviren, Coxsackieviren A u. B, Adenoviren, Paramyxoviren, HIV), Stoffwechselerkrankungen [α 1-Antitrypsin-Mangel, Tyrosinämie Typ I, Galaktosämie, Mitochondriopathien/peroxysomale Störungen, zystische Fibrose, neonatale Hämochromatose, hereditäre Fruktoseintoleranz, Gallensaurestoffwechselstörungen, Morbus Niemann-Pick, Morbus Wolman, progressive familiäre intrahepatische Cholestase (PFIC) u. a.], Endokrinopathien (Hypopituitarismus, Hypothyreose), medikamentös/toxische Erkrankungen und seltener Tumorerkrankungen.

Im Neugeborenenalter ist eine rasche Diagnostik zwingend erforderlich, da es Erkrankungen gibt, die nur bei schneller Einleitung einer spezifischen Therapie effektiv zu behandeln sind. Bei einer Cholestase liegt das direkte Bilirubin im Serum über 1 mg/dl (17,1 µmol/l) bei einem Gesamtbilirubin = 5 mg/dl oder >20% des Gesamtbilirubins, wenn dieses >5 mg/dl liegt. Die Häufigkeit eines cholestatischen Ikterus liegt bei etwa 1 auf 2500 Neugeborene. Obwohl die Zahl der unterschiedlichen Krankheitsursachen sehr hoch ist, liegen etwa 95% aller neonatalen Cholestasen nur 10 unterschiedliche Krankheiten zu Grunde. Ein über den 14. Tag andauernder Ikterus muss bei flaschenmilchernährten Kindern eine hepatologische Evaluation zur Folge haben (Bestimmung des Bilirubins und des direkten Bilirubins). Bei gesunden muttermilchernährten Kindern mit normaler Stuhl- und Urinfarbe kann die Evaluation nach spätestens 21 Tagen durchgeführt werden.

Bei älteren Kindern und Adoleszenten sind die Ursachen von Lebererkrankungen Virushepatitiden (A, B, C, EBV etc.), Autoimmunhepatitis, Morbus Wilson, Lebererkrankungen im Rahmen anderer Systemerkrankungen, Intoxikationen, Tumorerkrankungen, die nicht-alkoholische Steatosis hepatis oder selten Herz-/Kreislaufkrankungen. Insbesondere bei neben Transaminasenerhöhung vorliegenden Cholestaseparametern ist auch im Kindes- und Jugendalter eine zügige Diagnostik notwendig, um behandelbare Erkrankungen einer entsprechenden Therapie zuzuführen und der Entwicklung eines Leberumbaus vorzubeugen.

Unspezifische und spezifische bronchiale Provokationsmethoden

DGKJ-WS-105

Impuls-Ozillometrie und Bodyplethysmographie – methodische Grundlagen und klinische Interpretation der bronchialen Provokation

H. Smith¹

¹Cardinal Health Germany GmbH, Höchberg, Deutschland

Die Bestimmung der bronchialen Hyperreagibilität, im Sinne einer gesteigerten Bereitschaft der Atemwege auf verschiedene Reize zu reagieren, spielt eine wichtige Rolle im Rahmen der Diagnostik von Erkrankungen mit variabler Atemwegsobstruktion. Anhand von Provokationsabläufen, in denen bestimmte Stimuli appliziert werden, lässt sich der Grad der bronchialen Hyperreagibilität durch Evaluation mittels Lungenfunktionsuntersuchungen in einem sog. Dosis-Wirkungs-Diagramm quantifizieren.

In der Regel wird die Dosis-Wirkungs-Beziehung spirometrisch gemessen und der 20%-Bestimmungswert der Einsekundenkapazität FEV₁ (PD/C-20FEV₁) zum Nachweis einer signifikanten bronchialen Reaktion herangezogen. Der hohen klinischen Wertigkeit der FEV₁ steht das erforderliche Maximalmanöver gegenüber, das in der Konsequenz bronchodilatatorisch wirken kann und ausschließlich kooperierende Patienten zulässt.

Lungenfunktionsuntersuchungen, wie die Impuls-Ozillometrie oder die Bodyplethysmographie, zeichnen sich durch geringe Anforderungen an die Mitarbeit aus, da sie ihre Messparameter aus der Spontanatmung ableiten. Beide Methoden sind deshalb für Kinder aller Altersklassen sehr gut geeignet. Der Atemwegswiderstand R₅ und die Resonanzfrequenz Fres empfehlen sich als oszillometrische Untersuchungsparameter [1]. Die Resonanzfrequenz zeigt dabei insbesondere die differenzierten Reaktionen in der Lungenperipherie. Als Bestimmungswert für R₅ werden 40% (PD/C+40R₅) herangezogen während für Fres 35% (PD/C+35Fres) gelten. Zu beachten ist, dass grundsätzlich beide Parameter in die Nachweisführung eingehen.

Die Beurteilung der bronchialen Reaktion mittels Bodyplethysmographie erfolgt ausschließlich mit dem effektiven spezifischen Widerstand sReff bzw. seinem Kehrwert, der effektiven spezifischen Conductance sGeff [2]. Eine signifikante Reaktion wird bei Verdopplung des sReff-Wertes (PD/C+100sReff) oder dem 40%igen Abfall der sGeff (PD/C-

40sGeff) erreicht. Weiterhin ist zu berücksichtigen, dass neben der prozentualen Änderung der Untersuchungsparameter auch ihr Absolutwert in die Bewertung der bronchialen Reaktion eingeht.

Erreicht einer der angegebene Parameter seinen Bestimmungswert, lässt sich über das Dosis-Wirkungs-Diagramm die korrespondierende Provokationsdosis (PD) bzw. die Provokationskonzentration (PC) ermitteln. Damit ist eine abschließende Einstufung des Ausmaßes der bronchialen Hyperreagibilität möglich.

Literatur

1. Smith H.-J. et al (2010/2011) Impuls-Ozillometrie und Bodyplethysmographie. Methodische Grundlagen und klinische Interpretation der inhalativen unspezifischen Provokation. Pädiat. Prax. 76:401–413. Hans Marseille Verlag GmbH München
2. Criée C.-P. et al (2009) Empfehlungen der Deutschen Atemwegliga und der Deutschen Gesellschaft für Pneumologie und Beatmungsmedizin zur Ganzkörperplethysmographie. Dustri-Verlag, ISBN 13 978-3-87185-394-4

Psychosomatik (1)

Psychosomatischer Aufbruch in der Pädiatrie – auf dem Weg zur ganzheitlichen Sicht

DGKJ-SY-3

Integration einer psychosomatischen Einheit in einer Klinik für Kinder- und Jugendmedizin. Das bayerische Modell

F. Staudt¹, V. Reinhard²

¹Kinderklinik Dritter Orden Passau, Passau, Deutschland; ²Kinderklinik Dritter Orden Passau; Zentrum für Kinder und Jugendliche, Neuropädiatrie, Passau, Deutschland

Es wird dargelegt welche personellen, räumlichen und sonstigen Voraussetzungen für eine Psychosomatische Einheit vor einigen Jahren mit dem Gesundheitsministerium und den Krankenkassen vereinbart wurden und wie sich die Situation im Bundesland entwickelt hat. Exemplarisch wird an der Kinderklinik Dritter Orden gezeigt, wie die Vorgaben erfüllt und umgesetzt wurden. Anhand aktueller Daten werden die Arbeitsweise und mögliche Entwicklungen vorgestellt. Im Ausblick wird auch auf das derzeitige Konzept der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Psychosomatik e. V. (AGPPS) eingegangen.

DGKJ-SY-4

Müssen chronisch kranke Kinder stationär anders betreut werden?

K. Mönkemöller¹

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

Die Zahlen chronisch kranker Kinder und Jugendlicher und die der jungen Patienten mit psychosomatischen Erkrankungen nehmen zu. Psychosoziale Faktoren haben einen wesentlichen Einfluss auf Lebensqualität und Behandlungserfolg chronisch kranker Kinder und Jugendlicher. In Deutschland sind 15–20% der Kinder und Jugendlichen psychisch auffällig im Sinne einer „neuen Morbidität“. Wichtigster Schutzfaktor für eine altersgerechte Entwicklung ist ein positives Familienklima. Dagegen sind familiäre Konflikte, elterliche Belastung und niedriger sozioökonomischer Status Risikofaktoren für die Entwicklung psychischer Auffälligkeiten (U. Ravens-Sieberer, Ergebnisse der BELLA und HBSC-Studie, 2008).

Aufgaben: Die frühzeitige Integration gesundheitserhaltender Strategien in die Versorgung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher soll langfristig das Outcome verbessern. Risikopatienten und deren Familien werden früher erkannt und unterstützt.

Basierend auf dem biopsychosozialen Krankheitsmodell wurde im Kinderkrankenhaus Amsterdamer Straße in Köln ein stationäres Behandlungskonzept für chronisch kranke Kinder und Jugendliche und

ihre Familien entwickelt. 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 Diagnosen breit gefächert. Betreut werden Patienten mit Erstdiagnose ebenso wie Patienten mit Compliance-Problemen und Anpassungsstörungen. Krankheitsspezifische und -übergreifende Module werden bedarfsorientiert eingesetzt. Ziele der Stationsarbeit sind:

- Handlungskompetenz im Umgang mit der Erkrankung
- „Alltag“ üben in einem geschützten Raum
- Stärkung und Eröffnung individueller Ressourcen
- Förderung des Umgangs mit der Erkrankung in den unterschiedlichen Lebensphasen
- Stärkung der Familie als wichtigste Ressource
- Die Familiendynamik im Umgang mit der Krise einzubeziehen
- Forum für den Austausch von Erfahrungen

Die Versorgung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher erfordert eine Integration 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.

DGKJ-SY-5

Kinder- und Jugendmedizin praktizieren heißt, von Anfang an ganzheitlich denken

J. Meister¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS-Klinikum Aue, Aue, Deutschland

Vor dem Hintergrund der Morbiditätsentwicklung in der Kinder- und Jugendmedizin (Abnahme akuter Erkrankungen, Zunahme chronischer und psychischer Erkrankungen) gewinnt die integrierte biopsychosoziale Medizin als ganzheitliche Sichtweise immer mehr an Bedeutung. Entsprechend der Definition der ganzheitlichen Medizin wird der Mensch hier in seinem Lebenskontext mit der Betonung von Subjektivität und Individualität wahrgenommen und behandelt. Die Psychosomatik als eine wissenschaftliche Form der ganzheitlichen Sichtweisen betrachtet dabei die geistig-seelischen Fähigkeiten und Reaktionsweisen von Menschen in Gesundheit und Krankheit in Ihrer Eigenheit und Verflechtung mit körperlichen Vorgängen und sozialen Lebensbedingungen. Die Psychosomatik ist also mehr als das Vorhandensein „psychosomatischer“ Krankheitsbilder, sondern ist im Sinne des biopsychosozialen Krankheitsmodells Ausdruck der ganzheitlichen Betrachtungsweise in der Medizin an sich.

Nach dem biopsychosozialen Krankheitsmodell enthält jeder Krankheitsprozess eine biologische, eine psychologische und eine soziale Ebene: Die biologische Ebene betrifft organmedizinische Aspekte: Objektive klinisch-körperliche und klinisch-funktionelle Symptomatik sowie objektive physiologische, biochemische und endokrinologische Dysfunktionen oder Strukturveränderungen. Die psychologische Ebene beschreibt das Erleben und Verhalten: Objektive Verhaltens- und Leistungssymptomatik, subjektive Denk- und Erlebenssymptomatik, primärer und sekundärer Leidensdruck, Krankheitsadaptation und Coping-Strategien. Die soziale Ebene zeigt die Einflüsse der Lebensbedingungen auf: Sozial-interaktionale Symptome, familiäre Interaktionen, soziokulturelle und zeitgeschichtliche Zusammenhänge, traumatische und Veränderungskrisen sowie chronische Traumatisierungen. Die Bedeutung der ganzheitlichen Sichtweise im Sinne der Psychosomatik wird am Beispiel zweier typischer Symptome bei Kindern und Jugendlichen (persistierender Husten, rezidivierende Bauchschmerzen) erläutert.

Die erfreulicherweise zunehmende Zahl niedergelassener Psychotherapeuten allein (in Sachsen hat sich die Zahl in den letzten 15 Jahren fast vervierfacht) kann dabei der Umsetzung der psychosomatischen Sichtweise im Alltag nur teilweise gerecht werden. Neben der notwendigen

Vernetzung der Versorgungsstrukturen kommt hier dem Kinder- und Jugendarzt die entscheidende Rolle zu. Er wird in der Regel als erstes in allen medizinischen, aber auch psychosozialen Fragen von den Familien angesprochen. Die traditionell eher organanalytisch geprägte Facharztausbildung muss daher noch mehr als bisher um den psychosomatischen Aspekt erweitert werden. Diesem Gedanken wird im neuen Curriculum Psychosomatische Grundversorgung Kinder und Jugendlicher Rechnung getragen. Der diesbezüglich in Sachsen 2011 etablierte Ausbildungsgang wird abschließend vorgestellt.

Aktuelle Themen der Neonatologie (1)

Versorgungssituation in der Neonatologie – Veränderungen durch den GBA-Beschluss von 2010/11?

DGKJ-SY-6

Versorgungssituation von Neugeborenen und Frühgeborenen in Deutschland

C. Poets¹

¹Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Abt. Neonatologie, Tübingen, Deutschland

In Deutschland werden jährlich ca. 6000 Frühgeborene mit <1250 g geboren. Es gibt kein Register zur Zahl der zur Versorgung dieser Kinder berechtigten Level I-Zentren (nach GBA), aber laut einer Abfrage bei Neokiss waren 2009 dort 152 solche Zentren registriert. Stellt man diesen Zahlen jene für Kinder mit angeborenem Herzfehler gegenüberstellen, wo die gleiche Patientenzahl (ca. 6000 im Jahr) von nur 35 Herzzentren versorgt wird, oder britische, wo 30 perinatale Netzwerke die Versorgung aller Frühgeborenen <27 SSW sicherstellen, bzw. finnische, wo nur 5 Perinatalzentren für die Versorgung aller Kinder <1500 g zuständig sind (1 pro 1 Mio. Einwohner, dann stellt sich die Frage, ob so eine hohe Dichte an Perinatalzentren notwendig und sinnvoll ist.

Sie verursacht nicht nur Kosten (z. B. werden im Großraum Berlin 65 Beatmungsgeräte für 33.000 Geburten vorgehalten, im Großraum Stockholm 12 für 27.000), sondern korreliert nicht notwendigerweise mit guten Behandlungsergebnissen: bei der Neonatalsterblichkeit, die zum größten Teil durch sehr kleine Frühgeborene bedingt ist, nimmt Deutschland im OECD-Vergleich nur Platz 12/23 ein; Spitzenreiter sind Schweden und Finnland. Valide deutsche Zahlen zum Einfluss der Veränderungen, die sich aus den aktuellen GBA-Beschlüssen ergaben, liegen leider nicht vor, da Peri- und Neonatalerhebung weiterhin nicht zusammengeführt sind und viele Kliniken nur einen Teil der tatsächlich versorgten Kinder an die Neonatalerhebung melden (Hummler HD, Poets C. Z Geburtshilfe Neonatol 2011;215:10–7). Für die Zukunft ist zu wünschen, dass eine ärztlich verantwortete Fortsetzung der vom GBA begonnenen Zentralisierung der Versorgung sehr kleiner Frühgeborener fortgesetzt wird.

DGKJ-SY-7

Verändert sich die Krankenhauslandschaft in Deutschland durch den GBA-Beschluss von 2010? – Das bayerische Modell

H. Segerer¹

¹St. Hedwig, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Regensburg, Deutschland

Gemäß dem Beschluss des GBA vom Juni 2010 sollten Perinatalzentren (PNZ) Level 1 mindestens 30 Frühgeborene (FG) mit einem Geburtsgewicht unter 1250 g betreuen. In Bayern gibt es 22 PNZ Level 1. Von diesen haben im Jahr 2009 nur 10 diese Mindestmenge erreicht. Der Freistaat Bayern entwickelte zu Beginn der 80er Jahre ein System zur „Stationären Versorgung von Risiko-Neugeborenen in Bayern“, das zur Bildung von insgesamt 16 im Bayerischen Krankenhausplan ausgewiesenen PNZ führte. Daneben gibt es 6 weitere Krankenhäuser, die nach eigener Auskunft den GBA-Status PNZ Level 1 erfüllen.

Angesichts der Existenzgefährdung von PNZ Level 1 durch den GBA-Beschluss vom Juni 2010 regte das bayerische Staatsministerium für Umwelt und Gesundheit (StMUG) im Sommer 2010 an, dass sich die PNZ mit niedrigeren FG-Zahlen zu Verbänden (VB) zusammenschließen. Ein VB könnte einerseits gemeinsam die geforderte Mindestmenge erreichen, andererseits durch gemeinsames Auftreten nach außen und gemeinsame Vorgehensweisen innerhalb der VB-Partner wie ein Zentrum erscheinen.

Im Einzelnen soll ein VB formelle und organisatorische Anforderungen erfüllen: Gemeinsame Leitungsgremien, Evaluierung und Geschäftsstelle, aber auch gemeinsame Behandlungskonzepte, Fallkonferenzen, Mortalitäts-, Morbiditäts-, Strategie- und Qualitätskonferenzen, gemeinsame Fortbildung und Personalaustausch. Darüber hinaus muss jedes einzelne VB-Zentrum alle strukturellen Anforderungen an ein PNZ Level 1 gemäß der GBA-Vereinbarung vom September 2005 erfüllen, also auch zum Beispiel die entsprechenden personellen Vorhaltungen oder die kurzfristige Verfügbarkeit eines Kinderchirurgen gewährleisten.

Nachdem der GBA im Januar 2011 nach dem vorläufigen Beschluss des LSG Berlin-Brandenburg den Vollzug des Beschlusses über die Mindestmengen ausgesetzt hat, hätte die bayerische VB-Lösung gegenstandslos werden können. Das StMUG ermunterte aber alle ursprünglich von der Mindestmengenregelung betroffenen PNZ, die VB-Bildung weiter zu betreiben mit dem Ziel, die Qualität der bayerischen PNZ weiter zu entwickeln und langfristig die flächendeckende Versorgung von Früh- und Neugeborenen zu sichern.

Fünfzehn bayerische Kinderkliniken haben angezeigt, dass sie sich in 6 VB zusammenschließen wollen. Gemäß der Entscheidung des StMUG sollen diese VB durch Mitarbeiter der Fachkommission Neonatologie der Bayerischen Arbeitsgemeinschaft für Qualitätssicherung (BAQ) auditiert werden, um die Umsetzung der VB-Kriterien zu überprüfen. Ein anderer, in Bayern vereinzelt praktizierter Weg zur Förderung der Versorgungsqualität von kleinen FG ist die Bildung von „Netzwerken“, bestehend aus einem PNZ Level 1 sowie Kinderkliniken mit niedrigerer Versorgungsstufe, innerhalb derer Hochrisiko-Frühgeborene im Zentrum betreut und nach Stabilisierung in die heimatnahe Klinik verlegt werden.

Forschungsschwerpunkte (2)

Aktuelle pädiatrische Forschung in deutschen Universitätskliniken (DFG, BMFT, EU-Förderung)

DGKJ-SY-9

Das unvorhergesehen deprimierte Neugeborene – Primärmanagement, Verlegungsstrategien

L. Gortner¹

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Homburg/Saar, Deutschland

Hintergrund. Geburtsnotfälle treten bei rund 10% aller Neugeborenen mit zuvor unproblematischem Schwangerschaftsverlauf auf. Deren Primärversorgung richtet sich nach den 2008 erneut revidierten Kriterien zur Primärversorgung bei asphyktischen Neugeborenen und umfasst im Wesentlichen eine pulmonale, im 2. Schritt eine kardiale Reanimation (Kattwinkel et al., Circulation, 2010).

Resultate. Kommt es zu einer Erholung des Kindes, sind keine weiteren Maßnahmen indiziert. Zeigen sich hingegen klinische Auffälligkeiten im Sinne einer mittelschweren oder schweren hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie sind bei Erfüllen der nachstehend aufgeführten Kriterien eine umgehende Verlegung und Initiierung einer Hypothermietherapie indiziert:

1. pH < 7,10 bzw. maximaler BE innerhalb der ersten Lebensstunde > 16
 2. Apgar-Scores < 5 nach 5 bzw. 10 Minuten
 3. Kontinuierliche Reanimationsmaßnahmen > 10 Minuten postnatal
- Der Transport sollte hierbei unter den Bedingungen einer adäquaten Kreislauffunktion (Herzzeitvolumen und arterielle Sauerstoffsätti-

gung) vorgenommen werden. Eine Hyperthermie ist strikt zu vermeiden, ebenso eine Hyperventilation. Die Hypothermietherapie sollte innerhalb der ersten 6 Lebensstunden begonnen werden und in einem Bereich von 33 bis 34°C Körpertemperatur gebracht werden (Jacobs et al., J Paediatr Child Health, 2010).

Schlussfolgerung. Die exakte Kenntnis der Reanimationsregeln sowie der Indikationen zur Verlegung für eine Hypothermietherapie nach stattgehabter Asphyxie müssen Standard im gesamten System der perinatalen Versorgungsstruktur sein.

Pädiatrische Diabetologie in Zusammenarbeit mit der DPV-Initiative und dem Kompetenznetz Diabetes BMBF

Transplantationsmedizin (1)

Organtransplantation – Nierentransplantation

DGKJ-SY-11

Erfahrungen mit kombinierter Leber-/Nierentransplantation bei Kindern mit Oxalose und ARPKD

R. Büscher¹, A. Wingen¹, A. Büscher², B. Kranz³, U. Vester⁴, P. Hoyer⁵

¹Universitätsklinikum Essen, Klinik für Pädiatrie II, Essen, Deutschland;

²Universitätsklinikum Essen, Klinik für Pädiatrie II, Essen, Deutschland;

³Universitätsklinikum Münster, Abteilung für Pädiatrische Nephrologie, Münster, Deutschland;

⁴Universitätsklinikum Essen, Klinik für Pädiatrie II, Essen, Deutschland;

⁵Universitätsklinikum Essen, Klinik für Pädiatrie II, Essen, Deutschland

Eine kombinierte Leber-Nieren-Transplantation (CLKT) ist bei Erwachsenen ein etabliertes Verfahren für Patienten mit kombinierter Leber-/und Nierenerkrankung im Endstadium. Im Kindesalter wird eine CLKT als Einzelfallentscheidung nur in hochspezialisierten Zentren und bei ausgewählten Indikationen wie einer autosomal rezessiven polyzystischen Nierenerkrankung (ARPKD) und einer primären Hyperoxalurie Typ I durchgeführt. Von 1998 bis 2008 wurden an der Universitätskinderklinik Essen 16 kombinierte Leber-Nieren-Transplantationen durchgeführt. Bei 6 Kindern lag eine Primäre Hyperoxalurie Typ I und bei 6 Kindern eine ARPKD zugrunde. Ansonsten waren bei den übrigen Patienten ein Joubert-Syndrom (n=1), eine Nephronophthise (n=1), eine Cystische Fibrose mit konsekutiver Leberfibrose und Urethralklappen (n=1), sowie ein hepatozelluläres Karzinom mit sekundärem Nierenversagen (n=1) ursächlich. Die Kinder (10 männlich, 6 weiblich) waren bei der Transplantation 10,5±5 Jahre alt (20 Monate – 18 Jahre). Zum Zeitpunkt der Transplantation wogen die Kinder 32,0±16,4 kg (14,0–60,3 kg) bei einer Länge von 128,0±28 cm. Bei 12 Patienten erfolgte vor der CLKT eine Dialyse (CAPD: n=6; HD: n=5; CAPD + HD: n=1) und vier Patienten konnten präemptiv transplantiert werden. In 9 Fällen wurde ein ganzes Organ implantiert, in 7 Fällen handelte es sich um eine Split-Leber (Segmente 2–3 oder 1–4). Bei der Nierentransplantation wurden nur einmal zwei Nieren en bloc mit einem Aortenpatch transplantiert, in 15 Fällen handelte es sich um eine solitäre Niere. Ein Kind mit ARPKD verstarb an den Folgen einer protahierten Sepsis innerhalb von 4 Wochen nach der Transplantation, ein weiterer Oxalose-Patient verstarb nach Leber-Retransplantation und Cholangitis nach 12 Wochen in einem anderen Zentrum. Eine Patientin mit Z. n. hepatozellulärem Karzinom verstarb nach 9 Jahren an einer anderen Erkrankung. Bei 13 Patienten bestand bis zum Zeitpunkt des Transfers (Beobachtungszeitraum bis zu 10 Jahren) eine gute Organfunktion von Leber und Niere. Eine CLKT kann unserer Erfahrung nach auch bei Kindern nach strenger Indikationsstellung mit guter chirurgischer Sicherheit und guten Langzeitergebnissen durchgeführt werden.

DGKJ-SY-15

Die Rolle des niedergelassenen Kinderarztes bei der Betreuung nierentransplantierter Kinder

L. Weber¹

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, Leiter der Pädiatrischen Nephrologie am Universitätsklinikum München und Leiter der Kindernierentransplantation am Transplantationszentrum München, München, Deutschland

Wegen der geringeren Morbidität und Mortalität sowie besseren Lebensqualität im Vergleich zu einer Dialysebehandlung ist die Nierentransplantation die Therapie der Wahl bei Kindern mit terminaler Niereninsuffizienz. In Deutschland erhalten jedes Jahr etwa 130 Kinder und Jugendliche ein Nierentransplantat. Die Transplantatüberlebensrate liegt nach 5 Jahren bei über 80%, die entsprechende Patientenüberlebensrate bei über 90%. Zukünftige Fortschritte in der Transplantationsmedizin lassen ein weiteres Ansteigen dieser Zahlen erwarten.

Diese positiven Ergebnisse sind unter anderem ein Erfolg der dauerhaften medikamentösen, insbesondere immunsuppressiven, Therapie, die kontinuierlich überwacht werden muss, damit das optimale Verhältnis zwischen Therapieeffektivität (Vermeidung von akuten und chronischen Abstoßungsreaktionen) und Minimierung von potentiellen Nebenwirkungen (z. B. Medikamententoxizität, Infektionen, Bluthochdruck, maligne Erkrankungen) gewahrt bleibt. Im Rahmen der sich daraus ergebenden Notwendigkeit einer lebenslangen engmaschigen Kontrolle von Transplantationspatienten kommt den niedergelassenen KinderärztInnen eine besondere Rolle als erste individuelle Ansprechpartner, Vermittler und Leistungserbringer zu, da sie die Biographien und familiären Lebensumstände der betroffenen Kinder oft am besten kennen.

Wegen zunehmend komplexer werdenden immunologischen Zusammenhängen, Konfrontation mit opportunistischen Infektionen (z. B. Cytomegalovirus, Epstein-Barr-Virus, BK-Virus, Pneumocystis carinii), kardiovaskulären Risikofaktoren sowie Lymphom- und Malignomrisiko sind eine enge Anbindung der Patienten an das kindernephrologische Zentrum sowie ein enger Kontakt zwischen Zentrum und Kinderarzt von höchster Wichtigkeit.

Regelmäßiger gegenseitiger Austausch über die Patienten und Fortbildungen der Transplantationszentren über wichtige Besonderheiten nach Organtransplantation (z. B. Impfungen unter immunsuppressiver Therapie, Medikamenteninteraktionen, Teilnahme an wissenschaftlichen Studien) sollten ebenso selbstverständlich sein, wie die unverzügliche Kontaktaufnahme der KinderärztInnen mit dem kindernephrologischen Zentrum zur Abstimmung des Vorgehens bei Unregelmäßigkeiten.

Der Vortrag gibt eine Übersicht über die Nachsorge von Kindern nach Nierentransplantation, stellt notwendige Verlaufskontrollen vor, informiert über Risiken, weist auf Besonderheiten der kinderärztlichen Betreuung dieser Patientenpopulation hin (s. oben) und diskutiert die Rolle der niedergelassenen KinderärztInnen im Netzwerk der Nachsorge.

Forschungsschwerpunkte (1)

Aktuelle pädiatrische Forschung in deutschen Universitätskliniken (DFG, BMFT, EU-Förderungen)

DGKJ-SY-19

Analysis of the effect of melatonin status on the total antioxidant capacity and the immune response in neonatal and pediatric patients with sepsis (Analyse des Einflusses des Melatonin Status auf die totale antioxidative Kapazität und die Immunantwort bei neonatologischen und pädiatrischen Patienten mit Sepsis)

S. Bagci¹, D. Yildizdas², H. Yapicioglu³, P. Bartmann⁴, A. Mueller⁵

¹Universitäts-Kinderklinik, Perinatalzentrum, Bonn, Deutschland; ²Division of Pediatric Intensive Care, Cukurova University, Adana, Turkey; ³Division of Neonatology, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Cukurova University, Adana, Turkey; ⁴Uniklinik Bonn, Abteilung Neonatologie, Bonn, Deutschland; ⁵Department of Neonatology, Children's Hospital, University of Bonn, Bonn, Deutschland

Sepsis is the most common cause of death in infants and children despite extensive research on its etiology and treatment and sophisticated techniques of life support. The complex mechanisms underlying severe sepsis and septic shock have not yet been completely understood. Bacterial septic shock apparently develops because bacterial cell-wall endotoxins stimulate macrophages to overproduce IL-1 and TNF- α to levels that cause septic shock. Moreover, there is considerable evidence from various studies that the reactive oxygen species (ROS) cause and propagate the systemic inflammatory response syndrome in life-threatening conditions, resulting in septic shock. Several studies pointed out an excessive generation of ROS and a decreased antioxidant status in patients with sepsis or septic shock.

It is clearly established that melatonin (MT), synthesized endogenously in the pineal gland, is rapidly transferred from the maternal to fetal circulation in humans and mean source of MT in the fetal circulation is maternal MT. MT is a widely acting free radical scavenger and broad-spectrum antioxidant both in vitro and in vivo. In addition to its direct free radical scavenging actions, MT also protects against oxidative mutilation of macromolecules by stimulating a variety of antioxidative enzymes including superoxide dismutase (SOD), glutathione peroxidase (GSH-Px) and glutathione reductase (GSSG-Rd). Moreover, numerous in vivo and in vitro studies have documented that MT plays a fundamental role in neuroimmunomodulation. MT has effects on cellular and humoral immune mechanisms as well as on innate immunity.

A possible relationship between melatonin and severity of sepsis has been previously reported. Despite experimental evidence of beneficial effects of MT administration in sepsis/septic shock, data on MT status in newborn infants and children with septic/septic shock are extremely limited. Our previous pilot study has showed that the nocturnal MT concentration (NMC) is not decreased in septic pediatric intensive care (PICU) patients despite severe disease. We found, however, very significantly high NMCs in nonsurvivors and in septic patients with septic shock. It remains also unknown whether the increased serum MT concentrations by decreased metabolism in the liver can provide any additional benefits in neonatal/pediatric intensive care patients with sepsis/septic shock. Moreover, the effect of MT levels on immune and antioxidant status in preterm newborn infants with sepsis remains also unclear.

The aim of this study is to establish whether physiological concentration of MT can be sufficient to protect against oxidative damage and to identify whether the changes of MT concentration (increase or decrease) affect immune and antioxidant status in newborn infants and children in the intensive care station.

Rheumatologie bei Kindern und Jugendlichen – Therapeutische Interventionen in der Kinder- und Jugendrheumatologie

DGKJ-SY-24

Die Behandlung der Uveitis bei juveniler idiopathischer Arthritis

A. Heiligenhaus¹, C. Schumacher², C. Heinz²

¹Augenabteilung am St. Franziskus Hospital, Münster, Universität Duisburg-Essen, Münster, Deutschland; ²Augenabteilung am St. Franziskus Hospital, Münster, Universität Duisburg-Essen, Münster, Deutschland

Hintergrund. Eine häufige Begleiterscheinung der juvenilen idiopathischen Arthritis (JIA) ist eine chronische Uveitis. Auch aktuell führt sich noch häufig zur Visusminderung.

Methoden. Literaturübersicht zur Therapie der JIA-assoziierten Uveitis.

Ergebnisse. Die initiale Therapie besteht meist in einer topischen Kortikosteroidgabe. Bei schwerer Uveitis werden Immunsuppressiva verwendet. Die besten Erfahrungen bestehen mit Methotrexat. Alternativ kann Azathioprin verwendet werden. Cyclosporin A hat nur eine geringe Wirksamkeit. Bei unzureichendem Ansprechen auf Immunsuppressiva werden immer häufiger TNF- α Inhibitoren eingesetzt. Etwa 50% der Patienten sprechen auf Etanercept an. Während der Therapie traten gelegentlich aber erste und/oder schwere Uveitisschübe auf. Infliximab und Adalimumab sind häufig wirksamer als Etanercept. Die Therapie mit Biologika ist teuer und steigert eventuell das Langzeitrisiko von Zweiterkrankungen, wozu Tuberkulose und möglicherweise auch Malignome zählen. Ihre Verwendung sollte daher auf Patienten beschränkt werden, die auf Kortikosteroide und wenigstens eines der etablierten Immunsuppressiva nicht ansprechen. Neue Behandlungsoptionen sind Rituximab, Abatacept und Tocilizumab

Schlussfolgerungen: Dringend werden randomisierte, kontrollierte Studien benötigt, um eine möglichst effektive und sichere Therapie der JIA-assoziierten Uveitis konzipieren zu können.

Endokrinologie: aktuelle Themen – neueste Therapien

DGKJ-SY-25

Endokrine Tumoren: Vom gutartigen Knoten in der Schilddrüse bis zum ACC und MEN Syndrome

M. Frühwald¹

¹Klinikum Augsburg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Augsburg, Deutschland

Die Häufigkeit von Schilddrüsenknoten schwankt bei Kindern je nach Literaturangabe zwischen 1 und 18%. In der Mehrzahl findet sich keine eindeutige Ätiologie. Hinweise auf die Ursachen eines Schilddrüsenknotens sind die Eigen- und Familienanamnese, Symptome genetischer Prädispositionssyndrome sowie anamnestic Hinweise auf eine vorausgegangene tumororientierte – insbesondere – Strahlentherapie. Nach wie vor besteht Unsicherheit, ob und wie oft bei Schilddrüsenknoten, auch nach einer Krebserkrankung, Ultraschalluntersuchungen durchgeführt werden sollten. Befürworter eines engmaschigen Screenings weisen auf die bis zu 20-fach erhöhte Häufigkeit von differenzierten Schilddrüsenkarzinomen bei Überlebenden einer Krebserkrankung außerhalb der Schilddrüse mit einer Latenz von bis zu 35 Jahren hin. Obwohl weniger als 10% aller Schilddrüsenkarzinome bei Kindern vor dem 18. Lebensjahr auftreten, sind diese die häufigsten Karzinome dieser Altersgruppe. Histologisch findet man v. a. differenzierte (papilläre, follikuläre) sowie medulläre Schilddrüsenkarzinome.

Die GPOH-MET-Studie erfasst seit über 15 Jahren Kinder und Jugendliche mit malignen endokrinen Tumoren. Bislang konnten die Daten

von mehr als 600 Patienten gesammelt werden (234 differenzierte, 49 medulläre Schilddrüsenkarzinome). Die von den C-Zellen ausgehenden medullären Schilddrüsenkarzinome traten ausschließlich im Rahmen eines MEN IIa, MEN IIb oder FMTC-Syndroms auf. Wichtigste Kriterien für das Vorliegen eines Malignoms sind das gleichzeitige Auftreten von Schilddrüsenknoten und zervikaler Lymphknotenschwellung. Ein hoher Stellenwert in der Diagnostik kommt der Sonographie zu. Verschiedenste Strategien sowie Algorithmen zur Diagnostik eines Schilddrüsenkarzinoms wurden veröffentlicht. Für das Erwachsenenalter wurden klare sonomorphologische Kriterien zur Einschätzung des Vorliegens eines Tumors entwickelt (z. B. TIRADS). Eine Schilddrüsenzintigraphie ist im Kindesalter meist nicht weiterführend, da das Speicherverhalten von Knoten <1 cm nicht sicher beurteilbar ist. Die Bedeutung der Feinnadelbiopsie, welche im Erwachsenenalter eine hohe Sensitivität und Spezifität aufweist, ist bei Kindern nicht ausreichend untersucht. Sie sollte bei Kindern immer von erfahrenen Punkturen im Rahmen von Studien durchgeführt, referenzbegutachtet und evaluiert werden.

Die Therapie eines Schilddrüsenkarzinoms besteht aus der totalen Thyreoidektomie und Entfernung von Lymphknoten des medialen Halskompartiments. Bei differenzierten Schilddrüsenkarzinomen schließt sich des Weiteren eine Radiojodtherapie an. Wichtigste Komplikation der Radiojodtherapie ist die potentielle Entstehung einer Lungenfibrose. Da medulläre Schilddrüsenkarzinome meist kein Radiojod aufnehmen und gegen die meisten gängigen Zytostatika resistent sind, ist eine frühzeitige, bei bestimmten Mutationstypen, ggf. prophylaktische Entfernung der Schilddrüse wichtigste therapeutische Maßnahme. Überdies spielen gezielte Strategien mit kleinmolekularen Substanzen und Antikörpern eine Rolle, insbesondere bei Patienten mit metastasierter Erkrankung.

Knotige Veränderungen und Karzinome der Schilddrüse sind im Kindes- und Jugendalter ein seltenes Ereignis. Die Erfassung und Entwicklung diagnostischer und therapeutischer Konzepte in der Zusammenarbeit von pädiatrischen Endokrinologen und Onkologen ist der wichtigste Baustein, um diese Erkrankungen in ihrer Entstehung und Ausbreitung besser zu verstehen und das klinische Management zu optimieren. Die Zusammenarbeit zwischen der Arbeitsgruppe Schilddrüse der APE und der GPOH-MET-Studie ist Basis für einen solchen interdisziplinären Ansatz.

Epilepsie bei Kindern und Jugendlichen (1) Intensive Diagnostik inklusive Epilepsiechirurgie

DGKJ-SY-36

Therapieschwierige Epilepsien – Indikationen zur prächirurgischen Diagnostik

T. Polster¹

¹Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland

Epilepsien sind mit einer Prävalenz von 0,5% bei Kindern und Jugendlichen die häufigste chronische, neurologische Erkrankung. Ist die Epilepsie nicht erfolgreich kontrolliert, sind die Kinder nicht nur durch das Anfallsgeschehen, sondern auch durch die zugrunde liegende Hirnfunktionsstörung in allen Dimensionen ihres (Er-)Lebens gefährdet: Entwicklungs- und Verhaltensstörungen werden gleichermaßen beeinträchtigend für Kind und Familie wie die Anfälle. Jedes 5. Kind mit Epilepsie ist davon betroffen. Besonders vulnerabel diesbezüglich sind Kinder, die in den ersten Lebensjahren unter einer epileptischen Enzephalopathie leiden. Eine adäquat intensive Therapie muss daher sehr früh erfolgen und es ist die entscheidende Weichenstellung, die schwer behandelbare Epilepsie frühzeitig zu identifizieren. Kinder mit fokalen Anfällen und einer nachgewiesenen epileptogenen Läsion im MRT sind dabei besonders gefährdet, selbst wenn vorübergehend zu Beginn der Behandlung einige Monate Anfallsfreiheit erreicht wurden. In dieser Situation stellt die epilepsiechirurgische Behandlung eine hocheffektive

und letztlich kurative Methode dar: für die schwerstbetroffenen Kleinkinder mit dem Ziel, Entwicklung zu ermöglichen; für ältere Kinder und Jugendliche mit der Chance, ohne Epilepsie und ohne Antikonvulsiva in ihre Ausbildung und das Erwachsenenleben zu starten. Ziel der prächirurgischen Diagnostik ist, einerseits das Areal zu identifizieren, das für eine erfolgreiche Anfallskontrolle reseziert werden muss und zum anderen zu beurteilen, welche Risiken postoperativer Defizite bestehen und wie diese vermieden werden können. Dazu stehen neben der Video-EEG-Intensivdiagnostik und dem hochauflösenden MRT weitere nichtinvasive Untersuchungen wie das funktionelle MRT und die funktionelle transkranielle Doppler-Sonographie sowie die neuro-navigierte transkranielle Magnetstimulation zur Verfügung. Bei Bedarf kann auch invasiv mittels subduraler Streifen Elektroden oder stereotaktisch platzierter Tiefenelektroden abgeklärt werden. Anhand klinischer Beispiele werden die Indikationen für eine prächirurgische Diagnostik und die aktuellen Konzepte dargestellt, mit einem Ausblick auf neue, minimal-invasive Vorgehensweisen.

DGKJ-SY-38

Derzeitiger Stand der Chirurgie von Epilepsien

H. Pannek¹, T. Kalbhenn², T. Polster³, J. Voges⁴

¹Krankenhaus Mara GmbH, Epilepsiezentrum Bethel, Bielefeld, Deutschland; ²Krankenhaus Mara GmbH, Neurochirurgie, Gilead I, Bielefeld, Deutschland; ³Krankenhaus Mara GmbH, Epilepsiezentrum Bethel; Prächirurgische Intensivdiagnostik, Bielefeld, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Magdeburg, Stereotaxi, Magdeburg, Deutschland

In den von Bodelschwingschen Stiftungen Bielefeld-Bethel wurden die ersten Epilepsiepatienten bereits 1868 behandelt, so dass 1990 der Beginn eines eigenen epilepsiechirurgischen Programms im Epilepsiezentrum Bethel Mara I nur einen weiteren konsequenten Schritt in dem umfassenden Diagnose- und Behandlungskonzept der Epilepsie (Comprehensive Care Concept, CC) darstellte.

Heute ist das Epilepsiezentrum Bethel Mara I eines der weltweit größten seiner Art. Von Jan. 1990 bis Dez. 2010 wurden 2935 operative Interventionen durchgeführt. Davon waren 1898 kurative und 227 palliative Operationen. Diagnostisch erfolgten 287 extraoperative bzw. 523 intraoperative Eingriffe.

Es werden u. a. die operativen Leistungs-, Qualitäts- (Engel-Klassifikation) und Komplikationsdaten in Relation zur Entwicklung der operativen Techniken gestellt. Die anfänglich resektiv ausgedehnten Hemisphärektomien werden kritisch erörtert, und die heute an ihre Stelle getretenen umschriebenen Hemisphärotomien als positiver Entwicklungsschritt anhand der Statistik gedeutet. Die „offenen und geschlossenen Diskonnektionen“ werden als stringente Weiterführung in diesem resektionsminimierten Konzept vorgestellt und die Ergebnisse der ersten Patienten (n=14), die anhand dieses von uns entwickelten Konzeptes operiert wurden, präsentiert. An Beispielen sollen zum besseren Verständnis diagnostische und operative Schritte erörtert und Theorie und Perspektiven dieser Techniken dargestellt werden.

So werden zurzeit die offene Diskonnektion als Alternative zur Mehrappenresektion sowie die geschlossene Diskonnektion als Technik für zentral gelegene umschriebene kleine Läsionen (z. B. Heterotopien) angewandt.

DGKJ-SY-39

Epileptische Enzephalopathie des Säuglings – die Notwendigkeit standardisierter „aggressiver“ Therapie am Beispiel des West-Syndroms

B. Schmitt¹

¹Universitätskinderklinik Zürich, Zürich, Schweiz

Einleitung. Unter BNS-Epilepsie („infantile spasms“) versteht man serielle epileptische Spasmen („epileptic spasms“) mit symmetrischen oder asymmetrischen Beuge-, Streck- oder Beuge-Streck-Spasmen, die

bei Kindern unter 2 Jahren auftreten. Ein West-Syndrom liegt vor, wenn die BNS-Anfälle mit Hypsarrhythmie im EEG assoziiert sind.

Grundlage. S3 Leitlinie der Gesellschaft für Neuropädiatrie (www.awmf.org/leitlinien/detail/ll/022-022.html) ergänzt durch aktuelle Daten. Evidenzklassen (EK1–5) gemäß Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN; www.sign.ac.uk/pdf/sign50-2008.pdf). Therapieziele: rasches und nachhaltiges Sistieren der BNS-Anfälle und ggf. Verschwinden der Hypsarrhythmie, möglichst geringe Nebenwirkungen, möglichst guter neurologischer und kognitiver Outcomes.

Resultat. Für ein gutes Therapieergebnis sind eine rasche Diagnosestellung und eine rasche Einleitung einer wirksamen Therapie erforderlich (EK2+, EK3). Für die Therapie der BNS-Epilepsie ist die Wirksamkeit von ACTH, oralen Corticosteroiden und Vigabatrin in mehreren Studien (EK1+) sehr wahrscheinlich nachgewiesen. Eine Priorität für eines der Medikamente ergibt sich aus den Studien nicht. Für Kinder mit Tuberöse Sklerose Komplex ist Vigabatrin Mittel der 1. Wahl. Für die Kombination von Sultiam und Pyridoxin liegt eine EK1-klassifizierte Studie mit Wirkungsnachweis vor. Wegen der sehr kleinen Patientenzahlen besteht hier ein hohes Bias-Risiko. Für die anderen Substanzen ist eine Wirksamkeit in offenen Studien oder Studien mit kleinen Fallzahlen mitgeteilt worden. Epilepsiechirurgie ist eine Therapieoption, wenn Therapieresistenz vorliegt und verschiedene Untersuchungsverfahren auf einen resezierbaren Ursprungsherd hinweisen. Studien von Lux et al. (Lancet 2003) und O’Callaghan et al. (Epilepsia 2011) legen nahe, dass eine kurze, hochdosierte Therapie mit ACTH oder Prednisolon (2 Wochen + 2 Wochen schrittweiser Abbau) bezüglich Wirksamkeit und kognitivem Outcome Vigabatrin überlegen ist. Hierbei müssen allerdings Nebenwirkungen und mögliche Komplikationen im Auge behalten werden. Derzeit laufende Studien (www.iciss.org.uk) werden zeigen, ob die Therapieergebnisse durch eine Kombination von Vigabatrin und Steroiden weiter verbessert werden können. Eine Herausforderung bleibt die therapierefraktäre BNS-Epilepsie mit ihrem schlechten neurologischen und kognitiven Outcome.

Tic-Störungen/Tourette-Syndrom – von der Diagnose zur Therapie

DGKJ-SY-47

Verhaltenstherapie der Tic-Störungen

K. Woitecki¹

¹Christoph-Dornier-Stiftung für Klinische Psychologie, Köln, Deutschland

Die von Azrin und Nunn vor mehr als 30 Jahren entwickelte und als Reaktionsumkehr (Habit Reversal) bezeichnete verhaltenstherapeutische Kombinationsbehandlung, ist die wirkungsvollste psychotherapeutische Behandlung von Tic-Störungen. Die Behandlung besteht aus folgenden fünf Komponenten: Selbstwahrnehmungstraining, Entspannungsverfahren, Training inkompatibler Reaktionen, Kontingenzmanagement und Generalisierungstraining. Diese werden individuell auf den Patienten abgestimmt und angewandt. Durch ein Training der Selbstwahrnehmung werden die Sinne des Patienten für seine Tics und deren Beeinflussbarkeit durch innere und äußere Reize geschärft. Ziel ist es, in einem Training inkompatibler Reaktionen eine Gegenregulation zu den Tics zu entwickeln. Dieses Training ist die zentrale Methode des gesamten Behandlungsprogramms. Eine individuelle Gegenbewegung soll durch Anspannung entgegengesetzter Muskelgruppen die Tic-Reaktion unmittelbar verhindern und langfristig zu einer Reduktion der Tic-Impulse führen. Zusätzlich soll ein Entspannungstraining (z. B. progressive Muskelrelaxation) zur Stressreduktion beitragen. Die positive Verstärkung der einzelnen Behandlungsschritte und der Teilerfolge soll die Motivation des Patienten fördern und die weitere Symptomminderung unterstützen.

Die Wirksamkeit des Habit Reversal Trainings ist mittlerweile gut belegt (vgl. Döpfner et al., 2010). Seit den ersten Ansätzen von Azrin und Mitarbeitern zeigen mittlerweile mehr als 100 veröffentlichte Studien Wirksamkeitseffekte verhaltenstherapeutischer Ansätze für Patienten

mit Tic-Störung (Carr & Chong, 2005). Damit zählt das Habit Reversal Training nicht zu experimentellen, sondern zu den am besten untersuchten Therapien überhaupt. Leider sind die Daten mit einigen methodischen Unzulänglichkeiten behaftet, so dass die Aussagekraft der Studien kritisch hinterfragt werden muss. Neuere Studien (Piacentini et al., 2010), methodisch deutlich verbessert, liefern ebenfalls weitere Hinweise, dass mit Hilfe des Habit Reversal Trainings eine signifikante Verminderung der Tic-Symptomatik erreicht werden kann. Auch im deutschsprachigen Raum konnten erstmals Erfolge mit dem Habit Reversal Training, die über einen Fallbericht hinausgehen, berichtet werden (Woitecki & Döpfner, 2011).

Literatur

1. Azrin NH, Nunn RG (1973) Habit-reversal: a method of eliminating nervous habits and tics. *Behavior Research and Therapy* 11:619–628
2. Carr JE, Chong IM (2005) Habit reversal treatment of tic disorders: a methodological critique of the literature. *Behavior Modifikation* 29:858–875
3. Döpfner M, Roessner V, Woitecki K, Rothenberger A (2010) Tic-Störungen. Leitfaden Kinder- und Jugendpsychotherapie, Band 13. Hogrefe, Göttingen
4. Piacentini et al (2010) Behavior therapy for children with Tourette disorder. A randomized controlled trial. *JAMA* 303:1929–1937
5. Woitecki K, Döpfner M (2011) Die Wirksamkeit der Reaktionsumkehr-Behandlung bei Kindern und Jugendlichen mit chronischen Tic-Störungen – eine Pilotstudie. *Zeitschrift für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychotherapie* (akzeptiert zur Publikation)

DGKJ-SY-48

Medikamentöse Therapie der Tic-Störungen und komorbider Störungen

V. Roessner¹

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie, Dresden, Deutschland

In den kürzlich von uns veröffentlichten Europäischen Leitlinien zur medikamentösen Therapie der Tic-Störungen wurden erstmals Kriterien für die medikamentöse Behandlungsindikation im Rahmen einer Expertenkonsensusfindung definiert. Daneben wurde die aktuelle Studienlage zur medikamentösen Behandlung von Tic-Störungen komplett dargestellt und europäische Empfehlungen erarbeitet. Diese beziehen sich neben den Tics auch auf die häufig begleitenden und dann auch meist beeinträchtigenden begleitenden Störungen wie ADHS oder Zwangsstörungen. Der Vortrag gibt eine Zusammenfassung der für den klinischen Alltag hilfreichen Empfehlungen dieser Leitlinie.

Bekannte syndromale Erkrankungen – Neue Erkenntnisse

DGKJ-SY-49

Der Mensch mit einem Syndrom

J. Spranger¹

¹Universitätskinderklinik Mainz, Mainz, Deutschland

Wann hat der Patient ein Syndrom und wann hat er eine Krankheit? Der Krankheitsbegriff ist mehrdeutig – Krankheit als subjektive Leiden, und Krankheit als objektive Einheit. Ebenso vieldeutig ist der Syndrombegriff. Dies erklärt sich aus seiner geschichtlichen Entwicklung: Empirische Schule von Alexandria (270–100 a.D): Eine Gruppe gemeinsam auftretender Symptome mit prognostischer Bedeutung; Sydenham (1624–1689) Ontisch: Teil eines eigenständigen Wesens, d. h. einer Krankheits-Einheit; Littré (1801-1881): Störungen, die man keiner Krankheit zuordnen kann.

Die Vieldeutigkeit des Syndrombegriffs besteht bis zum heutigen Tag fort und äußert sich in einer unterschiedlichen Verwendung. Als Syndrom werden bezeichnet:

1. zeitlich oder räumlich zusammenhängende Befunde ohne Kausalbezug (Beispiele: Panik-Syndrom, Müdigkeits-Syndrom),
2. pathogenetisch zusammenhängende Befunde (Beispiele: Asthma-Syndrom, nephrotisches Syndrom),
3. ätiologisch bestimmte Befunde (Beispiele: Down-Syndrom, fetales Alkohol-Syndrom),
4. ätiologisch, pathogenetisch und phänotypisch wohl definierten Einheiten.

Beispiele: Kurzripp-Polydaktylie Syndrom, Noonan-Syndrom.

Die Diffusität des Begriffs täuscht sicheres Wissen vor und verführt zu diagnostischer Inaktivität. Ein diffuses und heterogenes Beschwerdebild – z.B. chronische Müdigkeit – wird epistemologisch zum wohl definierten, Syndrom 3. oder 4. Ordnung und so auf den scheinbaren Erkenntnisstand einer umschriebenen Krankheit angehoben. Damit werden Bemühungen zur ursächlichen Klärung überflüssig.

Psychosomatik (2)

Psychosomatik aus Sicht der pädiatrischen Subdisziplinen

DGKJ-SY-54

Pädiatrische Allergologie und Psychosomatik

L. Vogler¹

¹Praxis für Kinder- und Jugendmedizin, Herne, Deutschland

Atopische Erkrankungen bei Kindern gewinnen auch heute noch zunehmend an Bedeutung. Während die Bedeutung der klassischen Behandlungskonzepte Eingang in zahlreichen Leitlinien gefunden haben, sucht man psychosomatische Aspekte atopischer Erkrankungen oftmals vergeblich.

Zunächst sollen daher am Beispiel der drei „großen“ atopischen Erkrankungen Asthma, atopische Dermatitis und allergische Rhinokonjunktivitis psychosomatische Aspekte aufgezeigt werden. Begriffe wie psychoneuroendokrinologisch-immunologische Erklärungsmodell oder biopsychosoziales Krankheitsmodell reflektieren dabei die Komplexität der Einflüssebenen auf den Krankheitsverlauf atopischer Erkrankungen. Abschließend werden Möglichkeiten erörtert, therapeutische Strategien unter Berücksichtigung der Psychosomatik zu optimieren.

DGKJ-SY-56

Funktionelle und rheumatische Erkrankungen des Bewegungsapparates

G. Bürk¹

¹Medizinisches Versorgungszentrum (MVZ) für Kinder- und Jugendliche Herne GmbH, Vestische Kinder- und Jugendklinik in Datteln, Herne, Deutschland

Rheumatische Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter sind oft komplex, die Ursachen und Verläufe vielschichtig und der Übergang von einer organischen zu einer funktionellen Erkrankung ist fließend. Der Bogen spannt sich von der „einfachen“ infekassozierten Coxitis fugax bis zum komplexen Fibromyalgie-Syndrom.

Es sollen die biopsychosozialen Einflussfaktoren und ihre Interferenzen bei Erkrankungen des Bewegungsapparates herausgearbeitet werden. Dabei darf sich zeigen, dass der Jugendliche Rheumapatient in einer Lebenskrise nicht ein „Mehr“ an Medikamenten braucht, sondern ein „Mehr“ an Verständnis und Verarbeitung. Es soll sich aber auch zeigen, wie gefährlich der Stempel eines Schmerzsyndroms bei einem kleinen Mädchen mit diffusen Knochen- und Gelenkschmerzen sein kann.

Aktuelle Themen der Neonatologie (2) Akute Atemnot des Neugeborenen

DGKJ-SY-60

Vermeidung der Beatmung durch Surfactant-Applikation über Sondierung der Atemwege – German Neonatal Network

W. Göpel¹, A. Kribs², T. Höhn³, P. Groneck⁴, U. Weller⁵, J. Möller⁶, C. Härtel⁷, B. Roth⁸, E. Herting⁹

¹Klinik für Kinder und Jugendmedizin der Universität Lübeck, UKSH, Lübeck, Deutschland; ²Universitätskinderklinik Köln, Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Köln, Deutschland; ³Universitätsklinikum Düsseldorf, Allgemeine Pädiatrie, Düsseldorf, Deutschland; ⁴Klinikum Leverkusen, Leverkusen, Deutschland; ⁵Evangelische Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Perinatalzentrum, Bielefeld, Deutschland; ⁶Klinikum Saarbrücken, Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Saarbrücken, Deutschland; ⁷Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität Lübeck, Lübeck, Deutschland; ⁸Universitätskinderklinik Köln, Zentrum für Kinderheilkunde, Köln, Deutschland; ⁹Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Lübeck, Deutschland

Fragestellung. Die Surfactantapplikation ohne Intubation wird in den letzten Jahren in Deutschland zunehmend eingesetzt. Eine Analyse der epidemiologischen Daten des GNN-Netzwerks legte nahe, dass die Verabreichung von Surfactant an spontan atmende Frühgeborene mit Atemnotsyndrom zu einer Reduktion der Beatmungsrates führt. Deshalb untersuchten wir die Effektivität und Sicherheit dieser Therapieform im Rahmen einer multizentrischen, prospektiven, randomisierten Arzneimittelstudie (AMV-Studie).

Material und Methode. Die GNN-Datenbank wurde sowohl zur Häufigkeit der Methode im zeitlichen Verlauf, als auch zum Einsatz in spezifischen Subgruppen ausgewertet. AMV-Studie: Einschlusskriterien: Geburtsgewicht <1500 g, Gestationsalter 26+0–28+6 Schwangerschaftswochen, Lebensalter <12 h, keine letalen Fehlbildungen. Spontan atmenden Frühgeborenen der Interventionsgruppe konnte bei einem Sauerstoffbedarf >30% und klinischen Zeichen eines Atemnotsyndroms Surfactant über eine dünne intratracheal platzierte Sonde verabreicht werden. Kinder der Kontrollgruppe wurden gemäß zentrumspezifischer Standards therapiert. Der primäre Endpunkt war definiert als tracheale mechanische Beatmung am Lebenstag 2 oder 3.

Ergebnisse. Die Auswertung der GNN-Datenbank ergab, dass insbesondere Frühgeborene mit einem Gestationsalter von 26–30 Wochen in Bezug auf den Endpunkt „mechanische Beatmung“ von der Surfactantgabe ohne Intubation profitieren könnten. Diese Vermutung wurde durch die AMV-Studie bestätigt: 220 Frühgeborene wurden randomisiert (108 in die Interventions- und 112 in die Kontrollgruppe). 59% der Kinder in der Interventionsgruppe wurde Surfactant ohne Intubation verabreicht. In der Kontrollgruppe waren am 2. oder 3. Lebenstag 51 von 112 Kindern beatmet (45,5%), in der Interventionsgruppe 30 von 108 Kindern (27,8%, $p=0,008$ Fisher's-Exact-Test). Auch der Anteil der während des gesamten stationären Aufenthaltes beatmeten Kinder war in der Interventionsgruppe signifikant niedriger (Intervention 33% beatmet, Kontrollgruppe: 73% beatmet, $p=0,000000038$ Fisher's-Exact-Test). Die Beatmungsdauer in der Kontrollgruppe lag im Median bei 2 Tagen (Interquartile Range 0–5,5 Tage), in der Interventionsgruppe bei 0 Tagen (IQR 0–3 Tage, $p<0,001$ Mann-Whitney-U-Test). Es ergaben sich keine Unterschiede bezüglich der Rate an Pneumothoraces (Kontrollgruppe 7,1% vs. Interventionsgruppe 3,7%; $p=0,375$) oder dem Anteil der Kinder mit „serious adverse events“ (Kontrollgruppe 25% vs. Interventionsgruppe 19,4%; $p=0,33$).

Diskussion. Die Gabe von Surfactant an spontan atmende Frühgeborene mit Atemnotsyndrom und einem Gestationsalter zwischen 26+0 und 28+6 Schwangerschaftswochen reduziert die Beatmungsrates und die Beatmungsdauer.

DGKJ-SY-62

ECMO-Therapie – letzte Lösung?

T. Schaible¹

¹Universitätsklinikum Mannheim, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mannheim, Deutschland

Objective. Advances in treatment of neonatal respiratory failure are responsible for a decline in the number of newborns treated with extracorporeal membrane oxygenation (ECMO). The aims of this study are to determine demographic changes, focusing on time of referral, diagnosis, and respiratory parameters in neonates put on ECMO.

Patients. A total of 321 neonates were treated with ECMO from January 1987 to December 2006.

Results. Overall number of patients increased with every 5-year period, whereby congenital diaphragmatic hernia (CDH) was the most common diagnosis (53%), followed by meconium aspiration syndrome (MAS) (21%), sepsis and/or pneumonia (13%), and others such as persistent pulmonary hypertension of the newborn (PPHN), respiratory distress syndrome (RDS), or hypoplasia of the lung (13%). Worsening severity of illness as measured by ECMO duration and days on ventilator has to be stated for all diagnoses. Nevertheless, survival rate remained stable; both overall and diagnosis-specific mortality rates did not change significantly. Of all children, 67% survived to discharge or transfer, while best rates were seen for MAS (94%), followed by sepsis and/or pneumonia (69%), CDH (62%), and other diagnoses (43%). Concerning survival rate, no difference between inborn and outborn children occurred. However, between early- and late-referred children, a referral to the ECMO center during the first 24 h of life was associated with a significantly higher rate of survival (77% vs. 54%, $p=0,0004$), predominantly seen for CDH (67% vs. 35%, $p=0,02$).

Conclusion. We strongly recommend timely transfer to an ECMO center in patients with CDH who are at risk of circulatory failure.

Transplantationsmedizin (2)

Organtransplantation – Lebertransplantation

DGKJ-SY-68

Stellenwert der Lebertransplantation in der Behandlung maligner Lebertumoren im Kindesalter

B. Häberle¹, I. Schmid², D. von Schweinitz³

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, LMU München, München, Deutschland; ²Klinikum der Universität München, Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, München, Deutschland; ³Dr. von Haunersches Kinderspital der LMU, Kinderchirurgische Klinik, München, Deutschland

Einleitung. Das Hepatoblastom (HB) und das hepatozelluläre Karzinom (HCC) sind sehr seltene maligne Erkrankungen des Kindesalters, jedoch die häufigsten malignen Lebertumoren im Kindesalter. Eine große Herausforderung in der Therapie sind insbesondere die nicht resektablen oder metastasierten Tumoren. Welche Rolle spielt hier die Lebertransplantation in der Behandlungsstrategie? Wann ist die Indikation zur Transplantation gegeben?

Methode. Wir analysierten das Vorgehen bezüglich Lebertransplantation und den Krankheitsverlauf der Patienten, die in den Jahren 1999 bis 2008 in der Lebertumorstudie HB 99 der GPOH behandelt und lebertransplantiert wurden. Im Vergleich dazu wurden Internationale Erfahrungen bezüglich Lebertransplantation, Prognose und Indikationsstellung bei Kindern mit malignen Lebertumoren betrachtet.

Ergebnisse. In der Lebertumorstudie HB99 wurden insgesamt 141 Patienten mit Hepatoblastom ausgewertet, davon 58 Patienten mit Hochrisiko(HR)-HB, also mit nicht resektablem oder metastasiertem Tumor. 10 Patienten wurden lebertransplantiert, davon 5 Patienten primär und 5 als „rescue“-Transplantation. Alle 5 primär transplantierten Patienten leben tumorfrei. Die 5-J-Überlebensrate aller transplantierten Patienten lag bei 72%. Die 5-J-Überlebensrate der gesamten HR Gruppe lag bei

57%. Die Indikation zur Transplantation wurde auf Grund der Tumorausdehnung in alle 4 Sektoren der Leber nach neoadjuvanter Chemotherapie gestellt. Weiterhin bestehende Metastasierung nach Chemotherapie war ein Ausschlusskriterium. Eine Indikationseinschränkung auf Grund der Tumorgroße oder Knotenanzahl entsprechend der Milan-Kriterien wurde nicht angewendet.

Mit der Diagnose HCC konnten insgesamt 66 Patienten ausgewertet werden. 9 erhielten eine Lebertransplantation, 5 primär und 4 als „rescue“-Transplantation. 5/9 leben tumorfrei. In der Literatur ist das Überleben nach Lebertransplantation bei malignen Lebertumoren im Kindesalter zwischen 70% und 95% angegeben. Die Indikationen in Studien der SIOP (International Society of Paediatric Oncology) bestanden bei Tumoren die alle 4 Sektoren betreffen, ein primäres Ansprechen auf Chemotherapie zeigten und keinen extrahepatischen Anteil nach neoadjuvanter Chemotherapie zeigten. Das Gesamtüberleben für Patienten der Hochrisikogruppe nach Lebertransplantation lag bei 75%. Die Milan-Kriterien zur Transplantationsentscheidung bei zirrhose-assoziiertem HCC des Erwachsenen, wurden beim Hepatoblastom und auch beim HCC des Kindes und Jugendalters nicht strikt übernommen und dennoch vergleichbare Überlebenszahlen erreicht. Klare Kriterien, welche Patienten von einer Transplantation profitieren gibt es bisher nicht.

Diskussion. Lebertransplantation kann eine sinnvolle Therapieoption bei Kindern mit malignen Lebererkrankungen sein und sollte früh in den Therapieplan einbezogen werden. Bei Kindern mit nicht resektablen Tumoren der Leber kann durch die Transplantation eine bis zu 75% Überlebenschance erreicht werden. Aktuell wird eine Transplantation empfohlen bei Patienten mit Tumoren die alle 4 Lebersegmente betreffen, ohne extrahepatischen Anteil nach Chemotherapie. Unklar ist das Vorgehen bei makroskopischem Gefäßbefall und Lungenmetastasen, die nach Chemotherapie noch vorhanden aber resektabel sind. Die Leber-Lebendspende kann in einigen Fällen, gerade für die meist sehr kleinen Patienten eine Alternative sein um lange Wartezeiten zu umgehen. Die aktuell bei Erwachsenen eingesetzten Milan Kriterien zur Beurteilung einer Eignung zur Transplantation sind für Patienten mit Hepatoblastom und Kinder/Jugendliche mit HCC ohne Grunderkrankung nicht anwendbar. Eine internationale Datenerfassung der Lebertransplantation bei Kindern mit Lebertumor über das PLUTO-Projekt kann helfen hier genauere Kriterien zu entwickeln.

Epilepsie (2)

Neueste Ergebnisse zu Fieberkrämpfen, Einteilung der Epilepsien und neue Erkenntnisse zur Therapie

DGKJ-SY-83

Epilepsie-Therapie. Bedeutung der neuen Antiepileptika

S. König¹

¹Familienpraxis Oggersheim, Ludwigshafen, Deutschland

Die medikamentöse Therapie der Epilepsien begann 1857 mit dem Brom, gefolgt von Phenytoin, Ethosuximid, Phenobarbital und Primidon. Die zweite Generation der Antiepileptika (AEDs) umfasst Carbamazepin, Valproat und die Benzodiazepine. Fast 20 Jahre lang kamen keine neuen AEDs auf den Markt, bis mit Vigabatrin und Tiagabin selektiv bestimmte Wirkmechanismen beeinflusst werden sollten. In rascher Folge kamen dann 15 neue AEDs in die klinische Anwendung. Mit den neuen AEDs war die Erwartung verknüpft, dass in der Therapie der Epilepsien einen deutlichen Fortschritt erzielt werden könne.

Leider zeigte sich, dass die neuen AEDs in ihrer Wirksamkeit mit den älteren AEDs vergleichbar sind. Vorteile der neuen AEDs liegen in Aspekten wie weniger Interaktionen, teilweise weniger kognitiven Nebenwirkungen, oder geringerer Teratogenität. Die wichtigsten Studien hierzu werden vorgestellt. Dies bedeutet keinesfalls, dass die neuen AEDs nicht durchaus für viele Patienten einen Fortschritt bedeutet haben.

Auch bei Patienten mit über Jahren refraktären Epilepsien ist es immer wieder möglich, eine wesentliche und spürbare Besserung zu erreichen. Insgesamt hat sich eine Ernüchterung bezüglich der neuen AEDs eingestellt. Besonders AEDs mit neuen Wirkmechanismen versprechen einen Fortschritt, wie z. B. aktuell das Retigabin und mehrere Substanzen, die sich zur Zeit in der Entwicklung befinden. Wünschenswert wäre es, auf diesen Aspekt bei der Zulassung neuer AEDs besonders großen Wert zu legen. Auch der ständig wachsende Kostendruck im Gesundheitswesen wird dazu beitragen, dass die Positionierung neuer AEDs kritischer und schneller erfolgen wird in den nächsten Jahren als bisher.

DGKJ-SY-84

Ketogene Diät als Therapie bei schwierigen Epilepsien

E. Korn-Merker¹, A. Kriegesmann-Loke²

¹Krankenhaus Mara gGmbH, Epilepsie-Zentrum Bethel, Bielefeld, Deutschland; ²Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland

Bereits in der Bibel gibt es Hinweise auf die Therapie von „Mondsüchtigkeit“ (Matthäus 17:14–22): „diese Art wird aber nicht anders ausgetrieben als durch Gebet und Fasten“. Bestätigt wurde dies durch epilepsiekranken Mönche, die in der Fastenzeit weniger Anfälle hatten.

Ketogene Diät (KD) als Therapie bei pharmakoresistenten Epilepsien hat sich in den letzten Jahren zunehmend auch in Deutschland etabliert. In den USA ist diese Behandlungsoption allgemein schon länger akzeptiert (1921 Wilder/Mayo Klinik: Ketogene Diät) und wird häufig auch früher im Krankheitsverlauf eingesetzt. Bereits in den 1920er Jahren gaben erste Beschreibungen von Diät-Versuchen (Hugh Conklin: „Wasser - Diät“, 1928 Lennox: Anfallsreduktion bis 87% bei dem Fasten, z. T. darüber hinaus bis zu 1 Jahr anhaltender Effekt).

Die Indikation ist unabhängig von Epilepsieursache (Nordli 2001) bzw. vom Eplepsiesyndrom. Von einigen Autoren wurde ein eher guter Effekt bei myoklonischen Anfällen und atonischen Sturzanfällen beschrieben (Freeman 1996, 1998, Nordli 2001, Siemes 2001).

Absolute Kontraindikationen sind Störungen des Fettsäureabbaus (Defekt des Carnitin-abhängigen Fettsäuretransport, Defekte der β -Oxidation), Störungen der Ketogenese, Störungen der Ketolyse, Störungen der Glukoneogenese sowie ein Hyperinsulinismus, nicht zu vergessen aber auch eine mangelnde Compliance von Eltern und/oder Kind.

ntermittierende Porphyrie, distale Störungen der Atmungskette und Hyperlipidämien. Möglichkeit der Exazerbation bestehen bei rezidivierenden Pankreatitiden, Long QT-Syndrom, Kardiomyopathie, Nephrolithiasis und konsumierenden Grunderkrankungen. Manche Eltern ziehen aus Sorge vor Nebenwirkungen die KD einen neuen Antikonvulsivum vor.

Wenn wir die KD als mögliche Therapie für einen Patienten in Erwägung ziehen, findet zunächst ein Informationsgespräch mit den Eltern und je nach Alter mit dem Kind statt. Die Eltern werden über die Grundsätze der KD und über die Notwendigkeit, dass das Fettverhältnis in jeder Mahlzeit eingehalten werden muss, informiert. In der Regel bekommen die Eltern die Möglichkeit die Durchführbarkeit der KD im häuslichen Umfeld zu überdenken, denn auch der Kindergarten bzw. die Schule sollte die Eltern zukünftig unterstützen. Alle Nahrungsmittel für die Zubereitung der Mahlzeiten müssen abgewogen werden, so dass in der Regel mehr Zeit benötigt wird. Durch ein 3-tägiges Ernährungsprotokoll und einen Fragebogen über die individuellen Essensvorlieben des Kindes werden die Ernährungspläne für die ketogene Diät erstellt. Zur Einleitung der Ketogenen Diät werden die Kinder stationär aufgenommen. Schrittweise wird am 1. Tag mit einem Drittel, am 2.Tag mit zwei Dritteln und am 3.Tag die gesamte Fett- und Kalorienmenge verabreicht. Somit wird ein fastenähnlicher Zustand imitiert. In den ersten 2 Lebensjahren und bei dystrophen Kindern beginnen wir in der Regel mit dem ketogenen Verhältnis 3:1 (3 Teile Fett und 1 Teil Eiweiß und Kohlenhydrate) oder auch 2:1. Bei älteren Kindern verwenden wir in der Regel das Verhältnis 4:1. Da die KD nicht bedarfsdeckend ist, ist eine zusätzliche Vitamin- und Mineralstoffsubstitution notwendig. Während des stationären Set-

ting lernen die Eltern, und je nach Alter auch die Kinder, die diätetischen Vorgaben der Ketogenen Diät kennen. Die praktische Zubereitung der Ernährung können die Eltern in einer dafür eingerichteten Elternküche bzw. in unserer Milchküche erlernen. Alle Rezepturen und Tagespläne bekommen die Eltern während des ca. 14-tägigen Aufenthalts ausgehändigt. Das Pflegepersonal schult die Eltern in der Blut- und Ketonkörpermessung, so dass sie auch zuhause die Möglichkeit haben die Ketose und den Blutzucker ihres Kindes zu überprüfen.

Zwischen November 2003 und Dezember 2009 leiteten wir in unserer Klinik bei 41 Patienten (15 weiblich, 26 männlich) stationär die KD ein. Die erste Überprüfung der Wirksamkeit erfolgte nach 3 Monaten. Bei einer Anfallsreduktion =50% wurde die Therapie als erfolgreich gewertet. Das mittlere Alter der Patienten lag bei 8 Jahren (Range 11 Monate bis 15,7 Jahre). 19 hatten eine symptomatisch fokale, 7 eine kryptogene fokale Epilepsie. Bei 5 bestand eine idiopathisch generalisierte Epilepsie, bei 5 eine Epilepsie mit generalisierten und fokalen Zeichen und 2 hatten eine progressive Myoklonusepilepsie. Jeweils 1 Patient hatte ein CSWS, ein Lennox-Gastaut-Syndrom und ein Dravet-Syndrom. Die mittlere Epilepsiedauer lag bei 5;3 Jahren (Range 4 Monate bis 11 Jahre). In der Vergangenheit hatten die Kinder im Mittel 8 Antikonvulsiva ohne ausreichenden Effekt erhalten (Range 1–15). Bei Wirksamkeit der KD betrug die Beobachtungszeit im Mittel 19,5 (Median) Monate (maximal 40 Monate).

Zwölf Patienten hatten unter KD eine Anfallsreduktion von 50–90%. Bei 5 dieser Patienten konnte die KD nach 15 bis 40 Monaten abgesetzt werden, ohne dass es zu einem Rezidiv kam, 7 Patienten erhalten nach 3 bis 38 Monaten weiterhin mit Effekt die KD. Bei 67% dieser Responder traten tolerable oder behandelbare Nebenwirkungen wie rezidivierende Bauchschmerzen, Obstipation oder Vitamin-D-Mangel auf. Bei 6 Patienten (3 Responder, 3 Non-Responder) wirkte sich die KD positiv auf Aufmerksamkeit und Aktivität aus. Bei 16 Patienten wurde die KD wegen mangelnder Anfallsreduktion beendet, 13 brachen die KD aus anderen Gründen, z. B. Ekel vor fettigen Mahlzeiten, ab. Einen signifikanten Zusammenhang zwischen Alter bei Therapiebeginn, Epilepsiedauer bzw. -diagnose und Wirksamkeit der KD konnten wir bei unseren Patienten nicht feststellen.

Bei der Responder-Rate muss die Häufung therapieschwieriger Epilepsien in unserer Gruppe berücksichtigt werden. Um die KD optimal zu initiieren und Nebenwirkungen bereits in der Anfangsphase zu vermeiden, ist eine interdisziplinäre Betreuung, zunächst im stationären Setting, bei enger Kooperation mit den Eltern nötig. Wichtig ist natürlich auch eine kompetente Unterstützung vor Ort oder durch die Klinik nach der Entlassung.

Weiterführende Literatur

Ketogene Diät – Ernährung als Therapiestrategie, F.A.M. Baumeister, 1. Auflage 2004, ISBN 3-936145-19-9

Pädiatrische Diabetologie in Zusammenarbeit mit der DPV-Initiative und dem Kompetenznetz Diabetes BMBF

DGKJ-SY-88

Aktuelles zur Insulintherapie bei Kleinkindern, Schulkindern und Jugendlichen

B. Karges¹, T. Kapellen², K. Molz³, R. Holl⁴

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bethlehem Krankenhaus, Stolberg, RWTH Aachen und Sektion Endokrinologie und Diabetologie, Universitätsklinikum, RWTH Aachen, Aachen, Deutschland; ²Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Leipzig, Deutschland; ³Institut für Epidemiologie und Medizinische Biometrie, Universität Ulm, Ulm, Deutschland;

⁴Institut für Epidemiologie und Medizinische Biometrie, Universität Ulm, Ulm, Deutschland

Typ-1-Diabetes ist die häufigste Stoffwechselerkrankung im Kindes- und Jugendalter mit zunehmender Inzidenz, vor allem in jüngeren Alters-

gruppen. Die Entwicklung der Insulinaloga und die Weiterentwicklung der Insulinpumpe hat die Diabetestherapie wesentlich verändert. Um die Trends der Insulintherapie in den verschiedenen Altersgruppen zu erfassen, wurde eine systematische Analyse über die letzten 15 Jahre durchgeführt. Die Insulintherapie wurde bei Patienten mit Typ-1-Diabetes, Alter 0–20 Jahre, Diabetesdauer mindestens 12 Monate, im Zeitraum 1995 bis 2010 anhand der DPV Daten analysiert. Es wurde die Art der Insulintherapie (mehrfach tägliche Injektionen oder Insulinpumpe) und die verwendeten Insulinformen untersucht, jeweils stratifiziert nach verschiedenen Altersgruppen. Insgesamt wurden n=18.521 Patienten eingeschlossen und den Altersgruppen 0–5 Jahre n=562, 5–10 Jahre n=3738, 10–15 Jahre n=7314 und 15–20 Jahre n=6907 zugeordnet. Seit 1995 nimmt der Anteil der Patienten mit =3 Insulininjektionen/Tag kontinuierlich ab, während die Mehrzahl der Patienten 4–6 Insulininjektionen/Tag erhält. Seit 2001 steigt der Anteil der Patienten mit Pumpentherapie auf inzwischen 34%. Insbesondere bei Kleinkindern (0–5 Jahre) wird eine Insulinpumpentherapie in >70% der Fälle durchgeführt. Als Mahlzeiteninsulin verwenden mehr als 50% der Patienten kurzwirksame Insulinaloga, Kleinkinder und Jugendliche >15 Jahre sogar in 70%. Zur Substitution des basalen Insulinbedarfs werden zunehmend häufiger langwirksame Insulinaloga (in 35%) oder die Insulinpumpe (in 35%) verwandt und seltener NPH Insulin, wobei Kleinkinder in >70% eine Insulinpumpe und Jugendliche am häufigsten langwirksame Insulinaloga (in 45%) erhalten. Die aktuelle Insulintherapie im Kindes- und Jugendalter ist charakterisiert durch 4–6 Injektionen/Tag und den zunehmenden Einsatz von Insulinpumpe und Insulinaloga. Dies ermöglicht eine vergleichsweise höhere Flexibilität und präzisere Insulindosierung in der altersadaptierten Diabetestherapie.

DGKJ-SY-89

Haben sich die Ergebnisse der pädiatrischen Diabetestherapie in den letzten 15 Jahren verbessert?

J. Rosenbauer¹, R. Holl²

¹Institut für Biometrie und Epidemiologie, Deutsches Diabetes-Zentrum, Leibniz-Institut an der Universität Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland;

²Institut für Epidemiologie, Universität Ulm, Ulm, Deutschland

Fragstellung. Ziel der Studie war, auf der Basis einer großen multi-zentrischen Datenbank die zeitliche Veränderung und potentielle Einflussfaktoren der Stoffwechselkontrolle bei Kindern und Jugendlichen mit Typ-1-Diabetes zu untersuchen.

Material und Methode. Die Untersuchung nutzt die Daten des DPV-Dokumentationssystems, das in vielen Zentren in Deutschland und Österreich zur prospektiven, longitudinalen Dokumentation der Betreuung von Diabetespatienten verwendet wird. Ausgewertet wurden Daten von 30.708 Patienten, die in 305 Diabeteszentren zwischen 1995 und 2009 betreut wurden. Verallgemeinerte lineare gemischte Regressionsmodelle wurden verwendet, um die Trendanalysen für relevante Störfaktoren zu adjustieren.

Ergebnisse. Der durchschnittliche HbA_{1c}-Wert fiel von 8,7±1,8% im Jahr 1995 auf 8,1±1,5% im Jahr 2009. In multiplen Regressionsanalysen waren Behandlungsjahr, Alter Geschlecht, Diabetesdauer, Migrationshintergrund, BMI-SDS und Insulindosis signifikante Prädiktoren der Stoffwechselkontrolle (p<0,001). Das mittlere HbA_{1c} sank signifikant um 0,38% pro Jahr (95%-CI: 0,032–0,043%). Das mittlere Odds ratio (OR) pro Jahr für HbA_{1c} >7,5% war 0,969 (95%-CI: 0,961–0,977), für HbA_{1c} >9,0% lag es bei 0,948 (95%-CI: 0,941–0,956). Patienten mit einer intensivierten Insulintherapie (=4 Injektionen) oder Pumpentherapie wiesen signifikant seltener (p=0,005) eine schlechte Stoffwechseleinstellung (HbA_{1c} >9%) auf als Patienten mit einer konventionellen Therapie (1–3 Injektionen), hinsichtlich des mittleren HbA_{1c} bestand jedoch kein Unterschied zwischen den verschiedenen Therapieformen (p=0,797). Die Rate von schweren Hypoglykämien bzw. Hypoglykämien mit Koma nahm im Studienzeitraum signifikant ab (OR=0,948, 95%-CI: 0,918–0,979 bzw. OR=0,917, 95%-CI: 0,885–0,950). Die Rate der diabetischen Ketoazidose zeigte keine signifikante Veränderung über die Zeit.

Diskussion. Diese Studie zeigt, dass sich die Stoffwechselkontrolle bei Kindern und Jugendlichen über die letzten 15 Jahre verbessert hat. Gleichzeitig ist die Häufigkeit von schweren Hypoglykämien gefallen. Die verbesserte Stoffwechselkontrolle ließ sich nicht vollständig durch Veränderungen in der Insulintherapie erklären. Vermutlich haben auch andere Faktoren wie z. B. eine verbesserte Patientenschulung zum beobachteten Trend beigetragen.

Die Arbeit wurde unterstützt durch das „Kompetenznetz Diabetes mellitus“, gefördert vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (FKZ 01GI0802, 01GI0859).

DGKJ-SY-90

Folgeerkrankungen bei Jugendlichen mit Typ-1-Diabetes – Heute noch ein Thema?

R. Holl1

¹für die DPV-Initiative und den Verbund „FPD“ im BMBF-Kompetenznetz Diabetes, Ulm, Deutschland

Diabetische Folgeerkrankungen zu verhindern gilt heute als primäres Ziel der Langzeitbehandlung von Menschen mit Diabetes in allen Altersgruppen. In der pädiatrischen Diabetologie liegen dabei relevante Endpunkte wie Erblindung durch diabetische Retinopathie oder terminale Niereninsuffizienz durch diabetische Nephropathie weit in der Zukunft, meist jenseits der pädiatrischen Betreuung. Die Aufgabe des Kinderdiabetologen besteht zum einen darin, regelmäßig Untersuchungen auf beginnende mikrovaskuläre Organkomplikationen zu veranlassen: Ab dem 11. Lebensjahr bzw. ab einer Diabetesdauer von 5 Jahren sollte jährlich eine Fundoskopie bei dilatierter Pupille und eine Bestimmung der Urin-Albumin-Ausscheidung durchgeführt werden. Die Qualitätssicherungsinitiative der pädiatrischen Diabetologie zeigt, dass dies leider noch nicht bei allen Patienten konsequent erfolgt -ein häufiges Problem ist dabei die Befundübermittlung vom Augenarzt zum Diabetologen. Eine klinisch relevante Neuropathie oder ein diabetisches Fußsyndrom sind bei Jugendlichen seltene Ausnahmen. Das Risiko für Folgeerkrankungen im Erwachsenenalter wird aber durch die pädiatrische Lebensphase entscheidend mitgeprägt, so dass die langfristige Reduktion dieses Risikos einen wichtigen Beitrag der pädiatrischen Diabetesbetreuung darstellt: Normnahe Blutzuckereinstellung (niedrige HbA1c-Werte), Behandlung von Hypertension und Dyslipidämie, Verhinderung von Übergewicht und Zigarettenrauchen sind hierbei wichtige Komponenten, die leider nicht bei allen Jugendlichen mit Typ-1-Diabetes konsequent umgesetzt werden. Nur wenige pädiatrische Behandlungszentren bieten zum Beispiel strukturierte Raucherentwöhnungskurse als Teil des Schulungsangebotes an. Mehrere Studien weisen darauf hin, dass die Rate mikrovaskulärer Komplikationen in den letzten Jahrzehnten abgenommen hat. Dadurch rückt die Verhinderung makrovaskulärer Komplikationen wie Myokardinfarkt, Apoplex und die vaskuläre Komponente des diabetischen Fußsyndroms vermehrt in den Fokus: Trotz langer Latenzzeiten kommt der Senkung des kardiovaskulären Risikos bereits bei Jugendlichen eine wichtige Rolle zu, da ein langfristiges „Tracking“ dieser Risiken ins Erwachsenenalter gesichert ist. Nicht vergessen werden dürfen aber auch psychologische /psychiatrische Folgeerkrankungen des Diabetes. Hier ist an erster Stelle die Depression zu nennen: in vielen Untersuchungen wurde bereits bei jugendlichen Diabetepatienten deutlich höhere Depressionsraten nachgewiesen.

Pädiatrische Diabetologie in Zusammenarbeit mit der DPV-Initiative und dem Kompetenznetz Diabetes BMBF

DGKJ-SY-91

Diabetes bei Behinderten – Beispiel Down-Syndrom

T. Rohrer¹

¹Universitätsklinikum/Klinik für Kinder- Jugendmedizin, Pädiatrische Endokrinologie, Homburg/Saar, Deutschland

Hintergrund/Ziel. Die intellektuelle Beeinträchtigung von Menschen mit Down-Syndrom und Diabetes stellt möglicherweise ein zusätzliches Erschwernis für die Qualität der Stoffwechseleinstellung dar. Diese Menschen haben ein ca. 10-fach erhöhtes Risiko für das Auftreten eines Diabetes und ein generell erhöhtes Risiko für die Entwicklung von Autoimmunerkrankungen. Wir haben Patienten mit Down-Syndrom und Diabetes mit Typ-1-Diabetikern im Hinblick auf die Stoffwechseleinstellung und Begleiterkrankungen verglichen.

Methode. DPV (Diabetes-Patienten-Verlaufsdaten) erfasst die Daten von 298 Deutschen und Österreichischen Diabeteszentren in einer Datenbank. Wir haben die vorliegenden Daten statistisch mit SAS ausgewertet.

Ergebnisse. In unserer Auswertung von 157 Diabetikern mit Down-Syndrom 45,742 Typ-1-Diabetikern zeigen die Diabetiker mit Down-Syndrom eine deutlich bessere Stoffwechseleinstellung DM an hand des HbA1c trotz niedrigerer Insulindosen. In den ersten 3 Lebensjahren entwickeln Kindern mit DS häufiger ihren Diabetes (18,9%) als Typ-1 Diabetiker ohne DS (6,4%). Antikörpertiter für Zöliakie und Autoimmunthyreoiditis finden sich bei Diabetikern mit DS häufiger. Diabetes-spezifische Antikörper zeigen keine Unterschiede zwischen den beiden Gruppen.

Interpretation. Kinder mit Down-Syndrom entwickeln einen Diabetes häufiger und früher. Die bessere Stoffwechseleinstellung lässt sich durch unsere Untersuchung nicht erklären, ist aber möglicherweise Folge einer weniger komplexen Lebensführung. Nachweisbare Diabetes-spezifische Antikörper deuten auf das Vorliegen eines Typ-1-Diabetes bei einem Teil der Diabetiker mit DS hin.

Aktuelle Themen der Neonatologie (3)

Neonatologie – aktuell

DGKJ-SY-93

Die perinatale Infektion des Früh- und Neugeborenen – aktueller Stand 2011

E. Herting¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universität zu Lübeck, Lübeck, Deutschland

Perinatale Infektionen Früh- und Neugeborener stellen im klinischen Alltag nach wie vor ein erhebliches Problem dar. Unterschieden wird dabei in eine Frühsepsis (Early-onset) mit Auftreten vor der 72. Lebensstunde und eine Late-onset-Sepsis mit Beginn nach der 72. Lebensstunde. Die Mehrzahl der Late-onset-Erkrankungen tritt allerdings ebenfalls in den ersten 28 Lebenstagen auf.

Im Rahmen einer multizentrischen Surveillance-Studie mit 16 Studienzentren (GNN=German Neonatal Network) wurde im Zeitraum 2003 bis 2008 die Häufigkeit der Sepsis bei knapp 3000 Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unterhalb von 1500 g untersucht. Erfasst wurden dabei nur Fälle mit Erregernachweis aus Blut oder Liquor und 2 Sepsiszeichen gemäß der KISS-Kriterien des RKI. Die Gesamtsepsis-Inzidenz in dieser Gruppe betrug 16,8%. Allerdings betrug sie in der Gruppe der Kinder <500 g 38% und in der Gruppe der Kinder mit einem Gewicht zwischen 1250 g und 1500 g nur noch 7%. Als häufigster Erreger der frühen Sepsis wurden Gruppe B-Streptokokken, Staphylococcus epi-

dermidis und *Escherichia coli* nachgewiesen, bei der Late-onset-Sepsis war der häufigste Erreger in 49% der Fälle *Staphylococcus epidermidis*. Diverse Studien belegen, dass das Auftreten einer Sepsis auch mit einer Verschlechterung des Outcomes der Kinder assoziiert ist, so dass auch vermehrt über präventive Strategien, von prophylaktischer antimikrobieller Therapie bis zum Einsatz von Probiotika, nachgedacht wird. Konklusive Studien mit Beweiskraft fehlen allerdings noch.

Die letzten Jahre haben gezeigt, dass neue (auch virale) Erreger wie H1N1 auch in der Neonatologie zu bedenken sind. Extended-Spectrum-Beta-Lactamase (ESBL)-Varianten bei gramnegativen Erregern wie Klebsiellen oder *E. coli* (einschließlich EHEC) bedürfen der besonderen Beachtung. Multiresistente Keime stellen auch in der Neonatologie ein zunehmendes Problem dar. Bezüglich der Diagnostik befinden sich Blutkultursysteme in der Erprobung, die für die Neonatologie aufgrund eines äußerst geringen Probenvolumens von hoher Bedeutung sein könnten. Andere grundsätzlich neue Entwicklungen sind zurzeit weder bei den diagnostisch verwandten Infektionsparametern noch bei den Antibiotika in Sicht.

Hygiene, insbesondere die Händedesinfektion, kritisches Hinterfragen von invasiven Maßnahmen, sowie ausreichende personelle und räumliche Ressourcen sind nach wie vor der Schlüssel zu einer niedrigen Infektionsrate in der Neonatologie.

Literatur

1. Faust K, Göpel W, Herting E, Härtel C (2011) Sepsis bei Frühgeborenen mit einem sehr niedrigen Geburtsgewicht – Epidemiologie, Risikofaktoren und Präventionsstrategien. *Chemother J* 20:1–8

DGKJ-SY-94

NEO-KISS: ein unverzichtbares Modul für das Qualitätsmanagement auf neonatologischen Intensivstationen

S. Tyman¹

¹Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland

Die Zunahme von nosokomialen Infektionen auf neonatologischen Intensivstationen ist begründet durch die höhere Überlebensrate der sehr kleinen Frühgeborenen, den dadurch bedingten längeren stationären Aufhalten und den zunehmend invasiveren diagnostischen und therapeutischen Maßnahmen. Die in der Literatur angegebenen Inzidenzen differieren erheblich, da weder die Definitionen und Patientenpopulationen noch die Qualität der Diagnostik von Infektionen und deren Erfassung vergleichbar waren.

Mittlerweile ist in Deutschland das Surveillance-System nosokomialer Infektionen für Frühgeborene auf Intensivstationen (NEO-KISS) etabliert. Es ermöglicht jeder registrierten neonatologischen Abteilung an dieser Datenerhebung teilzunehmen. Diese patientenbezogenen Daten sind zum einen ein Bestandteil der jährlich aktualisierten nationalen Referenzdaten und bieten zum anderen auch die Möglichkeit eines anonymisierten nationalen Vergleiches. Die Qualität der Erfassung wird durch einen Einführungskurs, regelmäßige Schulungen und dem jährlichen Erfahrungsaustausch über das Nationale Referenzzentrum für Hygiene koordiniert und auch validiert.

Bei der kontinuierlichen Datenerhebung werden in den jeweiligen Abteilungen alle Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht kleiner 1500 g erfasst und täglich verschiedene Variablen für einen definierten Zeitraum dokumentiert. Insgesamt werden drei Indikator-Infektionen (Pneumonie, primäre Sepsis, NEC) auf der Basis von einheitlichen Diagnostikkriterien gesondert erfasst. Neben der standardisierten Infektionsrate (SIR) werden im Rahmen der eigenen Datenauswertung stratifizierte Inzidenzdichten und Device-assoziierte Infektionen der Abteilung ermittelt.

Die Datenübertragung und Auswertung über eine passwortgeschützte, online verfügbare, Plattform ist mittlerweile in der Handhabung sehr komfortabel. Diese anonymisierte, abteilungsspezifische und neutrale Statistik ist eine hervorragende Diskussionsgrundlage um eine risikobezogene Prävention zu etablieren und damit das Qualitätsmanagement der Frühgeborenen zu optimieren. Dies geschieht durch

regelmäßige Teamsitzungen aller beteiligten Berufsgruppen (ärztliches und pflegerisches Personal, Hygienefachkräfte und Mikrobiologen) der neonatologischen Intensivstation, da das Risikoprofil für nosokomiale Infektionen vor allem aus Personal besteht und von den qualitativen und quantitativen Aspekten beeinflusst wird.

Publikationen zeigen, dass durch die Einführung eines gezielten Infektionserfassungssystems (NEO-KISS) die Inzidenz nosokomialer Infektionen gesenkt werden kann. Als Marketinginstrument eignet sich diese System nicht, da im Falle einer Veröffentlichung der jeweiligen Abteilungsspezifischen Infektionsrate als Qualitätsmerkmal die wahrheitsgemäße Datenerhebung gezielt beeinflusst werden würde und damit die Möglichkeit einer Qualitätsmanagements der neonatalen Versorgung aufgehoben wäre.

DGKJ-SY-95

Unterstützende Behandlungsangebote in der Neonatologie

E. Vonderlin¹

¹Universität Heidelberg, Hochschulambulanz Kinder- und Jugendliche, Entwicklungs- und Biopsychologie, Heidelberg, Deutschland

Hintergrund. In der Behandlung frühgeborener Babys kommen neben medizinischen Maßnahmen zunehmend häufiger ergänzende Therapieangebote zur Anwendung. Diese sollen die Entwicklung der Babys fördern, die Eltern-Kind-Beziehung stärken und die elterliche Stressbewältigung erleichtern.

Methoden. 145 neonatologische Abteilungen in Deutschland beteiligten sich an einer Befragung des Bundesverbandes „Das frühgeborene Kind e. V.“. Es wurde ermittelt, ob folgende Angebote vorhanden sind und welche Bedeutung diesen beigemessen wird: Kängururufen, orofaziale Stimulation, Stimulation durch Mutterstimme, Musiktherapie, Physiotherapie, Stillberatung, Psychosoziale Betreuung und Seelsorge. Weiterhin wurden die Nachsorgemöglichkeiten erfasst.

Ergebnisse. Alle oben genannten Angebote wurden als sinnvoll erachtet. Maßnahmen, die leicht in die Abläufe der Station integriert werden können, wie Kängururufen und Stillberatung, sind in den meisten Kliniken eingeführt. Psychosoziale Begleitung, Seelsorge und Nachsorge, die eigene Strukturen erfordern, werden hauptsächlich an größeren Kliniken vorgehalten. Die geringste Verbreitung war für die Nachsorge zu verzeichnen, obwohl dieser ein sehr hoher Stellenwert beigemessen wurde.

Schlussfolgerungen. In deutschen neonatologischen Abteilungen sind ergänzende Therapieangebote gut etabliert. Allerdings gibt es einen zusätzlichen Bedarf hinsichtlich der Nachsorge.

DGKJ-SY-96

Musik als Therapie auf der Frühgeborenenstation

F. Haslbeck

Bielefeld/Zürich

Musik als Therapie auf der Frühgeborenenstation ist ein junges und expandierendes Feld, insbesondere im angloamerikanischen Raum. Welche Studienergebnisse liegen jedoch zu dem im Mittelpunkt stehenden Thema vor und wie gestaltet sich die klinische Praxis insbesondere im deutschsprachigen Raum?

Darauf möchte der Vortrag Antworten geben. Einerseits wird an Hand der Ergebnisse eines Integrative Systematic Reviews, in dem 43 Studien von 1970 bis 2010 untersucht wurden, ein interdisziplinärer, kritischer Überblick zur Empirie von Musik als Therapie im neonatologischen Setting präsentiert. Deutlich wird, dass bereits zahlreiche positive Forschungsergebnisse zur Effektivität von Musiktherapie bestehen wie beispielsweise ihre positive Auswirkung auf physiologische Parameter und Krankenhausverweildauer der Kinder. Zudem berichten erste Studien über Eltern-Empowerment und Förderung der Eltern-Kind-Bindung. Darüber hinaus möchte der Vortrag Einblick in die klinische Praxis bieten und ein tieferes Verständnis von Musik als Therapie auf der Frühgeborenenstation vermitteln. Videomikroanalyseergebnisse aus einer

laufenden, qualitativen, an der Grounded Theory orientierten Studie, veranschaulichen musiktherapeutische Möglichkeiten von Beruhigung, Lärmmaskierung, Stabilisierung und Wahrnehmungsförderung frühgeborener Kinder. Das Medium Musik an sich als auch therapeutische Methoden wie Attunement, Synchronisation und Responsiveness erscheinen als wichtige Wirkungsfaktoren.

Mittlerweile liegen somit sowohl aus der Empirie als auch aus der klinischen Praxis positive Erfahrungen zum Themenfeld vor. Viele empirische Arbeiten sind jedoch auf Basis kleiner Fallzahlen entstanden und auch das klinische Angebot gestaltet sich im deutschsprachigen Raum bislang nur fragmentarisch. Es bedarf demnach weiterer Studien wie bspw. Multicenterstudien mit größeren Fallzahlen, sowie einer Intensivierung von Integration und Etablierung im klinischen Setting, um Musiktherapie mit Frühgeborenen und ihren Eltern auch im deutschsprachigen Raum eine tragfähige Stimme als wissenschaftsbasierte Gesundheitsprofession zu verleihen.

Transplantationsmedizin (3)

Organtransplantation – Herztransplantation

DGKJ-SY-99

Indikation, Durchführung und Verlauf von Lungentransplantationen im Kindes- und Jugendalter

N. Schwerk¹

¹Kinderklinik der Med. Hochschule, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Hannover, Deutschland

Die Lungentransplantation hat sich in den letzten Jahren auch für das Kindes- und Jugendalter zu einer etablierten Therapieoption im Endstadium schwerer Lungenerkrankungen entwickelt. Häufigste Indikationen sind die Mukoviszidose und die idiopathische pulmonale Hypertonie. Daneben wird die Lungentransplantation bei einer Reihe sehr seltener Ursachen des Lungenversagens durchgeführt. In vielen Teilbereichen gibt es gravierende Unterschiede zwischen der pädiatrischen und adulten Transplantation, so bei den Indikationen, den Kontraindikationen, der Allokation, den Operationsverfahren und der Nachsorge. Die Vorbereitung des pädiatrischen Transplantationskandidaten und dessen Nachsorge stellen insbesondere im Adoleszentenalter eine besondere Herausforderung dar. Das primäre Ziel, die Lebenserwartung durch eine Lungentransplantation zu verlängern und die Lebensqualität zu verbessern, gelingt in vielen Fällen. Allerdings sind auch schwere, komplikationsreiche Verläufe keine Seltenheit. Die Lungentransplantation stellt auch keine kurative Maßnahme dar. Trotz aller Fortschritte ist die Prognose nach Lungentransplantation bei Kindern mit einer durchschnittlichen 5-Jahres-Überlebenswahrscheinlichkeit von 50% nicht zufriedenstellend. Über diese Risiken muss daher mit den Kindern und deren Angehörigen vor einer eventuellen Aufnahme auf die Transplantationswarteliste genauso gesprochen werden wie über den potenziellen Nutzen. Eine Transplantation kommt nur dann in Betracht, wenn Kind und Eltern eine Transplantation nach ausführlicher Aufklärung ausdrücklich wünschen und eine adäquate postoperative Versorgung sichergestellt ist.

Leitsymptome von Immundefekten und Interpretation immunologischer Laborbefunde

DGKJ-FV-1

Intrakoronare Applikation von autologen Vorläuferzellen bei Kindern mit terminaler Herzinsuffizienz zur Vermeidung einer Herztransplantation

S. Rupp¹, J. Bauer¹, C. Jux¹, T. Tonn², S. Dimmeler³, A. Zeiher⁴, D. Schranz¹

¹Kinderherzzentrum, Universitätsklinikum Giessen, Gießen; ²DRK Blutspendedienst, Frankfurt; ³Institut für Cardiovascular Regeneration, Klinikum der JWG-Universität, Frankfurt; ⁴Innere Medizin Klinik III, Klinikum der JWG-Universität, Frankfurt

In den letzten Jahren wurden deutliche Fortschritte sowohl in chirurgischer Hinsicht als auch in der Optimierung medikamentöser Therapien in der Behandlung von Kindern mit angeborenen Herzfehlern und bei Kindern mit dilatativer Kardiomyopathie erzielt. Dennoch erscheint eine Herztransplantation bei einigen Kindern mit kongestiver Herzinsuffizienz unausweichlich. Beim erwachsenen Patienten lässt sich eine Verbesserung der Herzfunktion nach intrakoronarer autologer Knochenmarksprogenitorzellapplikation erreichen; bei Kindern existieren bisher nur einzelne Fallberichte.

Von 2006 bis 2010 wurde an unserem Kinderherztransplantationszentrum eine intrakoronare Gabe von aufgereinigten Knochenmarksprogenitorzellen bei 9 Patienten als Heilversuch komplikationslos durchgeführt. Vor Therapie litten alle Patienten unter einer ausgeprägten Herzinsuffizienz (NYHA III–IV). Ein Patient unter extrakorporaler Membranoxygenierung verstarb an einer Hirnblutung, die nicht in Zusammenhang mit der Stammzellgabe zu sehen war. Drei Patienten wurden nach Organangebot transplantiert. Fünf Patienten zeigten eine deutliche Verbesserung der NYHA Klassifikation, des BNP und der Ejektionsfraktion und konnten von der Warteliste zur Herztransplantation genommen werden.

Autologe intrakoronare Knochenmarksprogenitorzellgabe bei Kindern ist technisch komplikationslos durchführbar. Unsere Daten ermutigen zu einer Pilotstudie zur Behandlung der terminalen Herzinsuffizienz bei Kindern.

Tropenmedizin

DGKJ-SY-103

Fernreisen und Migration – zunehmende Bedeutung für die pädiatrische Infektiologie in Deutschland

C. Kitz¹

¹Missionsärztliches Institut Würzburg, Kath. Fachstelle für Internationale Gesundheit, Würzburg, Deutschland

1. Vortrag AG Tropenpädiatrie

Titel. Fernreisen und Migration – zunehmende Bedeutung für die pädiatrische Infektiologie

Abstract. Hohe Reiseaktivität und zunehmende internationale Migration erweitern das Spektrum der pädiatrischen Infektiologie auch in Deutschland. Weltweit sind 7% aller Reisenden Kinder. 9% der deutschen Gesamtbevölkerung sind ausländische Staatsangehörige und 27% aller deutschen Familien mit minderjährigen Kindern haben einen Migrationshintergrund. Diese Familien reisen mehr oder weniger häufiger in das Heimatland („families visiting friends and relatives“), tragen ein erhöhtes Risiko für reiseassoziierte Erkrankungen und nehmen gleichzeitig seltener Präventivmaßnahmen wahr. Auch Kinder, die als Flüchtlinge, Immigranten oder im Rahmen einer internationalen Adoption einreisen, können relevante Infektionserkrankungen importieren.

Vier Hauptdiagnosegruppen machen dabei mehr als 80% aller Diagnosen aus: gastrointestinale Erkrankungen, Dermatosen, systemische Fiebererkrankungen und Atemwegserkrankungen.

2. Vortrag AG Tropenpädiatrie

Titel. Katastrophentalarm Haiti – Die große Schlacht der NGOs

Abstract. Bilder der Not, wie aus Haiti, sind ein Appell zu helfen. Wenn Katastrophen eintreten, stehen hunderte von Hilfsorganisationen bereit, um die Notleidenden zu versorgen. Dabei geht es aber auch um Geld, sogar um sehr viel Geld. Weltweit verfügen die internationalen Hilfsorganisationen über mindestens 120 Milliarden Dollar im Jahr, die sie von Staaten und privaten Spendern bekommen. Nicht nur für Ärzte ohne Grenzen ist der Nothilfe-Einsatz in Haiti nach dem Erdbeben und dem Cholera-Ausbruch der größte in ihrer Geschichte. Ist diese Hilfsindustrie zu groß geworden, ist sie überhaupt noch kontrollierbar? Klare Antworten sind in Katastrophen selten, aber es braucht eine kritische und konstruktive Auseinandersetzung in der humanitären Hilfe, um den Hilfsansatz ständig zu erneuern und weiterzuentwickeln und den heutigen Herausforderungen gerecht zu werden.

DGKJ-SY-104

Haiti nach Erdbeben und Cholera

J. Gardemann¹

¹FH Münster, Fachbereich Oecotrophologie, Münster, Deutschland

Hintergrund. Die Organisationen der internationalen Soforthilfe haben in den vergangenen Jahrzehnten erhebliche Anstrengungen zur Professionalisierung, Standardisierung und Koordination aller Hilfeleistungen unternommen. Die dabei gewonnenen epidemiologischen Daten belegen auch für Katastrophensituationen die besondere Bedeutung präventiver Maßnahmen im Bereich von Public Health, Pädiatrie und kommunaler Hygiene.

Material und Methoden. Epidemiologische Daten anlässlich verschiedener großer Katastrophen der letzten Jahre sowie Einsatzberichte und klinische Kasuistiken aus den mobilen Gesundheitseinrichtungen der Internationalen Föderation der Rotkreuz- und Rothalbmondgesellschaften (IFRC) und des Internationalen Komitees vom Roten Kreuz (IKRK) werden unter besonderer Beachtung pädiatrischer Fragestellungen ausgewertet. Der umfangreiche Datensatz des internationalen Rotkreuzesatzes nach dem Erdbeben und dem Choleraausbruch in Haiti vom Januar 2010 wird hierbei exemplarisch hervorgehoben.

Ergebnisse. Entgegen der überwiegenden Presseberichterstattung spielt die Frührettung durch ausländische Kräfte für die Reduzierung der Mortalität nachschweren Naturkatastrophen nur eine untergeordnete Rolle. Frühzeitiger Ersatz zerstörter medizinischer Infrastruktur und Wiederaufbau kommunalhygienischer Strukturen hingegen leisten einen wesentlichen Beitrag zur Verminderung besonders der indirekten Morbidität und Mortalität. Die klinischen Disziplinen Pädiatrie, Geburtshilfe, Allgemeinmedizin und Infektiologie haben hierbei eine überragende Bedeutung.

Diskussion. Unter dem Gesichtspunkt des effizienten Einsatzes eingegangener Spendengelder sollte der Schwerpunkt internationaler Nothilfe auf dem Ersatz zerstörter kommunalhygienischer und medizinischer Infrastruktur liegen. Hierbei sollte nur angepasste Technologie zum Einsatz kommen, die nach der Akutphase problemlos in das örtliche Gesundheitssystem übernommen werden kann. Jede internationale Soforthilfe sollte sich als Hilfe zur Selbsthilfe der betroffenen Bevölkerung verstehen und von Beginn an den Aufbau lokaler Rettungssysteme und gesundheitlicher Infrastruktur mit möglichst schnellem Abzug ausländischer Hilfskräfte zum Ziel haben. Fachliche Schwerpunktsetzungen nach der unmittelbaren Sofortrettung der ersten Tage sollte auf Gynäkologie und Geburtshilfe, Allgemeinmedizin und Public Health sowie Pädiatrie liegen.

Forschungsschwerpunkte (3)

Aktuelle pädiatrische Forschung in deutschen Universitätskliniken (DFG, BMFT, EU-Förderung)

DGKJ-SY-108

B-Zell-Biologie beim allergischen Asthma bronchiale

M. Zemlin¹

¹Universitätsklinikum Gießen und Marburg GmbH, Standort Marburg, Leitung Bereich Neonatologie, Marburg, Deutschland

Fragestellung. Allergisches Asthma bronchiale ist eine chronische Erkrankung. Auch ohne Allergen-Konfrontation produzieren Plasmazellen jahrelang, oft lebenslang, spezifische Antikörper. Wir untersuchen die Rolle der B-Zellen in der Ausprägung des allergischen Langzeitgedächtnisses: Welche „Homing“-Signale navigieren die B-Zellen beim Asthma bronchiale in unterschiedliche Subsets und Organe und welche Signale bewirken dort ihr Überleben?

Material und Methode. Im standardisierten Modell der allergischen Atemwegsentzündung der Maus mit Ovalbumin wurde die Kinetik der B-Zellen und Plasmablasten untersucht. Des Weiteren prüften wir, ob allergenspezifische Plasmazellen in Abwesenheit des Allergens in der Lunge überleben und dort allergenspezifische Antikörper produzieren. Hierfür wurde die Atemwegsentzündung nach Ovalbumin-Inhalation durch NO₂-Exposition prolongiert und in vitro wurde das Überleben von Plasmablasten unter Zugabe verschiedener potentieller Überlebensfaktoren untersucht.

Ergebnisse. Bei intraperitoneal mit Ovalbumin sensibilisierten Mäusen wanderten 6–12 Stunden nach Ovalbumin-Inhalation CXCR3-positive, Ovalbumin-spezifische Plasmablasten in die Lunge ein. Als einen wichtigen Überlebensfaktor für Plasmazellen in der Lunge konnten wir den Nerve Growth Factor identifizieren. Nach Antagonisierung des Nerve Growth Factor sank die Konzentration allergenspezifischer Antikörper im Serum. Diese Wirkung war über den TrkA-Rezeptor vermittelt.

Diskussion. CXCR3 könnte an der Navigation von allergenspezifischen Plasmablasten in die Lunge beteiligt sein. Ein Teil der allergenspezifischen Antikörper wird in der Lunge produziert. Durch eine unspezifische inhalatorische Noxe kann die allergenspezifische Entzündung perpetuiert werden. Dieser Mechanismus könnte u. a. durch Nerve Growth Factor vermittelt werden. Beim Asthmapatienten sind typischerweise unterschiedliche Noxen wie Allergenexposition, Infektionen, Zigarettenrauch u. a. an der Aufrechterhaltung der Erkrankung und an Exazerbationen beteiligt. Unser Modell, in dem Allergen-Exposition und unspezifische Entzündungsreize kombiniert werden, spiegelt vermutlich diese Situation besser wider als frühere Modelle und eignet sich daher für weitere Studien des Entzündungsnetzwerkes beim Asthma bronchiale.

Schlussfolgerung. Die Untersuchung von „Homing“- und Überlebensfaktoren für B-Zellen beim allergischen Asthma bronchiale kann Hinweise für neue therapeutische Ansätze liefern.

Entwicklung und Störungen des Skelettsystems

DGKJ-SY-111

Besonderheiten in der Diagnostik des muskuloskeletalen Systems im Kindes- und Jugendalter

S. Bechtold-Dalla Pozza¹

¹Klinikum Innenstadt, Kinderklinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, Abteilung Endokrinologie und Diabetologie, München, Deutschland

Während der Kindheit wächst der Knochen in die Länge aber auch in die Breite. Als stoffwechselaktives Organ befindet sich das Knochengewebe in einem ständigen Wechsel von Auf-, Ab- und Umbauprozessen. Für den Knochen ist es wichtig, immer so fest zu sein wie es im Alltag nötig ist. Die Zunahme der Knochenquerschnittsfläche mit dem

Wachstum im Kindesalter sorgt für ausreichende Stabilität des Knochens. Die Pubertät ist, neben dem Säuglingsalter, durch ein intensives Knochenwachstum gekennzeichnet und stellt eine besonders sensible Phase der optimalen Knochenentwicklung dar.

Neben einer ausreichenden und ausgewogenen Nahrungszufuhr (u. a. Kalzium) ist körperliche Bewegung von zentraler Bedeutung. Wie von Herold Frost in der Mechanostat-Hypothese beschrieben, passt sich der Knochen den mechanischen Erfordernissen an. Die höchsten Kräfte auf den Knochen entstehen durch dynamische Muskelanspannung. Wahrscheinlich misst ein Netzwerk von Osteozyten die Kräfte, die auf den Knochen einwirken, und regelt die Anpassung des Skelettsystems. Es besteht eine enge Beziehung zwischen Knochenfläche, Knochenmasse und Muskulatur. Die Knochendichte ist im Prinzip eine Naturkonstante, die nicht durch Muskelkraft oder Körperlänge beeinflusst wird. Was sich in der Kindheit mit zunehmender Körperlänge ändert ist die Knochengometrie, mit breiteren und dickeren Knochen.

Aufgrund der Beziehung von Muskel und Knochen und Knochenfestigkeit lässt sich prüfen, ob im Fall einer Knochenkrankung der Knochen oder die Muskulatur erkrankt ist. Behandlungen sollten sich dann daran ausrichten. Hormone, Medikamente und Ernährung sind modulierende Einflussfaktoren für die Entwicklung des muskuloskeletalen Systems. Die zunehmende körperliche Inaktivität und das geänderte Essverhalten lassen erhebliche Gesundheitsprobleme in Hinblick auf die Knochen- und Muskelentwicklung erwarten.

DGKJ-SY-112

Vitamin D: ein Hormon mit vielen Funktionen

D. Schnabel¹

¹Otto-Heubner-Centrum für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Endokrinologie & Diabetologie/SPZ, Charite, Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland

Das Vitamin D wird in der Kinder- und Jugendmedizin primär mit seiner zentralen Funktion zur Aufrechterhaltung der Kalzium-/Phosphatomöostase und einer regelrechten Knochenmineralisation in Verbindung gebracht. Ein ausgeprägter Vitamin-D-Mangel kann über eine Knochenmineralisationsstörung (Rachitis und/oder Osteomalazie), besonders in den schnellen Wachstumsphasen des Kleinkindes und Jugendalters, u. a. zu Tetanien, hypokalzämischen Krampfanfällen, progredienter Muskelschwäche, Beifehlstellungen führen.

Publikationen der letzten Jahre geben deutliche Hinweise auf zusätzliche extraskelettäre Wirkungen des Vitamin D. Der Vitamin-D-Rezeptor wird in fast 40 Geweben exprimiert und gewährleistet dort nach Bindung des Vitamin D die Funktionsfähigkeit des entsprechenden Organs bzw. spezieller Organfunktionen. Langzeitstudien zeigen, dass erniedrigte Vitamin-D-Konzentrationen mit erhöhten Risiken für die Entwicklung von Hypertonus, Diabetes mellitus Typ I, Multipler Sklerose, Autoimmunerkrankungen, Infektionen (TBC, Influenza) und Tumorerkrankungen (z. B. Kolon-, Prostata-, Mamma-CA) assoziiert sein können.

Verwendet man die nun mehr in nationalen Leitlinien oder internationalen Consensus-Arbeiten festgelegte 25-Hydroxy-Vitamin-D-Konzentration für die Definition eines Vitamin-D-Mangels von <20 ng/ml bzw. 50 nmol/l, dann haben mehr als 60% der deutschen und mehr als 75% der Kinder und Jugendlichen mit Migrationshintergrund (KIGGS 2009) einen Vitamin-D-Mangel.

In Anbetracht der ubiquitären organfunktionsstimulierenden Vitamin-D-Wirkungen sind Möglichkeiten der allgemeinen Verbesserung der Vitamin-D-Versorgung in Deutschland (z. B. Vitamin-D-Supplementierung) zu eruieren und Maßnahmen zu initiieren.

DGKJ-SY-113

Prävention von Skeletterkrankungen

E. Schönau¹

¹Universitäts-Kinderklinik Köln, Pädiatrische Endokrinologie, Köln, Deutschland

Früher. 1634 beschreibt G. Mitschel 14 Todesfälle infolge sog. „Ricketts“ in London. Im Weiteren wurde diese Erkrankung als „englische Krankheit“ oder Rachitis bezeichnet. Glisson (1597-1677) beschreibt die typischen Skelettauffälligkeiten. Es dauerte dann ca. 300 Jahre, bis man im letzten Jahrhundert die Zusammenhänge zwischen Sonneneinstrahlung, der Ernährung und dem Vitamin-D-Stoffwechsel erkannte. Die Landflucht im beginnenden Industriealter des 18. Jahrhunderts führte dazu, dass immer mehr Kinder in dunklen Hinterhöfen aufwuchsen und damit keine ausreichende Sonnenbestrahlung hatten. Verstärkt wurde das Problem durch den Einsatz künstlicher Säuglingsnahrungen, die einen geringeren Vitamin-D-Gehalt hatten. Der sog. Fortschritt führte hier zu einer Störung unseres biologischen Gleichgewichts mit der Folge einer schweren Hypovitaminose. Seit Einführung der Vitamin-D-Prophylaxe in den 1930er-Jahren hat die Häufigkeit der Vitamin-D-Mangelrachitis deutlich abgenommen.

Heute. In der 2. Hälfte des letzten Jahrhunderts und im zukünftigen Jahrhundert werden wir uns mit einer unzureichenden Stimulation des Skelettsystems beschäftigen müssen. Der wichtigste Anreiz zum Aufbau eines mechanisch festen Knochens ist die aktive Nutzung einer gut ausgebildeten Muskulatur. Im Fernseh- und Computerzeitalter ist es nicht ungewöhnlich, dass Kinder täglich 3–5 Stunden vor einem Bildschirm sitzen. Diese Zeit fehlt zum Training. Hier bahnt sich eine neue Zivilisationskrankheit – Osteopenie, Osteoporose – an.

Vergleicht man das 18. Jahrhundert mit dem 21. Jahrhundert, so fehlte früher eine ausreichende Substrataufnahme (Kalzium, Phosphat) und es entstand dadurch eine Verformung der Knochen unter starker mechanischer Belastung. Im Gegensatz dazu führt im 21. Jahrhundert die unzureichende Nutzung des Skelettsystems zu einer erhöhten Frakturrate.

Alte Krankheiten – neue Therapien

DGKJ-SY-115

Hämangiome, neues zur Therapie mit β -Blockern systematisch und lokal

M. Schneider¹

¹SLK-Kliniken Heilbronn GmbH, Kinderklinik, Heilbronn, Deutschland

Hämangiome sind die häufigsten gutartigen Hauttumoren im Säuglingsalter mit einer Prävalenz von 4–10% bei Reifgeborenen. Die Prävalenz bei Frühgeburtlichkeit ist deutlich erhöht. Hämangiome zeigen ein oft sehr rasches Wachstum und sollten gerade in kritischen Regionen wie beispielsweise in Gesicht und Genitalbereich frühzeitig behandelt werden. Die medikamentöse Therapie mit Propranolol bei kritischen Hämangiomen hat sich als äußerst wirkungsvolle und nebenwirkungsarme Behandlungsoption erwiesen. In beinahe allen Fällen kann hiermit ein rascher Wachstumsstopp und eine zügige Regression der Hämangiome erzielt werden. Bezüglich der Behandlungsdauer besteht derzeit noch Diskussionsbedarf, eine Mindesttherapiedauer von 6 Monaten sollte eingehalten werden, tendenziell wird zunehmend eine eher längere Behandlung empfohlen.

Seit ca. einem Jahr konnte durch Therapievorsuche mit lokaler Propranololapplikation eine neue Behandlungsalternative geschaffen werden. Hämangiome, die (noch) nicht die Indikationskriterien einer systemischen Propranololtherapie erfüllen und mittels klassischer Kryotherapie aufgrund von Größe oder Tiefenausdehnung nicht behandelt werden können, stellen die Gruppe der Hämangiome dar, welche häufig erfolgreich mit topischer Propranololapplikation behandelt werden können. Bei zweimal täglicher Anwendung unter Pflasterokklusion kommt es in über 80% der Fälle zu einem raschen Wachstumsstopp des

Hämangioms und im Verlauf zu einer fortschreitenden Regression. Nebenwirkungen dieser Therapie wurden bisher bei weit über 100 Patienten nicht beobachtet.

Auch auf das Phänomen des Rebound nach Absetzen der systemischen Propranololtherapie soll eingegangen werden. Diskussionswürdig ist außerdem die Frage, ob während der systemischen Propranololtherapie im Verlauf eine Dosisanpassung an das jeweils aktuelle Gewicht erfolgen muss.

DGKJ-SY-120

Die Neuroborreliose im Kindesalter – praktische differenzialdiagnostische Tipps zu häufigen Fragestellungen

H. Christen¹

¹Kinderkrankenhaus auf der Bult, Allgemeine Kinderheilkunde II, Hannover, Deutschland

Die seit nunmehr 30 Jahren bekannte Lyme Borreliose ist in ihren häufigsten Manifestationen klinisch gut charakterisiert. Dies gilt auch für die Kernsymptomatik der Neuroborreliose im Kindesalter, die – wie die Lyme-Arthritis – ca. 10% aller klinischen Manifestationen ausmacht. Monosymptomatische periphere Fazialisparese und lymphozytäre Meningitis sind mit einem Anteil von ca. 85% aller Erkrankungsfälle die Leitsymptome der Neuroborreliose im Kindesalter.

Differenzialdiagnostische Probleme bestehen jedoch bei folgenden Konstellationen:

- ungewöhnlicheneurologischeSymptomatik(z.B.Pseudotumorcerebri),
- vieldeutige neurologische Symptomatik (z. B. rezidivierende Kopfschmerzen),
- normaler Liquorbefund.

So stellen sich in der Praxis häufig folgende Fragen:

- Wann kann eine Neuroborreliose als ausgeschlossen gelten?
- Wie ist bei rezidivierenden Kopfschmerzen im Hinblick auf eine mögliche Neuroborreliose zu verfahren?

Die Diagnose der Neuroborreliose basiert auf 4 Säulen: Anamnese – klinisch-neurologischer Befund – Liquorbefund – Antikörperbefund. Da wegen unzureichender Sensitivität der „diagnostische Goldstandard“ einer intrathekalen spezifischen Antikörpersynthese nicht immer erfüllt ist, müssen die anderen Säulen der Diagnostik gleichwertig gewürdigt werden. Mit kasuistischen Beispielen wird illustriert, dass folgende anamnestiche und klinische Besonderheiten für eine Neuroborreliose zwar nicht spezifisch, aber doch typisch und diagnostisch wegweisend sind:

- nächtliche Kopfschmerzen,
- Inappetenz mit z.T. gravierendem Gewichtsverlust (DD Anorexia nervosa)
- Strecksteife der Wirbelsäule,
- Stauungspapille,
- bilaterale Fazialisparese (hoch spezifisch!).

Als besondere Liquorbefunde deuten neben dem entzündlichen Liquorsyndrom eine Hypoglykorrhachie (Quotient <0,5) und ein erhöhter Liquordruck auf eine Neuroborreliose.

Eine nicht unwesentliche Rolle in der Diagnostik spielt der Zeitfaktor. Eine frühzeitige Diagnose ist stets anzustreben, eine „vorzeitige“ Diagnostik potenziell jedoch mit dem Problem (noch) unauffälliger Laborbefunde behaftet. Dieses Problem ist insbesondere bei der monosymptomatischen Fazialisparese gegeben, bei der initial Liquor- und Antikörperbefunde in Einzelfällen noch negativ sein können und eine Neuroborreliose durch serielle Antikörperuntersuchungen erst zu späterem Zeitpunkt verifiziert werden kann.

DGKJ-SY-121

Tuberöse Hirnsklerose – Morbus Pringle

M. Knuf¹

¹Dr. Horst Schmidt Kliniken Wiesbaden, Klinik für Kinder und Jugendlichen, Wiesbaden, Deutschland

Die tuberöse Sklerose (TS) ist eine komplexe Erbkrankheit mit mehreren Bezeichnungen [M. Bourneville, M. Pringle, Tuberous Sclerosis Complex (TSC)]. Die Krankheit kann durch Mutationen in zwei verschiedenen Genen (TSC1 und TSC2 auf den Chromosomen 9 und 16 verursacht werden. Die TSC-Gene gehören zu den Tumor-Suppressor-Genen, welche für die Teilungs- und Regulationskontrolle der Zellen verantwortlich sind. Das TSC1-Gen codiert für das Protein Tuberin und das TSC2-Gen für Hamartin. Der sog. Hamartin-Tuberin-Komplex hemmt das zelluläre Protein mTOR, welches bei der Regelung der Zellteilung und der Differenzierung eine wesentliche Rolle spielt. mTOR kann medikamentös gehemmt werden. Ein solcher mTOR-Inhibitor ist Everolimus.

Everolimus ist ein oral verfügbarer mTOR-Inhibitor (mTOR: „mammalian target of rapamycin“), der über eine antiproliferative und antiangiogene Wirkung verfügt.

Studienlage. Eine einarmige Studie (Phase II) untersuchte die Wirksamkeit und Sicherheit von Everolimus bei Patienten mit Riesenzellastrozytomen (SEGA). Primäre Endpunkte waren die Änderung des SEGA-Volumens sowie die Verträglichkeit. Als sekundärer Endpunkt wurde u. a. die Rate von Krampfanfällen evaluiert. Insgesamt nahmen 28 Patienten mit einem medianen Alter von 11 Jahren (Spanne: 3–34 Jahre) an der Studie teil. Die mediane Behandlungsdauer betrug 21,5 Monate (Spanne: 4,7–34,4 Monate). 75% der Patienten zeigten nach 6 Monaten Therapie mit Everolimus eine Abnahme des SEGA-Volumens um mindestens 30% und bei 32% der Betroffenen verkleinerten sich die Tumore sogar um mindestens 50%. Eine chirurgische Resektion war während der Behandlungsdauer bei keinem Patienten nötig. Außerdem zeigte sich bei keinem Betroffenen ein neuer oder verschlechterter Hydrozephalus, und es traten keine neuen Läsionen auf. Darüber hinaus konnte die Häufigkeit von Krampfanfällen durch Everolimus signifikant reduziert werden ($p=0,02$). Die Verträglichkeit war im Allgemeinen gut (Stomatitiden, Sinusitiden und Infektionen der oberen Atemwege). 2009 wurde eine Phase-III-Studie (EXIST: „EXAMining everolimus In a Study of TSC) mit dem Ziel der Optimierung der Behandlung bei Patienten mit subependymalen Riesenzellastrozytomen (EXIST-1) bzw. mit Angiomyolipomen oder sporadischer Lymphangioliomyomatose (EXIST-2) gestartet. Bei der EXIST-1 Studie wurden 117 Patienten jeden Alters im Verhältnis 2:1 zugunsten von Everolimus in die Behandlungsarme (Everolimus vs. Placebo) aufgenommen. Primärer Endpunkt ist das Ansprechen auf der SEGA auf die Medikation. Sekundäre Endpunkte sind die Zeit bis zu einem Progress des SEGA (gemessen durch MRTs), das Ansprechen evtl. vorhandener Hautläsionen, Änderungen bei Biomarkern, die im ersten Jahr der Studie untersucht werden, Änderungen in der Nierenfunktion (Kreatininclearance) sowie die Sicherheit der Studienmedikation, die kontinuierlich während der ganzen Studie überprüft wird. Außerdem werden Änderungen in der Häufigkeit epileptischer Anfälle/Krampfanfälle untersucht. Bei der Studie EXIST-2 handelt es sich um eine doppelblinde, randomisierte, placebokontrollierte Studie zur Beurteilung der Wirksamkeit und Sicherheit von Everolimus bei Patienten mit Angiomyolipomen, die entweder mit TSC oder sporadischer LAM (Lymphangioliomyomatose) assoziiert sind. Insgesamt werden ca. 99 Patienten im Verhältnis 2:1 zugunsten von Everolimus in die zwei Behandlungsarme aufgenommen. Zusammenfassend liegt mit Everolimus eine Therapie Option vor, die offenbar zu einer medikamentös induzierten Tumorreduktion führt. Weitere therapeutische Effekte und unerwünschte Wirkungen werden in diesen Phase-III-Studien untersucht.

Neuropädiatrie – Diagnostik und Therapie der Zerebraldarparese gemeinsam mit der Gesellschaft für Neuropädiatrie

DGKJ-SY-122

Entwicklung der CP-Prävalenz – alter Hut oder Paradigmenwechsel?

I. Krägeloh-Mann¹

¹im Auftrag der SCPE (Surveillance of Zerebral Palsy in Europe), Tübingen, Deutschland

Ergebnisse der Europäischen Datenbank (Geburtsjahrgänge 1977–1996)

Die CP stellt die häufigste Behinderung zerebraler Ursache bei Kindern dar, speziell Frühgeborene sind betroffen. Weltweit gibt es daher viele Register, die CP-Prävalenz monitoren, da sie als ein Indikator für die Qualität der Prä-, Peri- und Neonatalmedizin gilt. Die Daten der Register sind jedoch schwer vergleichbar, da einheitliche Kriterien fehlen. Bei insgesamt heterogenen Befunden zur CP-Prävalenz der einzelnen Register wird üblicherweise die CP-Prävalenz als unverändert über die Zeit betrachtet. In Europa wurde daher 1998 ein kollaboratives Netzwerk der CP-Register und Studien etabliert – Surveillance of Zerebral Palsy in Europe (SCPE). 16 Europäische Zentren einigten sich auf einheitliche Definitionen und Klassifikationen und etablierten eine gemeinsame Datenbank.

Hier werden Ergebnisse zur Prävalenz und Schwere der Behinderung in den Geburtsjahrgängen 1977–96 präsentiert.

Die Gesamtprävalenz lag um 2,3 pro 1000 Lebendgeburten. Veränderungen über die Zeit ergaben sich insbesondere bei Kindern mit niedrigem Geburtsgewicht (Gg). Nicht nur bei der Gruppe mit Gg 1500–2499 g, sondern deutlicher noch bei der Gruppe mit Gg 1000–1499 g nahm die Prävalenz deutlich ab. Dies war aber ausschließlich bei den Kindern mit bilateral spastischer CP zu sehen (BS-CP, Di- und Tetraplegien zusammengefasst), was eine Abnahme der periventriculären Leukomalazie, nicht jedoch der schweren Blutungen des FG annehmen lässt. Bei der dyskinetischen CP, die nur 7% der CP ausmacht, jedoch speziell das Reifgeborene nach schwerer Asphyxie charakterisiert, nahm die Prävalenz in den 80er Jahren etwas zu. Daten zur Schwere der Behinderung identifizieren die dyskinetische CP, gefolgt von der BS-CP als am meisten betroffen sowohl bezüglich motorischer als auch assoziierter Behinderungen (Kognition, Sehen, Epilepsie).

Literatur

1. SCPE working group Prevalence and characteristics of children with cerebral palsy in Europe (2002) *Dev Med Child Neurol* 44:633–640
2. Cans C, Dolk H, Platt MJ, Colver A, Prasauskiene A, Krägeloh-Mann I (2007) Recommendations from the SCPE collaborative group for defining and classifying cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol Suppl* 109:35–8
3. Platt MJ, Cans C, Johnson A, Surman G, Topp M, Torrioli MG, Krägeloh-Mann I (2007) Trends in cerebral palsy among infants of very low birthweight (<1500 g) or born prematurely (<32 weeks) in 16 European centres: a database study. *Lancet* 369:43–50
4. Himmelman K, McManus V, Hagberg G, Uvebrant P, Krägeloh-Mann I, Cans C (2009) Dyskinetic cerebral palsy in Europe: trends in prevalence and severity. *Arch Dis Childh* 94:921–26

DGKJ-SY-123

Zerebraldarparen und Sonographie – Neue Perspektiven?

S. Schröder¹

¹Klinikum der Universität München, Dr. von Haunersches Kinderspital, München, Deutschland

Die Behandlung mit Botulinumtoxin zur Tonusmodulation im Rahmen zentraler Bewegungsstörungen bei Kindern mit Zerebraldarparese (CP) ist als fester Bestandteil einer interdisziplinären Behandlung etabliert. In der Pädiatrie hat sich die ultraschallgestützte Injektion von Botulinum-

toxin als Kontrolle der korrekten Injektion gegenüber der klinischen Palpation und elektrischen Stimulation/EMG durchsetzen. Ultraschallgeräte sind in Deutschland in jeder Institution vorhanden, die Echtzeitvisualisierung erlaubt eine fast hundertprozentige Genauigkeit, und im Gegensatz zur elektrischen Stimulation ist sie schmerzlos. Für den in der Sonographie geschulten (Neuro-)Pädiater ist sie einfach zu erlernen und schnell durchzuführen. Im Rahmen der technischen Weiterentwicklung der Geräte findet die Muskelsonographie zunehmend Anwendung zur Beantwortung wissenschaftlicher Fragestellungen. Hier ist jedoch die Standardisierung der Untersuchungsbedingungen für eine sonographische Quantifizierung (z. B. Muskeldicke, Muskelfaserlänge, Muskelfaserfiederungswinkel, Grauwertmessung, Gewebeelastographie etc.) der größte methodische Schwachpunkt, so dass eine breite Anwendung im klinischen Alltag bisher nicht erreicht wurde.

In diesem Vortrag werden aktuelle Schulungsunterlagen zum Auffrischen bzw. zum Erlernen der sonographischen Extremitätenanatomie vorgestellt (www.munichultrasoundcourse.com) und Beispiele aus der klinischen Anwendung demonstriert. Als zweites wird ein Überblick über die Ergebnisse aktueller wissenschaftlicher Untersuchungen aus dem Bereich der Muskelsonographie aus der eigenen sowie aus anderen Arbeitsgruppen bei Kindern mit CP vorgestellt und ihre klinische Relevanz diskutiert.

DGKJ-SY-125

Zerebraldarparen und Lokomotionstherapie – Neue Entwicklungen?

J. Schäfer¹

¹Klinikum der Universität München, Dr. von Haunersches Kinderspital, München, Deutschland

In der Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit bilateral spastischer Zerebraldarparese (BS-CP) stellt seit 2005 der Pediatric Lokomat® eine bereichernde Therapieoption dar. Im Alltag und in der Teilhabe dieser Kinder und Jugendlichen sind die Kompetenzen des Gehens und Stehens essentielle Bausteine Ihrer Entwicklung, auf die im Rahmen der Physiotherapie sowie mit einer adäquaten Hilfsmittelversorgung eingegangen wird. Therapeutisch bedeutet dies je nach GMFCS-Level und Alter variierende Schwierigkeiten und Herausforderungen in der Umsetzung der Ziele der Kinder und Eltern.

Durch die robotergestützte Gangorthese (Lokomat®), die ein kontrollierbares, angepasstes Gangmuster vorgibt, ist ein repetitives, aufgabenspezifisches Training möglich. Das (teilweise erstmalige) Erleben von alternierender, steigender Bewegung ist ein wichtiger „Input“ im Rahmen eines intensivierten Therapieblock. Präzise Einstellungen von Schrittlänge, Bewegungsbereichen, Geschwindigkeit und dosierbarer Gewichtsentlastung bieten einen individuellen Trainingsmodus, angepasst an das individuelle Gangmuster.

Forschungsarbeiten im Bereich der Pädiatrie zu robotergestützter Laufbandtherapie beschäftigten sich in den letzten Jahren u. a. mit dem Thema der Sicherheit und Toleranz, der Funktion & Aktivität (GMFM 66, 10 MWT, 6 MWT) sowie der Nachhaltigkeit. Schwer zu objektivieren ist jedoch immer noch die Veränderung der Bewegungsqualität. Im Bereich der Partizipation gewinnt die ausführliche Betätigungsanalyse (COPM) zunehmend an Bedeutung. So können Veränderungen im Alltag der Kinder und Familien bezüglich der Zufriedenheit und Ausführung gut dargestellt werden. Große Studien zur Lebensqualität fehlen. Erste eigene Daten zeigen positive und anhaltende Veränderungen in der Teilhabe durch robotergestützte Laufbandtherapie.

Der Vortrag soll einen aktuellen Einblick in Ergebnisse aus den letzten Jahren und der Gegenwart geben. Therapeutische und evaluationsspezifische Schwerpunkte werden vorgestellt. Neue Trainings- und Evaluationsmöglichkeiten werden nahe gebracht sowie Chancen und Grenzen der robotergestützten Laufbandtherapie diskutiert.

DGKJ-SY-126

Zerebralpareesen und Konsensus – Neue Einigkeit?

S. Berweck¹

¹Klinik für Neuropädiatrie und Neurologische Rehabilitation, Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche, Schön Klinik Vogtareuth, Vogtareuth, Deutschland

Hintergrund. In den letzten 5 Jahren sind evidenzbasierte Konsensus-Empfehlungen zur Therapie mit Botulinumtoxin (BoNT) erschienen.

1. *Zerebralparese:* Definition und Klassifikation der Zerebralparese (CP) richtet sich an den Publikationen einer internationalen Arbeitsgruppe um Bax et.al. und an den Empfehlungen der Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE) aus. Der Schweregrad ist nach dem Gross Motor Function Classification System (GMFCS) und nach dem Manual Ability Classification System (MACS) festzulegen. Referenz für die klinische Beschreibung der CP ist das Reference & Training Manual der SCPE.

2. *Zulassungssituation:* Die Behandlung mit BoNT ist zumeist eine Off-Label-Behandlung. Dies bedingt eine besondere Aufklärung und strenge Indikationsstellung. Dies setzt Erfahrung und spezifische Ausbildung voraus. Ausbildungsrichtlinien hat der Arbeitskreis BoNT der deutschen Gesellschaft für Neurologie aufgestellt.

3. *BoNT und integrative Therapie:* BoNT kann effizient den Muskeltonus senken. Der Anspruch, damit auch eine funktionelle Verbesserung zu erreichen, ist nicht erfüllt worden. BoNT ist damit primär ein Medikament, das funktionelle Therapie da erleichtert, wo Spastizität den therapeutischen Prozess stört. Die Regel ist die Kombinationstherapie, die Ausnahme die isolierte Therapie, z. B. bei Schmerzen. Basierend auf GMFM-Kurven sind Therapiekurven für bilaterale spastische CP erarbeitet worden, die sinnvolle Therapiekombinationen visualisieren. Trotzdem ist für Deutschland eine integrative Versorgung, die die Maßnahmen in zeitlicher und inhaltlicher Reihenfolge strukturiert, leider noch nicht Standard.

4. *Indikationen für BoNT:* Aus einer anfänglich fokalen Therapie ist eine biomechanisch fundierte Multi-Level-Therapie entstanden. Es ist jedoch anzunehmen, dass sich der Einsatz zwischen verschiedenen Anwendern unterscheidet und es ist anzuerkennen, dass ein einheitlicher Standard, für welche Muskeln in welcher Dosierung bei welchem Bewegungsmuster BoNT eingesetzt wird, bislang nicht besteht.

5. *Dosierung:* Es ist Konsensus, dass für verschiedene BoNT-Präparationen Dosierungen präparationspezifisch kalkuliert werden müssen. Es besteht nach wie vor eine gewisse Unsicherheit durch fehlende (tierexperimentelle) Daten zu einem Multi-Level-Einsatz und fehlende prospektive Daten zur Antikörperentwicklung bei Kindern. Die Empfehlungen pro Muskel und Kilogramm Körpergewicht und pro Injektionsstelle sind über die Jahre identisch geblieben. Es fehlen Grundlagendaten (und damit ein evidenzbasierter Konsens) zu optimalem Injektionsvolumen und optimaler Anzahl der Injektionsstellen.

6. *Sicherheit der Therapie mit BoNT:* Studienlage und klinische Erfahrung bestätigen BoNT als insgesamt sichere Therapieoption. Erfahrung, spezifische Kenntnis und Ausbildung in der Therapie mit BoNT sind notwendige Voraussetzungen für eine sichere Therapie.

7. *Prozedur der BoNT-Applikation:* Die Injektion von BoNT ist schmerzhaft. In der Regel sollte deshalb eine Injektion unter Analgesie, im Bedarfsfall auch unter zusätzlicher Sedierung durchgeführt werden. Die Vorgehensweise ist individuell festzulegen und reicht von oraler Gabe nicht-steroidaler Antiphlogistika bis zur Intubationsnarkose. Eine exakte Injektion ist ohne technische Unterstützung nicht zu erzielen. Standard bei Kindern und Jugendlichen ist die Sonographie. Daten zum Einfluss der Injektionstechnik auf das outcome liegen nur begrenzt vor.

8. *Untersuchung und Evaluation von Kindern unter einer BoNTtherapie:* Orientiert am individuellen Therapieziel sind auf den entsprechenden ICF-Ebenen adäquate Evaluationsinstrumente zu wählen.

9. *Therapieadhärenz:* Es ist Konsensus, dass BoNT bei der großen Mehrzahl der Patienten eine intermittierende Therapieform darstellt. Angesichts kontroverser Daten zum Langzeiteffekt von BoNT hat sich der Einsatz von einem starrem Re-Injektionsintervall zu einer indivi-

dualisierten und flexibel gehandhabten Therapieoption entwickelt. Die Therapieplanung richtet sich zunehmend mehr am individuell zu erreichenden Therapieziel auf Aktivitäts- und Partizipationsebene aus und weniger an der Wiederkehr des Symptoms Spastizität.

10. *(Therapie-)forschung für BoNT:* Ein grundlegend besseres Verständnis für Langzeiteffekte des BoNT und die Ursache der Dissoziation zwischen funktionellem und strukturellem Effekt ist erforderlich.

DGKJ-SY-127

Moderne MR-Methoden in der Neuropädiatrie. Klinische Anwendungen

M. Wilke¹

¹Eberhard-Karls-Universität Universitätsklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Tübingen, Deutschland

In den letzten Jahren haben sich einige neue MR-Methoden für wissenschaftliche Anwendungen etabliert, darunter die funktionelle MRT, die Diffusionstensorbildgebung, die MR-Spektroskopie und die voxelbasierte Morphometrie. Diese Methoden werden kurz skizziert, und aktuelle sowie potentielle klinische Anwendungsmöglichkeiten in der Neuropädiatrie werden dargestellt.

Neurodegenerative Erkrankungen des Kindes- und Jugendalters

DGKJ-SY-128

Fortbildungsstrategien im Bereich der seltenen Erkrankungen am Beispiel der JNCL

F. Stehr¹

¹NCL-Stiftung, Leiter Forschung, Hamburg, Deutschland

Die neuronalen Ceroid-Lipofuszinosen (NCL) zählen zu den Waisenkindern der Medizin. Sie werden meist gar nicht oder erst sehr spät erkannt. Dieses Schicksal teilen noch ca. 7000 andere seltene Krankheiten. Um bei NCL die Rate an Fehldiagnosen zu reduzieren, verfolgt die gemeinnützige NCL-Stiftung verschiedene Fortbildungsstrategien und setzt diese, z. T. mit weiteren Non-Profit-Partnern, um. Diese Strategien lassen sich auch auf andere seltene Erkrankungen übertragen. Neben einer kurzen Darstellung der Forschungsinitiierung, -förderung und -vernetzung der NCL-Stiftung wird der Vortrag auch Argumente für eine Früherkennung einer bisher unheilbaren Erbkrankheit aufzeigen. Nach der Identifizierung relevanter Ärzteguppen wurden und werden zielgruppen-spezifische Strategien entwickelt und in die Tat umgesetzt. Zum Beispiel werden Kinderärzte über Vortragsreihen bei Jahrestagungen entsprechender Ärztevereinigungen, über Informationsblätter sowie über schriftliche Fortbildungen in verschiedenen Print-Medien informiert.

Aktuell werden ebenso Schüler der Oberstufe im Biologie-Unterricht und Medizin-Studenten für seltene Krankheiten sensibilisiert. Dieses geschieht mittels Vorträgen und sowohl Print- als auch Online-Beiträgen. Somit wird schon frühzeitig das Wissen um „orphan diseases“ verankert bzw. in die Lehre integriert.

Wünschenswert wäre es, wenn die Ärztekammern krankheitsübergreifende Veranstaltungen (Volkskrankheit plus Differenzialdiagnosen) gezielt fördern bzw. Anreizsysteme zum Besuch dieser Veranstaltungen schaffen würden. Denn es ist in punkto Aufklärung wichtig, sich nicht nur auf die einzelne Krankheit zu konzentrieren, sondern diese in einem größeren Gesamtkontext zu platzieren. Durch ein Gemeinschaftsprojekt mit dem Pro Retina e. V. soll die Differenzialdiagnostik gestärkt werden. Hierzu wird ein entsprechendes Aufklärungsplakat an Augenkliniken verteilt, welches kurz vorgestellt wird.

DGKJ-SY-130**Klinisches Bild, Diagnose und Langzeittherapie des Morbus Wilson**G. Engelmann¹, U. Merle²¹Klinikum d. Ruprecht-Karl- Universität, Kinderklinik, Heidelberg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Heidelberg, Med. Klinik IV, Heidelberg, Deutschland

Der M. Wilson tritt etwa ab dem 4. Lebensjahr auf. Die Erstmanifestation bei Kindern ist in der Regel hepatisch. Das Labor ist gekennzeichnet durch eine moderate Transaminasenerhöhung sowie je nach Zustand des Patienten mehr oder weniger starke Hyperbilirubinämie und Koagulopathie. Die Erstmanifestation kann auch ein akutes Leberversagen (ALV) mit Leberzirrhose sein. Selten kommt es im Rahmen des ALV auch zu einer Coombs-negativen hämolytischen Anämie. Spezifische Befunde sind ein niedriges Coeruloplasmin, eine deutlich erhöhte Kupferausscheidung im Sammelurin (insbesondere nach Penicillinbelastung), eine deutlich erhöhte Kupferkonzentration in der Leber (>250 µg/g Leber) sowie ein erhöhtes freies (also nicht-Coeruloplasmin-gebundenes) Kupfer im Serum. Eine genetische Abklärung sollte immer erfolgen, da in Mittel- und Osteuropa etwa 80% aller Patienten mit M. Wilson eine der bekannten Mutationen tragen.

Die neurologische Erstmanifestation tritt erst ab der zweiten Lebensdekade auf. Die Symptome können in zwei Hauptgruppen zusammengefasst werden: Bewegungsstörungen (Tremor, Verlust der Feinmotorik, Chorea) und rigide Dystonien (Rigidität, Parkinson-ähnliche Hypomimie). Bei Patienten mit neurologischer Symptomatik kann auch ein Kayser-Fleischer Ring beobachtet werden, während dieser bei pädiatrischen Patienten mit primär hepatologischer Erstmanifestation nur selten zu finden ist. Die Langzeittherapie besteht heute aus Chelatbildnern (D-Penicillamin 20 mg/kg plus Vitamin B6 oder Trientine 20 mg/kg) in der Akutphase mit und ohne Zinkacetat sowie in der Erhaltungstherapie häufig aus einer Monotherapie Zink oder D-Penicillamin/Trientine). Ein freies Kupfer zwischen 5 und 15 µg/dl zeigt eine gute Compliance an. Die Therapie ist lebenslang. Im Fall des ALV ist eine Lebertransplantation (Ltx) indiziert.

DGKJ-SY-133**Niemann-Pick Typ C (NPC) „up to date“. Neues zur Klinik, Diagnostik und Therapie**H. Runz¹¹Institut für Humangenetik, Heidelberg, Deutschland

Niemann-Pick C disease (NP-C) is a rare autosomal-recessive lysosomal storage disease caused by mutations in NPC1 or NPC2 genes. Loss-of-function of either of these proteins induces accumulation of cholesterol and glycolipids in late endosomal/lysosomal compartments. The clinical manifestation and course of NP-C may vary considerably: While most patients show (hepato)splenomegaly and a rapidly fatal neurodegenerative course during childhood (involving among others cerebellar signs, vertical supranuclear gaze palsy and cataplexy), neonates may succumb to severe hepatic failure. Beyond that, NP-C now is more and more frequently diagnosed also in juveniles and adults with psychiatric symptoms and a slowly progressive neurological decline. Here I present an overview of disease presentation in a considerable number of NP-C patients from Germany, Austria and Switzerland. Diverse clinical and laboratory strategies to secure or exclude the diagnosis in a patient will be discussed in the light of novel findings on NP-C pathogenesis. Finally, initial experiences with an approved therapy will be presented together with an outlook on promising approaches that may allow to causally treat NP-C in the future.

Alkoholkonsum in Schwangerschaft, Kindes- und Jugendalter Verbreitung: Auswirkungen, fetales Alkoholsyndrom, Behandlung und Prävention**DGKJ-SY-134****Einleitung. Alkohol schädigt nachhaltig**H. Spohr¹¹Charité – Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow-Klinikum, Zentrums für Menschen mit angeborenen Alkoholschäden, Berlin, Deutschland

Als vor knapp 35 Jahren Jones und Smith in Seattle erstmalig ein auffälliges Muster kraniofazialer Abnormalitäten und zentralnervöser Dysfunktionen an 11 Kindern beschrieben, deren Mütter chronisch alkoholkrank waren, ahnten sie nicht, dass sie eines der häufigsten Syndrome mit angeborener lebenslanger Entwicklungsstörung entdeckt hatten. Sie prägten den Begriff des fetalen Alkoholsyndroms (FAS) und beschrieben damit ein Krankheitsbild, das durch eine kraniofaziale Dysmorphie, durch Wachstumsretardierung, verzögerte psychomotorische Reifung und eine gestörte intellektuelle Entwicklung charakterisiert ist. Das FAS ist heute eines der wichtigen Ursachen für kongenitale geistige Entwicklungsstörung mit weitreichenden Folgen für Verhalten und Lebensbewältigung.

Der teratogene Effekt des Alkohols auf den sich entwickelnden Fetus bildet sich im Sinne eines Kontinuums ab. Abhängig von der während der Schwangerschaft eingenommenen Alkoholmenge, der Einnahmeform, dem Zeitpunkt des Abusus und möglicherweise auch dem Stadium der mütterlichen Alkoholkrankheit ist jedes dem Alkohol in der Schwangerschaft exponierte Kind unterschiedlich stark im Sinne einer fetalen Alkohol-Spektrum-Störung (FASD) betroffen. Unter diesen Begriff werden heute die das klassische FAS, das partielle FAS (pFAS) und alkoholbezogene entwicklungsneurologische Störungen (englisch „alcohol-related neurodevelopmental disturbance“, ARND) zusammengefasst.

Die Inzidenz für das FAS liegt etwa bei 1 bis 2 betroffenem Kind auf 1000 Lebendgeburten, diejenige für das pFAS vorsichtig geschätzt bei mindestens 3 bis 5 Kindern pro 1000 Lebendgeburten. Es werden in Deutschland jährlich etwa 4000 betroffene Kinder geboren, deren Störungen vorwiegend in ausgeprägten Entwicklungsverzögerungen einschließlich Intelligenzminderung sowie weiteren psychopathologischen Auffälligkeiten mit besonderem Schwerpunkt bei der Aufmerksamkeits-Defizit-Hyperaktivitäts-Störung (ADHS) liegen. Wenige Studien haben bisher die Langzeitfolgen von FAS untersucht, aber es scheint so zu sein, dass die Störungen lebenslang persistieren und zwischen den klinisch „typischen“ FAS-Patienten und partiellen Formen des Syndroms im Erwachsenenalter kein Unterschied in den Problemen und Schwierigkeiten der Lebensbewältigung besteht.

Die zukünftige Herausforderung ist neben der verstärkten Aufklärung über die Gefahren des Alkohols in der Schwangerschaft die Diagnostik und Betreuung auch von FAS adult, also von erwachsenen Menschen, die möglicherweise nicht im Kindesalter diagnostiziert wurden und oft mit ungeklärter Ursache für ihre vielfachen psychopathologischen Störungen leben müssen.

DGKJ-SY-135**Das fetale Alkoholsyndrom. Diagnose, mögliche Hilfen und Prognose**R. Feldmann¹¹Kinderklinik UKM, Münster, Deutschland

Pränatale Alkoholexposition kann beim Kind dauerhafte Entwicklungsstörungen hervorrufen. Das fetale Alkoholsyndrom (FAS) bezeichnet dabei die gravierendste Schädigung durch mütterlichen Alkoholkonsum in der Schwangerschaft. Zu den FAS-phänotypischen Merkmalen zählen physische Dysmorphien wie kraniofaziale Ver-

änderungen, Wachstumsretardierung und Organfehlbildungen sowie vielschichtige neuropsychologische und psychopathologische Störungen. Die mit den komplexen hirnrorganischen Schädigungen einhergehenden kognitiven und sozioemotionalen Einschränkungen, die auch ohne körperliche Fehlbildungen in Erscheinung treten [partiell FAS (pFAS)/fetale Alkoholeffekte (FAE)], sind für die Betroffenen und das soziale Umfeld besonders belastend. Die durch intrauterine Alkoholexposition bedingten neurotoxisch-enzephalopathischen Schädigungen sind irreversibel, so dass grundsätzlich auch im Erwachsenenalter vielfältige Unterstützung der Betroffenen unabdingbar ist.

DGKJ-SY-136

Epidemiologie des Alkoholkonsums in der Schwangerschaft

R. Bergmann¹

¹Charité, Campus Virchow-Klinikum, Klinik für Geburtsmedizin, Berlin, Deutschland

Da auch ein geringer Alkoholkonsum in der Schwangerschaft für den Embryo und den Feten schädlich sein kann, ist es sinnvoll, nicht nur die Abhängigkeit sondern überhaupt den Konsum von Alkohol zu erfassen. Das ist allerdings keine einfache Aufgabe, weil sowohl anamnestic Angaben als auch biochemische Marker nicht sensitiv und treffsicher genug sind und eine für Schwangere repräsentative Stichprobe kaum zu rekrutieren ist. Da es bisher keine verlässlichen Daten zur Verbreitung des Alkoholkonsums bei Schwangeren in Deutschland gibt, sollen aus eigenen und anderen Untersuchungen wenigstens Anhaltspunkte über die Konsumhäufigkeit gefunden werden.

In der repräsentativen KiGGS-Erhebung [1] hatten die Eltern von über 17.000 untersuchten Kindern und Jugendlichen anzugeben, ob die Mutter in der Index-Schwangerschaft Alkohol getrunken hatte. In den Schwangerschaften zwischen 1985 und 2006 hatten die Kategorie „nie“ etwa 86%, „ab und zu“ 14% und „regelmäßig“ nur 0,1–0,3% angekreuzt. „Oberschicht“ und „Nicht-Migrant“ war ein Risikofaktor für Alkoholkonsum (Abb 1a, b). In dieser Größenordnung lagen auch die Angaben der retrospektiven Befragung zum Alkoholkonsum in der Schwangerschaft (2005) in der Studie zum „Stillverhalten in Bayern“ [2].

Eine eigene Untersuchung an Schwangeren der 26. Woche in 48 über Berlin verteilten Frauenarztpraxen ergab viel höhere Konsumhäufigkeiten [3]. In einem anonymisierten Fragebogen kreuzten 58% von 300 Schwangeren an, Alkohol getrunken zu haben, davon 78% nur 1-mal im Monat, 75% höchstens 2 Portionen, meist Sekt oder Champagner. Einen von 3 erhöhten Biomarkern im Serum hatten 19%. 3-mal so häufig war Alkoholkonsum bei Nicht-Migrantinnen, in der Oberschicht 2,5-mal so häufig wie in der Unterschicht. Deutsche, ältere, besser gestellte Schwangere tranken öfter und mehr. Nach dem TWE-AK-Score waren allerdings nur etwa 4% alkoholabhängig, vorwiegend deutsche alleinstehende Raucherinnen.

Bei den Daten zum Alkoholkonsum in der Schwangerschaft muss man ein erhebliches Underreporting erwarten, entweder durch Unwissenheit oder Verdrängung.

Literatur

1. Bergmann KE et al (2007) Bundesgesundheitsblatt 50:670
2. Rebhan B et al (2009) Gesundheitswesen 71:391
3. Bergmann RL Alkohol in der Schwangerschaft. Urban & Vogel München 006:19

DGKJ-SY-137

Epidemiologie des Alkoholkonsums im Kindes- und Jugendalter. Ergebnisse aus dem Kinder- und Jugendgesundheitsurvey (KiGGS)

K. Bergmann¹, R. Bergmann², R. Richter³, R. Schlack⁴

¹Kaiserin Auguste Victoria Gesellschaft für Präventive Pädiatrie, Berlin, Deutschland; ²Klinik für Geburtsmedizin, Charité Universitätsmedizin, Berlin, Deutschland; ³Klinik für Geburtsmedizin, Charité Universitätsmedizin, Berlin, Deutschland; ⁴Robert-Koch-Institut, Berlin, Deutschland

Hintergrund. Alkoholkonsum ist bereits im Kindes- und Jugendalter sehr verbreitet. Er kann langfristig erhebliche gesundheitliche und soziale Auswirkungen haben und in der Schwangerschaft den heranwachsenden Organismus vielfältig schädigen. Er ist nicht nur ein individuelles sondern auch ein gesellschaftliches Problem und rechtfertigt intensive Erforschung sowie die Entwicklung wirksamer Prävention und Intervention. Ein wesentliches Anliegen ist die differenzierte Analyse der Bedingungen, unter denen Alkoholkonsum im Jugendalter entsteht, sowie dessen möglicher Folgen auch für die Jugendlichen selbst. Die für Deutschland repräsentativen Daten des Kinder- und Jugendgesundheitsurveys bieten die Möglichkeit, verallgemeinerungsfähige Aussagen dazu zu finden, wer, unter welchen Bedingungen, wie häufig, welche Art und wie viel Alkohol konsumiert, und mit welchen potenziellen Auswirkungen dies assoziiert ist.

Methoden. Unter Förderung durch den BMG*) werden derzeit die Daten aus der Befragung und Untersuchung von 6813 Kindern und Jugendlichen im Alter zwischen >11 und <18 Jahren und ihren Eltern aus dem KiGGS analysiert. Methodik und Grundaussagen wurden im Bundesgesundheitsblatt, Band 50 (2007) publiziert. PASW Statistics 18 (aktuelle Version von SPSS) kommt zur Anwendung. Die in Betracht kommenden Beziehungen wurden nach inhaltlichen Kriterien vorher festgelegt; die Daten werden bivariabel und in multivariablen Modellen analysiert.

Ergebnisse. Die Kinder und Jugendlichen geben selbst viel häufiger Alkoholkonsum an als deren Eltern; mit dem Alter steigt der Konsum stark an. Jungen trinken offensichtlich häufiger und mehr Alkohol als Mädchen, und das Konsummuster unterscheidet sich zwischen den Geschlechtern. Bier wird häufiger angegeben als Wein und Sekt, am wenigsten „Schnaps“. Bei einem Migrationshintergrund (besonders Türkei und arabische Länder) wird wesentlich seltener Alkoholkonsum angegeben als ohne Migrationshintergrund. Schüler aus Gymnasien trinken offensichtlich seltener Alkohol als die aus anderen Schulformen. Mit höherem Sozialstatus der Familien nimmt der Alkoholkonsum ab. Jugendliche aus den Neuen Bundesländern konsumieren seltener regelmäßig Alkohol als die aus den alten. Alkoholkonsum der Mutter in der Schwangerschaft sowie das Geburtsgewicht sind positiv mit dem Alkoholkonsum der Jugendlichen korreliert. Mit zunehmender Gemeindegroße sinkt die Häufigkeit regelmäßigen Alkoholkonsums. Assoziationen mit potentiellen Outcome Indikatoren, etwa der Lebensqualität, des Verhaltens, der Schulleistungen oder biochemischen Indikatoren der Gesundheit, werden präsentiert.

*) Gefördert durch den BMG, Kapitel 1502, Titel 68469 vom 11.5.2011

DGKJ-SY-138**Moderne Ansätze zur Prävention des Alkoholmissbrauchs bei Jugendlichen**R. Thomasius¹, P. Sack², S. Diestelkamp³, M. Stolle³, U. Küstner⁴

¹Universitätsklinikum Hamburg, Zentrum für Suchtfragen im Kindes- und Jugendalter, Hamburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Hamburg, Zentrum für Suchtfragen im Kindes- und Jugendalter, Hamburg, Deutschland; ³Universitätsklinikum Hamburg, Zentrum für Suchtfragen im Kindes- und Jugendalter, Hamburg, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Hamburg, Zentrum für Suchtfragen im Kindes- und Jugendalter, Hamburg, Deutschland

Hintergrund. Im Frühjahr 2010 hat das BMBF das Hamburger Konzept „GesundheitsMetropole Hamburg – Netzwerk Psychische Gesundheit“ als eine von drei „Gesundheitsregionen der Zukunft“ ausgezeichnet. Das DZSKJ ist mit dem Teilprojekt X, Gesundheitsnetz „Alkoholmissbrauch im Jugendalter“ beteiligt. Kooperationspartner sind die Gesundheitsbehörde der Freien und Hansestadt Hamburg, die Hamburger Kinderkrankenhäuser und die Ärztekammer Hamburg. Das Vorhaben hat zum Ziel, bei alkoholintoxikierten Kindern und Jugendlichen eine motivierende Kurzintervention in den Kliniken der somatischen Notfallversorgung auf deren Wirksamkeit im Vergleich zur derzeitigen Standardintervention (kurzes Gespräch mit Beratungsempfehlung: „treatment as usual“) zu untersuchen und im nächsten Schritt dort nachhaltig zu implementieren. Es soll erstmalig im europäischen Raum eine manualisierte motivierende Kurzintervention für riskant Alkohol konsumierende Kinder und Jugendliche bis 17,9 Jahren inklusive Elternintervention in einer randomisiert-kontrollierten Studie untersucht werden.

Methode. Innerhalb von 30 Monaten werden bei einer Rekrutierungsquote von 80% n=480 von 600 Kindern und Jugendlichen bis 17,9 Jahre eingeschlossenen. Diese Zahlen sind als Intent-to-treat-Schätzung anzusehen. Durch die Vergabe von Inzentiven wird die Zahl tatsächlicher Interventionsfälle (per-protocol-Analyse) 50% der Intent-to-treat-Schätzung betragen, das sind n=240 Fälle bis zum zweiten Katamnesetermin (6 Monate). Diese Fallzahl genügt im querschnittlichen Zwei-Gruppen-Design (n₁=n₂=120), um für ein 1-β=α=0,05 mittlere Effekte zu finden; mit dieser Fallzahl kann die Primärfragestellung beantwortet werden.

Ergebnisse/Diskussion. Das wissenschaftliche Ziel der Untersuchung ist die summative Evaluation einer manualisierten motivierenden Kurzintervention. Die Normierung des „Rutgers Alcohol Problem Index“ ermöglicht der jugendbezogenen Alkoholforschung die Nutzung dieses international verbreiteten Instruments. Durch den Kompetenztransfer in Studienphase 2 wird eine nachhaltige Verbesserung des Behandlungszugangs Alkohol missbrauchender Minderjähriger in Hamburg wie auch in die überregionale Regelversorgung intendiert.

Psychosomatik (3)**Zur Wächterfunktion der Pädiater: Psychiatrische Erkrankungen erkennen und begleiten****DGKJ-SY-139****Früherkennung von Psychosen**K. Murafi¹¹Privatpraxis, Lüdinghausen, Deutschland

Der Vortrag soll in die unspezifische Symptomatik der Early-Onset- und Very-Early-Onset-Schizophrenie sowie differenzialdiagnostisch in die Frühsymptomatik der Bipolaren Störung einführen.

Auch wenn die Frühsymptome der Psychosen im Kindes- und Jugendalter scheinbar unspezifisch sind, gibt es doch bestimmte Risikokonstellationen, die eine Früherkennung möglich machen und damit eine Frühbehandlung mit deutlicher Prognoseverbesserung erlauben.

Neben den differenzialdiagnostischen Aspekten wird auch ein Überblick über die notwendigen Behandlungsoptionen und deren Rahmenbedingungen unter dem Aspekt der Off-Label-Medikation gegeben.

DGKJ-SY-140**Essstörungen im Kindes- und Jugendalter**M. von Stauffenberg¹¹Clementine Kinderhospital, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Frankfurt, Deutschland

Der niedergelassene Kinder- und Jugendarzt ist die wichtigste Schaltstelle, um Essstörungen festzustellen, eine adäquate Behandlung einzuleiten, sei es ambulant oder stationär, sowie die poststationäre Betreuung der Patienten und ihrer Familie zu übernehmen. Zufriedenheit mit dem Aussehen, die verbesserten Schulleistungen, sowie normale Laborwerte verführen dazu, Warnsymptome zu übersehen, die Hinweise auf eine beginnende oder manifeste Erkrankung geben könnten.

Häufiges Wiegen, Achten auf Kalorien, Vermeiden hochkalorischer Nahrungsmittel, Gewichtsabnahme sowie das Vermeiden von gemeinsamen Mahlzeiten, Interesse fürs Backen und Kochen für andere sowie vermehrter Bewegungsdrang sollten in einem Gespräch erfragt werden. Das Aussprechen von Restriktionen bezüglich sportlicher Aktivitäten, des Schulbesuches bei Unterschreitung bestimmter Gewichtsuntergrenzen sollte ebenso selbstverständlich sein wie die Einleitung therapeutischer Maßnahmen und regelmäßiges Wiegen in der Praxis.

Hilfreich kann ggf. die Erstellung eines Essensplans sein, die Festlegung des Zielgewichtes und die wöchentliche Gewichtszunahme. Definiert sein sollte auch die Gewichtsuntergrenze, die eine stationäre Behandlung notwendig macht. Die Kontaktaufnahme zu einer entsprechenden Klinik ist Aufgabe des Arztes. Poststationär ist auf regelmäßige Wiedervorstellungstermine zu achten mit Wiegen und Unterstützung der ambulanten Psychotherapie der Patienten.

DGKJ-SY-141**Praktische Psychosomatik – Konversionsstörungen/dissoziative Störungen: „Wann daran denken?“ und „Wie geht es weiter?“**C. Johannsen¹¹Gemeinschafts-Krankenhaus, Pädiatrische Psychosomatik, Herdecke, Deutschland

Konversionsstörungen sind medizingeschichtlich „Klassiker“ der Psychosomatik. Zunächst bei Erwachsenen beschrieben, finden sie sich ebenso im Kindes- und Jugendalter. Kennzeichnend ist in der Regel, dass schon viele Ärzte unterschiedlicher Fachrichtungen involviert waren, bevor die Diagnose „Konversionsstörung“ gestellt wird. In diesem „multidisziplinären“ Vorlauf ist in den meisten Fällen meist auch mehr oder weniger invasive Diagnostik/Therapie zum Ausschluss somatischer Ursachen der geschilderten Beschwerdesymptomatik durchgeführt worden. In dieser Konstellation steht dann der ärztlich/psychotherapeutisch Tätige, oft der „Belle Indifference“ der Patienten und der starken Belastung von Familienmitgliedern oder anderen „hilflosen Helfern“ gegenüber.

Thematische Schwerpunkte des Vortrags werden sein: Wie kann eine Mitarbeit der Familie und der jungen Patienten hinsichtlich Exploration möglicher psychischer Auslöser, wie kann Krankheitseinsicht erreicht werden? Wie kann Therapiemotivation für eine psychosomatische bzw. psychotherapeutische Behandlung bei Patienten und Eltern erreicht und gestärkt werden? Welche Therapieoptionen stehen zur Verfügung? Die angesprochenen Fragen werden anhand von Fallbeispielen aus der pädiatrisch-psychosomatischen Praxis erläutert.

HIV – Aktuelles zur Prophylaxe und Therapie von AIDS-Erkrankungen

DGKJ-SY-151

Aktuelle Fragen zu Nadelstichverletzungen und risikoreichem Sexualverhalten von Jugendlichen

U. Baumann¹

¹Klinik für Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland

Nadelstichverletzungen und sexuelle Kontakte können auch bei Kindern das Risiko der Übertragung von HIV mit sich führen. In einem zeitlich begrenzten Fenster ist eine Postexpositions-Prophylaxe (PEP) der HIV-Infektion durch antiretrovirale Medikamente möglich. Über die Indikation ist deshalb stets rasch zu entscheiden. Eine PEP sollte, sofern indiziert, so rasch wie möglich begonnen werden. Die Effizienz der Prophylaxe nimmt mit dem zeitlichen Abstand zur Exposition deutlich ab. Nach 72 h ist keine Wirkung mehr zu erwarten.

Die Indikation zur PEP ist allerdings gegen das Risiko unerwünschter und schwerer Arzneimittelwirkungen abzuwägen. Es bedarf daher einer Einschätzung, wie hoch das Infektionsrisiko ist. Dies ist oftmals schwierig, da mehrere unbekannte Faktoren abgeschätzt werden müssen: wie wahrscheinlich ist die HIV-Infektion der Indexperson (des Nadel-Gebrauches/des Sexualpartners)? Wie hoch ist die HIV-Viruslast der Indexperson? Außerdem ist einzuschätzen, wie viel infektiöses Material inokuliert wurde.

Kinder erfahren am häufigsten Nadelstichverletzungen durch aufgefundene Kanülen, die von Drogenabhängigen liegen gelassen wurden. Das Infektionsrisiko bei diesen Verletzungen gilt als ausgesprochen gering, da das Blut an den Kanülen geronnen ist und nicht in relevanten Mengen in das Kind gelangen kann. Eine PEP wird in diesen Fällen nicht empfohlen. Demgegenüber ist das Risiko einer Hepatitis-B- und Tetanus-Infektion relevanter. Deshalb sollte nach einer Nadelstichverletzung der im Status des Kindes überprüft werden.

Bei sexuellen Kontakten ist es kann dagegen das Infektionsrisiko relevant sein. Die Wahrscheinlichkeit einer HIV-Übertragung liegt, je nach Art des sexuellen Kontaktes und der HIV-Viruslast des Sexualpartners, zwischen 0,1 und 7,5%. Hier kann eine PEP indiziert sein. Der Kontakt von infektiösem Material (Blut/Sperma) mit der Haut ist in der Regel nicht infektiös, während Schleimhautkontakte ein relevantes Risiko mit sich führen.

Postervorträge

Transplantationsmedizin

DGKJ-PV-1

Sind nationale Register für seltene Erkrankungen sinnvoll? Eine Annäherung am Beispiel der Gallengangatresie

C. Petersen¹, U. Baumann², P. Leute³, E. Pfister⁴, J. Leonhardt⁵

¹Medizinische Hochschule Hannover, Kinderchirurgische Klinik, Hannover, Deutschland; ²Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Hannover, Deutschland; ³Kinderklinik der Med. Hochschule, Kinderchirurgie, Hannover, Deutschland; ⁴Medizinische Hochschule Hannover; Kinderklinik, Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Lebertransplantation, Hannover, Deutschland; ⁵Bernward Krankenhaus, Kinderchirurgie, Hildesheim, Deutschland

Die Registrierung von seltenen Erkrankungen gilt als ein sinnvolles Instrument, um die Patientenversorgung zu verbessern und um die interdisziplinäre Zusammenarbeit zu fördern. Leider mussten wir nach 5 Jahren „European Biliary Atresia Registry“ (EBAR) feststellen, dass mit steigender Patientenzahl auch die Datenmenge exponentiell wächst und auf Dauer nicht kostendeckend verwaltet werden kann. Dennoch

hat EBAR wertvolle Informationen geliefert; u. a. zeigte die Auswertung der nationalen Datensätze, wie sich unterschiedliche Versorgungsstrukturen auf die Behandlungsergebnisse auswirken.

Zum Beispiel wissen wir, dass von den 183 deutschen Patienten, bei denen in einem 5-Jahres-Zeitraum eine Gallengangatresie diagnostiziert wurde, 21 Säuglinge primär transplantiert wurden und 159 Kasai-Operationen sich auf 29 Kliniken verteilten. Das Gesamtüberleben aller Kinder betrug nach zwei Jahren 83%, von denen zwei Drittel (105 Patienten) bereits transplantiert worden waren. Lediglich 20% der Patienten überlebten denselben Zeitraum mit eigener Leber und normwertigen Bilirubinwerten. Für die Gruppe der nach Kasai operierten Kinder erwies sich die Fallzahl der erstbehandelnden Klinik als prognostischer Faktor. Sieben Zentren die 5 und mehr Patienten behandelten, hatten signifikant bessere Ergebnisse als alle anderen. Eine spezielle Gruppe bilden die 21 Neugeborenen, denen die Option auf eine Kasai-Operation vorenthalten wurde.

Unsere Erfahrung mit EBAR bestätigt die Sinnhaftigkeit eines solchen Registers und auch die Notwendigkeit, es auf lange Zeit fortzusetzen. Allerdings haben wir auch lernen müssen, dass ein zentrales Register, das nicht kontinuierlich finanziell gefördert wird, sich auf Dauer nicht realisieren lässt. Aus diesem Grund entwickeln wir jetzt ein dezentrales, internetbasiertes Register für Patienten mit neonataler Cholestase, das unter dem Titel „BARD-online“ (Biliary Atresia and Related Diseases) noch in diesem Jahr ins Netz gestellt werden soll. Einige Details zu diesem Register sollen dargestellt und auch um Mitarbeit und Beteiligung geworben werden.

DGKJ-PV-2

Lebertransplantation bei Stoffwechselerkrankungen: Chancen und Grenzen

M. Kohl¹, S. Schulz-Jürgensen², M. Schulze³, M. Burdelski⁴

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Kiel, Kiel, Deutschland; ²Universitätskinderklinik Kiel, Kiel, Deutschland; ³Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Allgemein- und Thoraxchirurgie, Kiel, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Kliniken für Allgemeine Pädiatrie und Chirurgie, Kiel, Deutschland

Einleitung. Die Lebertransplantation ist neben der Leberzelltransplantation die einzige erfolgreiche Genthherapie bei Stoffwechselerkrankungen, die trotz diätetischer und medikamentöser Therapie zu Stoffwechselkrisen und konsekutiven schweren irreversiblen Schäden am ZNS und anderen Organen führen. Dazugehören Organazidopathien, Harnstoffzyklusdefekte und die Glykogenose Typ 1a. Die Notwendigkeit der strikten Einhaltung diätetischer Restriktionen schränkt die Lebensqualität der Patienten und deren Familien ein, und trotzdem kann es auch bei guter Compliance im Rahmen von Infekten zu metabolischen Krisen kommen.

Methode. Retrospektive Analyse des Verlaufs von 3 Patienten mit Propionazidämie (PA) und einer Patientin mit Glykogenose vor und nach LTX. Als Verlaufparameter für die Stoffwechseleinstellung dienten bei PA BGA, Ammoniak, Propionylcarnitin bei Glykogenose Laktat, Triglyceride, Cholesterin.

Ergebnisse. Die Kinder (2 m. 1 w.) mit PA waren zum Zeitpunkt der LTX (2 Fremdspenden, 1 Lebendspende der Mutter) 1,6, 2,7 und 5,2 Jahre. Die Dauer der Nachbeobachtung betrug 1,2–2,6 Jahre. Die Kinder hielten eine strenge eiweißreduzierte mit Aminosäuren angereicherte Diät ein. Alle waren entwicklungsverzögert, wiesen eine Muskelhypotonie, jedoch keine Kardiomyopathie auf und mussten im Rahmen von Infekten wegen metabolischer Entgleisungen mehrfach stationär behandelt werden. Ein Kind wurde wegen einer Essstörung über eine PEG-Sonde ernährt. Nach der LTX wurde diätetisch eine nur noch moderate Eiweißrestriktion empfohlen. Darunter blieb das Propionylcarnitin unverändert hoch, Ammoniak normal – leicht erhöht, es traten keine Stoffwechselentgleisungen mehr auf. Eine Patientin entwickelte nach TX eine Epilepsie, die Entwicklungsdefizite wurden bei keinem Patienten aufgeholt, der Junge mit Essstörung wird mittlerweile

le oral ernährt. Das Mädchen mit Glykogenose wurde mit 13,5 Jahren transplantiert. Sie erhielt nachts Maisstärke zur Vermeidung von Hypoglykämien, war kleinwüchsig (z-Score -2,88), und wies eine extreme Hypertriglyceridämie (17.000 mg/dl), Hypercholesterinämie (1334 mg/dl) und Laktatazidose trotz guter diätetischer Compliance auf. Die Stoffwechselfparameter normalisierten sich nach LTX ohne Diät, ein Hyperplenismus persistierte, die Patientin hat eine Autoimmunhepatitis im Transplantat entwickelt.

Diskussion. Unsere Patienten wiesen nach der Transplantation eine bessere Lebensqualität durch den Wegfall der diätetischen Restriktionen auf. Jedoch sind die Kinder weiterhin nicht stoffwechselgesund. Dieses muss ebenso bei der Entscheidung für eine LTX bedacht werden, wie die Tatsache, dass bereits eingetretene ZNS Schäden irreversibel sind und die Entwicklung der Kinder dadurch auch nach der Transplantation nicht normal verlaufen wird. Bei Lebendspenden eines Elternteils muss geprüft werden, in wieweit der heterozygote Spender eines stoffwechselkranken Kindes durch eine Leberteileresektion gefährdet ist, metabolische Probleme zu entwickeln.

DGKJ-PV-3

Die Veränderungen der globalen Hämostase bei pädiatrischen Lebertransplantationen – eine retrospektive Analyse von 35 Patienten

D. Schmidt¹, S. Corbacioglu², M. Melter¹, J. Schelling²

¹Universitätsklinikum Regensburg, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin (KUNO), Regensburg, Deutschland; ²Universität Regensburg, Klinik und Poliklinik Kinder- und Jugendmedizin (KUNO), päd. Hämatologie, Onkologie und Stammzelltransplantation, Regensburg, Deutschland

Hintergrund. Durch eine Lebertransplantation wird das Gerinnungssystem neu gestartet, da die meisten Gerinnungsfaktoren und Faktoren der Antikoagulation in der Leber synthetisiert werden. Bisher existieren wenige Daten zu diesem fundamentalen Eingriff, besonders bei pädiatrischen Lebertransplantationen.

Material und Methoden. Im Rahmen dieser retrospektiven Analyse wurden Daten der ersten sieben Tage nach Lebertransplantation bei 35 Kindern an einem Zentrum 2008 bis 2010 erhoben. Das mittlere Alter war 5,8 Jahre. Zugrundeliegende Erkrankung war in 14 Patienten eine Gallengangsatresie (Zustand nach Kasai-OP), in 3 Patienten eine progressive familiäre intrahepatische Cholestase, in 2 Patienten ein Alagille-Syndrom, in 3 Patienten eine zystische Fibrose, in 3 Patienten ein akutes Leberversagen. In 5 Patienten lagen unspezifische Ursachen (z. B. Wolcott-Rallison-Syndrom) vor. Es fanden 5 Retransplantationen statt.

Ergebnisse. Die globalen Gerinnungstests waren vor der Lebertransplantation nur wenig kompromittiert. Der Quick-Wert fiel um mehr als 10% während der ersten 12 Stunden nach Transplantation und erholte sich die folgenden 36 Stunden. Die aPTT war in den ersten 12 h post-transplantationem deutlich verlängert, und erholte sich über die folgenden 96 h. Das Antithrombin fiel um 20% post-transplantationem und konnte die ersten 4 Tage nur durch direkte Substitution stabilisiert werden.

Der Blutverlust post-transplantationem war minimal. Die Gabe von Fresh Frozen Plasma war bei wenigen Patienten, aufgrund von massivem Aszitesverlust, notwendig. Sieben Patienten wurden Thrombozyten-Konzentrate gegeben. Bei einem Patienten wurde eine Heparin-induzierte Thrombozytopenie nachgewiesen.

Diskussion. Heute ist für Chirurgen und Hepatologen eine Lebertransplantation ein Routineeingriff. Aus der Sicht eines Hämostaseologen werden die Vorgänge, die sich im Gerinnungssystem nach einer Lebertransplantation abspielen noch nicht gut verstanden. Die in unserem Zentrum routinemäßig durchgeführten Globaltests bieten zudem nur einen sehr eingeschränkten Blick in diese Vorgänge. Systematische prospektive Analysen sind notwendig, um tiefere Einblicke zu bekommen.

DGKJ-PV-4

Kombinierte Herz- und Nierentransplantation (HNTx) bei einem 6-jährigen Mädchen

M. Benz¹, R. Kozlik-Feldmann², M. Stangl³, C. Schmitz⁴, M. Huppmann¹, B. Lange-Sperandio¹, H. Fehrenbach⁵, M. Büttner⁶, R. dalla Pozza², L. Weber¹

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, Pädiatrische Nephrologie, München, Deutschland; ²Abteilung für Kinderkardiologie, Ludwig-Maximilians-Universität München, München, Deutschland; ³Universitätsklinikum München, Chirurgische Klinik; Transplantationszentrum, München, Deutschland; ⁴Klinikum Großhadern, Kinderherzchirurgie, München, Deutschland; ⁵Klinikum Kinderklinik, Memmingen, Deutschland; ⁶Pathologisches Institut, Universität Erlangen, Erlangen, Deutschland

Einleitung. Der erste Bericht einer kombinierten Herz- und Nierentransplantation (HNTx) von demselben Spender stammt von 1978. Seitdem ist die HNTx eine Behandlungsoption für Patienten mit gleichzeitig vorhandenem Nieren- und Herzversagen geworden. Im Kindesalter ist die HNTx jedoch selten.

Kasuistik. Das aktuell 6,3 Jahre alte Mädchen wurde bei einem hypoplastischen Linksherzsyndrom bereits im Alter von 7 Monaten ABO-inkompatibel herztransplantiert. Seit dem 4. Lebensmonat bestand eine prärenal bedingte dialysepflichtige Niereninsuffizienz, die auch nach HTx nicht reversibel war. Bei Graftvaskulopathie und Obstruktion der linksventrikulären Ausflussbahn wurde das Mädchen als Kandidatin für eine HNTx akzeptiert. Nach einer Wartezeit von 12 Monaten wurde ABO-kompatibel mit einem Match auf HLA-DR 13 zunächst orthotop das hinsichtlich Gewicht und Körpergröße gematchte Herz transplantiert (kalte Ischämiezeit: 4,5 h), bevor die Niere in die linke Fossa iliaca eingesetzt wurde (kalte Ischämiezeit: 12 h). Initale Immunsuppression: Steroide, Tacrolimus (Zieltal Spiegel 10–15 ng/ml) und Azathioprin (Unverträglichkeit für Mycophenolat Mofetil). IL2-Rezeptorantagonisten wurden bei vorbestehenden Anti-Maus-Antikörpern nicht appliziert. Die postoperative Flüssigkeitszufuhr war durch eine ausgeprägte Rechtsherzinsuffizienz eingeschränkt. Trotzdem kam es zu einer primären Funktionsaufnahme des Nierentransplantats. Am 35. Tag nach HNTx trat eine schwere akute steroidresistente Abstoßungsreaktion der NTx (Banff Typ IIB) auf. Die Behandlung mit Anti-Thymozytenglobulin führte zu einer Restitutio.

Schlussfolgerungen. Die kombinierte HNTx ist eine Behandlungsoption für Kinder mit gleichzeitigem Herz- und Nierenversagen. Die Notwendigkeit der reduzierten Flüssigkeitszufuhr zur Kardioprotektion postoperativ stellt ein potentielles Risiko für die primäre Funktionsaufnahme der NTx dar. Hinsichtlich der Organallokation ist das Herz das führende Organ und das zu erwartende niedrige HLA-Match bei HNTx birgt ein erhöhtes Risiko für Abstoßungen.

DGKJ-PV-5

BK Virusnephropathie der Eigennieren eines 5-jährigen Mädchens nach Herztransplantation

M. Benz¹, M. Huppmann¹, B. Klein², S. Hartrampf², J. Birnbaum³, A. Fuchs³, B. Lange-Sperandio¹, S. Ponsel¹, K. Amann⁴, L. Weber¹

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, Pädiatrische Nephrologie, München, Deutschland; ²Dr. von Haunersches Kinderspital, Hämatologie/Onkologie, München, Deutschland; ³Abteilung für Kinderkardiologie und Pädiatrische Intensivmedizin, LMU München, München, Deutschland; ⁴Pathologisches Institut, Erlangen, Deutschland

Einleitung. Die Reaktivierung des urorenotropen Polyomavirus BK (BKV) ist eine häufige Ursache für Transplantatdysfunktion nach Nierentransplantation. Virurie und Virämie sind Vorboten der Nephropathie, die definitiv nur durch einen immunhistologischen Nachweis (SV40-Färbung) diagnostiziert werden kann. BKV assoziierte Nephropathie (BKVAN) der Eigennieren ist sehr selten, auch bei Patienten nach Transplantation anderer solider Organe existieren zu BVAN nur vereinzelte Fallberichte, so dass ein Screening auf BKV in dieser Population nicht generell empfohlen wird. Die Durchsuchung mit BKV er-

folgt in den ersten Lebensjahren und umfasst bei Kindern >10 Jahren 80–90%.

Kasuistik. Das aktuell 5-jährige Mädchen wurde im Alter von 3 Monaten wegen hypoplastischen Linksherzsyndroms orthotop herztransplantiert (Immunsuppression: Steroide, Cyclosporin, Azathioprin; nach 2 Jahren Umstellung auf Tacrolimus). Im Alter von 4 Jahren wurde bei steigender EBV-Viruslast ein B-Zell-Lymphom im Sinne einer PTLD (Stadium IV) diagnostiziert. Die Immunsuppression wurde auf low-dose Tacrolimus und Everolimus umgestellt sowie eine Therapie nach Protokoll PET-PTLD 2005 durchgeführt. 3 Monate nach Ende dieser Therapie kam es im Alter von 5 Jahren zu einer progredienten glomerulären und tubulären Nierenfunktionsverschlechterung. Die hohe BKV-Last in Urin ($>10^8$ Geq/ml) und Blut ($>10^6$ Geq/ml) indizierte die Nierenbiopsie, die eine BKVAN Typ B3 zeigte. Darauf erfolgte die Therapie mit low-dose Everolimus, Prednison, IgG i.v. und Ciprofloxacin mit Stabilisierung der Nierenfunktion für 3 Monate. Die Re-Biopsie bei erneuter Nierenfunktionsverschlechterung zeigte eine Progression in BKVAN Typ C. Trotz Rückgangs der Virämie verschlechterte sich die GFR bis zur terminalen Niereninsuffizienz (Peritonealdialyse).

Zusammenfassung. BKV assoziierte Nephropathie in Eigennieren ist selten, sollte jedoch bei immunsupprimierten Kindern, insbesondere nach Transplantation solider Organe, als mögliche Ursache einer Nierenfunktionsverschlechterung beachtet werden.

DGKJ-PV-6

Transkoronare Ablation der Septum Hypertrophie (TASH) bei einem 3 Monate alten Säugling mit obstruktiver Kardiomyopathie als „bridging“ zur Korrektur und/oder Herztransplantation

K. Billinger¹, C. Jux¹, J. Bauer¹, H. Akintürk¹, D. Schranz¹

¹Hessisches Kinderherzzentrum, Zentrum für Angeborene Herzfehler JLU Giessen, Giessen, Deutschland

Einleitung. Die Methode der TASH, in Bielefeld von Prof. Kuhn mitentwickelt, ist in der Erwachsenenmedizin mittlerweile eine etablierte Behandlungsform der medikamenten-refraktären Obstruktiven hypertrophen Kardiomyopathie (HOCM). Bei Kindern ist die TASH-Methode nur in Einzelfällen beschrieben. Wir berichten über die technische Durchführbarkeit der TASH bei einem 3 Monate alten Säugling, der bei therapierefraktärer HOCM zur Herztransplantation unserem Zentrum zugewiesen wurde.

Fallbericht. Unser Patient litt an einer HOCM seit dem 6. Lebensjahr. Primär bestand die Therapie in der Gabe von Propanolol (3 mg/kg/day). Morbus Pompe, Fabry und andere metabolische Erkrankungen wurden ausgeschlossen. Im Alter von 3 Wochen dekompensierte das Kind und musste mehrfach reanimiert. Selbstlimitierende Kammertachykardien und drittgradiger Mitralklappeninsuffizienz mit kongestiver Herzinsuffizienz waren Folge einer hochgradigen LV-Obstruktion. Im intubierten, kontrolliert-beatmeten Zustand unter kontinuierlicher Sedierung, Muskelrelaxation, Katecholamin- und PDE-3-Infusion wurde das Kind im Alter von 8 Wochen übernommen. Eine kardio-MRT bestätigte die Diagnose einer HOCM mit RV- und LV-Obstruktion (systolischer Druckgradient >100 mmHg im LVOT).

Methode. Die Herzkatheteruntersuchung zur TASH erfolgte unter Schrittmacherschutz. Die linke Koronararterie wurde selektiv sondiert, mit spezieller Drahttechnik der erste Septalast sondiert, ein Voyager OTW Koronardilatationskatheter (8x2,25 mm) platziert und mit Balloninflation verschlossen; Kontrastmittel-Injektionen zeigten echo- und angiographisch das Zielgebiet der vorgesehenen Alkoholablation. Unter Protektion des linken Koronargefäßsystems wurden 3x0,2 ml Alkohol (90%) langsam durch den Ballonkatheter in einen Teil des Septalastgebietes unter EKG-Kontrolle injiziert. Die Prozedur erfolgte komplikationsfrei; ein transients AV-block I. Grades wurde 16 Stunden später mit einem Troponin-I Anstieg auf 1,8 ng/ml registriert. Eine Narbe im Kontroll-MRT bestätigte den primären Prozedurerfolg mit Gradientenreduktion auf invasiv gemessen von 30–40 mmHg.

Diskussion. Eine TASH ist auch bei Säuglingen technisch möglich. Eine tatsächliche Effizienz der Methode muss noch bestätigt werden. Unser Patient ist derzeit der jüngste und kleinste und bekannte Patient der eine solche Intervention erhielt. Die Methode wird im Kontext der dann im Weiteren festgestellten Diagnose eines Leopard-Syndroms diskutiert.

DGKJ-PV-7

Hämatopoetische Stammzelltransplantation (HCT) bei β -Thalassaemia major: selektiver Vorteil von erythroiden Spenderprogenitoren trotz überwiegend autologen Anteils in den BFU-E

C. Schuetz¹, N. Mezziane¹, E. Jacobsen¹, I. von Zabern², M. Hömig¹, E. Kohne¹, K. Debatin¹, K. Schwarz², W. Friedrich¹, A. Schulz¹

¹Universitätsklinikum Ulm, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm, Deutschland; ²Universitätsklinikum Ulm, Institut für Klinische Transfusionsmedizin und Immunogenetik, Ulm, Deutschland

Fragestellung. Bei Hämoglobinopathien wie Thalassämie und Sichelzellanämie liegt bei 10–20% der Patienten nach HCT ein stabiler gemischter Chimärismus vor. Auffallend ist die Diskrepanz zwischen vollständiger peripherer Spendererythropoese und einem gemischten Chimärismus in den mononukleären Zellen (MNC). Langzeitbeobachtungen zeigen, dass diese Patienten nicht transfusionsbedürftig werden. Untersucht wurde der Anteil an Spenderzellen in den erythroiden Vorläufern.

Methoden. Retrospektive Analyse einer Kohorte pädiatrischer Patienten mit β -Thalassämie, die zwischen 1993 und 2006 stammzelltransplantiert und mindestens 4 Jahre nachbeobachtet wurde. 18/32 Patienten waren der Risikogruppe 1 nach Pesaro, 12/32 der Gruppe 2 und 2/32 der Gruppe 3 zuzuordnen. Der Anteil der Spenderhämatopoese wurde auf Blutgruppenebene (Durchflusszytometrie), in MNC, Granulozyten und CD34+ Knochenmarkszellen (XY FISH, STR) bestimmt. Zwei von 10 Patienten mit stabil gemischtem peripheren Chimärismus in den MNC und 100% Spenderblutgruppe wurden auf Chimärismus in erythroiden Vorläuferstufen untersucht (Colony assays aus CD34+ Progenitoren).

Ergebnisse. Die mittlere Nachbeobachtungszeit nach HCT ist 7 Jahre. Alle 32 Patienten sind nach HCT transfusionsfrei, eine Patientin hatte ein spätes Transplantatversagen und wurde vom gleichen Spender erfolgreich retransplantiert. 14/25 Patienten haben einen vollständigen peripheren Spenderchimärismus sowohl in den Erythrozyten als auch MNCs. 11/25 Patienten haben einen gemischten Spenderchimärismus der mononukleären Zellen bei vollständiger Spenderblutgruppe. Bei 3/11 wurde eine Chimärismusanalyse auf Stammzellebene (CD34+ Progenitoren) durchgeführt, die einen gemischten Spenderchimärismus ($<50\%$) zeigte. In 2 Knochenmarksproben wurde der Chimärismus der CFU-GEMM, CFU-GM und BFU-E bestimmt. Der Spenderanteil lag bei 20–25%.

Diskussion. Ein gemischter stabiler Chimärismus – die Toleranz zwischen Spender – und Empfängerzellen – wird bei etwa 20% der Patienten mit β -Thalassämie nach HCT beobachtet. Erstaunlich ist, dass bei einem Missverhältnis von 1:4 (20% zu 80%) zwischen Spender- und Empfänger-Vorläuferzellen peripher ausschließlich die Spenderblutgruppe und keine Erhöhung des HbF vorliegen. Die Beobachtung legt nahe, dass die erythroiden Progenitoren des Spenders erst ab einem späten Differenzierungsschritt im Knochenmark einen Überlebensvorteil haben. Ab welcher Stufe die Spendererythropoese überwiegt, ist ebenso unbekannt wie die Ursache der späten Selektion.

Schlussfolgerung. Bei den untersuchten Patienten mit β -Thalassämie nach HCT korreliert der Chimärismus der peripheren MNCs mit dem Anteil an erythroiden (und myeloiden) Spenderprogenitoren im Knochenmark. Ein niedriges Spender-Engraftment führt jedoch nur äußerst seltenen zum Transplantatversagen, so dass diese Patienten langfristig transfusionsfrei bleiben.

Historisches Symposium

DGKJ-SY-154

Zur (Medizin-)Geschichte der kindlichen Epilepsie

H. Schneble¹¹Deutsches Epilepsiezentrum Kork im Handwerksmuseum Kork, Offenburg, Deutschland

Epilepsiegeschichte war schon immer auch die Geschichte der kindlichen Epilepsie. Schon in den frühesten medizinischen Schriften, die sich mit dem Thema „Epilepsie“ befassten, wird deutlich, dass den jeweiligen Verfassern unterschiedliche Epilepsie-Verläufe und Epilepsie-Manifestationen im Kindes- und Erwachsenenalter aufgefallen waren. So beschrieben z. B. die Humoralpathologen der graeco-romanischen Antike und in ihrer Nachfolge die Vertreter der byzantinischen und arabischen Medizin in ihren Schriften entsprechende Unterschiede. Im christlichen Mittelalter erfuhren Krankheiten, nicht zuletzt auch die „dämonische Fallsucht“, neue Beurteilungen und Deutungen, die sich vor allem auch auf das „therapeutische“ Vorgehen auswirkten. Unterschiede zwischen Epilepsien im Kindes- und Erwachsenenalter bildeten sich bei der überwiegend mystisch-religiösen Betrachtungsweise eher zurück. Eine rationale und schließlich annähernd wissenschaftliche Beschäftigung mit dem Epilepsie-Thema begann dann allmählich wieder mit der Zeit der Aufklärung. Das Interesse speziell an kindlichen Epilepsien nahm im Verlauf des 18. und 19. Jahrhunderts deutlich zu und führte etwa ab der Mitte des 20. Jahrhunderts zur Etablierung einer vergleichsweise eigenständigen pädiatrischen Epileptologie.

DGKJ-SY-156

Der Geschlossene Jugendwerkhof Torgau im System der Spezialheime der DDR-Jugendhilfe 1964 bis 1989

L. Hottenrott¹¹Universitätsklinikum Charité Med.Fakultät d.Humboldt-Univ., Berlin, Deutschland

Mit dem Berliner Kammergerichtsurteil vom 15. Dezember 2004 wurde eine Unterbringung im Geschlossenen Jugendwerkhof Torgau erstmals für grundsätzlich rechtsstaatswidrig erklärt. Sowohl Anordnung als auch Unterbringung haben die Menschenrechte der über 4000 betroffenen Jugendlichen schwerwiegend verletzt. Als offiziell einzige geschlossene Disziplinierungseinrichtung der DDR-Jugendhilfe steht der Geschlossene Jugendwerkhof heute symbolisch für die repressive Seite des DDR-Erziehungssystems.

Mit hohen Mauern, Wachtürmen, vergitterten Fenstern, Scheinwerfern und scharfen Hunden an Laufleinen glich die Einrichtung äußerlich einer Haftanstalt, unterstand als Spezialheim jedoch direkt dem Ministerium für Volksbildung. Zu den Spezialheimen zählten insbesondere die Spezialkinderheime und Jugendwerkhöfe, außerdem die Durchgangsheime und das „Kombinat der Sonderheime für Psychodiagnostik und Pädagogisch Psychologische Therapie“. Mädchen und Jungen zwischen 6 und 18 Jahren, die als „schwererziehbar“ oder „stark verhaltensgestört“ galten, wurden in den Spezialheimen untergebracht. Jugendliche, die in diesen Heimen gegen Heim- und Hausordnung verstoßen hatten, konnten für maximal sechs Monate nach Torgau verlegt werden. Aufschluss über die Einweisungsgründe geben die im Geschlossenen Jugendwerkhof Torgau angelegten „Sonderakten“. Die enthaltenen Einweisungsanträge geben insbesondere Fluchtversuche oder wiederholte Arbeits- und Schulverweigerung an. Die Bandbreite der aufgeführten „Fehlverhaltensweisen“ war allerdings groß. Eine „negative politische Einstellung“, „Aggressivität“, „Renitenz“, „Aufwiegelei“, „Unehrlichkeit“, „Mittelpunktstreben“, „Labilität“, „Triebhaftigkeit“; all das konnte die Einweisung nach Torgau begründen.

Der Aufenthalt im Geschlossenen Jugendwerkhof Torgau war bewusst als „schockartige Unterbrechung des Lebensweges“ konzipiert. Das belegt bereits das Einweisungsprozedere: Nach der Ankunft folgten Stramm stehen, Leibesvisitation, Haare schneiden, Übergabe der An-

staltskleidung und Einzelarrest. Im Sinne einer einschneidenden Maßnahme sollte das Ziel der „Umerziehung zur sozialistischen Persönlichkeit“ der Jugendlichen erreicht werden. Der abschreckende Charakter einer drohenden Einweisung nach Torgau wirkte in den anderen Heimen der DDR-Jugendhilfe fort. Die meisten Betroffenen leiden bis heute unter den körperlichen und psychischen Folgeschäden.

In einem virtuellen Rundgang durch die neue Dauerausstellung am historischen Ort werden Funktion, Strukturen und Abläufe im Geschlossenen Jugendwerkhof Torgau geschildert, das System der DDR-Heimerziehung erläutert und Berührungspunkte mit dem Gesundheitswesen aufgezeigt.

Laura Hottenrott, Wiss. Mitarbeiterin der Gedenkstätte Geschlossener Jugendwerkhof Torgau, www.jugendwerkhof-torgau.de

Posterwalk

Infektionen – Impfungen – Immunologie

DGKJ-PO-1

Valide Daten zu den Durchimpfungsraten in Bayern – vom Schulstart bis zur 6. Klasse

M. Ludwig¹, G. Hölscher², B. Liebl², A. Hachmeister², J. Kuhn², R. Fischer³, U. Nennstiel-Ratzel²¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, Erlangen, Deutschland; ²Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, München-Oberschleißheim, Deutschland;³Bayerisches Staatsministerium für Umwelt und Gesundheit, München, Deutschland

Impfungen stellen die wichtigsten und effektivsten Präventionsmaßnahmen in der Medizin dar. Trotz der großen Erfolge von Impfungen bestehen immer noch Defizite bei der Akzeptanz einzelner empfohlener Impfungen in Deutschland. Derzeit werden von der Ständigen Impfkommission (STIKO) für Säuglinge und Kleinkinder Impfungen gegen Diphtherie, Tetanus, Pertussis, Polio, Haemophilus influenzae Typ b, Hepatitis B, Masern, Mumps, Röteln, Windpocken, Meningokokken C und Pneumokokken empfohlen. Die Impfdaten für einige impfpräventable Erkrankungen liegen in Bayern nach wie vor unter den für einen ausreichenden Bevölkerungsschutz nötigen Werten. Dies betrifft besonders die Masernimpfdaten, die für die von der WHO bis 2015 angestrebte Eliminierung der Masern in Europa bei 95% liegen sollte. Da in Deutschland keine Impfpflicht besteht, ist die umfassende und professionelle Beratung für die Impfentscheidung besonders wichtig. Hier stehen in erster Linie die Pädiater in der Pflicht, die durch den Öffentlichen Gesundheitsdienst (ÖGD) unterstützt werden sollen. Voraussetzung für effektive, am Besten sogar zielgruppenspezifische Impfpräventionsmaßnahmen sind valide Daten zu den bestehenden Durchimpfungsraten. In Bayern stehen folgende drei Datenquellen aus dem Bereich des ÖGD zur Verfügung:

- Angaben zum Impfstatus aus der Schuleingangsuntersuchung,
- Angaben zum Impfstatus aus dem im Rahmen der Schuleingangsuntersuchung durchgeführten Impf-Recall,
- Angaben zum Impfstatus durch die Impfbuchkontrollen in den 6. Klassen.

Bei der Schuleingangsuntersuchung erheben und dokumentieren die Gesundheitsämter anhand vorgelegter Impfdokumente den Impfstatus von ca. 120.000 Vorschulkindern. Eltern von Kindern mit Impflücken werden von den Mitarbeitern des ÖGD im Rahmen eines Impferinnerungssystems (Recall) zweimal an fehlende Impfungen erinnert. Die nachgeholtten Impfungen werden dokumentiert. Seit 2009 werden in ganz Bayern die Impfbücher in den 6. Klassen kontrolliert und die Eltern an fehlende Impfungen erinnert. Anhand dieser Daten wird deutlich, welche Impflücken bei den 10- bis 12-Jährigen noch bestehen und welche seit der Schuleingangsuntersuchung geschlossen werden konnten. Sowohl die Impfdaten aus der Schuleingangsuntersuchung als auch

die aus dem Impf-Recall und den Impfbuchkontrollen werden am Bayerischen Landesamt für Lebensmittelsicherheit und Gesundheit für ganz Bayern zusammengefasst, bewertet und im Gesundheitsreport Bayern veröffentlicht.

Da die Schuleingangsuntersuchung, der Impf-Recall und die Impfbuchkontrollen inzwischen bayernweit standardisiert durchgeführt werden, liegen valide Daten einer ganzen Jahrgangskohorte vor. Durch die Analyse dieser im ÖGD erfassten Impfdaten können Impfpräventionsmaßnahmen nicht nur zielgruppenspezifisch geplant, sondern anschließend auch evaluiert werden. Eine enge Zusammenarbeit mit den bayerischen Pädiatern und anderen involvierten Berufsgruppen erfolgt in der bayerischen Landesarbeitsgemeinschaft Impfen (LAGI).

DGKJ-PO-2

Rückgang von Varizella-zoster-Virus-assoziierten Hospitalisationen und Komplikationen nach Einführung der Varizellenimpfung bei Kindern in Bayern

A. Streng¹, S. Hanke¹, C. Bungartz¹, V. Grote², J. Liese¹

¹Universitätsklinikum Würzburg, Kinderklinik und Poliklinik, Infektiologie und Immunologie, Würzburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum München, Dr. von Haunersches Kinderspital, München, Deutschland

Hintergrund. Seit 2004 besteht die Empfehlung der STIKO, alle Kinder im Alter von 11 bis 14 Monaten gegen Varicella zoster Virus (VZV) zu impfen. Das 2005 gestartete Surveillance-Projekt an bayerischen Kinderkliniken untersucht die Auswirkungen der Impfempfehlung auf die Häufigkeit von Hospitalisationen und Komplikationen von Varizellen (VZ) und Herpes zoster (HZ).

Methode. Jährliche Abfrage der ICD-10-Haupt- und Nebendiagnosen für die Jahre 2005 bis 2009 in bayerischen Kinderkliniken zu Kindern ≤16 Jahren mit VZ (ICD-10 B01.0 bis B01.9) oder HZ (B02.0 bis B02.9). Zusätzlich wurden demographische Basisdaten sowie Aufnahmedatum, Aufenthaltsdauer und Behandlung erhoben.

Ergebnisse. Am Surveillance-Projekt beteiligten sich 33 (89%) der 37 bayerischen Kinderkliniken, davon 19 Kliniken (51%) in allen 5 Erhebungsjahren. Insgesamt wurden 1132 hospitalisierte Patienten mit VZ und 340 mit HZ gemeldet. Patienten mit VZ (55% männlich) waren im Median 3 Jahre alt (IQR 1–5). 66% der Hospitalisationen traten im Zeitraum von Januar bis Juni auf. Hospitalisationen dauerten im Median 3 Tage (IQR 2–6). HZ-Patienten (56% männlich) waren im Median 9 Jahre alt (IQR 6–13); die Hospitalisationen dauerten im Median 6 Tage (IQR 4–8); eine Saisonalität war nicht erkennbar. Bei 35% der VZ- und 39% der HZ-Fälle traten zusätzlich zur Hospitalisation spezifische Komplikationen auf: VZ-Patienten 25 (2%) mit Enzephalitis, 13 (1%) mit Meningitis, 27 (2%) mit Pneumonien, 329 (29%) mit sonstigen spezifischen Komplikationen; 2 (0,2%) Todesfälle; HZ-Patienten 10 (3%) mit Enzephalitis, 7 (2%) mit Meningitis, 9 (3%) mit Zoster generalisatus, 44 (13%) mit Zoster ophthalmicus, 45 (13%) mit Zoster mit Beteiligung anderer Abschnitte des Nervensystems, 18 (5%) mit sonstigen spezifischen Komplikationen. Die Schätzung der jährlichen Inzidenz von VZ-Hospitalisationen bei Kindern <17 Jahren lag bei 13,3–16,8/100.000 bis 2007, und sank von 15,8/100.000 (95%CI 14,2;17,6) in 2007 auf 10,3/100.000 (95%CI 8,9;11,7) in 2008 und auf 6,7/100.000 (95%CI 5,6;7,9) in 2009. Die jährliche Inzidenz für HZ-Hospitalisationen lag für Kinder <17 Jahren 2005 bis 2009 zwischen 3,2 und 4,1/100.000, ohne konsistenten Trend.

Diskussion und Schlussfolgerung. Die Ergebnisse der Studie zeigen erstmals in Deutschland 5 Jahre nach Einführung der allgemeinen Impfempfehlung einen Rückgang von VZ-assoziierten Hospitalisationen, um ca. 50%. Parallel durchgeführte regionale Erhebungen der Durchimpfungsraten bei 18–36 Monate alten Kindern in München zeigten einen entsprechenden Anstieg auf 53% bis 2009 (Streng et al., Vaccine 2010). Ein Effekt der Impfempfehlung auf die Inzidenz von Herpes zoster bei Kindern kann aufgrund des höheren Erkrankungsalters erst in den Folgejahren bewertet werden.

Finanzielle Unterstützung: Die Studie wurde von GlaxoSmithKline Biologicals, Rixensart (Belgien) finanziell unterstützt.

DGKJ-PO-3

Akzeptanz und Auswirkungen der generellen Varizellenimpfung im Raum München – Ergebnisse aus dem Bayerischen Varizellen-Surveillance-Projekt 2006–2010

A. Streng¹, K. Seeger¹, S. Hanke¹, V. Grote², J. Liese¹

¹Universitätsklinikum Würzburg, Kinderklinik und Poliklinik, Infektiologie und Immunologie, Würzburg, Deutschland; ²Klinikum der Universität München, Dr. von Haunersches Kinderspital, München, Deutschland

Fragstellung. Seit 2004 besteht die generelle Empfehlung der STIKO, alle Kinder zwischen 11 und 14 Monaten gegen Varizellen (Windpocken) zu impfen (seit 2009 mit zwei Dosen innerhalb des zweiten Lebensjahres). Da Varizellen keine meldepflichtige Erkrankung sind, fehlen populationsbezogene Daten zur Häufigkeit (Inzidenz) weitgehend. Ziel des Bayerischen Varizellen-Surveillance-Projektes (BaVariPro) war es, in einer definierten Region die jährlichen Durchimpfungsraten sowie deren Auswirkung auf die Varizellen-Epidemiologie zu erfassen.

Methode. Durchimpfungsraten für Varizellen (und Masern) in München (Stadt und Landkreis) wurden jeweils Ende 2006, 2007, 2008 und 2009 durch Befragungen von Eltern mit 18–36 Monate alten Kindern (Zufallsstichproben von je 600 Kindern) ermittelt. Parallel dazu wurde von ca. zwei Dritteln aller Münchner Kinderarztpraxen im Beobachtungszeitraum (Oktober 2006 bis September 2010, d. h. 4 Varizellen-Saisons) monatlich die Anzahl der Praxispatienten <17 Jahren mit Varizellen oder Herpes zoster (Gürtelrose) erfasst.

Ergebnisse. Die Varizellen-Durchimpfungsrate stieg von 38% in 2006 auf 51% in 2007 und 53% in 2008 an [1], stagnierte aber 2009 bei weiterhin 53% (im Vergleich dazu Masern 2006–2009 zwischen 87% und 89%). Parallel dazu zeigte die Praxissurveillance (80–88 Praxen, ca. 15.000 Varizellenfälle) einen Rückgang der gemeldeten Erkrankungen um >50%, von durchschnittlich 6,0 Fällen pro Monat und Praxis in der 1. Saison (Okt 2006 bis Sep 2007) auf 3,8 Fälle in der 2. Saison, und einen weiteren Rückgang in den Folgesaisons (auf 3,3 bzw. 2,0 Fälle). 61,3% aller Fälle waren Kinder <5 Jahren; bei diesen war der Rückgang der Erkrankungen besonders ausgeprägt, zeigte sich aber auch bei älteren Kindern. Der Anteil von (zumeist mit einer Dosis) geimpften Kindern mit Varizellen stieg im Beobachtungszeitraum von 4% auf 9% an. Insgesamt wurden 208 Kinder mit Herpes zoster gemeldet; bei Kindern <10 Jahren (n=114) gingen auch hier die Fälle um ca. 50% zurück.

Diskussion. Die erhobenen Daten sowie Inzidenz-Schätzungen der Varizellenfälle (2007: 78/1000, 2008: 48/1000, 2009: 36/1000 Kinder <17 Jahre) zeigten bei Anstieg auf eine mittlere Durchimpfungsrate (53%) einen korrespondierenden Rückgang von ca. 50–60%. Der MMR-Varizellen-Kombinationsimpfstoff wurde seit Mitte 2008 auch in Bayern verstärkt eingesetzt; es ist aber noch offen ob die Varizellen-Durchimpfungsrate auf das Niveau der Masernimpfung gesteigert werden kann.

Schlussfolgerung. Die regionale Surveillance zeigte deutliche positive Kurzeiteffekte der Varizellenimpfung. Langzeiteffekte der Impfempfehlung (z. B. Durchbruchserkrankungen nach zwei Impfungen, potenzielle Verschiebung des Erkrankungsalters, Auswirkungen auf die Herpes-zoster-Epidemiologie) müssen weiter überwacht werden.

Finanzielle Unterstützung: Die Studie wurde von GlaxoSmithKline Biologicals, Rixensart (Belgien) finanziell unterstützt.

Literatur

1. Streng et al (2010) Vaccine 28:5728–5745

DGKJ-PO-4

Impfunterricht an Schulen durch Medizinstudenten

H. Roggendorf¹

¹Gesundheitsamt, Kinder- und Jugendgesundheitsdienst, Essen, Deutschland

Fragstellung. Impfungen werden in manchen Altersgruppen nur unzureichend in Anspruch genommen. Eine Problemgruppe sind Jugendliche, was auch die anhaltend niedrige Rate der Inanspruchnahme der

Jugendgesundheitsuntersuchung (J 1) zeigt. Um Jugendliche direkt von der Wichtigkeit von Impfungen zu überzeugen, hat der Kinder- und Jugendgesundheitsdienst (KJGD) am Gesundheitsamt in Essen das Projekt „Impfunterricht durch Medizinstudenten“ etabliert.

Material und Methoden. Medizinstudenten der ersten klinischen Semester wurden rekrutiert und in das Projekt eingewiesen. Das Gesundheitsamt stellte weiterführenden Schulen das Projekt für die 7. Klassen vor. Für den Impfunterricht wurden pro Klasse 2 Unterrichtsstunden veranschlagt. Die Studenten führten eine individuelle Impfberatung anhand der mitgebrachten Impfausweise durch. Der Durchimpfungsgrad für dieses Kollektiv wurde ermittelt. Als Einstieg in den Impfunterricht wurde an alle Schüler/innen ein Fragebogen mit 12 Fragen verteilt. Neben Fragen zu Alter, Geschlecht, Staatsangehörigkeit und Schulform wurden Fragen zu Impferhalten/ Einstellung zu Impfungen gestellt. Wichtiger Bestandteil des Impfunterrichts ist auch der Hinweis auf die J 1-Untersuchung und die Möglichkeit, die noch fehlenden Impfungen dabei durchführen zu lassen. Den Lehrern wurde Gelegenheit gegeben, den Impfunterricht der Studenten mittels Fragebogen zu evaluieren.

Ergebnisse. Die Gruppe der Schüler, denen ein Impfunterricht von Medizinstudenten angekündigt wurde, gaben zu 69% ihre Impfausweise ab. In der Gruppe, der eine Impfberatung durch den KJGD angeboten wurde, gaben nur 51% der Schüler den Impfausweis ab. Dieser Unterschied ist signifikant ($p < 0,001$). Auch die Durchimpfraten zeigten für fast alle Impfungen signifikante Unterschiede ($p < 0,01$). Häufigster Grund (30%) für fehlende Impfungen war laut Fragebogen der Schüler „Vergessen“. 24 Klassenlehrer (60%) füllten den Fragebogen aus. 85% der Lehrer bewerteten den Impfunterricht als übersichtlich und 95% für die Schüler verständlich. 90% gab an, dass die Schüler, nach ihrer Einschätzung, am Thema Impfen interessiert seien und die Studenten von den Schülern positiv aufgenommen worden seien.

Diskussion und Schlussfolgerungen: Die Tatsache, dass ein Impfunterricht von Medizinstudenten angekündigt wurde, bewirkte möglicherweise, dass signifikant mehr Impfausweise abgegeben wurden als in der Gruppe mit Impfberatung allein. Die Durchimpfraten zeigten deutliche Unterschiede. Die Schüler fühlten sich an fehlende Impfungen erinnert und ließen diese noch vor dem Impfunterricht beim Kinderarzt durchführen. Die Lehrerbefragung zeigte, dass die Lehrer den Impfunterricht inhaltlich, didaktisch und pädagogisch sehr positiv bewerteten. Die Studenten bewerteten die intensive Auseinandersetzung mit dem Thema „Infektionskrankheiten und Prävention durch Impfungen“ bei der Unterrichtsvorbereitung als gute Ergänzung zu Vorlesung und Seminar.

DGKJ-PO-5

„Pimp your life“: Neue Wege in der Impfprävention von Jugendlichen

G. Ellsäßer¹, D. Berndt², T. Weinke³, B. Schneeweiß⁴

¹Landesamt für Soziales und Versorgung des Landes Brandenburg, Landesgesundheitsamt, Zossen, Deutschland; ²Abteilung Gesundheit im Landesamt für Umwelt, Gesundheit und Verbraucherschutz, Zossen, Deutschland; ³Klinik für Gastroenterologie und Infektiologie im Klinikum Ernst von Bergmann, Potsdam, Deutschland; ⁴UNICEF, Köln, Deutschland

Hintergrund. Die verfügbaren Daten zu Impfquoten bei Jugendlichen zeigen bundesweit, länderbezogen und kommunal erhebliche Impfdefizite. Im Gegensatz zu kleinen Kindern können Jugendliche direkt angesprochen werden, da sie mit 16 Jahren selbst entscheiden dürfen, ob sie sich impfen lassen wollen oder nicht.

Zielsetzung. „Pimp your life“ richtet sich direkt an Jugendliche in den 10. Klassen. Ziel ist, die Impfmotivation durch eine altersgerechte Information unter Einsatz moderner Medien (schuetzdich.de, Facebook und Twitter) zu erhöhen, in Schulen die Impfausweise zu überprüfen und dort Impflücken zu schließen.

Methodik. Auf der Grundlage einer Analyse der höchsten Impfdefizite, definiert als fehlende Auffrischimpfung gegen Pertussis und fehlende

Hepatitis-B-Grundimmunisierung, wurden auf Basis der Ergebnisse der Schulabgangsuntersuchung 2008/2009 die Regionen des Landes Brandenburg mit den geringsten Immunisierungsraten ermittelt und für das Pilotprojekt ausgewählt (ca. 1000 Jugendliche). Als weiterer Schwerpunkt wurden Förderschulen identifiziert, die schultypbezogen die höchsten Impfdefizite aufweisen. Die Evaluation der Ziele des Pilotprojektes erfolgt parallel zur Umsetzung:

1. Standardisierte Kurzbefragung der Jugendlichen zu ihrer Einstellung zum Impfen, zum Informationscharakter der eingesetzten Medien und des Unterrichts zum Thema Infektionsschutz sowie zur Impfmotivation.
2. Ärztliche Bewertung der Impfdokumente, Impfeempfehlungen und durchgeführte Impfungen.

Aktion. „Pimp your life“ ist ein Kooperationsprojekt im Bündnis Gesund Aufwachsen des Landes Brandenburg unter Leitung der Abteilung Gesundheit im LUGV. Bestandteile sind eine Impfkampagnenwerbung über die Internetplattform www.schuetzdich.de, eine Plakataktion in den Schulen, Buswerbung vor Schulen sowie Kurzinformationen für Jugendliche (Flyer/Broschüren). Die Impfbereitschaft (Motivation) der Jugendlichen soll ergänzt werden durch eine altersgerechte Impfaufklärung im Biologieunterricht oder im Rahmen von Projekttagen und über Impfangebote in der Schule. Eine individuelle medizinische Impfberatung durch die vor Ort tätigen Ärzte der Gesundheitsämter soll die Jugendlichen bei der Entscheidungsfindung zum Nachholen von Impfungen unterstützen.

Schlussfolgerung. Die Ergebnisse der Aktion, durchgeführt im Zeitraum Oktober bis November 2010, werden vorgestellt. Es wird insbesondere auf folgende Fragestellungen eingegangen: Was fördert die Impfakzeptanz bei Jugendlichen und was steht dem entgegen? Wie ist die Akzeptanz der Impfprävention in den Schulen? Welche Erfahrungen sind nützlich für eine Ausdehnung der Aktion auf Landes- oder Bundesebene.

Literatur

1. Kahl H, Dortschy R, Ellsäßer G (2007) Verletzungen bei Kindern und Jugendlichen (1–17 Jahre) und Umsetzung von persönlichen Schutzmaßnahmen. Ergebnisse des bundesweiten Kinder- und Jugendgesundheits surveys (KiGGS) 2003–2006. Bundesgesundheitsbl – Gesundheitsforsch – Gesundheitsschutz 5/6:718–727
2. Ellsäßer G (2008) Jugendumpfung – Herausforderung und Chancen. Kinderärztliche Praxis 79, Sonderheft Impfen, 31–35
3. Ellsäßer G (2009) Aktuelle Impfdefizite bei Jugendlichen – ein Ländervergleich für 2007/2008. Der Impfbrief-online, www.impfbrief.de, Prof. Dr. med. F. Zepp, Mainz, Dr. med. H.-J. Schrörs, Freiburg (HJS-FR) (Hrsg.) Ausgabe Nr. 26, Juni 2009

DGKJ-PO-6

Gehäuftes Auftreten von Enterovirus-71-Infektionen in Deutschland 2010

S. Böttcher¹, K. Neubauer², S. Diedrich³

¹Robert Koch-Institut, Nationales Referenzzentrum für Poliomyelitis und Enteroviren, Berlin, Deutschland; ²Robert Koch-Institut, Geschäftsstelle der Nationalen Kommission für die Polioeradikation in Deutschland, Berlin, Deutschland; ³Robert Koch-Institut, Nationales Referenzzentrum für Poliomyelitis und Enteroviren, Berlin, Deutschland

Einleitung. Enteroviren verursachen eine Vielzahl klinisch relevanter Erkrankungen im Kindesalter. Dazu gehören vor allem aseptische Meningitis/Enzephalitis aber auch Hauterkrankungen wie die Hand-Fuß-Mund-Krankheit (HFMK). Die Übertragung erfolgt fäkal-oral bzw. durch direkten Kontakt und es kommt zu einer raschen Ausbreitung des Infektionsgeschehens. Enteroviren treten vor allem in den warmen Sommermonaten auf und sind weltweit verbreitet. Vor allem in Ostasien kommt es zu großen Epidemien mit fatalen Krankheitsverläufen. Dabei spielt vor allem der Serotyp Enterovirus 71 (EV 71) eine wichtige Rolle, der als Erreger der HFMK auch schwere Verläufe mit Beeinträchtigungen des zentralen Nervensystems bis hin zum Tod hervorruft. So

wurden im Sommer 2010 in China mehr als 1 Mio. HFM-Erkrankungen gemeldet, mehr als 530 Kindern starben an den Komplikationen. In Deutschland wird EV 71 vorrangig bei aseptischen Meningitiden nachgewiesen.

Material/Methoden. Im Rahmen der bundesweiten Enterovirus-Surveillance (EVSurv) wird allen pädiatrischen und neurologischen Kliniken die Möglichkeit einer kostenlosen Enterovirus-Diagnostik bei Verdacht auf aseptische Meningitis sowie akute schlaffe Lähmungen angeboten. Durch die Untersuchung von Stuhl- oder Liquorproben auf Enteroviren mittels PCR, Anzucht und Typisierung werden durch dieses System Aussagen zu zirkulierenden Enteroviren in Deutschland möglich.

Ergebnisse. Von den im Jahr 2010 im EV Surv 755 Enterovirus positiv getesteten Patientenproben konnten 71 als Enterovirus 71 identifiziert werden (9,4%). In den Vorjahren wurde EV 71 nur vereinzelt nachgewiesen (n=8 in 2008, n=13 in 2009). Hauptsächlich waren Patienten unter 10 Jahre betroffen (96%) wobei der Anteil der Jungen mit 60% etwas höher als der der Mädchen war. Fatale Verläufe wurden nicht verzeichnet. Der Hauptanteil der eingesandten EV 71-positiven Proben erstreckte sich über die Monate Juni bis Oktober (85%) und kam vorrangig aus den südlichen bzw. westlichen Bundesländern Bayern/Baden-Württemberg (46%) und Nordrhein-Westfalen/Rheinland-Pfalz (30%). Insgesamt wurden 68 Stuhl- (96%) sowie 3 Liquorproben (4%) positiv getestet, die Anzucht in Zellkultur war bei 58 Proben erfolgreich. Im Nationalen Referenzzentrum für Poliomyelitis und Enteroviren am Robert Koch-Institut wurden 49 der insgesamt 71 Proben molekularbiologisch näher charakterisiert sowie serologisch typisiert.

Diskussion/Schlussfolgerung. Im Jahr 2010 wurde im Rahmen der Enterovirus Surveillance in Deutschland ein gehäuftes Auftreten von Enterovirus-71-Infektionen registriert. Auch wenn Erkrankungen durch Enteroviren in den meisten Fällen ohne Komplikationen und selbstlimitierend verlaufen kommt es oft zu einer starken Beeinträchtigung der Patienten aufgrund der klinischen Symptome. Daher sollte eine rasche Ausbreitung durch konsequente Hygienemaßnahmen verhindert werden. Molekularbiologische Untersuchungen tragen zu einem besseren Verständnis enteroviraler Infektionsketten bei.

DGKJ-PO-7

Differenzialdiagnose: infektassoziertes hämophagozytisches Syndrom (IAHS) bei therapieresistentem septischem Krankheitsverlauf

G. Warncke¹, H. von Osten², R. Höhn¹, S. Crusius³, C. Classen²

¹Universitäts-Kinder- und Jugendklinik, Abteilung Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Rostock, Deutschland; ²Universitäts-Kinder- und Jugendklinik, Abteilung Allgemeine Pädiatrie mit Nephrologie, Onkologie und Neonatologie, Rostock, Deutschland; ³Institut für Medizinische Mikrobiologie, Virologie und Hygiene, Universitätsklinikum, Rostock, Deutschland

Einleitung. Die hämophagozytischen Lymphohistiozytose-Syndrome (HLH) werden unterteilt in angeborene (primäre) und erworbene (sekundäre) Formen. Das infektassozierte hämophagozytische Syndrom (IAHS) kann durch Viren, aber auch alle anderen infektiösen Erreger ausgelöst werden. Zuverlässige Angaben zur Häufigkeit gibt es nicht. Die Diagnosestellung erfolgt anhand von klinischen und Laborkriterien: Fieber, Splenomegalie, Bilytopenie (Anämie, Thrombopenie, Neutropenie), Hypofibrinämie, Erhöhung von Triglyzeriden, Ferritin, löslichem IL2-Rezeptor, verminderter NK-Zellaktivität, Hämophagozytose in Knochenmark, Liquor oder Lymphknoten. Die Therapie erfolgt immunsuppressiv mit Dexamethason, Cyclosporin A und ggf. Etoposid.

Kasuistik. Ein 7-jähriger Junge mit seit dem 1. Lebensjahr bestehendem hypoxischen Hirnschaden wurde aktuell mit Fieber, Erbrechen und allgemeiner Unruhe unter dem klinischen Bild einer Aspirationspneumonie vorgestellt, der Röntgen-Thorax-Befund war allerdings uncharakteristisch. Laborchemisch entsprach das Bild einer bakteriellen

Infektion (CrP 231 mg/l, 12% Stabkernige), mit Thrombopenie (79.000/µl) und Hypalbuminämie (25 g/l). Mikrobiologisch zeigten sich MRSA (bei diesem Patienten bekannt) sowie *Stenotrophomonas m.*, *Raoultella pl.* und *Haemophilus parahaemol.* im Trachealsekret. Unter Cephalosporin zeigte sich zunächst eine klinische und laborchemische Besserung. Nach 14 Tagen kam es erneut zu Erbrechen, Fieber und Tachypnoe mit zunehmendem Sauerstoffbedarf. Im Labor fielen eine Anämie (Hb 4,7 mmol/l, Hk 0,24), Linksverschiebung (31% Stabkernige), CrP-Anstieg auf 230 mg/l auf, außerdem Hyponatriämie (128 mmol/l) und Hypalbuminämie (19 g/l). Der Röntgen-Thorax-Befund war unverändert. Trotzdem führten wir unter V. a. eine nosokomiale Aspirationspneumonie die Therapie mit Vancomycin und Meropenem durch, nach Resistogramm um Cotrimoxazol und Doxycyclin erweitert. Bei zusätzlichem Nachweis von *Candida tropicalis* in der Blutkultur erfolgte die Gabe von Caspofungin, dann durch Voriconazol und Micafungin ersetzt. Im Verlauf weniger Tage entwickelte sich hierunter dennoch das Bild einer schweren Sepsis mit Schock und beginnendem Multiorganversagen. Laborchemisch fanden sich nun folgende Parameter massiv erhöht: Procalcitonin (max. 242 ng/ml), IL6 (max. 2015 pg/ml), lösli. IL2-Rezeptor (max. 18.490 U/ml), Ferritin (1240 µg/l). Daher zogen wir differenzialdiagnostisch eine Erkrankung aus dem Formenkreis der hämophagozytischen Lymphohistiozytosen in Betracht und gaben in Anlehnung an die „HLH Study 2004“ probatorisch Dexamethason (10 mg/m² KOF). Darunter kam es zu einer prompten Besserung: Blutdruck, Ausscheidung und Lungenfunktion erholten sich sofort und der Patient konnte extubiert werden.

Schlussfolgerung. Die frühzeitige differenzialdiagnostische Einbeziehung des infektassozierten hämophagozytischen Syndroms (IAHS) ist bei therapieresistenten schweren septischen Krankheitsverläufen wesentlich und war in unserem Fall vermutlich lebensrettend.

DGKJ-PO-8

Prospektive Evaluation des Stellenwerts von Degranulationsassays bei der Diagnose von Familiärer hämophagozytischer Lymphohistiozytose

A. Maul-Pavicec¹, Y. Bryceson², D. Pende³, K. Gilmour⁴, H. Ufheil¹, T. Vraetz⁵, S. Chang², K. Lehmborg⁶, K. Beutel⁶, M. Arico⁷, G. de Saint-Basile⁸, L. Moretto⁹, J. Henter², G. Janka¹⁰, S. Eh⁵

¹Universitätsklinikum Freiburg, Centrum für Chronische Immundefizienz, Freiburg, Deutschland; ²Karolinska Institute, Center for Infectious Medicine, Stockholm, Schweden; ³Istituto Nazionale per la Ricerca sul Cancro, Genua, Italien; ⁴Great Ormond Street Hospital, Immunology Dpt, London, United Kingdom; ⁵Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland; ⁶Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Klinik und Poliklinik für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Hamburg, Deutschland; ⁷Azienda Ospedaliera Universitaria Anna Meyer, Viale Pieraccini 24, Firenze, Deutschland; ⁸Hospital Necker-Enfants Malades, Paris, Frankreich; ⁹Istituto Giannina Gaslini, Genua, Italien; ¹⁰Univ-Kinderklinik, Eppendorf, Hamburg, Deutschland

Familiäre hämophagozytische Syndrome (FHL) sind lebensbedrohliche Störungen der Immunregulation, die durch Defekte der Lymphozytenzytotoxizität verursacht werden. Eine schnelle Diagnosesicherung dieser genetischen Erkrankungen und ihre Abgrenzung von sekundären Formen der HLH sind entscheidend wegen der Notwendigkeit einer raschen Entscheidung bezüglich der Notwendigkeit einer Stammzelltransplantation. Ein wesentlicher Schritt in der NK-Zell und CTL Zyto-toxizität ist die Exozytose Perforin-haltiger Granula, ein Vorgang, der in CD107 basierten Degranulationsassays mit Hilfe der Durchflusszytometrie sichtbar gemacht werden kann. In einer Zusammenarbeit mit 4 Europäischen Diagnostikzentren haben wir prospektiv die Wertigkeit von Degranulationsassays in 155 Patienten mit HLH, bei denen eine eindeutige klinische und/oder molekulare Diagnose einer primären vs. sekundären HLH gestellt werden konnte, evaluiert. 72 von 73 Patienten mit FHL3–5 und 9/10 Patienten mit Chediak-Higashi oder Griscelli Syndrom hatten einen pathologischen Degranulationsassay. Unter den

12 Patienten mit FHL-2, die alle über eine intrazelluläre Perforinfärbung identifiziert werden konnten, waren 4 mit abnormer Degranulation. Alle 15 Patienten mit XLP1 und XLP2 zeigten normale Degranulation. Unter den 45 Patienten mit sekundärer HLH zeigten 13 eine reduzierte Degranulation, die jedoch bis auf 3 Patienten durch IL-2-Stimulation rekonstituiert werden konnte. Eine aktive Erkrankung oder immunsuppressive Therapie hatte keinen wesentlichen Einfluss auf die Assays. Zusammenfassend stellt die Untersuchung der NK Zell Degranulation einen sensitiven Assay zur Diagnose der FHL dar. Die Spezifität kann unter Einbeziehung von IL-2-Stimulation verbessert werden. Unter Verwendung dieser Protokolle kann eine FHL inzwischen innerhalb von 2 bis 3 Tagen diagnostiziert werden, was einen wesentlichen Einfluss auf die Patientenversorgung hat.

DGKJ-PO-9

XIAP Defizienz: Ein unterdiagnostiziertes Krankheitsbild mit variablem klinischem Phänotyp

C. Speckmann¹, I. Bondzio¹, A. Rensing-Ehl¹, A. Maul-Pavicic¹, T. Vraetz², B. Strahm², S. Schibli³, B. Rodeck⁴, K. Lehmborg⁵, J. Meerpohl², U. zur Stadt⁵, K. Schwarz⁶, S. Ehl¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Centrum für Chronische Immundefizienz, Freiburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland; ³Inselspital Bern, Pädiatrische Gastroenterologie, Bern, Schweiz; ⁴Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Marienhospital Osnabrück, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Osnabrück, Deutschland; ⁵Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Klinik und Poliklinik für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Hamburg, Deutschland; ⁶Universitätsklinikum Ulm, Institut für Klinische Transfusionsmedizin und Immunogenetik, Ulm, Deutschland

X-linked lymphoproliferative Syndrome (vormals Purtilo-Syndrom) sind primäre Immundefekte, die häufig mit einer pathologischen Immunantwort gegenüber Epstein-Barr-Virus (EBV) assoziiert sind. Genetisch lassen sich 2 Varianten – die SAP-Defizienz (XLP1) und XIAP-Defizienz (XLP2) unterscheiden. Die klassische klinische Manifestation ist gekennzeichnet durch EBV getriggerte, oft letal verlaufende Hämphagozytoseschübe (HLH) die mit einer ausgeprägten Lymphoproliferation verbunden sind. Patienten die den ersten HLH-Schub überleben, entwickeln in der Folge häufig Rezidive (v. a. XLP2), eine Hypogammaglobulinämie und Lymphome (nur XLP1).

XIAP bindet und inhibiert u. a. Caspasen und kann damit Apoptose verhindern. Dementsprechend zeigen XLP2 Patienten eine gesteigerte in vitro Apoptose ihrer Lymphozyten, was neben der intrazellulären Proteinfärbung funktionell diagnostisch genutzt werden kann. Die Verbindung der molekularen Störung zum klinischen Phänotyp der fehlregulierten Immunantwort gegen EBV ist nicht gut verstanden. Darüber hinaus gibt es zunehmend Fallberichte über klinisch atypische Manifestationen von Patienten mit XIAP Defizienz.

Wir berichten über ein Kollektiv von mehreren XIAP Patienten, die den variablen Phänotyp der Erkrankung widerspiegeln. Vorgestellt werden ein Patient mit late-onset HLH Erkrankung, ein Patient mit atypischem Mononukleoseverlauf mit prothrahierten Zytopenien und Hepatopathie ohne das Vollbild einer HLH, ein Patient mit v. a. periodisches Fiebersyndrom sowie ein Patient mit einem früh beginnenden, schweren und fistelbildenden Verlauf eines M. Crohn. Ebenso wie die Diagnosefindung ist auch die Therapieempfehlung insbesondere hinsichtlich Stammzelltransplantation bei diesen atypischen Verläufen schwierig. Die variable klinische Präsentation der Patienten legt nahe, dass die XIAP Defizienz ein deutlich unterdiagnostiziertes Krankheitsbild ist.

DGKJ-PO-10

Neue AWMF Leitlinie (S2k) zur „Diagnostik von Primären Immundefekten“

S. Farmand¹, U. Baumann², H. von Bernuth³, M. Borte⁴, E. Förster-Wald⁵, K. Franke⁶, P. Habermehl⁷, P. Kapaun⁸, G. Klock⁹, J. Liese¹⁰, R. Marks¹¹, C. Mücke-Borowski¹², R. Müller¹³, T. Nebe¹⁴, T. Niehues¹⁵, V. Schuster¹⁶, K. Warnatz¹⁷, T. Witte¹⁸, S. Ehl¹, I. Schulze¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, CCI, Sektion Pädiatrische Immunologie, Freiburg, Deutschland; ²Medizinische Hochschule Hannover, Pädiatrische Pneumologie und Neonatologie, Hannover, Deutschland; ³Virchow-Klinikum, Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie, Berlin, Deutschland; ⁴Städtisches Klinikum „St. Georg“ Leipzig, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Leipzig, Deutschland; ⁵Medizinische Universität Wien, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Ambulanz für Störungen der Immunabwehr, Wien, Österreich; ⁶Medizinische Klinik III, Siegen, Deutschland; ⁷Facharzt für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Neonatologie, Mainz, Deutschland; ⁸Kinderarztpraxis, Hamburg, Deutschland; ⁹dsai, Regionalgruppe Frankfurt, Dieburg, Deutschland; ¹⁰Universitäts-Kinderklinik Würzburg, Infektiologie, Würzburg, Deutschland; ¹¹Universitätsklinikum Freiburg, Kompetenzzentrum Leukämien und Präleukämien, Freiburg, Deutschland; ¹²AWMF-Institut für Medizinisches Wissensmanagement, Marburg, Deutschland; ¹³Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden, Klinik und Poliklinik für HNO-Heilkunde, Dresden, Deutschland; ¹⁴MVZ Onkologikum Frankfurt, Hämatologisches Speziallabor, Frankfurt, Deutschland; ¹⁵HELIOS Klinikum Krefeld, Zentrums für Kinder und Jugendmedizin, Krefeld, Deutschland; ¹⁶Universitätsklinikum Leipzig Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche, Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche, Leipzig, Deutschland; ¹⁷Universitätsklinik Freiburg, Medizinische Klinik, Abteilung für Rheumatologie und Klinische Immunologie, Freiburg, Deutschland; ¹⁸Medizinische Hochschule Hannover, Klinik für Immunologie und Rheumatologie, Hannover, Deutschland

Im Auftrag der Arbeitsgemeinschaft Pädiatrische Immunologie wurde eine interdisziplinäre Leitlinie (S2k) zur Diagnostik von primären Immundefekten erstellt. Folgende Kernaussagen wurden im nominalen Gruppenprozess verabschiedet:

1. Pathologische Infektanfälligkeit ist ein Leitsymptom für primäre Immundefekte in Bezug auf Erreger, Lokalisation, Verlauf, Intensität und Summe (ELVIS).
2. Trotz fehlender Infektanfälligkeit kann ein primärer Immundefekt vorliegen.
3. Primäre Immundefekte können sich auch erst im Jugendlichen- oder Erwachsenenalter manifestieren.
4. Warnzeichen können helfen, primäre Immundefekte bei Kindern und Erwachsenen zu identifizieren:
 - Pathologische Infektanfälligkeit „ELVIS“: Erreger, Lokalisation, Verlauf, Intensität und Summe,
 - Immundysregulation „GARFIELD“: Granulome, Autoimmunität, rezidivierendes Fieber, ungewöhnliche Ekzeme, Lymphoproliferation, chronische Darmentzündung,
 - Gedeihstörung (Kinder)/Gewichtsverlust, meist mit Diarrhö (Erwachsene),
 - auffällige Familienanamnese (z. B. Konsanguinität, Immundefekt, pathologische Infektanfälligkeit),
 - Labor: Lymphopenie, Neutropenie, Hypogammaglobulinämie.
5. Sekundäre Immundefekte und Differenzialdiagnosen, die mit pathologischer Infektanfälligkeit einhergehen, sind von primären Immundefekten abzugrenzen.
6. Bei reproduzierbar auffälligen Laboruntersuchungen kann trotz fehlender klinischer Hinweise ein primärer Immundefekt vorliegen.
7. Bei Verdacht auf primären Immundefekt soll eine Stufendiagnostik erfolgen: Als Basisdiagnostik dient die Bestimmung der Immun-

- globuline (IgA, IgM, IgG, IgE) und ein Blutbild mit Differenzierung (altersentsprechende Normwerte sind zu beachten).
8. Die Planung, Durchführung und Bewertung aller weiterführenden Diagnostik soll in enger Zusammenarbeit mit einem in der Diagnostik und Behandlung von Immundefekten erfahrenen Arzt erfolgen.
 9. Es kann trotz normaler Basisdiagnostik ein primärer Immundefekt vorliegen.
 10. Bei folgenden immunologischen Notfällen soll eine sofortige Kontaktaufnahme mit einer in der Immundefektdiagnostik und -behandlung erfahrenen Klinik erfolgen (Adressen entsprechender Kliniken sind auf der API und Dgfi Homepage zu finden):
 - Erythrodermie in den ersten Lebenswochen (V. a. schweren kombinierten Immundefekt),
 - schwere Lymphopenie im 1. Lebensjahr (V. a. schweren kombinierten Immundefekt),
 - persistierendes Fieber und Zytopenie (V. a. – primäres Hämophagozytosesyndrom),
 - schwere Neutropenie im Kindesalter (<500/μl, V. a. schwere kongenitale Neutropenie),
 - schwere Hypogammaglobulinämie (V. a. schweren kombinierten Immundefekt oder Agammaglobulinämie).
 11. Bei Verdacht auf einen primären Immundefekt soll ein in der Immundefektdiagnostik und -behandlung erfahrener Arzt kontaktiert werden.

DGKJ-PO-11

Wirksamkeit und Verträglichkeit des subkutanen Immunglobulin-Präparates Gammanorm® in der Behandlung von primären Immundefekten. Ergebnisse einer nichtinterventionellen Beobachtungsstudie

F. Hoffmann¹, A. Debes², S. Tascou², O. Randerath²

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, LMU, München, Deutschland; ²Octapharma GmbH, Langenfeld, Deutschland

Fragestellung. Primäre Antikörpermangelsyndrome erfordern in der Regel eine lebenslange Substitution mit Immunglobulinen. Die Therapie kann dabei durch intravenöse (IVIG) oder subkutane Gabe (SCIG) erfolgen. Die SCIG-Therapie kann im Rahmen der Heimtherapie von den Patienten selbst durchgeführt werden und ermöglicht dadurch eine größere Selbstständigkeit und Flexibilität. Gammanorm® wurde 2004 zur subkutanen Immunglobulintherapie in Deutschland zugelassen. Gleichzeitig wurde eine prospektive nichtinterventionelle Beobachtungsstudie begonnen mit dem Ziel, Wirksamkeit und Verträglichkeit von Gammanorm® in der routinemäßigen Anwendung zu beobachten.

Material und Methoden. In diese Beobachtungsstudie wurden Patienten jeden Alters mit primären Immundefekten eingeschlossen. Darunter waren sowohl Patienten, die mit IVIG vorbehandelt waren als auch Patienten, die noch keine Immunglobulintherapie erhalten hatten und neu mit der SCIG-Therapie starteten. Neben Angaben zum Patienten wie Alter, Geschlecht, Indikation, Begleiterkrankung und -medikation wurden die Dosis und Dauer der Gammanorm®-Behandlung sowie Daten zur Wirksamkeit mit Angaben zu Anzahl und Art aufgetretener Infektionen, zu Fehltagen und Krankenhausaufenthalten erfasst. Traten während oder nach der Behandlung unerwünschte Arzneimittelwirkungen (UAW) auf, wurden diese zusätzlich dokumentiert und ausgewertet.

Ergebnisse. Von 2004 bis Ende 2010 wurden 68 Patienten mit primären Antikörpermangelsyndromen aus 25 Zentren dokumentiert, davon 43 Kinder und Jugendliche und 25 Erwachsene. Das Durchschnittsalter zu Beginn der Gammanorm®-Therapie lag bei den Kindern und Jugendlichen bei 7,4 Jahren (von 1–17 Jahren), bei den Erwachsenen betrug das Durchschnittsalter 40 Jahre (von 18–66 Jahren). Die am häufigsten behandelten Antikörpermangelsyndrome waren das variable Immundefektsyndrom CVID (n=31) und IgG-Subklassen-Defekte (n=22). Die Patienten wurden über einen Zeitraum von bis zu zwei Jahren beobachtet. Die subkutane Immunglobulin-Gabe erfolgte in der Regel an 1 bis 2 Tagen pro Woche. Sie wurde sowohl von den Kindern als auch von

den Erwachsenen sehr gut vertragen. In einigen Fällen wurden leichte vorübergehende lokale Reaktionen an den Injektionsstellen beschrieben. Bei 3 erwachsenen Patienten traten Nebenwirkungen auf (Schüttelfrost, Kopfschmerzen, Exanthem), bei den Kindern wurden keine systemischen Nebenwirkungen beobachtet. Im Beobachtungszeitraum wurden stabile IgG-Spiegel erreicht, die einen effektiven Schutz vor Infektionen gewährleisten.

Schlussfolgerung. Diese Zwischenauswertung über einen Zeitraum von 6 Jahren mit 68 Patienten mit primären Antikörpermangelsyndromen, bestätigt die sehr gute Verträglichkeit und Wirksamkeit von Gammanorm® sowohl bei Kindern als auch bei Erwachsenen in der routinemäßigen Anwendung.

DGKJ-PO-12

Parapneumonische Pleuraempyeme im Kindesalter in Deutschland – eine ESPED-Erhebung

F. Segerer¹, A. Streng², C. Schoen³, M. van der Linden⁴, J. Benser⁵, M. Rose⁶, J. Liese⁷

¹Universitätskinderklinik und Poliklinik Würzburg, Würzburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Würzburg, Kinderklinik und Poliklinik, Infektiologie und Immunologie, Würzburg, Deutschland; ³Institut für Hygiene und Mikrobiologie der Universität Würzburg, Würzburg, Deutschland; ⁴Nationales Referenzzentrum für Streptokokken, Universitätsklinikum Aachen, Abteilung medizinische Mikrobiologie, Aachen, Deutschland; ⁵Universitätskinderklinik und Poliklinik Würzburg, Pädiatrische Immunologie und Infektiologie, Würzburg, Deutschland; ⁶Klinikum der J.W.Goethe-Univ. Zentrum der Kinderheilkunde, Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose, Frankfurt am Main, Deutschland; ⁷Universitäts-Kinderklinik Würzburg, Infektiologie, Würzburg, Deutschland

Einführung. In verschiedenen europäischen Ländern und in Nordamerika wurde eine Zunahme der Inzidenz parapneumonischer Pleuraempyeme (PPE) im Kindesalter beobachtet. Die am häufigsten isolierten Erreger sind Streptococcus pneumoniae und Staphylococcus aureus. Der Anstieg der Inzidenz des PPE setzte sich in den USA auch nach Einführung der 7-valenten Pneumokokken-Konjugatimpfung (PCV7) fort. In Deutschland gibt es bisher keine systematisch erhobenen Daten zu dieser seltenen Komplikation von Pneumonien. Die generelle Pneumokokkenimpfung wird seit 2006 empfohlen, seit 2009 stehen neben dem 7-valenten auch 10- bzw. 13-valente Konjugatimpfstoffe zur Verfügung. Im Säuglings- und Kleinkindesalter wurde bisher eine Durchimpfungsrate von rund 80% erreicht. Ziel dieser Studie ist es, die Inzidenz von PPE in Deutschland abzuschätzen, sowie das bakterielle Erregerspektrum, Komplikationen und den Einfluss der Pneumokokkenimpfung und das therapeutische Management für PPE zu ermitteln.

Methoden. Die Erhebung wird als monatliche Fallabfrage durch das „Erhebungssystem seltener pädiatrischer Erkrankungen in Deutschland“ (ESPED) an allen deutschen Kinderkliniken (n=472) für zwei Jahre (10/2010 bis 10/2012) durchgeführt. Eingeschlossen werden Kinder und Jugendliche <18 Jahren mit Pneumonie und Pleuraerguss, der mindestens sieben Tage persistiert oder mit Pleuradrainage behandelt wird. Klinische und epidemiologische Daten werden anhand eines detaillierten Fragebogens ausgewertet. Zur erweiterten Erregerdiagnostik aus Pleurapunktat wird eine eubakterielle 16s-DNA-PCR und – im Fall eines Pneumokokkennachweises – die Pneumokokkenserotypisierung kostenfrei angeboten.

Erste Ergebnisse. Von Oktober 2010 bis Februar 2011 wurden 70 Patienten (34 männlich) mit einem medianen Alter von 5,0 Jahren (IQR 3,1–7,6) erfasst und ausgewertet. Die mittlere Krankenhausverweildauer betrug 17 Tage (IQR 11–22). 44% der Patienten mussten intensivmedizinisch behandelt werden, davon benötigten 4 Kinder eine maschinelle Beatmung. Ein Keimnachweis gelang in 21 Fällen, davon war Streptococcus pneumoniae (n=14/21) am häufigsten. Bei 11 Patienten (16%) bestanden chronische Vorerkrankungen. 25/70 Patienten (35%) waren gegen Pneumokokken geimpft.

Zusammenfassung. Die ESPED Pleuraempyem-Studie ermöglicht erstmals, Daten zur Inzidenz, Erregerspektrum unter dem Einfluss der Pneumokokkenimpfung, Komplikationen und therapeutisches Vorgehen bei parapneumonischen Empyemen im Kindesalter in Deutschland systematisch zu erheben.

DGKJ-PO-13

Surveillance von schweren Influenza-assoziierten Erkrankungen auf Intensivstationen in bayerischen Kinderkliniken

A. Streng¹, J. Benser¹, S. Bauch¹, B. Weißbrich², J. Liese¹

¹Universitätsklinikum Würzburg, Kinderklinik und Poliklinik, Infektiologie und Immunologie, Würzburg, Deutschland; ²Universität Würzburg, Institut für Virologie und Immunbiologie, Würzburg, Deutschland

Hintergrund. Epidemiologische Daten zu schweren Influenza-Infektionen bei Kindern sind in Deutschland nur begrenzt verfügbar. Bei einer deutschlandweiten Studie auf pädiatrischen Intensivstationen 2006 bis 2008 wurden für drei Influenzasaisons insgesamt 20 schwere Influenza-Fälle (inklusive zwei Todesfällen) bei Kindern <17 Jahren registriert; eine starke Untererfassung wurde vermutet (Liese et al. 2009). Ziel der im Oktober 2010 auf bayerischen pädiatrischen Intensivstationen gestarteten prospektiven, aktiven Surveillance-Studie ist es, laborbestätigte schwere Influenza-assoziierte Erkrankungen und Todesfälle bei Kindern zu erfassen und deren Anteil an schweren akuten Atemwegserkrankungen (ARE) zu bestimmen.

Methoden. Von Oktober 2010 bis März 2012 werden an bayerischen Kinderkliniken alle Kinder im Alter >1 Monat und ≤16 Jahren erfasst, die a) mit vermuteter ARE oder bereits bekannter Influenza-Infektion, oder b) mit Verdacht auf Influenza-bedingte Komplikationen auf eine pädiatrische Intensivstation aufgenommen werden, sowie c) Todesfälle mit Verdacht auf ARE/Influenza. Nasen-Rachen-Sekret, Rachen- oder Trachealsekret wird auf Influenzaviren und andere virale ARE-Erreger (RSV, Rhino-, Entero-, Adenoviren, humanes Metapneumovirus, Parainfluenza 1-4, Coronaviren, humanes Bocavirus) mittels Multiplex-PCR getestet. Es werden Basisdaten zur Demographie, Aufenthaltsdauer, Symptome, Diagnostik, Behandlungsprozeduren, Influenza-Impfstatus, Risikofaktoren, Komplikationen, und Verlauf erhoben. Um einen Bevölkerungsbezug zu ermöglichen, wird die Teilnahme aller bayerischen Kinderkliniken mit Intensivstation/Intensivbetten angestrebt.

Ergebnisse. Von Oktober 2010 bis April 2011 wurden von 23 (77%) teilnehmenden Kinderkliniken respiratorische Sekrete/Abstriche von 163 intensivstationär behandelten Kindern mit ARE eingesendet. Insgesamt gelangen bei 117 (72%) Kindern 138 Virusnachweise mittels PCR (21 Kinder mit Mehrfachinfektion): RSV 42%; Rhinoviren 18%; Influenza 12%; Parainfluenza 9%; Coronaviren 9%; humane Bocaviren 6%; Enteroviren 3%; Adenoviren 1%; hMPV 1%. Analysen der Fragebögen zu den ersten 32 ARE-Patienten (53% männlich, Alter 0,2 Jahre (Median; IQR 0,1-3,7), 38% mit chronischen Vorerkrankungen, 3% Influenza-geimpft) zeigten als häufigste Komplikationen Bronchitis (50%), Pneumonie (41%) und sekundäre Pneumonie (31%). Ein 11-jähriges Kind mit chronischer Vorerkrankung verstarb.

Diskussion. In der Saison 2010/2011 zeigte sich eine hohe Krankheitslast durch schwere intensivstationspflichtige Viruserkrankungen bei Kindern in Bayern mit der höchsten Krankheitslast durch RSV-, Rhino- und Influenzaviren. Weitere Untersuchungen und die Fortführung dieser Studie ermöglichen erstmals die Erhebung von prospektiven Daten zu Krankheitslast und Risikofaktoren von schwer verlaufenden viralen Infektionen in Deutschland.

Finanzielle Unterstützung: Die Studie wird von GlaxoSmithKline Biologicals, Rixensart (Belgien) finanziell unterstützt.

Infektionen – Immunologie

DGKJ-PO-14

Auswirkung einer In-vitro-Blockade der T-Zell-spezifischen Immunität auf das Zytokin-Netzwerk bei Patienten mit oligoartikulärer juveniler idiopathischer Arthritis (oJIA)

L. Strothmann¹, M. Kirchner¹, V. Umlauf¹, W. Mannhardt-Laakmann¹

¹Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Kinderklinik, Mainz, Deutschland

Fragestellung. Autoreaktive T-Zellen stehen im Mittelpunkt der Hypothesen zur Entstehung autoimmunologischer Erkrankungen wie der JIA. JIA-Patienten weisen erhöhte Konzentrationen aktivierter Th1- und Th17-gewichteter T-Zellen auf. Spezifische Therapiestrategien verfolgen das Ziel, die T-Zell-abhängige Immunantwort zu blockieren. Es soll untersucht werden, wie sich die In-vitro-Blockade der T-Zell-spezifischen Immunität bei oJIA-Patienten auf das übrige Zytokin-Netzwerk auswirkt.

Material und Methoden. Von 10 Patienten mit persistierender oJIA und 15 Kontrollen wurden periphere mononukleäre Zellen in kombinierte Kulturen gebracht: Die Negativ-Kontrolle wurde mit einem polyklonalen T-Zell-Aktivator (PHA) stimuliert, die weiteren Kulturen erhielten zusätzlich Cyclosporin A (CsA) oder Abatacept (CTLA-4-Fc-Fusionsprotein). Nach 24 Stunden wurden die Kulturüberstände separiert und mittels eines „multiplex fluorescent bead immunoassay“ (FlowCytomix human Th1/Th2 11plex BMS810FF; Human IL-17A FlowCytomix BMS82017FF, Bender MedSystems, Wien, Österreich) die Zytokine IL-1β, -2, -4, -5, -6, -8, -10, -12p70, -17a, IFN-γ und TNF-α durchflusszytometrisch bestimmt.

Ergebnisse. Bei Kontrollen wie bei oJIA-Patienten führte die Stimulation zu einem Konzentrationsanstieg der Th1-Zytokine IL2 und IFN-γ. Hingegen zeigten nur oJIA-Patienten erhöhte IL17-Spiegel. In beiden Gruppen stiegen IL1, IL6 und TNF-α an. Nach selektiver T-Zell-Blockade mit CsA wurden bei Kontrollen sowie bei Patienten die proinflammatorischen Th1-Zytokine (IL2 und IFN-γ) sowie IL1 und TNF-α supprimiert. CsA führte in Patienten-Kulturen ebenfalls zur Blockade von IL17a, während IL6 anstieg. Für Abatacept zeigte sich bei Kontrollen eine Verminderung von IL2 und IFN-γ. Ebenfalls sanken hier nach Blockade die proinflammatorischen Zytokine TNF-α, IL1 und IL6 ab. Bei Patienten zeigte sich dies nur für IL2, TNF-α, IL1 und IL6; IFN-γ und IL17a blieben konstant.

Diskussion. Kontrollen wie oJIA-Patienten zeigen nach Stimulation eine TH1-vermittelte Zellaktivierung. Nur Patienten zeigen IL17a, was die Assoziation von TH17-Zellen mit einer Autoinflammation bestärkt. CsA unterdrückt die TH1/TH17-spezifische Zytokin-Sekretion effektiver als Abatacept. Beide Medikamente führen zu einer Verminderung der Makrophagen-Zytokine TNF-α und IL1. Bei Patienten-Kulturen mit CsA kommt es zu einem Anstieg von proinflammatorischem IL6.

Schlussfolgerung. T-Zell-spezifische Medikamente erzielen ihre immunsuppressive Wirkung auch über eine Hemmung der Makrophagenaktivierung. Die Pathogenese therapieresistenter Krankheitsverläufe kann durch eine persistierende Autoinflammation erklärt werden.

DGKJ-PO-15

Einsatz von Ciclosporin zur wirksamen immunsuppressiven Therapie bei einem Kind mit ulzeronekrotischem Morbus Mucha-Habermann

B. Baykan¹, P. Lauenstein¹, P. Höger², H. Lode¹, R. Bruns¹

¹Universitätsmedizin Greifswald, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Greifswald, Deutschland; ²Katholisches Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Hamburg, Deutschland

Fragestellung. Die Pityriasis lichenoides mit ulzerierenden Nekrosen und Hyperthermie (PLUH) ist eine seltene Variante der Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (PLEVA, auch Morbus Mucha-Habermann). Die PLEVA hat ihren Namen von der frappierenden klinischen

Ähnlichkeit mit der Varizelleninfektion. Sie ist durch wiederkehrende gerötete runde Papeln, Hämorrhagien, und varioliforme Bläschen gekennzeichnet. Die Verteilung der Effloreszenzen variiert, Kopfhaut, Hände und Füße sind selten betroffen. Die PLEVA tritt bevorzugt bei Kindern und Jugendlichen auf, Jungen sind häufiger als Mädchen betroffen. Die Ätiologie ist unklar, verschiedene Triggerfaktoren werden diskutiert, so z. B. Infektionen mit EBV, Parvovirus B19, Streptokokken oder Staphylokokken. Bisher wurden 34 Fälle der PLUH veröffentlicht, einige hatten einen letalen Ausgang.

Fallbeschreibung. Wir berichten über einen 20 Monate alten Knaben, der drei Tage vor der ersten Konsultation varizellenähnliche Effloreszenzen im Genitalbereich aufwies, die sich in den Folgetagen auf den Stamm ausbreiteten. Es kam zu einer rasanten Zunahme und Ausbreitung der Effloreszenzen mit verstärktem Juckreiz, Schmerzen und hohem Fieber. Durch eine initial durchgeführte Hautbiopsie wurde eine maligne Erkrankung ausgeschlossen. Ein B- oder T-Zell-Defekt konnte nicht nachgewiesen werden.

Verlauf. Unter anfänglich virostatistischer und antibakterieller Therapie (bei sekundärer lokaler bakterieller Infektion) kam es zu einem schubweisen Auftreten der hämorrhagischen Blasen mit trübem Sekret, die im Verlauf verborkten, abfielen und ein polymorphes Bild mit konfluierenden Effloreszenzen, die zum Teil superinfiziert waren und mit ulzerösen Läsionen einhergingen. Zudem traten rezidivierend septische Fieberschübe inklusive Tachykardie und Tachypnoe auf. Auch der Antibiotikawechsel auf Imipenem und Vancomycin zeigte keine Veränderung im Krankheitsverlauf. Zwei Wochen nach Behandlungsbeginn wurde durch eine zweite Hautbiopsie an repräsentativer Stelle histologisch die Diagnose PLEVA gestellt. Unter immunsuppressiver Therapie mit Ciclosporin A und Prednisolon besserten sich der Allgemeinzustand und der Hautbefund zunehmend, sodass eine Entlassung mit normalisierten Blutwerten nach insgesamt 35 Tagen möglich war.

Schlussfolgerung. Die Diagnose einer PLEVA stellt aufgrund der klinisch sehr großen Ähnlichkeit zu hämorrhagischen Varizellen eine große Herausforderung dar. Bei Nichtansprechen einer virostatistischen Therapie und fehlendem Erregernachweis sollte bei varioliformen Effloreszenzen auch an die PLEVA gedacht werden und eine immunsuppressive Therapie eingeleitet werden. Bei unserem Patienten hat sich erst Ciclosporin A wirkungsvoll gezeigt.

DGKJ-PO-16

„Friss oder stirb!“ – Mechanismen des Zelltodes bei Monozyten nach Infektion mit *E. coli*

T. Orlikowsky¹, S. Dreschers², C. Gille³

¹Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Aachen, Deutschland; ²RWTH Aachen Kinderklinik, Neonatologie, Aachen, Deutschland; ³Eberhard-Karls-Universität, Universitätsklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin; Neonatologie, Tübingen, Deutschland

Hintergrund. Der apoptotische Zelltod von Monozyten nach Phagozytose von Bakterien ist wichtig zur Beendigung einer Inflammationsreaktion im Rahmen der Sepsis. Dieses Phänomen wird Phagozytose-induzierter Zelltod (PICD) genannt. Neonatale Monozyten aus Nabelschnurblut (CBMO) zeigen im Vergleich zu Monozyten von Erwachsenen (PBMO) weniger PICD nach Phagozytose von *Escherichia coli* (*E. coli*) in vitro. Apoptose wird u. a. über sezernierte Faktoren, z. B. Fas-Ligand (CD95L) und TNF- α vermittelt. Hypothese: Das Absterben von Monozyten nach Phagozytose von *E. coli* wird über CD95L und TNF- α vermittelt. Weil CBMO im Vergleich zu PBMO weniger CD95L und TNF- α produzieren, werden sie weniger apoptotisch.

Methoden. Monozyten wurden isoliert, mit CD95L-(ZB4) und TNF- α (Enbrel) blockierendem Antikörper inkubiert und mit GFP-*E. coli* infiziert; freie Bakterien wurden entfernt. Nicht infizierte Zellen dienten als Kontrolle. Phänotypisierung, intrazelluläre Färbungen und Apoptose wurden mittels Durchflusszytometrie (Nicoletti, Annexin/Propidiumiodid-Färbung, TUNEL-Assay) ermittelt. Im Überstand wurden

CD95L und TNF- α mittels ELISA quantifiziert. Protein De-novo-Synthese wurde durch Cycloheximid blockiert.

Ergebnisse. Bei identischen Phagozytosseraten war die Apoptoserate von CBMO im Vergleich zu PBMO zu verschiedenen Zeitpunkten signifikant geringer ($p < 0,05$). Nach Phagozytose wurde von PBMO im Vergleich zu CBMO mehr CD95L-mRNA und Protein produziert. Die Blockade von CD95L reduzierte die Apoptose von PBMO zu 50% und die von CBMO zu 25% ($p < 0,05$ vs. Kontrollen). Sekretion und intrazelluläre Konzentrationen von TNF- α waren bei PBMO im Vergleich zu CBMO ebenfalls deutlich erhöht; eine Blockade von TNF- α reduzierte die Apoptoserate bei PBMO um 80% ($p < 0,05$ vs. Infektionen). Umgekehrt erhöhte die Zugabe von TNF- α zu CBMO deren Apoptoserate auf nahezu das Niveau von PBMO. Protein-de-novo-Synthese war für die Apoptose notwendig. Bei PBMO war ein ausgeprägter „bystander kill“ von Zellen zu beobachten, welche zwar in Kontakt mit phagozytierenden Monozyten standen, jedoch selbst nicht phagozytiert hatten. Dieser „bystander kill“ ließ sich ebenfalls durch Blockade von TNF- α reduzieren.

Schlussfolgerung. Der Phagozytose-induzierte Zelltod von Monozyten ist beim Neugeborenen reduziert. CD95L und TNF- α sind wesentlich in die apoptotische Signalkaskade nach Phagozytose von *E. coli* involviert. Im Rahmen einer Infektion findet bei Monozyten Erwachsener ein ausgeprägter, TNF- α -abhängiger „bystander kill“ statt, welcher beim Neugeborenen ebenfalls reduziert ist. Der Mechanismus eines „längeren Lebens nach dem Fressen“ kann dazu beitragen, dass es zu inflammatorischen Sekundärprozessen nach Sepsis vor allem beim Frühgeborenen kommt.

DGKJ-PO-17

Infektassoziierte Myositiden im Winterhalbjahr 2010/2011 – Ätiologie und Differenzialdiagnosen

S. Nebgen¹, K. Nolte², K. Claeys², N. Wagner¹, M. Häusler¹

¹Med. Einrichtungen der RWTH Aachen, Kinderklinik, Aachen, Deutschland; ²Med. Einrichtungen der RWTH Aachen, Neuropathologie, Aachen, Deutschland

Fragestellung. Im letzten Winterhalbjahr wurden in unserer Klinik überzufällig oft Patienten mit Muskelschmerzen, insbesondere im Wadenbereich, und mit einer CK-Erhöhung behandelt. Es stellte sich die Frage nach der Ätiologie der Muskelschmerzen.

Material und Methode. Retrospektive Analyse der Daten aller Kinder, die mit o. g. Klinik von September 2010 bis März 2011 stationär behandelt wurden.

Ergebnisse. Im Beobachtungszeitraum wurden 14 Kinder mit o. g. Beschwerden behandelt. Eine Geschlechtsdominanz bestand nicht, das Durchschnittsalter betrug 9,6 Jahre. Bei vier Kindern handelte es sich um eine wiederholte Episode. Nach Abschluss der Diagnostik bestand bei zehn Kindern der Verdacht auf eine infektassoziierte Myositis, bei zweien der Verdacht auf eine kongenitale Myopathie, bei weiteren zweien auf eine muskuläre Überlastung. Von den 10 Kindern mit vermuteter parainfektöser Myositis ließ sich in drei Fällen serologisch eine Adenovirus-, in zwei Fällen eine Enterovirusinfektion nachweisen. Bei einem Kind bestand eine Infektion mit *S. pyogenes*.

Diskussion. Die meisten unserer Patienten litten an einer parainfektösen, epidemischen Myositis. Typisch ist eine Myalgie insbesondere im Wadenbereich ohne klassische neurologische Ausfälle. Laborchemisch finden sich eine Erhöhung des CK-Wertes, häufig auch eine Leuko- und Thrombozytopenie. Die häufigsten beschriebenen Erreger sind Influenza-Viren, beispielsweise auch bei einem bundesweiten Ausbruch im Winter 2007/2008. Aber auch Infektionen durch Adeno-, Entero-, Parainfluenza-, EB- und Dengue-Viren sind beschrieben. Das in unserer Klinik nachgewiesene Erregerspektrum entspricht den Literaturdaten. Allerdings erfolgte keine prospektive und einheitliche Erregersuche. Bei zwei Kindern wurde im Verlauf eine Myopathie biotisch gesichert. Diese Möglichkeit sollte auch bei epidemischen Myositiden stets beachtet werden.

Schlussfolgerung. Wenngleich akute Muskelschmerzen mit CK-Erhöpfung meist parainfektöser Ursache und transienten Charakters sind, sollte stets auch das Vorliegen einer Grunderkrankung sowie einer bakteriellen Infektion bedacht werden.

DGKJ-PO-18

Infektiöse Myositiden während der Influenzasaison 2010/2011

K. Augst¹, C. Toschke¹, G. Damm¹, D. Deusch¹, M. Eckerland¹, S. Schweizer¹, M. Luque Veleiro¹, G. Bräucker¹, C. Krüger¹

¹St. Franziskus-Hospital, Kinderklinik, Ahlen, Deutschland

Fragestellung. Infektiöse Myositiden treten im Kindesalter in Deutschland eher selten auf, finden sich jedoch gehäuft im Rahmen von Influenzaepidemien. Wir untersuchten daher, ob in der Influenzasaison 2010/2011 diese Komplikation bei pädiatrischen Patienten des St. Franziskus Hospitals Ahlen zu beobachten war.

Material und Methode. Bei allen von Dezember 2010 bis März 2011 stationär in unserer Klinik behandelten Patienten mit Influenzainfektion wurde analysiert, ob klinische und laborchemische Zeichen einer Begleitmyositis vorlagen. Die Daten zu Alter, Geschlecht, Art und Dauer der Symptome bis zum Abklingen, Verlauf der CK-Werte und Art des Erregers (Influenza A vs. Influenza B) wurden dazu ausgewertet.

Ergebnisse. Insgesamt vier männliche Patienten (Alter: 5 8/12 J., 5 10/12 J., 7 9/12 J., 8 4/12 J.) wiesen klinische Zeichen einer Myositis bei nachgewiesener Influenzainfektion (alle Typ B, einmal Koinfektion mit Typ A/H1N1) auf. Drei bis fünf Tage vor der Myositisymptomatik (alle Wadenschmerzen und Gangunsicherheit) hatte die Influenzainfektion begonnen. Die Wadenschmerzen hatten bis auf einen Patienten (Symptome schon drei Tage) akut am Aufnahmetag eingesetzt und hielten im Mittel 3,5 Tage (Spanne 3-4 Tage) an. Die CK-Konzentration lag bei Aufnahme zwischen 381 und 2588 U/L, stieg bis auf ein Maximum von 8702 U/L und normalisierte sich innerhalb von maximal sieben Tagen. Nach Ausheilung waren alle Patienten klinisch unauffällig.

Diskussion und Schlussfolgerung. Im Rahmen von Influenzaepidemien können infektiöse Myositiden mit deutlicher klinischer Beeinträchtigung gehäuft bei Kindern auftreten. Gemäß der Mehrzahl der Literaturberichte sind überwiegend Jungen im Schulalter bei Influenza B-Infektion betroffen. Die Symptomatik mit Bevorzugung der Wadenmuskulatur kann ausgeprägt sein, es kommt aber innerhalb kurzer Zeit zu einer Restitutio ad integrum, selbst wenn die CK-Konzentrationen zwischenzeitlich stark erhöht sind. In Kenntnis dieser Daten kann die Diagnose während einer Influenzaepidemie klinisch gestellt werden, die Prognose ist gut.

DGKJ-PO-19

Septische Granulomatose oder chronisch entzündliche Darm-erkrankung? Fallbeispiel und Review der aktuellen Literatur

C. Spranger¹, D. Pilic¹, S. Kurunczi¹, A. Tannapfel², T. Rothoef³, U. Schauer³, E. Hamelmann³, A. Schmidt-Choudhury¹

¹Universitätskinderklinik, pädiatrische Gastroenterologie, Bochum, Deutschland; ²Institut für Pathologie der Ruhr-Universität Bochum am Berufsgenossenschaftlichen Universitätsklinikum Bergmannsheil, Bochum, Deutschland; ³Universitätskinderklinik, Abteilung Allergologie, Pneumologie, Immunologie, Bochum, Deutschland

Hintergrund. Die septische Granulomatose stellt eine seltene aber wichtige Differenzialdiagnose zu chronisch entzündlichen Darm-erkrankungen dar. Es können eine granulomatöse Kolitis, ein perianaler Abszess, eine Gedeihstörung, ein Lebergranulom oder -abszess, Stenosen oder Strikturen im MD-Trakt sowie Motilitätsstörungen im Vordergrund stehen. Die Inzidenz beträgt etwa 1:100.000 bis 1:300.000. Durch einen Defekt eines in der Phagozytenmembran befindlichen Enzymsystems (NADPH-Oxidase) sind die betroffenen Zellen nicht in der Lage toxische Sauerstoffmetabolite zu bilden, die phagozytierte Mikroorganismen abtöten. Daraus resultieren rezidivierende abszedierende und granulomatöse Infektionen.

Fall 1. Bei einem 8-jährigen Jungen traten schon in der Säuglingsperiode wiederholtes Erbrechen und eine Gedeihstörung auf. Ursächlich war eine narbige Pylorusstenose, die eine Gastrojejunostomie im Alter von 2 Jahren notwendig machte. Im weiteren Verlauf kam es durch wiederkehrende Schleimhautgranulome zu einer entzündlichen Ösophagusstenose, die sich gut mit Ciprofloxacin und Rifampicin behandeln ließ. Weiterhin traten entzündliche Infiltrationen der Harnblasenwand sowie ein Leberabszess auf, die ebenfalls gut auf eine Antibiotika-Therapie ansprachen. Im Alter von 8 Jahren klagte der Junge erneut über starke Bauchschmerzen. Endoskopisch zeigte sich eine segmentale Ileitis mit histologischem Granulomnachweis. Eine i.v.-Therapie mit Steroiden und Ciprofloxacin führte zur klinischen Remission.

Fall 2. Ein 10-jähriger Junge klagte über seit einem Jahr intermittierend auftretende Bauchschmerzen sowie Blutbeimengungen im Stuhl. Endoskopisch zeigte sich kein pathologischer Befund. Histologisch wurden bis auf eine leichte Eosinophilie im Sigma keine Auffälligkeiten nachgewiesen. Nach zunächst klinischer Besserung trat beim Jungen eine ausgedehnte beidseitige Pleuropneumonie auf, die zunächst nicht auf eine kalkulierte Antibiotikatherapie ansprach. Radiologisch zeigte sich eine ausgeprägte hiläre Lymphadenopathie beidseits. Im Granulozyten-Funktionstest war die Sauerstoffradikalproduktion deutlich vermindert; eine intraexonische Spleißmutation konnte im CYBB-(gp91-phox) Gen nachgewiesen werden.

DGKJ-PO-20

HIV- Therapie: Häufigkeit von Blips und deren Ursache

M. Otte¹, M. Hantsche¹, K. Dalhoff¹, J. Rupp²

¹Med. Klinik III, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein/ Campus Lübeck, Lübeck, Deutschland; ²Med. Klinik III, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein/ Campus Lübeck und Institut für Med. Mikrobiologie und Hygiene, Universität zu Lübeck, Lübeck, Deutschland

Hintergrund. Das humane Immundefizienzvirus (HIV) gehört zur Familie der Retroviren. Die chronische Infektion führt unbehandelt nach unterschiedlich langer Latenzzeit bei einem Grossteil der Patienten zur schweren Immunschwächekrankheit (AIDS). Bei zunehmendem Immundefekt erfordert die HIV-Infektion eine kombinierte antiretrovirale Therapie (cART). Ziel der Therapie ist es, die Replikation des HI-Virus zu unterdrücken und eine Rekonstitution des Immunsystems zur Vermeidung opportunistischer Infektionen und anderer Aids-definierender Erkrankungen herbeizuführen. Unter der cART kommt es bei einigen Patienten zum Anstieg der Viruslast über einen definierten Grenzbereich (sog. „blips“), die für ein Therapieversagen verantwortlich gemacht werden. Ziel dieser Studie ist es, die Ursachen für das Auftreten von „blips“ in unserem Patientenkollektiv zu untersuchen.

Material und Methodik. Die Studie wird am UK-SH/Campus Lübeck durchgeführt. Hierzu wurden die Daten von den Patienten aus der HIV-Ambulanz über einen Zeitraum von zwei Jahren (1.Quartal 2007 bis 2. Quartal 2009) erfasst. Besonderes Augenmerk wurde auf das Auftreten von „blips“ in diesem Zeitraum gelegt. Ein „blip“ („brief limited intermittent positive symptom“) wurde definiert als ein wiederholter, meist zeitlich begrenzter Anstieg der Viruslast im Blut auf über 60 GÄ/ml. Darüber hinaus wurde den Patienten einmalig ein Fragebogen zu sozialer und beruflicher Lebensweise ausgehändigt, um Angaben zu möglichen Begleitfaktoren im Lebensumfeld der Patienten zu erhalten.

Ergebnisse. Insgesamt wurden 211 Patienten erfasst. Bei insgesamt 103 Patienten (48,8%) konnte im Beobachtungszeitraum mindestens 1 „blip“ nachgewiesen werden. Dabei zeigte sich, dass insbesondere eine niedrige Anzahl von CD4-Helferzellen bei Erstdiagnose (CD4<200/µl) das Auftreten von „blips“ im Verlauf der Therapie begünstigt. So wurden bei 64% der Patienten mit einer CD4-Zellzahl <200/µl mind. 1 „blip“ nachgewiesen. Bei Patienten mit anamnestisch Alkohol-, bzw. Drogenmissbrauch fanden sich häufiger „blips“ als in Patienten ohne/moderatem Konsum. Darüber klagten Patienten mit „blips“ häufiger über respiratorische Infekte und gaben einen erhöhten Verbrauch von Antibiotika an.

Diskussion. Es zeigte sich in unserem Patientenkollektiv, dass das Auftreten von „blips“ in Verbindung steht mit einem geschwächten Immunsystem, allgemeinen Krankheitserscheinungen und mit einer ungesunden Lebensführung. Zusätzlich wurden nun EDTA-Blutproben und Rachenabstriche der Patienten über einen 1-jährigen Zeitraum asserviert um zu klären, ob ein direkter Zusammenhang in der Entstehung von „blips“ mit dem Auftreten anderer respiratorischer (u. a. Mykoplasmen, Chlamydien) oder systemischer Infektionen (u. a. CMV, EBV) besteht.

DGKJ-PO-21

Fever – think tropical

C. Sperlich¹, V. Umlauf¹, L. Lassay¹, N. Wagner¹

¹Rheinisch-Westfälische Technische Hochschule Aachen; Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland

Fieberhafte Infekte stellen ein häufiges pädiatrisches Krankheitsbild dar. Meistens sind es banale Virusinfekte. Fieber ungeklärter Ursache ist per Definition Fieber über 3 Wochen Dauer bei erfolgloser Ursachensuche. Differenzialdiagnostisch müssen dann Immundefekt, Autoimmunerkrankungen (M. Still, SLE, CEDE) Malignome (Leukämien, Lymphome) und seltene Infektionen ausgeschlossen werden. Wir präsentieren hierzu zwei Kasuistiken:

Fall 1: Ein 11-jähriger Junge, der sich vorstellte mit intermittierendem hohem Fieber, Nachtschweiß, Abgeschlagenheit, intermittierend dünnen Stühlen sowie Gelenkschmerzen und trockenem Husten seit 6 Wochen. Er zeigte sich außerhalb der Fieberschübe unauffällig. Sonographisch zeigte sich eine Splenomegalie. Laborchemisch eine leichte Erhöhung von CRP, BSG, LDH, AST und ALT, eine relative Lymphozytose bei sonst normwertigem Blutbild.

Fall 2: Ein 13-jähriges Mädchen berichtete von rezidivierenden Fieberschüben über 4 Wochen, einhergehend mit Kopfschmerzen und Übelkeit. Außerdem war eine Dunkelfärbung des Urins aufgefallen. Die klinische Untersuchung war abgesehen von multiplen Insektenstichen unterschiedlichen Alters unauffällig. Sonographisch zeigte sich eine Hepatomegalie. Nieren und ableitende Harnwege stellten sich unauffällig dar. Laborchemisch kein CRP, milde Erhöhung von AST, ALT, LDH, normwertiges Blutbild und Differenzialblutbild.

In der genaueren Anamnese fanden sich die entscheidenden Hinweise:

Fall 1: Symptome begannen etwa 4 Wochen nach einem Urlaub in Ägypten, bei dem auch Kontakt zu Huftieren bestanden hatte.

Fall 2: Die Symptome begannen während eines Aufenthalts auf den Philippinen. Dort hatte das Kind multiple Mückenstiche bekommen.

Die infektiologische Differenzialdiagnose bei positiver Auslandsanamnese muss erweitert werden. In Frage kommen in unseren Breiten seltene „Tropenkrankheiten“ wie zum Beispiel Malaria, Leishmaniose, Leptospirose, Rickettsiose, Yersiniose, Brucellose oder Erreger von hämorrhagischen Fieber.

Serologisch stellten sich schließlich die Diagnosen:

Fall 1: Brucellose, eine Anthroponose, die vor allem im Mittelmeerraum und Afrika vorkommt. Die Übertragung findet über direktem Tierkontakt oder in die Ingestion nicht pasteurisierter Milch statt. Klinisch äußert sie sich durch Fieber, Abgeschlagenheit, Gewichtsverlust, Nachtschweiß, Kopfschmerzen und Bauchschmerzen. Brucellen sind gramnegative, kokkoide Bakterien. Therapie der Wahl ist ab dem 9. Lebensjahr z. B. Doxycyclin plus Rifampicin. Bei inkonsequenter Therapie drohen chronische Verläufe.

Fall 2: Dengue-Fieber, Flavivirus, das durch Stechmücken übertragen wird und in Südostasien und Afrika vorkommt. Das klinische Bild ist ein hämorrhagisches Fieber mit grippalen Symptomen, im schlimmsten Fall eine disseminierten intravasalen Gerinnung. Bei Reinfektionen kommt es über eine immunkomplexabhängige Makrophagenaktivierung zu einem schweren Verlauf. Beide Fälle nahmen einen positiven Verlauf.

DGKJ-PO-22

Dr. Jenners Kuhpocken, eine historische Erkrankung?

E. Votrubeč¹, J. Föll¹, S. Corbacioglu¹

¹Kinder Uniklinik Ostbayern (KUNO), Universität Regensburg, Abteilung für Kinderhämatookologie und Stammzelltransplantation, Regensburg, Deutschland

Eine Infektion mit Kuhpocken ist eine heute sehr seltene Infektionskrankheit eines DNA-Virus aus der Familie der Poxviren. Es wird durch Tierkontakt auf den Menschen übertragen und die Inkubationszeit beträgt 8 bis 12 Tage. Typischerweise kommt es zu schmerzhaften geröteten Schwellungen mit zentraler Nekrose an Fingern, Armen, Beinen und im Gesicht. Meist treten auch Begleitsymptome wie Müdigkeit, subfebrile Temperaturen und Lymphadenopathie auf. Die Erkrankung verläuft beim Immungesunden selbstlimitierend und heilt unter Narbenbildung ab. Eine kausale Therapie ist bisher nicht bekannt. Da ähnliche Hautmanifestationen und Begleitsymptomatik in unserer Zeit vor allem bei malignen Erkrankungen, insbesondere kutanen Lymphomen auftreten, kann es zu Fehldiagnosen kommen.

Wir berichten über eine elfjährige Patientin, die mit der auswärtig gestellten Diagnose eines kutanen T-Zell-Lymphoms zur weiteren Diagnostik und Therapie überwiesen wurde. Initial wurden bei der Patientin lokalisierte schmerzhaft Rötungen und Schwellungen mit zentraler Nekrose am rechten Schienbein und dem linken Oberarm sowie subfebrile Temperaturen und vermehrte Müdigkeit beobachtet. In der klinischen Untersuchung fielen bei der Patientin axillär und inguinal derbe tastbare Lymphknoten auf. Laborchemisch ließ sich eine leicht erhöhte LDH und eine grenzwertige Harnsäure nachweisen. Im Rahmen der weiteren Diagnostik zeigten sich in der Bildgebung massiv vergrößerte Lymphome axillär und inguinal bis parailiakkal. Beide Läsionen wurden exzidiert und histopathologisch untersucht. Im FDG-PET fiel eine Anreicherung dieser Lymphknotenstationen sowie mehrerer Hautläsionen auf. Referenzpathologisch konnte ein kutanes Lymphom nicht bestätigt werden. Stattdessen fielen eosinophile Einschlusskörperchen in Keratinozyten auf, die elektronenmikroskopisch als Pockenviren identifiziert werden konnten. Ein Abstrich aus dem Wundgrund der exzidierten Läsion bestätigte die Diagnose einer Kuhpockeninfektion durch Nachweis von Orthopoxvirus-DNA mittels PCR. Der obligate Tierkontakt konnte dann auch anamnestisch verifiziert werden. Die Patientin wurde systemisch und lokal antibiotisch behandelt um eine bakterielle Superinfektion zu vermeiden. Auf eine antivirale Therapie wurde verzichtet. In der Literatur ist der Nutzen einer antiviralen Therapie nicht belegt und ist daher nur schweren Verläufen vorbehalten.

Der beschriebene Fall verdeutlicht die Notwendigkeit einer ausführlichen differenzialdiagnostischen Evaluation, auch bei augenscheinlich typischen klinischen Symptomen.

DGKJ-PO-23

Patientin mit Angelman-Syndrom und schweren Infektionen: ein Fallbericht

G. Neubert¹, K. von Au¹, K. Drossel², D. Horn³, R. Nickel⁴, N. Krämer⁵, A. Kaindl⁶

¹Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Neurologie, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland; ²Charite Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, SPZ, Berlin, Deutschland; ³Insitut für Medizinische Genetik, Klinische Genetik, Berlin, Deutschland; ⁴Charité – Universitätsmedizin Berlin Campus Virchow Klinikum, Klinik für Pädiatrie m.S. Pneumologie und Immunologie, Berlin, Deutschland; ⁵Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Neurologie, Berlin, Deutschland; ⁶Charité – Universitätsmedizin Berlin, Pädiatrische Neurologie, Berlin, Deutschland

Fragestellung. Patienten mit einem Angelman-Syndrom (AS) fallen durch eine globale Entwicklungsstörung mit meist fehlendem Spracherwerb, Gesichtsdysmorphien, sekundäre Mikrozephalie, Bewegungsstörung, Epilepsie und Verhaltensauffälligkeiten auf. Als Ursachen dieser Erkrankung findet sich bei ca. 70% der Patienten eine de novo

maternale Deletion 15q11-q13, bei ca. 2% eine paternale uniparenterale Disomie 15q11-q13, bei ca. 3% ein Imprintingdefekt und bei ca. 25% Mutationen in dem Ubiquitin-Protein-Ligase-E3A-Gen UBE3A. Weitere Patienten mit überlappendem klinischem Spektrum weisen Mutationen im Methyl-CpG-Binding-Protein-2-Gen MECP2 oder im Cyklin-Dependent-Kinase-Like-5-Gen CDKL5 auf, und es wurde eine Mikrodeletion 2q23.1 als Ursache identifiziert.

Fallbericht. Wir berichten über ein schwer global retardiertes Mädchen nichtkonsanguiner Eltern aus Deutschland, das nach unauffälliger Schwangerschaft und Geburt mit schwachem Saugreflex und einer verzögerter motorischer Entwicklung auffiel. Sie erkrankte in den ersten Lebensmonaten wiederholt an schweren Infektionen. Bei Erstvorstellung in unserer Klinik wegen eines komplizierten Fieberkrampfes im 20. Lebensmonat fielen neben dem sehr freundlichen Wesen der Patientin auch faziale Dysmorphien, eine schwere globale Entwicklungsverzögerung mit fehlender aktiver Sprache, eine sekundäre Mikrozephalie und eine Dystrophie auf. Die Befunde von Routinelabor, Stoffwechseluntersuchungen, Immunodiagnostik, augenärztlicher Untersuchung, Abdomensonographie, EEG, Echo und VEP waren unauffällig. Aufgrund der fehlenden Sprachentwicklung und einer Leitungsverzögerung in den AEP bestand der Verdacht auf eine Hörstörung. In der Array-CGH-Untersuchung fielen bei der Patientin 2 Deletionen auf, eine De-novo-Deletion in 15q11.2-q13.1 (~5 Mb) und eine maternal weitergegebene Deletion in 2q21.3 (~364 kb).

Diskussion. Die Patientin zeigt neben der typischen Klinik des AS Hinweise auf eine bisher nicht in diesem Zusammenhang beschriebene erhöhte Infektanfälligkeit. Während die Deletion 15q11.2-q13.1 typisch für AS-Patienten ist, wurde die zusätzliche Deletion 2q21.3 bislang nicht beschrieben. Da sie auch von der klinisch unauffälligen Mutter getragen wird, ist die Relevanz bislang nicht klar. Die 2q21.3-Deletion umfasst einige Exons des Gens RAB3GAP1 (Mutationen bei Patienten mit Warburg-Micro-Syndrom) und des Gens ZRANB3 (bislang kein Krankheitsbezug). Insgesamt kann ein Krankheitsbezug der 2q21.3-Deletion derzeit nicht vollkommen ausgeschlossen werden.

Schlussfolgerung. Mit unserem Fallbericht tragen wir zum Verständnis des Phänotyps von Patienten mit AS plus zusätzlicher Symptomatik bei. Trotz der auffälligen Anamnese konnte kein Immundefekt identifiziert werden, und die Pathogenese der 2q21.3-Deletion ist noch unklar. Weitere Fallbeschreibungen dieser Art können möglicherweise zur Klärung beitragen. Mit zunehmender Anwendung von Array-CGH-Analysen werden zusätzliche genetische Ursachen des AS-Phänotyps deutlich werden.

DGKJ-PO-24

Intraspinales Dermoid – was sonst?!

C. Elpers¹, A. Brentrup², B. Fiedler³, W. Schwindt⁴, E. Kuwertz-Bröking⁵, H. Omran⁶, G. Kurlemann⁷

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Neuropädiatrie, Münster, Deutschland; ²Universitätsklinikum Münster, Klinik und Poliklinik für Neurochirurgie, Münster, Deutschland; ³Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Neuropädiatrie, Münster, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Münster, Institut für Klinische Radiologie – Neuroradiologie, Münster, Deutschland; ⁵UKM-Kinderdialysezentrum, Kinderneurologie, Münster, Deutschland; ⁶Westf. Wilhelms-Univ.-Kinderklinik, Direktor der Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, Münster, Deutschland; ⁷Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Neuropädiatrie, Münster, Deutschland

Einleitung. Das intraspinale Dermoid ist ein seltener, meist thorakolumbal lokalisierter, kongenitaler Tumor, bestehend aus eingeschlossenen, ektodermalen Zellen, häufig assoziiert mit einem Dermalsinus oder intraspinalen Abszessen.

Fall: Fünfjähriger Junge, initiale Präsentation im 1. LM mit Meningismus und Fieber bei infiziertem Dermalsinus. In der MRT Nachweis eines Dermoids in Höhe LWK 3–5. Exstirpation des Dermalsinus sowie

partielle Resektion des Dermoids. Positiver Keimnachweis im Dermoidpräparat und Liquormaterial. Nach kalkulierter Antibiotikatherapie über 6 Wochen beschwerdefrei. Bis April 2010 komplikationsloser Verlauf mit regelrechter motorischer Entwicklung. Dann erneute Vorstellung mit Fieber und Meningismus. In CT-gesteuerter Lumbalpunktion kein Keimnachweis, dennoch i.v.-Antibiose und Physiotherapie. Im Mai rezidivierendes Fieber und Rückenschmerzen. In der MRT Nachweis einer zystischen Läsion kranial des Dermoids mit anschließender Totalexstirpation der Zyste ohne Keimnachweis. Im September erneutes Rezidiv der Symptomatik. Zusätzlich lokale Druckschmerzen coccygeal. Nachweis eines Dermoid-Progresses und einer lokalen Entzündung dorsal des Os coccygeum in der MRT. Operative Entfernung des subkutanen Abszesses ohne Nachweis einer intraspinalen Fistel. In gleicher Operation diagn. Lumbalpunktion mit massiver Liquorpleozytose. Daraufhin Laminotomie und Ausräumung des infizierten Dermoidanteils. Unter i.v. Antibiose Progredienz der intraspinalen Entzündung und der zystischen Anteile mit kranialer Ausdehnung bis LWK1. Jetzt neurogene Blasenentleerungs- und Mastdarmfunktionsstörungen sowie Gangauffälligkeiten. Daher erneute operative Therapie und Fortführung der Antibiose für insgesamt 8 Wochen. In der MRT nach 2 Wochen weiterhin progrediente, longitudinale Ausbreitung des Prozesses. In der CT-gesteuerten Lumbalpunktion erneut kein Keimnachweis. Daher Beginn einer hochdosierten Dexamethasontherapie unter dem Verdacht einer sterilen Entzündungsreaktion. Hierunter deutliche Besserung der neurologischen Symptomatik mit selbstständigem Laufen sowie Regredienz des Myelonödems und der entzündliche Veränderungen. Nach Beendigung der Dexamethasontherapie MRT-Verlaufskontrolle nach 6 Wochen. Hier erneut deutlicher Progress des Myelonödems und progrediente Ausdehnung der zystischen Läsionen nach kranial bis BWK 11; klinisch jetzt partieller Ausfall des N. femoralis. Beginn einer Dexamethasontherapie für 3 Tage mit oralem Tapering und stationäre Rehabilitation. Nach 6 Wochen erneut sakrale Schwellung, Schmerzen und Fieber. In der MRT Progredienz der soliden Tumorkomponenten. Unter i.v.-Antibiose leichte Besserung der neurologischen Symptomatik.

Schlussfolgerung. Dieser Fall präsentiert einen, in der Literatur häufig beschriebenen, progredienten Verlauf eines intraspinalen Dermoids mit bleibenden neurolog. Residuen. Das Vorliegen zusätzlicher Infektionen (z. B. isolierte, intraspinale Tuberkulose) muss bei positivem Keimnachweis und Ausschluss anderer Organmanifestationen erwogen werden.

DGKJ-PO-25

Roseomonas-mucosa-Sepsis mit zerebraler Beteiligung bei einem immunkompetenten Kleinkind mit ventrikuloperitonealem Shunt – ein Fallbericht

J. Overberg¹, I. Schymik¹, T. Kallinich², J. Hennermann¹

¹Charité Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Pädiatrie m. S. Endokrinologie, Diabetologie, Gastroenterologie, Intensivmedizin und Stoffwechselerkrankungen, Berlin, Deutschland; ²Charité Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie und Immunologie, Berlin, Deutschland

Einleitung. Bakterien der Spezies *Roseomonas* sind langsam wachsende, ubiquitär vorkommende, aerobe, gram-negative Stäbchen mit geringer Pathogenität für den Menschen. Fallberichte über Infektionen mit *R. mucosa* liegen fast ausschließlich bei immunsupprimierten Patienten vor, eine Affinität zu Kunststoffen (Katheter, Sonden) wird beschrieben. Der jüngste in der Literatur erwähnte Patient war 18 Jahre alt. Wir berichten über einen 2 Jahre alten immunkompetenten Jungen, der mit einer *R.-mucosa*-Sepsis in unserer Klinik behandelt wurde.

Fallbericht. Der Patient ist ein ehemaliges Frühgeborenes von 29+4 SSW, der aufgrund eines posthämorrhagischen Hydrozephalus postnatal mit einem ventrikuloperitonealen Shunt versorgt wurde. Vor der jetzigen stationären Aufnahme bestand zunächst ein fiebrhafter Infekt mit Fieber bis 40,3°C, nach 2 Tagen Auftreten eines feinfleckigen, konfluierenden Exanthems und beidseitiger Konjunktivitis. Ambulant erfolgte zunächst eine symptomatische Therapie bei Verdacht auf Ma-

sern-Infektion bei fehlender Immunisierung. Die stationäre Einweisung erfolgte am 6. Krankheitstag bei zunehmender Verschlechterung mit Berührungs- und Lichtempfindlichkeit, vermehrter Schläfrigkeit und Nackensteifigkeit. Zudem bestanden ödematöse Schwellungen der Akren, eine Gelenkbeteiligung lag nicht vor. Laborchemisch zeigten sich erhöhte Entzündungsparameter (CrP 21 mg/dl, Leukozyten 24,7/nl), sowie eine leichtgradige Pleozytose (42 Zellen/ μ l). Bei septischem Krankheitsbild begannen wir eine intravenöse Therapie mit Cefotaxim, Flucloxacillin und Aciclovir. 6 Tage nach Bebrütung gelang der mikrobiologische Nachweis von *R. mucosa* in der Blutkultur, im Liquor wurde kein Erreger nachgewiesen. Bei Sensitivität des Keims auf Carbapeneme erfolgte die Umstellung der antibiotischen Therapie auf Meropenem. Hierunter kam es zu einer raschen Besserung des klinischen Bildes sowie einer Normalisierung der Entzündungsparameter. Bei Rückgang der Ödeme traten an den Fingern Hautschuppungen auf. Im infektfreien Intervall erfolgte eine Immundiagnostik, die jedoch keinen Anhalt für das Vorliegen eines Immundefektes erbrachte.

Schlussfolgerung. Dies ist die erste Beschreibung einer *R. mucosa* Infektion bei einem immunkompetenten Kleinkind. Unser Patient entwickelte zudem ein masernähnliches Exanthem, welches bislang nicht bei Infektionen mit *Roseomonas* beobachtet wurde. Infektionen mit *R. mucosa* wurden insbesondere bei Patienten beschrieben, die mit einem zentralen Katheter oder einer Magensonde versorgt sind. Obgleich eine Shunt-Infektion bei unserem Patienten nicht nachgewiesen wurde, war das Vorhandensein des ventrikuloperitonealen Shunts möglicherweise ein die Infektion begünstigender Faktor. Das langsame Wachstum des Erregers in der mikrobiologischen Anzucht ist typisch für *R. mucosa*. *Roseomonas* spp. sind sensibel für Aminoglycoside, Imipenem/Meropenem und Ciprofloxacin, wobei *R. mucosa* als die Spezies mit den höchsten Resistenzraten gilt.

DGKJ-PO-26

Fosfomycin bei therapierefraktärer Meningitis im Säuglingsalter – zwei Kasuistiken

E. Rolfes¹, I. Hörnig-Franz¹, H. Omran¹

¹Westf. Wilhelms-Univ.- Kinderklinik, Allgemeine Pädiatrie, Münster, Deutschland

Hintergrund. Fosfomycin ist eine natürlich vorkommende organische Verbindung der Phosphonsäure, die im Jahr 1969 aus verschiedenen *Streptomyces*-Arten isoliert wurde. Die Wirkung des Fosfomycin besteht in einer Störung der Mureinsynthese bei wachsenden Bakterien durch Hemmung eines der Schlüsselenzyme. Fosfomycin wirkt bakterizid gegen zahlreiche gramnegative und grampositive, auch multiresistente Erreger sowie Anaerobier. Aufgrund der geringen Plasmaweißbindung und des niedrigen Molekulargewichts zeichnet es sich durch eine sehr gute Gewebegängigkeit aus. Die Resistenzraten für *Staphylococcus aureus*, Enterokokken, *E. coli* und *Pseudomonas aeruginosa* gegenüber Fosfomycin sind über die Jahre relativ stabil geblieben.

Fallvorstellung. Wir berichten über zwei Säuglinge mit rekurrender Meningitis/Meningoencephalitis, welche eine Kombinationsbehandlung mit Fosfomycin erhielten.

Fall 1: Es handelt sich um ein ehemaliges hypotrophes Neugeborenes der 37. SSW, das nach unauffälliger Neonatalperiode im Alter von fünf Wochen plötzlich an einer *E. coli*-Meningoencephalitis erkrankte und nach einer erfolgreich durchgeführten Initialtherapie mit einem Rezidiv mit Nachweis putrider Subduralhygrome zu uns verlegt wurde. Es erfolgte die Einlage einer Subduraldrainage und eine Kombinationsbehandlung nach Resistogramm mit Fosfomycin, Meropenem und Piperacillin i.v. Darunter stabilisierte sich der Patient und wurde nach insgesamt 37 Tagen i.v.-antibiotischer Behandlung mit Fosfomycin in gutem Allgemeinzustand entlassen.

Fall 2: Wir berichten über ein ehemaliges reifes Neugeborenes der 42. SSW, das im Alter von 10 Tagen eine Late-onset-B-Streptokokkenmeningitis und Sepsis entwickelte und über 3 Wochen behandelt wurde. Bei Auftreten eines Rezidivs sofort nach Beendigung der Therapie

wurde die Patientin zu uns verlegt und in der Folge bei erneutem Nachweis von B-Streptokokken nach Resistogramm über drei Wochen mit Fosfomycin und Cefotaxim i.v. behandelt. Anschließend wurde die Patientin im Alter von zwei Monaten nach Hause entlassen.

Nebenwirkungen wurden bei beiden Patienten nicht beobachtet, die Serumelektrolyte waren ausgeglichen.

Schlussfolgerung. In den zwei dargestellten Fällen war die Kombinationstherapie mit Fosfomycin bei Meningitis bzw. Meningoencephalitis erfolgreich. Bei der Anwendung des Medikaments sollte jedoch insbesondere bei Frühgeborenen und Neonaten bzw. bei Applikation in hoher Dosierung der hohe Natriumgehalt der Substanz beachtet und die Serumelektrolyte regelmäßig kontrolliert werden.

Stoffwechsel/Endokrinologie

DGKJ-PO-27

ACSL5-abhängige Regulation von mitochondrialem Mortalin (HSPA9) in Enterozyten

E. Kämmerer¹, A. Reinartz², U. Schneider³, C. Henkel², N. Wagner⁴, N. Gaßler³

¹RWTH Aachen University, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland; ²RWTH Aachen University, Institut für Pathologie, Aachen, Deutschland; ³RWTH Aachen University, Institut für Pathologie, Aachen, Deutschland; ⁴RWTH Aachen University, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland

Fragestellung. Die Acyl-CoA Synthetase 5 (ACSL5) ist ein Fettsäuren aktivierendes Enzym, das mitochondrial lokalisiert ist und besonders vom Deckepithel der Dünndarmschleimhaut gebildet wird. Die Enzymaktivität hat sowohl Bedeutung in der Epitheldifferenzierung als auch für das Zellüberleben. So wird beispielsweise bei Patienten mit Zöliakie eine verminderte intestinale ACSL5-Expression gefunden und ACSL5-Transfektanten zeigen eine verstärkte Apoptosesuszeptibilität. Gegenstand der aktuellen Arbeit war, ob eine verstärkte ACSL5-Expression nicht nur mit Veränderungen des Lipidmetabolismus verbunden ist, sondern auch die Expression mitochondrialer Proteine modifiziert.

Material und Methoden. Isolierte Mitochondrien von ACSL5 stabil transfizierten CaCo2-Zellen und Kontrollen wurden mittels zweidimensionaler Gelelektrophorese und computergestützter Analyse verglichen. Differenziell exprimierte Proteinspots wurden durch MALDI-TOF identifiziert und mittels weiterer Verfahren validiert. Eine Korrelation der Befunde aus den Zellkulturrexperimenten mit Proben humaner Dünndarmschleimhaut erfolgte.

Ergebnisse. Durch die zweidimensionalen Analysen konnten 14 mitochondriale Proteine identifiziert werden, die möglicherweise ACSL5 abhängig differentiell exprimiert werden. Für das Kandidatenmolekül Mortalin (HSPA9) konnte mittels qRT-PCR, Western Blot und siRNA vermitteltem ACSL5 Knockdown eine ACSL5-abhängige Erhöhung von Expression und Synthese nachgewiesen werden. Da die anderen Kandidaten nicht ein derartig homogenes Bild zeigten, wurden sie von der weiteren Analyse ausgeklammert. Um die In-situ-Verteilung von Mortalin und ACSL5 entlang der Krypten-Zottenachse zu bestimmen, wurden Epithelien aus Krypte und Zotte lasermikrodisseziert. In diesen Präparationen fand sich vermehrt Mortalin in ACSL5 reichen Zellen.

Diskussion. Das mitochondrial lokalisierte ACSL5 Protein katalysiert die Aktivierung langkettiger Fettsäuren, was biochemisch die Synthese von Acyl-CoA Thioestern bedeutet. Die Bereitstellung dieser Thioester verändert unter anderem das Verhältnis von pro- zu antiapoptotischen Sphingolipiden mit dem Ergebnis einer erhöhten Apoptosesuszeptibilität. In Enterozyten wird die ACSL5-induzierte proapoptotische Veränderung des Lipidstoffwechsels als zellulärer Stress erfasst, der zur kompensatorischen Aktivierung antiapoptotischer Mechanismen auf mitochondrialer Ebene führt. Als ein solcher Mechanismus ist die hier beschriebene Expression mitochondrialen Mortalins zu bewerten. Da Mortalin als ein „stress response“-Molekül bekannt ist, könnte es sich um eine Reaktion auf ACSL5-induzierten zellulären Stress handeln.

Schlussfolgerung. In der Darmschleimhaut kommt es durch die Expression der ACSL5 zu Veränderungen des Lipidmetabolismus, die mit einer vermehrten Apoptosesuszeptibilität assoziiert sind. Mitochondrial führt dies zur Expression des „stress response“-Moleküls Mortalin.

DGKJ-PO-28

Bedeutung der Enzymanalytik in der Bestätigung einer Fettsäureoxidationsstörung bei auffälligem Screening-Befund

U. Spiekerkötter¹, L. Hoffmann¹, M. Müller¹, U. Haussmann¹, D. Herebian¹, M. Laryea¹, M. Sturm¹

¹Med. Einricht. d. Universität Kinderklinik, Allgemeine Pädiatrie, Düsseldorf, Deutschland

Fragestellung. Die Störungen der Fettsäureoxidation sind seit 2003 Bestandteil des erweiterten Neugeborenen-Screenings in Deutschland. Der häufigste Enzymdefekt ist der Medium-chain-acyl-CoA-Dehydrogenase(MCAD)-Mangel mit einer Inzidenz von 1:10.000. Der Very-long-chain-acyl-CoA-Dehydrogenase(VLCAD)-Mangel ist der häufigste Defekt der Oxidation langkettiger Fettsäuren. Seit Einführung des Screenings sind die Inzidenzen der genannten Enzymdefekte deutlich gestiegen. Auch lassen sich zunehmend andere Genotypen identifizieren, deren klinische Relevanz weitgehend unklar ist.

Material und Methoden. Bei auffälligem Acylcarnitin-Profil im Screening mit Hinweis auf eine Fettsäureoxidationsstörung erfolgte in Lymphozyten die Analyse der Octanoyl-CoA Oxidation bzw. Palmitoyl-CoA Oxidation zur Beurteilung der Funktion der Enzyme MCAD und VLCAD. Bei allen Patienten mit Residualaktivitäten <50% erfolgte eine Genotyp-Analyse.

Ergebnisse. Beim MCAD-Mangel konnten im Aktivitätsbereich von 0–49% zwei Mutationen auf unterschiedlichen Allelen identifiziert werden. Während Patienten mit der klassischen MCAD-Mutation c.985A>G Residualaktivitäten von 0–8% aufwiesen, fanden sich bei compound heterozygoten „Patienten“ mit der c.199T>C-Mutation auf einem Allel Residualaktivitäten von 28–49%. Heterozygote mit der c.199T>C Mutation wiesen MCAD-Aktivitäten um 100% auf wie Gesunde ohne Mutation. Beim VLCAD-Mangel konnten im Aktivitätsbereich von 0–22% zwei Mutationen auf unterschiedlichen Allelen identifiziert werden. Während der überwiegende Teil der heterogenen Mutationen mit einer Aktivität <10% einherging, resultierte die Mutation c.848T>C, die bisher nur bei milden Phänotypen beschrieben wurde, in einer Aktivität von 12–13%. Die Mutation c.339C>A ging mit einer Aktivität >20% einher.

Diskussion. Da das Acylcarnitin-Profil in anaboler Stoffwechsellage bei Patienten mit Störungen der Fettsäureoxidation unauffällig sein kann, hat sich die Enzymanalyse als zuverlässige Methode erwiesen, einen Enzymdefekt zu jeder Zeit in Blutzellen zu sichern. Bei steigender Inzidenz der genannten Erkrankungen und Zunahme milder Phänotypen ermöglicht die Funktionsanalytik darüber hinaus eine Beurteilung des zu erwartenden Schweregrads der Erkrankung. Bei molekularer Heterogenität ist dies alleine durch eine Mutationsanalyse nicht möglich. „Patienten“ mit der c.199T>C Mutation im ACADM-Gen haben bisher nachweislich keine klinischen Symptome entwickelt. Die Funktionsanalyse deutet ebenfalls darauf hin, dass diese Mutation keine klinische Relevanz hat.

Schlussfolgerung. Die Enzymanalytik ist nicht nur eine schnelle und zuverlässige Methode, um eine Störung der Fettsäureoxidation nach auffälligem Screening-Befund zu sichern, sondern ermöglicht zusätzlich Aussagen zur klinischen Relevanz des Befundes.

DGKJ-PO-29

Multiple endokrine Neoplasie 2B: seltene Ursache einer Motilitätsstörung im Neugeborenenalter

C. Graßhof¹, C. Denzer¹, M. Wabitsch², K. Debatin¹, C. Posovszky¹

¹Universitätsklinikum Ulm, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm, Deutschland; ²Universitätsklinikum Ulm; Klinik für Kinder- und Jugendmedizin; Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie, Ulm, Deutschland

Einleitung. Die multiple endokrine Neoplasie (MEN) 2B ist gekennzeichnet durch das Auftreten von medullären Schilddrüsenkarzinomen, Phäochromozytomen, Skelettanomalien und einer Ganglioneuromatose des Gastrointestinaltraktes. Dieses Syndrom wird verursacht durch eine Punktmutation im RET-Protooncogen.

Fallbericht. Wir berichten über einen weiblichen Säugling, welcher sich im Alter von 7 Wochen erstmals aufgrund eines massiv ausladenden Abdomens vorstellte. Seit Geburt bestanden zudem eine zunehmende Gedeihstörung und Trinkschwäche. Bei der Mutter des Kindes war eine MEN 2B bekannt. Das Ergebnis der molekulargenetischen Diagnostik bei unserer Patientin war zum Zeitpunkt der stationären Aufnahme ausstehend. Aus den Befunden des Kolon-Kontrasteinlaufes und der Magen-Darm-Passage ergab sich der Verdacht auf das Vorliegen einer Malrotation des Kolons. Zudem zeigten sich deutlich erweiterte Dünndarmschlingen. Bei der explorativen Laparotomie konnte eine Malrotation und mittels Vollwandbiopsien aus Dünn- und Dickdarm eine Aganglionose ausgeschlossen werden. Histopathologisch fanden sich prominente Ganglienzellkomplexe, die jedoch nicht dem typischen Bild der Ganglioneuromatose bei MEN 2B entsprachen.

Im Verlauf erhielten wir den positiven molekulargenetischen Befund eines MEN 2B (Mutation im Codon 918 des RET Protooncogen) und gingen von einer ausgeprägten Motilitätsstörung im Rahmen einer gastrointestinalen Manifestation einer MEN 2B bei dem Mädchen aus. Die weitere Behandlung erfolgte daher konservativ. Der orale Kostaufbau gestaltete sich aufgrund der Motilitätsstörung und der geringen Trinkmengen des Kindes schwierig. Eine teilparenterale Ernährung war erforderlich. Bis zur Verlegung der Patientin konnte eine orale Zufuhr von 270 ml pro Tag bei einer intestinalen Passagezeit von etwa 24 Stunden erreicht werden.

Zusammenfassung. Die Diagnose einer MEN 2B lag bei unserer Patientin nahe. Die frühe und gleichzeitig ausgeprägte gastrointestinale Manifestation im Neugeborenenalter ist bei diesem Krankheitsbild jedoch selten. Auch bei fehlendem Indexfall in der Familie sollte bei jungen Säuglingen mit Motilitätsstörungen eine MEN 2B differenzialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden, da dieser Erkrankung häufig eine Neumutation zugrundeliegt.

DGKJ-PO-30

Neugeborenes mit Hyperammonämie, Hypoglykämie und Citrullinämie

K. Gels¹, I. Hörnig-Franz¹, M. Többsen¹, T. Niemeyer², T. Marquardt¹, F. Rutsch¹

¹Westf. Wilhelms-Univ.-Kinderklinik, Allgemeine Pädiatrie, Münster, Deutschland; ²St. Agnes-Hospital, Kinderklinik, Bocholt, Deutschland

Die neonatale Form der Citrindefizienz („neonatal intrahepatic cholestasis“, NICCD) ist eine seltene Differenzialdiagnose der Hyperammonämie im Neugeborenenalter. Charakteristisch sind eine transiente intrahepatische Cholestase, ein geringes Geburtsgewicht, eine Hypoproteinämie, eine variable Leberdysfunktion und eine Hypoglykämie. Wir berichten über ein weibliches Frühgeborenes aus 34+0 SSW. Die Eltern sind nordafrikanischer Herkunft und konsanguin. Die Patientin ist das vierte Kind der Eltern. Ein Geschwisterkind mit Mukopolysaccharidose Typ I (M. Hurler), homozygot für die Mutation c.1629insGC (T560X) in Exon 11 des IDUA-Gens, ist im zweiten Lebensjahr verstorben. In der aktuellen Schwangerschaft bestand ein Oligohydramnion. Die Geburt erfolgte per Sectio bei drohender Uterusruptur. Das

Geburtsgewicht betrug 1980 g (25. PZ). Postnatal fielen eine Hyperammonämie bis 299 µg/dl (80–120 µg/dl), rezidivierende Hypoglykämien und eine im Neugeborenen-Screening diagnostizierte Citrullinämie auf. In Serumanalysen waren das Citrullin auf 761 µmol/l (<35 µmol/l), das Threonin auf 950 µmol/l (<220 µmol/l) und somit die Threonin/Serin-Ratio auf 4,8 erhöht. Ein direktes Bilirubin von maximal 2,39 mg/dl deutete auf eine Cholestase hin. Die Verdachtsdiagnose einer NICCD konnte durch den Nachweis der Stoppmutation c.1081C>T (R361X) im SLC25A13-Gen in homozygoter Ausprägung bestätigt werden. Die Eltern zeigten jeweils einen Heterozygotenstatus für diese Mutation wie auch für die im IDUA-Gen. Nach Umstellung auf eine Kost mit gesteigertem Proteingehalt, angereichert durch mittelkettige Triglyceride, wurde eine normoglykämie Stoffwechsellaage erreicht. Die Hyperammonämie war unter oraler Arginin- und Natriumbenzoatgabe rückläufig. Die Konstellation von direkter Hyperbilirubinämie, Citrullinämie, Hyperammonämie und Hypoglykämie bei Neugeborenen ist typisch für eine NICCD, der neonatalen Variante einer Citrullinämie Typ II. Diese hereditäre Erkrankung mit autosomal-rezessivem Erbgang manifestiert sich im ersten Lebensjahr und wird durch Mutationen des Gens SLC25A13 verursacht. SLC25A13 codiert für Citrin, einen mitochondrialen leberspezifischen Aspartat-Glutamat Carrier. Citrin spielt eine Rolle in der aeroben Glycolyse, in der Gluconeogenese, im Harnstoffzyklus und in der Protein- und Nucleotidsynthese. Die Citrindefizienz ist eine wichtige Differenzialdiagnose der Hyperammonämie im Neugeborenenalter, da diese Erkrankung mit einer proteinreichen, kohlenhydratarmen Diät zu behandeln ist. Ferner wird deutlich, dass in einer konsanguinen Familie auch das Auftreten zweier unterschiedlicher autosomal-rezessiver Erkrankungen stets in Betracht gezogen werden muss.

DGKJ-PO-31

Ergebnisse der multimodalen Intervallrehabilitation bei Kindern und Jugendlichen mit Osteogenesis imperfecta

O. Semler¹, B. Müller², I. Duran³, C. Stark⁴, E. Schönau⁵

¹Kinderklinik Uniklinik Köln, Endokrinologie/Osteologie, Köln, Deutschland; ²UniReha, Kinder- und Jugendrehabilitation, Köln, Deutschland; ³Unikinderklinik Köln, UniReha, Köln, Deutschland; ⁴Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Köln, Deutschland; ⁵Universitäts-Kinderklinik Köln, Pädiatrische Endokrinologie, Köln, Deutschland

Einleitung. Bei Kindern und Jugendlichen mit Osteogenesis imperfecta (OI) entstehen durch rezidivierende Frakturen Immobilisationsphasen. Dadurch kommt es zu einem Muskelabbau und einem Verlust motorischer Fähigkeiten. Ein physiotherapeutisches Training ist essentieller Bestandteil der Therapie. Dazu wurde ein multimodales Therapiekonzept unter Einbeziehung der seitenalternierenden Ganzkörpervibration entwickelt. Ziel ist die Verbesserung der Muskelfunktion, der Aufbau von Muskel- und Knochenmasse und die Steigerung der Selbstständigkeit.

Intervention. Zur Verbesserung der motorischen Funktionen wurde ein multimodales Rehabilitationskonzept unter Einsatz der seitenalternierenden Vibration entwickelt. Während eines 2-wöchigen stationären Aufenthaltes wird intensive Physiotherapie (Bobath), Laufbandtherapie, Medizinisches Gerätetraining und Trainingseinheiten im Bewegungsbad eingesetzt. Zusätzlich erlernen Patienten und Eltern die vibrationsunterstützte Physiotherapie mit dem Galileo-System®. Nach der stationären Phase nutzen die Patienten das Vibrationssystem 6 Monate zu Hause und kommen wöchentlich für 1 Woche zur Therapieintensivierung in die Rehabilitationseinrichtung.

Messmethodik. Zur Beurteilung des Osteoporoserisikos werden zu Beginn und nach 12 Monaten Ganzkörper-DEXA-Messungen (GK ohne Kopf; GE Lunar Prodigy) durchgeführt, aus denen sich Veränderungen in einzelnen Körperregionen (z. B. Beine) berechnen lassen. So werden Muskel- und Knochenmasse und Knochenflächendichte bestimmt. Die Muskelkraft wird mit einer Bodenreaktionsmeßplatte (Leonardo®) erfasst. Hierbei beugen und strecken die Patienten ihre

Knie, während sie in einer Vertikalisierung von 45° auf einem Kipptisch liegen. Die motorischen Fähigkeiten werden mit dem „Gross motor function measurement Test“ (GMFM 66) zu Beginn und nach 6 und 12 Monaten evaluiert.

Ergebnisse. 39 Patienten (17 weiblich, medianes Alter 8,3 Jahre), haben an dem Konzept teilgenommen. Nicht alle Messungen waren zu jedem Zeitpunkt möglich. Die Ergebnisse sind in Tab. 1 (DEXA 0–12 Monate) und Tab. 2 (Muskelkraft und GMFM 0–6–12 Monate) dargestellt.

Tab. 1 Veränderungen der DEXA-Parameter

Parameter	Δ 0–12 Monate	p	n
DEXA (GK): BMC/Länge, ohne Kopf (g/cm)	14,85%	0,0110	21
DEXA (GK): BMC Beine (g)	27,76%	0,0025	21
DEXA (GK): BMC Beine/Beinlänge (g/cm)	30,32%	0,0313	6
DEXA (GK): Muskelmasse Ganzkörper/Länge (kg/cm)	6,89%	0,0004	21
DEXA (GK): Muskelmasse Beine (kg)	19,45%	0,0006	21
Muskelmasse Bein/Beinlänge	13,25%	0,0313	6

BMC Bone mineral content.

Tab. 2 Veränderungen Muskelkraft und GMFM

Parameter	Δ 0–6 Monate	p	n	Δ 0–12 Monate	p	n
Muskelkraft, Beugen/Strecken der Knie bei 45° Kipptischwinkel (kN)	9,55%	0,0677	30	23,70%	0,0419	15
GMFM 66	7,22%	<0,0001	29	5,90%	0,0308	20

Zusammenfassung. Das Kölner Rehabilitationskonzept „Auf die Beine“ führt bei Kindern und Jugendlichen mit OI, zu einer Zunahme von Knochen- und Muskelmasse, zu einer Verbesserung der Muskelkraft und zu einer Steigerung der motorischen Funktionen.

DGKJ-PO-32

Säuglinge mit Osteoporose? – Hypophosphatasie, die heimliche Erkrankung

N. Karabul¹, C. Beck², M. Beck³

¹Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Kinderklinik, Mainz, Deutschland; ²Universität Würzburg, Kinderklinik, Würzburg, Deutschland; ³Universitätskinderklinik Mainz, AG Lysosomale Speicherkrankheiten, Mainz, Deutschland

Die Hypophosphatasie ist eine sehr seltene Erkrankung des Knochenstoffwechsels mit einem Defekt der gewebe-spezifischen alkalischen Phosphatase. Sie wird autosomal-rezessiv vererbt und ist derzeit nicht heilbar. Es liegt eine Störung im Knochenstoffwechsel vor, die sich im Skelettaufbau manifestiert. Sie wird häufig mit anderen Krankheiten wie Rachitis oder Osteoporose oder der Osteogenesis imperfecta verwechselt. Durch massive entzündliche Prozesse in Knochen, Gelenken und der Muskulatur führt es auch zur Verwechslung mit rheumatischen Erkrankungen.

Im Säuglingsalter stehen die Deformierungen des Schädels durch vorzeitig verknöcherte Schädelnähte mit z. T. erhöhtem Hirndruck im Vordergrund. Durch zu weiche Knochen im Brustkorb kommt es zu Problemen mit der Atmung, alle möglichen Frakturen und Deformierungen der Knochen sind möglich. Diese Tendenz steigt mit der mechanischen Belastung, z. B. durch Laufen. Da die Epiphysenfugen in Mitleidenschaft gezogen werden, ist Minderwuchs ebenfalls ein häufiger

ges Symptom der Hypophosphatasie. In einigen Fällen kommen auch ein Kleinwuchs und Gedeihstörung vor.

Mit diesem Beitrag möchten wir auf die Hypophosphatasie aufmerksam machen und die unterschiedlichen klinischen Erscheinungsbilder demonstrieren. Nun ist eine kurative Therapie bei Kindern im Rahmen einer Studie möglich, die eine Art Enzymersatztherapie darstellt, die dreimal wöchentlich subkutan verabreicht werden soll. Bei den adulten und potentiell letal betroffenen infantilen Patienten liegen bereits erste sehr vielversprechende Ergebnisse vor.

DGKJ-PO-33

Synoviale Chondromatose im Bereich des Sprunggelenkes bei einem 6 Jahre alten Jungen

T. Lutz¹, A. Alrajab², U. Schmidt-Rohr¹, J. Grulich-Henn¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Kinderreumatologie, Heidelberg, Deutschland; ²Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Kinderreumatologie, Heidelberg, Deutschland

Die synoviale Chondromatose (auch Reichel-Syndrom genannt) ist eine seltene Erkrankung, die v. a. im Erwachsenenalter auftritt. In den meisten Fällen manifestiert diese sich an den Knie-, Hüft- und Ellenbogengelenken. Gekennzeichnet ist diese Erkrankung durch das Auftreten von bis zu hundert einzelnen Chondromen in der Membrana synovialis. Kommt es zu einer Verknöcherung der Chondrome, spricht man auch von einer synovialen Osteochondromatose.

Wir berichten von einem jetzt 6 Jahre alten Jungen, der im Alter von 4 Jahren seinen Fuß in eine Drehtür einklemmte und seither im Bereich des linken Sprunggelenkes eine Schwellung hat. Das initiale Röntgenbild war unauffällig, eine Ruhigstellung erbrachte keine Besserung. Im Verlauf erfolgten Vorstellungen bei mehreren Orthopäden und auch Therapieversuche mit Ibuprofen. Letzteres erbrachte nur eine geringe Besserung.



In der klinischen Untersuchung zeigten sich lediglich eine diskrete etwas bläulich schimmernde Schwellung im Bereich des lateralen linken Sprunggelenkes und eine diskrete Schonhaltung des linken Fußes beim Gehen. Im Röntgenbild des linken Sprunggelenkes ergab sich auch 2 Jahre nach dem Trauma kein pathologischer Befund. In der anschließend durchgeführten MRT zeigte sich eine vom lateralen Talocalcanealgelenk links ausgehende Synovialproliferation mit darin eingebetteten multiplen reiskornartigen signalarmen Strukturen. Dieser Befund entspricht einer synovialen Chondromatose des unteren Sprunggelenkes. Eine orthopädische Vorstellung zur weiteren (operativen) Therapie wurde daraufhin initiiert. Eine histologische Sicherung der Diagnose steht momentan noch aus.

Ungewöhnlich an unserem Fall sind das Alter des Jungen und die Lokalisation. In der Literatur gibt es im Kindesalter nur Einzelfallbeschreibungen über synoviale Chondromatosen im Allgemeinen und lediglich 3 Beschreibungen über eine Lokalisation im Bereich der Sprunggelenke.

DGKJ-PO-34

Die posttraumatische Hypophyseninsuffizienz im Kindesalter

S. Bley¹, P. Müller¹

¹HELIOS Krankenhaus Leisnig, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Leisnig, Deutschland

Einleitung. Aktuelle Studien bei Erwachsenen zur Inzidenz der posttraumatischen Hypophysendysfunktion weisen auf eine unerwartet hohe Komplikationsrate hin. Für das Kindesalter ist die Datenlage spärlich, anhand des perzentilenflüchtigen Längenwachstums existiert aber für Nachuntersuchungen ein indikativer Messwert.

Patienten: Retrospektiv konnten 8 Kinder (4 m, 4 w; Alter 0–9 Jahre) eruiert werden, bei denen ein Zusammenhang zwischen Schädel-Hirn-Trauma (SHT) und sich entwickelnden hypophysären Ausfällen dokumentiert war.

Ergebnisse. Bei 3 Kindern war ein SHT, bei einem Patienten eine Miss-handlung ursächlich für eine Hypophyseninsuffizienz. Das Alter bei Traumatisierung lag im Median bei 30 Monaten. Bei 4 Neugeborenen war diese Komplikation eine geburtstraumatische Folge (2-mal Forceps, 2-mal Beckenendlage). Der Zeitraum vom Trauma bis zur definitiven Diagnosesstellung betrug im Median 58,5 Monate. Das Leitsymptom war in 6 Fällen ein Kleinwuchs, bei 2 Patienten bestanden Symptome eines Diabetes insipidus. Bei 6 Patienten war es infolge von Scherkräften zu hypophysären Läsionen mit selektiven Hormonausfällen gekommen. Bei 2 Patienten bestand ein Komplettausfall des Hypophysenvorderlappens.

Schlussfolgerung. Auch nach einem geringgradigen SHT wird bei Kindern zu wenig und zu spät an die Komplikation einer hypophysären Insuffizienz gedacht. Ziel der Studie ist ein Nachsorgeprotokoll zu etablieren, um diese Komplikation einer früheren Behandlung zuzuführen.

DGKJ-PO-35

Pseudo-dominanter Erbgang bei Fanconi-Bickel-Syndrom

C. von Schnakenburg¹, O. Raecke¹, K. Niethammer¹, R. Santer²

¹Klinik für Kinder und Jugendliche, Esslingen, Deutschland; ²Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Kinderklinik, Hamburg, Deutschland

Einleitung. Das Fanconi-Bickel-Syndrom (FBS) ist eine seltene Erkrankung und beruht auf einem Defekt des Glukosetransporters GLUT-2. Neben Störungen in der Glukosehomöostase manifestiert sie sich überwiegend mit renalem Fanconi-De-Toni-Debré-Syndrom. Dieses äußert sich in den klassischen Symptomen einer Tubulopathie mit den Leitsymptomen Polyurie und massiver Glukosurie. Wir berichten über eine Familie mit mehreren betroffenen Individuen und einem pseudo-dominantem Erbgang.

Fallbericht. Nach unauffälliger Perinatalanamnese wurde im Neugeborenen-Screening der Verdacht auf eine Galaktosämie geäußert. Nach sofortiger klinischer Untersuchung eines unauffälligen männlichen Neugeborenen wurde im Rahmen der Abklärung eine galaktosefreie Diät begonnen. Die Familienanamnese der konsanguinen türkischen Eltern war nur erschwert und verzögert erhebbar, da der Vater trotz vorhergegangener genetischer Diagnostik und Beratung nicht ausreichend über seine eigene Erkrankung berichten konnte. Nach Rückgriff auf alte Befunde und Kontaktierung der zuvor betreuenden Ärzte konnte die Diagnose eines Fanconi-Bickel-Syndroms beim Kind und beim Vater klinisch und molekular diagnostisch gestellt bzw. bestätigt werden. Erstes klinisches Zeichen der Erkrankung beim Neugeborenen war im Alter von 4 Wochen die Polyurie und die Polydipsie, sowie der renale Phosphatverlust und führend eine ausgeprägte Glukosurie sowie große, überwiegend tubuläre Proteinurie. Eine renale Azidose oder manifeste Rachitis war noch nicht aufgetreten. Die Substitution von Phosphat, Vitamin D, ausreichender Flüssigkeitszufuhr und zahlreichen, kohlehydratreichen und galaktosearmen Mahlzeiten wurde initiiert.

Diskussion. Wir berichten über die typischen klinischen Symptome sowie die Differenzialdiagnose des Fanconi-Bickel-Syndroms und die aktuellen Therapiekonzepte. Über Ausmaß und Dauer der galaktosereduzierten Ernährung besteht keine ausreichende wissenschaftliche Er-

kenntnis. Das Auftreten einer Katarakt ist beschrieben, auf der anderen Seite auch Patienten, die ohne diätetische Einschränkungen keine Katarakt entwickelt haben.

Schlussfolgerung. Einmal mehr zeigt der Fall, dass eine exakte und ausführliche Anamnese, sowie Zugriff auf Vorbefunde die Diagnose erheblich vereinfachen können. Aufgrund von eingeschränkter Verfügbarkeit von Patientendaten und mangelnder Kenntnis der eigenen Krankheiten ist die Familienanamnese mit und ohne Migrationshintergrund zum Teil erheblich erschwert. Nebenbei ist diese Familie, trotz mittlerweile ca. 150 publizierter Fälle, die erste in der ein gesicherter FBS-Patient selbst ein Kind bekommen hat. Bei der bestehenden Konsanguinität ist der pseudodominante Erbgang in dieser Familie nicht verwunderlich.

DGKJ-PO-36

Querschnittsstudie bei Patienten mit α -Mannosidose: Klinische Präsentation und Verlauf

Y. Amraoui¹, L. Arash¹, R. Hartung¹, A. Keilmann², S. Pitz³, C. Kampmann⁴, E. Mengel¹, M. Beck⁵

¹JG Universitätsmedizin, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Villa Metabolica, Mainz, Deutschland; ²JG Universitätsmedizin, Klinik für Pädaudiologie und Phoniatrie, Mainz, Deutschland; ³JG Universitätsmedizin, Klinik für Ophthalmologie, Mainz, Deutschland; ⁴JG Universitätsmedizin, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Mainz, Deutschland; ⁵JG Universitätsmedizin, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Villa Metabolica, Mainz, Deutschland

Einleitung. α -Mannosidose ist eine seltene, autosomal rezessiv vererbte lysosomale Speichererkrankung, die durch eine Defizienz der α -Mannosidase verursacht wird. Dies führt zu mangelndem Abbau von Glykoproteinen und folgend zur multisystemischen Anhäufung von Oligosacchariden. Charakterische Symptome und Befunde sind ein frühkindlicher Hörverlust im Säuglings- und Kleinkindesalter, Skelettveränderungen, Immunschwäche und mentale Retardierung. Der Beginn und die Progression der Symptome können variieren. Nach Malm et al. unterscheidet man 3 klinische Verlaufsformen:

- Typ 1: milde Form (Diagnose nach 10. Lebensjahr, keine Skelettbeteiligung),
- Typ 2: moderate Form (Diagnose >10. Lebensjahr, Dysostosis multiplex, langsame Progredienz),
- Typ 3: schwere Form (Abort, Tod im 1. Lebensjahr).

Patienten und Ergebnisse. Wir untersuchten 31 Patienten mit enzymatisch gesicherter α -Mannosidose. Das Alter der 18 männlichen und 13 weiblichen Patienten lag zwischen 3 und 44 Jahren (Mittel: 20 J.). 2 Patienten waren dem Typ 1 und 29 dem Typ 2 zuzuordnen. Die am häufigsten gefundenen Mutationen bei 28 nichtverwandten Patienten sind in homozygoter oder heterozygoter Form c.2248C>T (9/56) und c.1830+1G>C (6/56). Im Mittel trat das erste Symptom der α -Mannosidose mit 1,5 Jahren auf. Die Diagnose wurde durchschnittlich mit 6,4 Jahren gestellt. Das häufigste Erstsymptom ist der Hörverlust, gefolgt von Skelettveränderungen, sprachlicher und motorischer Entwicklungsverzögerung. Zudem haben die Patienten gehäufte Infekte der Atemwege im Kindesalter und eitrige Infektionen der Zähne oder der Haut. 30 Patienten haben eine Ataxie entwickelt. 10 Patienten sind inzwischen rollstuhlpflichtig. Eine Psychose wiesen 6 Patienten auf. Weitere Symptome sind Hernien, leichte bis mittelschwere mentale Retardierung, Sehschwäche, Gingivahyperplasie, leichtgradige Hepato- und/oder Splenomegalie.

Fazit. Bei der Symptomkonstellation Hörminderung, Infektneigung, Skelettveränderungen und Entwicklungsverzögerung sollte differenzialdiagnostisch die α -Mannosidose in Erwägung gezogen werden. Die Evaluation unseres Patientenkollektivs zeigt, dass die Diagnosestellung im Durchschnitt 5 Jahre nach dem Auftreten des Erstsymptoms erfolgte. Eine Enzyersatztherapie zur Behandlung der α -Mannosidose wurde entwickelt und befindet sich aktuell in der klinischen Phase-II-Studie. Wie die Erfahrungen mit anderen Enzyersatztherapien gezeigt haben, ist eine frühzeitige Diagnosestellung für die Wirksamkeit essenziell.

DGKJ-PO-37

Vitamin-D-Mangel-Rachitis bei einem wohlgenährten Säugling – ein ungewöhnlicher Fall

C. Zissel¹, R. Rauber¹, H. Fahnenstich¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, St. Elisabethen Krankenhaus, Lörrach Akad. Lehrkran, Pädiatrie, Freiburg, Deutschland

Anamnese. Wir berichten über einen 9 Monate alten männlichen Säugling, der mit ausgeprägter Tachydyspnoe bei Bronchiolitis hospitalisiert wurde. Anamnestisch unauffällige Schwangerschaft und Geburt, lediglich ein vermehrtes Schwitzen insbesondere am Hinterkopf während der Vormonate. Die Vitamin-D-Prophylaxe wurde nicht verabreicht, da die Großeltern eine direkte Sonnenexposition, auch bei im Herbst geborenem Säugling, für völlig ausreichend für die Produktion von Vitamin D hielten. Der Säugling wurde die ersten zwei Monate voll gestillt. Im Anschluss erhielt er für weitere zwei Monate mit Wasser verdünnte Kuhmilch (1/4 Kuhmilch, 3/4 Wasser) und zwar immer von derselben Kuh – die Eltern führen einen Bauernhof im Schwarzwald – deren Milch extra für ihn reserviert wurde, ab dem fünften Monat erhielt er passierte Kost vom elterlichen Esstisch.

Untersuchungsbefund. In der Untersuchung zeigte sich ein hypertropher gut genährter 9 Monate alter Säugling, Gewicht 10 kg (P 90%), Körperlänge 74 cm (P 90%), mit blassem marmoriertem Hautkolorit und ekzematösen Hautveränderungen an den Flanken bds. und am Kinn. Pulmonal zeigte sich eine deutliche Tachydyspnoe mit sternalen Einziehungen und einem verlängertem Exspirium. Der übrige pädiatrische Untersuchungsstatus war unauffällig.

Diagnostik und Therapie. In der Laborkontrolle fand sich neben einer mikrozytären Anämie eine Hypokalzämie von 1,68 mmol/l im Serum, sowie ein erniedrigtes ionisiertes Kalzium von 0,94 mmol/l. Im Röntgen Thorax fiel eine deutliche Auftreibung der Rippenenden im Sinne einer Becherung auf, so dass die Diagnose einer Rachitis gestellt wurde. In der erweiterten Labordiagnostik bestätigte sich mit einem unter der Nachweisgrenze liegenden VitD3(25-OH-D3) der ausgeprägte Vitamin-D-Mangel und in Folge dessen die charakteristische Laborkonstellation mit dem typischen Hyperparathyreoidismus (Parathormonspiegel 283 ng/l) sowie einer deutlich erhöhten alkalischen Phosphatase von 721 U/L, nebenbefundlich ebenso ein Vitamin-K- und Eisenmangel. Eine Substitution mit Vit-D in hoher Dosierung (3000 IE tgl.) sowie Kalzium (1000 mg tgl.) wurde umgehend eingeleitet unter der sich das Serumkalzium rasch normalisierte.

Diskussion und Schlussfolgerung. Mit dieser Kasuistik wird belegt, dass es trotz elterlichen Wissens um die Funktion der Vitamin-D-Prophylaxe zu einer Fehlernährung und ungenügenden Vitamin-D-Substitution kam und das klassische Bild einer Vit-D-Mangel-Rachitis auftrat. Im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen ist die Vitamin-D-Prophylaxe weiterhin ein wichtiges Thema, die Einhaltung der Prophylaxe muss abgeprüft werden.

DGKJ-PO-38

Urethralprolaps – eine wichtige Differenzialdiagnose vaginaler Blutungen bei präpubertären Mädchen

S. Siebert¹, S. Rogenhofer², M. Born³, S. Müller⁴, M. Lentze⁵, I. Franke⁶

¹Universitätsklinik Zentrum f. Kinderheilkunde, Allgemein Pädiatrie, Bonn, Deutschland; ²Universitätsklinikum Bonn, Klinik und Poliklinik für Urologie, Bonn, Deutschland; ³Universitätsklinikum Bonn, Radiologische Klinik, Abteilung für pädiatrische Radiologie, Bonn, Deutschland; ⁴Klinik und Poliklinik für Urologie, Universität Bonn, Bonn, Deutschland; ⁵Universitätsklinikum Bonn, Kinder- und Jugendklinik; Allgemeine Pädiatrie, Bonn, Deutschland; ⁶Zentrum für Kinderheilkunde, Pädiatrische Nephrologie und angeborene Stoffwechselkrankheiten, Bonn, Deutschland

Anamnese. Ein 6-jähriges Mädchen wurde mit Schmerzen im Abdomen und der Vagina in unserer Notfallambulanz vorgestellt. Am selben Tag war es zu einer vaginalen Blutung mittlerer Stärke gekommen. Der

Mutter war bei der Inspektion ein rotes Gebilde im Bereich der Vagina aufgefallen. Bisher keine wesentlichen Vorerkrankungen.

Körperlicher Untersuchungsbefund. 6,5 Jahre altes Mädchen in gutem Allgemeinzustand. Abdomen weich, kein Druckschmerz. In der Vagina präsentierte sich eine blutige konkave Raumforderung ohne erkennbare Öffnung. Die weitere körperliche und orientierend neurologische Untersuchung war unauffällig. Gewicht: 18,5 kg (15. Perz.), Länge: 117 cm (39. Perz.), BMI 13,5 kg/m² (9. Perz.).

Prozedere. Sonographisch ergab sich entlang der Vagina kein Hinweis auf einen Fremdkörper, Harnwege, Ovarien und Uterus stellten sich regelrecht dar. In der kolposkopischen Untersuchung war kein Trauma erkennbar, Hymen im posterioren Bereich einsehbar. Es stellte sich eine 2×3 cm große, nicht näher zu differenzierende, dolente und blutige Raumforderung dar. Es wurden Tannolact-Sitzbäder verschrieben. Zwei Tage später erfolgte eine Zystoskopie in Narkose. Hier zeigte sich ein Urethralprolaps, welcher exzidiert wurde. Nach 3 Tagen konnte die Patientin nach Hause entlassen werden.

Urethralprolaps. Der Urethralprolaps bei Mädchen tritt mit einer Häufigkeit von >1:3000 auf, der Altersgipfel liegt zwischen 3 und 9 Jahren. Betroffen sind v. a. präpubertäre farbige Mädchen, kaukasische Mädchen nur selten. Die Ätiologie ist unbekannt. Als konservative Therapie können Sitzbäder, Antibiotika oder lokale Östrogencreme zum Einsatz kommen, hierbei kommt es jedoch häufig zu Rezidiven. Eine Heilung ist durch eine chirurgische Exzision des Urethralprolapses möglich.

Diskussion. Ein Urethralprolaps bei kaukasischen Mädchen stellt ein seltenes Krankheitsbild dar. Dennoch sollte es stets als Differenzialdiagnose einer urogenitalen Blutung in Erwägung gezogen werden.

Literatur

1. Vunda A, Vandertuin L, Gervais A (2011) Urethral prolapse: An overlooked diagnosis of urogenital bleeding in pre-menarcheal girls. *J Pediatr* 158:682–683
2. Hillyer S, Mooppan U, Kim H, Gulmi F (2009) Diagnosis and treatment of urethral prolapse in children: experience with 34 cases. *Urology* 73:1008–1011
3. Lang ME, Darwish A, Long AM (2005) Vaginal bleeding in the prepubertal child. *CMAJ* 172(10):1289–1290
4. Rudin JE, Geldt VG, Alecseev EB (1997) Prolapse of urethral mucosa in white female children: experience with 58 cases. *Journal of pediatric surgery* 32(3):423–425

DGKJ-PO-39

Kleinwuchs und Hypophysenvergrößerung bei Hashimoto-Thyreoiditis mit hypothyreoter Stoffwechsellaage und partieller Hypophyseninsuffizienz – ein Fallbericht

S. Voigt¹, I. Graneß¹, C. Vilsen², J. Seidel¹

¹SRH Wald-Klinikum Gera, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Gera, Deutschland; ²Klinikum der Friedrich-Schiller-Universität Jena, Jena, Deutschland

Fragestellung. Das Auftreten einer Hashimoto-Thyreoiditis ist eine relativ häufige Erkrankung in der Pubertät, dennoch sind assoziierte Hypophysenveränderungen in der Literatur nur selten beschrieben.

Material und Methode: Falldemonstration.

Ergebnisse. Die stationäre Aufnahme der 14 Jahre alten Patientin im April 2010 erfolgte zur Diagnostik bei Anämie, Leistungsverminderung, Abgeschlagenheit und Mattigkeit. In den durchgeführten Laboruntersuchungen zeigte sich eine deutlich hypothyreote Stoffwechsellaage mit TSH-Werten >100 mU/l und verminderten FT₃-/FT₄-Werten. Die weitere Diagnostik erbrachte eine Hashimoto-Thyreoiditis. Weiterhin fiel bei der Patientin eine Körpergröße von nur 149 cm (3. Perz.) auf. Die endokrinologische Diagnostik ergab zusätzlich Hinweise auf einen Wachstumshormonmangel bei verminderten Wachstumsfaktoren (IgF1 und IgF-BP3 erniedrigt). Im zerebralen MRT zeigte sich eine scharf abgegrenzte Hypophysen-Vergrößerung einschließlich des kaudalen Hypophysenstiemes mit konsekutiver Aufweitung der Sella turcica mit deutlicher Kontrastmittelaaffinität der Raumforderung ohne Kontakt zum Chiasma opticum oder zu den basalen Hirnarterien. We-

gen der Hashimoto-Thyreoiditis und hypothyreoten Stoffwechsellaage begannen wir eine Therapie mit L-Thyroxin. Im September 2010 erfolgte die Wiedervorstellung der Patientin zur Verlaufskontrolle. Im MRT-Verlauf war eine deutliche Größenregredienz der nun im normwertigen Bereich befindlichen Hypophyse nachweisbar, so dass der zunächst geäußerte Verdacht eines Makroadenoms nicht bestätigt werden konnte. Gleichzeitig zeigte die Patientin ein Aufholwachstum.

Diskussion. Im Rahmen der jetzt auch deutlich rückläufigen TSH-Spiegel ist am ehesten an eine reaktive Hyperplasie/-trophie der Adenohypophyse im Rahmen einer Hashimoto-Thyreoiditis zu denken. Diese führte zusätzlich zu einer Suppression der Sekretion von Wachstumshormon (GH).

Schlussfolgerung. Patienten mit Hashimoto-Thyreoiditis, bei denen zusätzlich ein perzentilenflüchtiger Kleinwuchs vorliegt, sollten eine weiterführende Diagnostik bezüglich einer hypophysären Wachstumshormon-Sekretionsstörung bei möglicher Hypophysen-Hyperplasie inklusive erweiterter Hormondiagnostik und zerebralem MRT erhalten.

Hämatologie/Onkologie (1)

DGKJ-PO-40

Behandlung der therapierefraktären autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA) im Kindesalter

F. Reschke¹, J. Lohse¹, V. Hermanns¹, T. Jürgens¹, L. Christian², M. Suttrop¹, R. Knöfler¹

¹Universitätsklinikum Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin; Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Medizinische Klinik 1, Fachbereich Transfusionsmedizin, Dresden, Deutschland

Einleitung. Die AIHA wird meist durch erythrozytäre Wärme-Autoantikörper (AAK) verursacht. Typischerweise liegt eine normochrome Anämie mit Hämolysezeichen und pos. Coombs-Test vor. Das Ansprechen auf Glukokortikoide oder i.v. Immunglobulin G (IgG) ist zumeist gut. Wir berichten über 2 Fälle mit therapierefraktärem Verlauf, die den Einsatz einer immunsuppressiven Therapie mit Rituximab (RTX) und auch mit Cyclophosphamid (CP) erforderlich machten.

Fallbericht 1. Bei einem Jungen (9 J. alt) trat akut eine transfusionsbedürftige hämolytische Anämie auf. Zunächst wurde bei negativem Coombs-Test ein Infekt-getriggertes Geschehen vermutet. Als im Verlauf der Coombs-Test positiv wurde, erfolgte zunächst eine Prednisolontherapie (2 mg/kg/d über 5 Tage, anschließend über weitere 14 Tage) und anschließend mit IgG (0,4 g/kg/d über 5 Tage). Bei fortbestehender Transfusionspflicht wurden 4 Gaben RTX (375 mg/m² 1-mal/Woche) eingesetzt. Nach der 4. Applikation wurde innerhalb von 1 Monat eine Normalisierung der Blutbildwerte beobachtet. Insgesamt wurden 7 Erythrozytenkonzentrat (EK) transfundiert. Der Patient weist seit 2 Jahren kein Erkrankungsrezidiv und keine Therapielangzeitfolgen auf.

Fallbericht 2. Bei einem Jungen (9 Mon. alt) trat eine zunächst nicht transfusionsbedürftige Anämie mit Retikulozytose und negativem Coombs-Test auf, so dass der Verdacht auf eine Erythroblastophthie in regenerativer Phase bestand. Im Verlauf zeigte sich jedoch eine progrediente hämolytische Anämie mit positivem Coombs-Test und Nachweis von AAK vom Wärmetyp. Nach erfolgloser Therapie mit Prednisolon und IgG erfolgte die Gabe von RTX (jeweilige Dosen identisch mit Pat. 1). Nach der 2. RTX-Gabe ließen sich immunphänotypisch keine B-Zellen mehr nachweisen aber es bestand weiterhin eine transfusionsbedürftige Hämolyse. Deshalb wurde nach erneuter IgG-Applikation (0,8 g/kg/d an 2 Tagen) die Indikation zur hochdosierten Therapie mit CP (45 mg/kg/d über 5 Tage) gestellt, welche der Patient unter begleitenden Supportivmaßnahmen gut tolerierte. Etwa 4 Wochen nach CP-Therapie wurde ein deutlicher Titerrückgang der Wärme-AAK festgestellt. Im Verlauf stiegen die Blutbildwerte in den nicht transfusionsdürftigen Bereich (Hb 6,2 mmol/l [3,7 g/dl]; Hk 30) bei weiterhin positiven Hämolyseparametern. Derzeit erfolgt ein abwartendes Verhalten unter regelmäßiger Blutbildkontrolle. Insgesamt wurden 19 Transfusionen von EK verabreicht

und die eingetretene Eisenüberladung erforderte die Therapie mit Deferoxamin. In der Lymphozytensubtypisierung ließen sich bereits nach der 2. RTX-Gabe keine B-Zellen mehr nachweisen. Bereits 2 Monate nach der 4. RTX-Gabe lag die Zahl der B-Zellen wieder im Normbereich.

Schlussfolgerung. Eine therapierefraktäre AIHA im Kindesalter kann mit Rituximab und Cyclophosphamid als Dritt-Linien-Therapie erfolgreich behandelt werden. Aufgrund der Immunsuppression und unklarer Langzeitfolgen ist die Indikation für den Einsatz dieser Medikamente aber kritisch zu stellen.

DGKJ-PO-41

Molekulargenetische Untersuchungen bei Patienten mit kongenitaler Erythrozytose

H. Cario¹, K. Schwarz², K. Debatin¹

¹Universitätsklinikum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm, Deutschland; ²Universitätsklinikum, Institut für Transfusionsmedizin, Ulm, Deutschland

Hintergrund. Kongenitale Erythrozytosen sind sehr seltene, heterogene Erkrankungen. In vielen Fällen ist die Ätiologie der Erkrankung unbekannt.

Ziel. Die Aufklärung genetischer Veränderungen bei Patienten mit kongenitaler primärer und sekundärer Erythrozytose.

Patienten. Studienpatienten des Registers „Polycythaemia vera und kongenitale Erythrozytosen im Kindes- und Jugendalter“ (PV-ERY-KA 03) und Patienten nach Direktüberweisung zur Abklärung einer Erythrozytose.

Methoden. Polymeraseketten-Reaktion (PCR) und Sequenzanalyse kodierender Abschnitte und der benachbarten Intronsequenzen von Kandidatengen nach Isolierung genomischer DNA aus peripheren Blutzellen, in Einzelfällen ergänzt durch RT-PCR aus mRNA mononukleärer Zellen.

Ergebnisse und Diskussion. Es wurden 106 Patienten untersucht. Das EPOR-Gen wurde bei 74 Patienten analysiert. Wir identifizierten 5 Patienten mit primärer Erythrozytose (2 sporadische, 3 familiäre Fälle) mit einer EPOR-Mutation, die zu einer Verkürzung des Erythropoietin-Rezeptors mit konsekutiver Hypersensitivität des Rezeptors gegenüber Erythropoietin führt. Das von-Hippel-Lindau-Protein (VHL) ist von zentraler Bedeutung für den Abbau des „hypoxia inducible factor“ HIF1a/HIF2a, dem Schlüsselfaktor in der Regulation Sauerstoff-abhängig regulierter Gene einschließlich des EPO-Gens. Ein Funktionsverlust von VHL führt über eine gesteigerte Expression dieser Gene zu einer sekundären Erythrozytose. Eine VHL-Gen-Analyse erfolgt bei 96 Patienten. Sechs Patienten hatten eine homozygote, drei Patienten eine heterozygote Mutation VHL p.Arg200Trp. Bei einem Patienten wurde eine heterozygote Mutation VHL p.Gly104Val identifiziert. Zwei Patienten mit heterozygoter Mutation VHL p.Arg200Trp wiesen eine dominante Expression des mutierten VHL-Allels auf. Unlängst wurden Veränderungen im Gen EPAS1 (HIF2a), sowie im Gen EGLN1, das die Prolylhydroxylase PHD2, einen weiteren in die HIF-Regulation einbezogenen Faktor, kodiert, als Ursache einer kongenitalen Erythrozytose beschrieben. Unsere Untersuchungen bei 51 bzw. 66 Patienten ergaben keine genetischen Veränderungen. Die Untersuchungen des HIF1A-Gens (HIF1a) bei 2/51 Patienten ergaben eine heterozygote Veränderung im Exon 10 bzw. 13 des Gens. Darüber hinaus wurden folgende, in die HIF-Regulation involvierte Gene untersucht: EGLN3 (PHD3, n=61), HIF1AN (n=60), ZNF197 (n=38), and OS9 (n=51). Diese Untersuchungen ergaben keine relevanten genetischen Veränderungen.

Schlussfolgerung. Bislang sind genetische Veränderungen, die zu einer kongenitalen Erythrozytose führen, nur bei einer Minderheit der Patienten zu finden. Diese Veränderungen betreffen eine begrenzte Anzahl von Genen, insbesondere das EPOR-Gen bei Patienten mit primärer Erythrozytose und das VHL-Gen bei Patienten mit sekundärer Erythrozytose. Der Stellenwert einer weiteren Kandidatengen-Analyse zur Erforschung neuer genetischer Ursachen kongenitaler Erythrozytosen erscheint limitiert.

DGKJ-PO-42

Eine genetische Studie in pädiatrischer benigner Hämatologie: Single Nucleotide Polymorphism (SNP) Daten von 60 Kindern mit chronischer Immunthrombozytopenie (cITP)

A. Bergmann¹, R. Grace², M. Schrappe¹, E. Neufeld²

¹Universitäts-Kinderklinik Kiel, Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Kiel, Deutschland; ²Children's Hospital Boston, Harvard Medical School, Boston, USA

Fragestellung/Einführung. Immunthrombozytopenie (ITP) ist eine biologisch vielfältige Erkrankung, die sich klinisch in unterschiedlichen Formen präsentiert. Die Pathophysiologie der akuten und chronischen ITP bei Kindern ist bisher nicht verstanden. Von unterschiedlichen genetischen Herangehensweisen in pädiatrischen hämatologischen Studien erhofft man sich:

1. Erkenntnisse über die Krankheitsentstehung zu gewinnen
2. Risikofaktoren des klinischen Verlaufes zu identifizieren und
3. Prognostische Parameter des Therapieverlaufs zu erkennen.

Der Fokus in dieser Arbeit ist auf die Kandidatengenanalysen mittels SNP-Sequenzierungen in 60 Kindern mit chronischer ITP und 100 gesunden Probanden gerichtet.

Material und Methode. SNP Daten von 25 Genen, die in immunologischen Mechanismen oder Stoffwechselvorgängen von Thrombozyten involviert sind, wurden in den Probanden analysiert. Die Patienten mit chronischer ITP stammen aus dem „North American Chronic ITP registry“. In der Fall-Kontroll-Studie wurden 60 Kinder mit chronischer ITP und 100 gesunde Probanden erfasst. Die DNA der Patienten und ihrer Kontrollen wurde auf 48 SNPs in 25 Genen mittels MassARRAY iPLEX Genotyping untersucht.

Ergebnisse. Genotypen von drei SNPs in Genen, die relevant für Apoptose- und Abwehrvorgänge sind, waren in Kindern mit chronischer ITP signifikant vermehrt nachzuweisen (p-value<0,05). Andere, in der Population ITP erkrankter Erwachsener bereits beschriebene SNPs, waren in Kindern mit chronischer ITP nicht nachzuweisen.

Diskussion/Schlussfolgerung. Diese Präsentation diskutiert die Herangehensweisen, Durchführbarkeit und Voraussetzungen genetischer Studien zum Verständnis der ITP. Die exemplarische Fall-Kontroll-Studie der 25 Kandidatengene in 60 Kindern mit chronischer ITP unterstreicht die Bedeutung von Kandidatengen-Studien. Die signifikanten Ergebnisse dieser Studie verdeutlichen die Vor- und Nachteile genetischer Studien in ITP und seltenen hämatologischen Erkrankungen. Unsere Studie hebt die Wichtigkeit internationaler ITP (hämatologischer) Datenbanken, deren Inhalte und die Bedeutung von Kollaborationen hervor.

DGKJ-PO-43

Fenretinid (4-HPR) sensibilisiert humane Neuroblastomzellen für antikörperabhängige (ADCC) und -unabhängige (AICC) NK-Zelllyse

N.Hübener¹, A. Shibina², D.Seidel¹, S.Somanchi³, D.Lee³, C.Reynolds², H.Lode⁴

¹Universitätsmedizin Greifswald, Pädiatrische Hämatologie/Onkologie und Immunologie, Greifswald, Deutschland; ²Texas Tech University Health Sciences Center, Cancer Center, Lubbock, TX, USA; ³The University of Texas, MD Anderson Cancer Center, Houston, TX, USA; ⁴Ernst-Moritz-Arndt Universität, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Greifswald, Deutschland

Einleitung. Das Neuroblastom (NB) ist trotz der kürzlich erzielten Erfolge unter Verwendung des anti-GD2-Antikörpers ch14.18 nach wie vor ein schwer therapierbarer Tumor des Kindesalters, da immer noch etwa ein Drittel der Hochrisiko-Patienten an der Erkrankung stirbt. Für die Zukunft müssen in der pädiatrischen Onkologie entweder neue Therapiekonzepte entwickelt oder aktuelle Strategien so miteinander kombiniert werden, dass Synergien dabei entstehen, die den Behandlungserfolg optimieren. Fenretinid (4-HPR) ist ein Vitamin-A-Derivat, das über eine Apoptose-Induktion wirkt, welche durch eine intrazelluläre Akkumulation von Ceramiden ausgelöst wird. Ceramide

stellen das Grundgerüst für Glykosphingolipide dar, also auch für das Gangliosid GD2. Es sollte geklärt werden, ob und in welcher Weise eine Kombination von Fenretinid und ch14.18-Antikörper aus CHO-Zellen (ch14.18/CHO) synergistisch bei der Immuntherapie des NB wirkt.

Material und Methoden. Sechs Multidrug- (MDR) und Fenretinid-resistente humane NB-Zelllinien (IC90>10µM) wurden mit 5 oder 10 µM 4-HPR für 48 h behandelt. Daraufhin wurden sie mittels Durchflusszytometrie auf ihre GD2-Expression hin untersucht, sowie die Expression von Todesrezeptoren (TRAIL-R1 und R2, Fas) bestimmt. Des Weiteren wurden die behandelten Zellen in antikörperabhängigen (ADCC) und antikörper-unabhängigen (AICC)-Zytotoxizitätsassays untersucht unter Verwendung von expandierten humanen NK-Zellen als Effektorzellpopulation. Außerdem wurde mit Hilfe eines spezifischen Glucosylceramidsynthase-Hemmers die Gangliosidsynthese unter Fenretinidbehandlung blockiert und die Zytotoxizität in ADCC-Assays bestimmt. In einem humanen MDR Xenograft-Mausmodell wurden Fox Chase SCID Mäusen subkutan CHLA-136-Zellen inokuliert und die Tiere nach Anwachsen des Tumors oral mit 240 mg/kg/d für 12 Tage behandelt. Die Tumoren wurden entfernt, die Tumorzellen isoliert und durchflusszytometrisch auf GD2- und Todesrezeptor-Expression hin untersucht sowie in einem ex vivo ADCC-Assay mit humanen NK-Zellen eingesetzt.

Ergebnisse. Unsere Daten zeigen, dass es in den sechs getesteten humanen, 4-HPR-resistenten NB-Zelllinien nach einer Behandlung mit 4-HPR zu einem Anstieg von Oberflächen-GD2 kommt und dass die ADCC durch humane NK-Zellen signifikant erhöht ist. Außerdem zeigte sich auch ein signifikanter Anstieg einer antikörper-unabhängigen zellulären Zytotoxizität nach 4-HPR-Behandlung, der zumindest teilweise auf eine verstärkte Expression der Todesrezeptoren TRAIL-R2 und Fas auf der NB-Zelloberfläche zurückzuführen ist. Diese Befunde konnten im in vivo-Versuch mit CHLA-136-Zellen bestätigt werden.

Diskussion und Schlussfolgerung. Unsere Daten lassen den Schluss zu, dass Fenretinid in der Lage ist, humane MDR NB-Zellen für eine NK-Zellabhängige Lyse (mit und ohne ch14.18/CHO-Antikörper) zu sensibilisieren. Das bedeutet, dass ein kombinierter Einsatz von Fenretinid und ch14.18 das Potenzial hat, die GD2-spezifische Immuntherapie bei Hochrisiko-Patienten zu optimieren.

DGKJ-PO-44

Die Immunadsorption als Behandlungsoption des therapierefraktären Evans-Syndroms: zwei Fallberichte

L. Mense¹, B. Fiebig¹, M. Suttrop¹, B. Hohenstein², M. Smitka³, J. Dinger¹, A. Hübner¹, M. von der Hagen³, M. Gahr¹, R. Knöfler¹

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Bereich Nephrologie, Medizinische Klinik und Poliklinik III, Dresden, Deutschland; ³Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Abteilung Neuropädiatrie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland

Fragestellung. Das Evans-Syndrom ist gekennzeichnet durch simultanes oder zeitversetztes Auftreten einer Immunthrombozytopenie (ITP) und autoimmunhämolytischen Anämie (AIHA). Trotz intensiver Therapie werden chronische Verläufe mit akuten Exazerbationen und hoher Letalität beobachtet. Wir berichten von zwei weiblichen Patienten (P1, P2) mit therapierefraktärem Evans-Syndrom bis zur Durchführung einer Immunadsorption.

Bei P1 trat im Alter von 9,5 Jahren eine AIHA mit positivem Coombs-Test und 18 Monate später eine ITP mit thrombozytären Antikörpern gegen GPIIb/IIIa auf. Folgende Befunde wurden erhoben: Thrombozyten 3 Gpt/l (RB: 150–400), positiver Coombs-Test, Normalbefunde für Hämoglobin, Hämatokrit, Retikulozyten- und Leukozytenzahl, Knochenmarkmorphologie. Trotz zum Teil kombinierter Behandlung mit Immunglobulin G, Prednisolon, Cyclosporin A und Anti-D Immunglobulin konnte ein dauerhafter Thrombozytenanstieg nicht erreicht werden. Bei einer Thrombozytenzahl von <1 Gpt/l und rezidivieren-

der massiver Epistaxis wurde die Indikation zur Splenektomie gestellt, welche jedoch nur zu einem kurzzeitigen Thrombozytenanstieg führte. Erst nach insgesamt 7-mal durchgeführter Immunadsorption mit begleitender Vincristingabe trat ein anhaltender Anstieg der Thrombozytenwerte auf. Ein Erkrankungsrezidiv und Langzeittherapiefolgen wurden bis 9 Jahre danach nicht beobachtet.

Bei P2 wurde aufgrund einer therapierefraktären Wegener Granulomatose im Alter von 15 Jahren eine Hochdosischemotherapie (Cyclophosphamid) mit autologer Stammzelltransplantation durchgeführt. 10 Monate später trat zunächst eine isolierte ITP mit Antikörpernachweis gegen GPIIb/IIIa auf, welche mit Immunglobulin G (IgG, 0,4 g/kg an 5 Tagen) erfolgreich behandelt werden konnte. Die Thrombozyten stiegen von 5 auf 288 Gpt/l. Zwei Wochen nach IgG-Gabe kam es erneut zu heftiger Epistaxis mit Nachweis einer Thrombozytopenie (5 Gpt/l). Zusätzlich hatte sich eine Coombs-positive hämolytische Anämie entwickelt, so dass die Diagnose eines Evans-Syndroms gestellt wurde. Therapieversuche mit IgG, Kortikoiden und Rituximab führten zu keinem Thrombozytenanstieg. Bei steigendem Erythrozytentransfusionsbedarf, Thrombozytopenie mit Werten <15 Gpt/l, deutlicher Blutungssymptomatik (Epistaxis, Menorrhagie) wurde die Indikation zur Durchführung der Immunadsorption gestellt. Diese wird aktuell komplikationslos durchgeführt und führte bereits zu einem Thrombozytenanstieg auf >15 Gpt/l. Auf eine begleitende medikamentöse immunsuppressive Therapie wurde aufgrund einer pulmonalen Pilzinfektion verzichtet.

Schlussfolgerung. Die Immunadsorption stellt ein aufwändiges, aber wirksames Verfahren zur Therapie eines Evans-Syndroms dar. Der Einsatz sollte nach Versagen einer Behandlung mit Kortikoiden, Immunglobulin G und Rituximab erwogen werden.

DGKJ-PO-45

Hyperspleniesyndrom bei einem 11 Monate alten Mädchen hervorgerufen durch eine der sklerosierenden angiomatösen nodulären Transformation (SANT) ähnlichen Läsion

A. Bergmann¹, G. Cario¹, W. Klapper², I. Leuschner², J. Moritz¹, M. Schrappe¹, M. Kohl¹

¹Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Kiel, Deutschland; ²Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Institut für Pathologie, Kiel, Deutschland

Einleitung. Das Hyperspleniesyndrom ist ein seltenes Krankheitsbild in der Pädiatrie. Dargestellt wird der Fall eines 11 Monate alten Mädchens mit Hyperspleniesyndrom aufgrund einer der sklerosierenden angiomatösen nodulären Transformation (SANT) ähnlichen Läsion. Ein solcher Fall ist bisher in der Literatur nicht beschrieben.

Fallbeschreibung. Die Patientin wurde mit einer schweren Thrombozytopenie (<20/nl) und Blutungszeichen (ITP Blutungsscore von 1) vorgestellt. Sonographisch zeigte sich am Unterpol einer kleinen, orthotop gelegenen Milz eine wie eine exzessiv große Nebenmilz (sonographisches Volumen von 150 ml) imponierende Strukturveränderung. Eine Milzvenenthrombose konnte mittels Angio-MRT ausgeschlossen werden. Darüber hinaus fanden sich im MRT weder Hinweise auf Gefäßanomalien noch einen Tumor. Ein konservativer Therapieversuch mit Prednison führte zu einem Anstieg der Thrombozyten auf 150/nl. Im Verlauf kam es jedoch zu einer spontanen Milzruptur und nachfolgendem blutungsbedingtem Kreislaufchock. Nach intensivmedizinischer Stabilisierung erfolgte die Splenektomie. Postoperativ normalisierte sich die Thrombozytenzahl (>150/nl). Die histologische Aufarbeitung des Resekats zeigte das Bild ähnlich einer sklerosierenden angiomatösen nodulären Transformation (SANT), die als sklerosierende Gefäßmalformation der Milz ohne malignes Wachstumspotenzial beschrieben wird.

Diskussion/Schlussfolgerung. Dieser seltene Fall eines Säuglings mit einer SANT-ähnlichen Läsion: 1) erläutert die Differenzialdiagnosen des Hyperspleniesyndroms im Säuglingsalter; 2) diskutiert die Histologie und Diagnostik von SANT in Kindern; 3) veranschaulicht die Re-

levanz der therapeutischen Milzextirpation bei ausgewählten schweren Thrombozytopenien und 4) diskutiert die Anwendung von Kortison im Hyperspleniesyndrom.

DGKJ-PO-46

Ergebnisse einer prospektiven, offenen Studie – Wirksamkeit, Sicherheit und Immunogenität von Wilate bei Kindern unter 6 Jahren mit hereditärem von-Willebrand-Syndrom

U. Nowak-Göttl¹, A. Krümpel², A. Russo³, M. Jansen⁴, S. Knaub⁵

¹Universitätsklinik Schleswig-Holstein, Gerinnungsambulanz im Institut für Klinische Chemie, Kiel, Deutschland; ²Universitätsklinikum Münster, Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Münster, Deutschland; ³Klinikum der Johannes Gutenberg-Universität, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, Mainz, Deutschland; ⁴Octapharma Pharmazeutika Produktionsgesellschaft m.b.H., Wien, Österreich; ⁵Octapharma AG, Lachen, Schweiz

Fragestellung. Die Wirksamkeit, Verträglichkeit und Wiederfindungsrate von Wilate – einem plasmatischen von-Willebrand-Faktor/Faktor-VIII-Konzentrat – wurde in einer klinischen Prüfung an Kindern unter 6 Jahren untersucht.

Material und Methoden. Wilate ist ein doppelt-virusinaktiviertes Blutgerinnungsfaktorkonzentrat, welches von-Willebrand-Faktor (VWF) und Faktor VIII (FVIII) im physiologischen Verhältnis von 1:1 enthält. Es ist seit 2005 zur Behandlung des von-Willebrand-Syndroms (VWS) zugelassen. In eine prospektive, multizentrische klinische Prüfung wurden 15 Kinder mit VWS eingeschlossen, bei denen die Behandlung mit DDAVP nicht angezeigt war. Die Wirksamkeit und Verträglichkeit von Wilate bei Blutungsereignissen, Operationen und in der prophylaktischen Therapie wurde jeweils anhand einer 4-stufigen Skala durch den Prüfarzt bewertet. Der Beobachtungszeitraum für jeden Patienten betrug ein Jahr.

Ergebnisse. Die Patienten waren im Mittel 3,4 Jahre (Bereich 1,4–5,7) alt. Sechs wiesen ein schweres Typ-3-VWS auf, 3 litten an Typ-2-VWS und für 5 Kinder wurde der Typ-1-VWS diagnostiziert. Bei einem Kind war die Klassifizierung unklar (Typ 1 oder 2). Die Recovery wurde bei 7 Kindern mit 1,2%/I.E./kg für die von Willebrand-Faktor-Aktivität (VWF:RCo) und 1,6%/I.E./kg für die Faktor-VIII-Aktivität ermittelt. Von 68 Blutungsereignissen war in 45 Fällen eine Behandlung mit Wilate notwendig. Die mittlere Dosis betrug 35,9 I.E./kg Körpergewicht. Die Wirksamkeit wurde in allen Fällen mit „ausgezeichnet“ oder „gut“ beurteilt. Die Mundhöhle war der häufigst genannte Blutungsort gefolgt von Blutungen infolge eines Traumas. Die Intensität der Blutungen war größtenteils leicht (67,7%) oder mittelschwer (26,5%). Unter den schweren Blutungen waren 2 posttraumatische, 1 gastrointestinale Blutung und 1 Epistaxis. 82,2% der Blutungen erforderten nur eine 1-tägige Behandlung mit Wilate. Die meisten Injektionen (n=287, 68,5%) wurden im Rahmen einer prophylaktischen Therapie verabreicht; hier wurde die Wirksamkeit zu 99,7% mit „ausgezeichnet/gut“ beurteilt. Die Behandlung mit Wilate bei neun Operationen an 7 Patienten wurde ebenfalls sämtlich mit „ausgezeichnet/gut“ wirksam beurteilt. Die mediane Dosis pro Injektion betrug 39,6 I.E./kg. Alle Injektionen mit Wilate wurden als „sehr gut“ oder „gut“ in der Verträglichkeit sowohl von den Prüfarzten als auch seitens der Eltern beurteilt.

Diskussion. Die Ergebnisse für die Recovery sind in dieser Patientengruppe erwartungsgemäß etwas niedriger als bei Erwachsenen. Die verabreichten Dosen für alle Behandlungsarten waren im Mittel etwas höher als sie in klinischen Prüfungen mit Erwachsenen ermittelt wurden, liegen jedoch im Mittel bei den in der Packungsbeilage empfohlenen 20–50 I.E./kg pro Injektion. Die gute Wirksamkeit und Verträglichkeit entspricht den Ergebnissen aus vorigen Studien.

Schlussfolgerung. Die Behandlung des von-Willebrand-Syndroms mit Wilate erwies sich auch bei Kindern unter 6 Jahren als sehr wirksam und verträglich.

DGKJ-PO-47

Ungewöhnliche Manifestation eines Non-Hodgkin-Lymphoms – ein Fallbericht

S. Roloff¹, C. Hauenstein², J. Kröger², A. Holle³, C. Classen¹

¹Universitätskinder- und Jugendklinik Rostock, Hämatologie/Onkologie, Rostock, Deutschland; ²Universitätsklinik, Radiologie, Rostock, Deutschland; ³Klinik für Innere Medizin, Rostock, Deutschland

Fragestellung. Non-Hodgkin-Lymphome (NHL) gehören im Kindesalter mit etwa 6,5% zu den vierthäufigsten Tumoren. Die wichtigsten Typen sind lymphoblastische Lymphome, Burkitt-Lymphome, diffuse großzellige B-Zell-Lymphome und die großzellig-anaplastische Lymphome. Die Lokalisation der Lymphome kann vielfältig sein. Wir stellen einen Fall mit einer ungewöhnlichen Lokalisation eines diffus großzelligen B-Zell-Lymphoms im Bereich des Pankreaskopfes vor.

Kasuistik. Anamnestisch sei bei der Patientin eine Woche vor Aufnahme plötzlich ein ikterisches Hautkolorit aufgefallen. Bei der Vorstellung beim niedergelassenen Kinderarzt zeigten sich erhöhte Transaminasen und ein erhöhtes Bilirubin. Zusätzlich beklagte die Patientin Schmerzen im Oberbauch und epigastrisch, postprandial würden die Beschwerden zunehmen. Wir sahen ein 13 Jahre altes Mädchen in akut reduziertem Allgemeinzustand mit ikterischem Hautkolorit. Sklerenikterus. Keine tastbaren Lymphknotenschwellungen. HNO reizfrei. Cardiopulmonal unauffällig. Abdomen weich, Druckschmerz rechter Oberbauch und epigastrisch, keine Resistenzen palpabel, keine Hepatosplenomegalie. Grobneurologisch orientierend unauffällig.

Laborchemisch zeigte sich eine Erhöhung von Amylase, Lipase, ASAT, ALAT, Bilirubin, AP, GLDH, Ammoniak und IgG1. Sonographisch wurde eine Raumforderung im Bereich des Pankreaskopfes mit Stauung des Ductus hepaticus communis (DHC) sowie intra- und extrahepatischer Cholestase diagnostiziert. Zusätzlich zeigten sich echoarme Areale in beiden Nieren. In der MRCP bestätigte sich die Stauung des Pankreasganges und des DHC. Initial erfolgte zur Entlastung der gestauten Gallengänge eine perkutane endoskopische Cholangiographie mit Stenteinlage. Bei zwei Versuchen konnte mit endoskopischer Feinnadelbiopsie keine aussagekräftige Histologie gewonnen werden. Das bei Lymphomverdacht durchgeführte PET-CT zeigte dann mehrere speichernde Herde im Bereich des Pankreaskopfes, substernal, paratracheal, rechtes Acromion, Nieren und Lunge.

Der speichernde Weichteilherd im Bereich des Akromion ermöglichte dann eine chirurgische Probeentnahme. Histologisch konnte dadurch die Diagnose eines diffus großzelligen B-Zell-Lymphoms gestellt werden. Die Therapie erfolgt nach der gültigen Therapieoptimierungsstudie B-NHL-BFM-04. Nach 2 Zyklen Chemotherapie zeigt sich nun ein sonographisch unauffälliger Pankreaskopf mit regelrechter Darstellung der Gallengänge.

Diskussion. Das PET-CT ist ein hilfreiches Verfahren um Lymphommanifestationen zur Gewinnung von aussagefähigem Biopsiematerial zu identifizieren.

Zusammenfassung. Bei dem in der Pädiatrie ungewöhnlichen Befund eines Pankreastumors muss an ein NHL gedacht werden.

DGKJ-PO-48

Heterozygote Presbyterian Hämoglobinopathie als Ursache einer vermeintlichen respiratorischen Partialinsuffizienz

C. Koerner-Rettberg¹, A. Stahl², E. Hamelmann³, M. Ballmann³

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin im St. Josef-Hospital, Klinikum der Ruhr-Universität, Pädiatrische Pneumologie, Bochum, Deutschland; ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin St. Josefs-Hospital, Kinderklinik, Bochum, Deutschland; ³Klinik für Kinder- und Jugendmedizin im St. Josef-Hospital, Klinikum der Ruhr-Universität, Bochum, Deutschland

Wir berichten über einen 3,5 Jahre alten Jungen, der in unserer Klinik zur pneumologischen Abklärung einer chronischen Hypoxämie mit nächtlicher Sauerstoffsupplementationstherapie vorgestellt wurde. Vier Monate zuvor war der Patient in einer auswärtigen Klinik wegen einer

Mykoplasmen-Pneumonie stationär behandelt worden; in diesem Rahmen war eine erniedrigte Sauerstoffsättigung mit nächtlichen Werten unter 92% aufgefallen. Bei ausbleibender spontaner Normalisierung war eine Heim-Sauerstoffversorgung erfolgt und eine systemische Steroid-Therapie über 2 Monate durchgeführt worden, die zu keiner Verbesserung führte.

Bei Präsentation in unserer Klinik sahen wir ein eupnoisches Kleinkind mit diskreten Zeichen eines abklingenden iatrogenen Cushing, mit normalem pulmonalen Auskultationsbefund und normaler Atemfrequenz, sowie – hierzu kontrastierend – erniedrigter transkutaner Sauerstoffsättigung von im Schlaf 89–92%, tagsüber um 94–96%. Die kardiologische Untersuchung war unauffällig. Ein HR-CT des Thorax ergab bis auf zwei kleine streifenförmige Segmentatektasen einen Normalbefund ohne parenchymatöse/interstitielle Auffälligkeiten. Eine bronchioalveoläre Lavage ergab Normalbefunde in Differentialzytologie, Mikrobiologie und Virologie. Die sorgfältige weitere Anamnese ergab schließlich den Hinweis auf eine ebenfalls erniedrigte Sauerstoffsättigung bei der Mutter bei völliger mütterlicher Beschwerdefreiheit; die Mutter gab die ihr genannte Ursache als Folge ihres Asthmas im Kindesalter an. Außerdem bestehe eine Blutbesonderheit, die sich als Presbyterian Hämoglobinopathie eruieren ließ. Die molekulargenetische Untersuchung beim Kind ergab die Bestätigung der mit der mütterlichen Mutation identischen heterozygoten Mutation im Exon 3 des β -Globin-Gens. Mehrere kapilläre Blutgasanalysen beim Patienten zeigten bei erniedrigter Sauerstoffsättigung hochnormale pO_2 -Werte zwischen 87 und 101 mmHg. Damit konnte eine tatsächliche Hypoxämie widerlegt werden.

Die Presbyterian Hämoglobinopathie ist eine seltene genetische Hämoglobinopathie mit abnormer β -Kette mit konsekutiv verminderter Sauerstoffaffinität des Hb bei verschobener Sauerstoffbindungskurve und chronisch erhöhter Sauerstoffabgabe an das Gewebe. Da die treibende Kraft für die Diffusionsvorgänge der O_2 -Aufnahme und -Abgabe die Partialdruckdifferenz zwischen Alveole und Blut bzw. Blut und Gewebe ist, bildet im Falle der Presbyterian Hämoglobinopathie die erniedrigte Sauerstoffsättigung nicht die tatsächliche Sauerstoffversorgung ab und eignet sich nicht als Maß für das Bestehen einer respiratorischen Partialinsuffizienz; vielmehr sind niedrigere Sauerstoffsättigungswerte als üblich als individuelle Normwerte zu definieren, und in Zweifelsfällen ist der pO_2 zu bestimmen.

DGKJ-PO-49

Wirksame „salvage“-Therapie mit RIST bei einem Kind mit Rückfall eines Stadium 4 Neuroblastoms

M. Bleeke¹, B. Lange¹, H. Graf Einsiedel¹, S. Corbacioglu², H. Lode¹

¹Universitätsmedizin Greifswald, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Greifswald, Deutschland; ²Universitätsklinikum Regensburg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Regensburg, Deutschland

Einleitung. Die wirksame Behandlung des Neuroblastoms im Stadium 4 insbesondere nach einem Rückfall im Anschluss an die „first line“-Therapie stellt nach wie vor eine große Herausforderung in der pädiatrischen Onkologie dar. Trotz Verbesserungen in der „first line“-Therapie durch Einführung neuer Zytostatika sowie der Hochdosischemotherapie gefolgt von autologer Stammzelltransplantation und Differenzierungstherapie erleiden ein Drittel dieser Patienten ein Rezidiv mit ausgesprochen schlechter Prognose. Die Entwicklung neuer Therapieoptionen für diese Patientengruppe wird dringend benötigt. Wir beschreiben hier einen Jungen nach Rückfall seiner Erkrankung, der durch eine multimodale Therapie mit Rapamycin, Irinotecan, Dasatinib (Sprycel) und Temozolomid eine sehr gute 2. Partialremission erreicht hat und dann erfolgreich haploident transplantiert werden konnte.

Fallbeschreibung. Bei unserem Patienten wurde im Alter von 6 Jahren ein Neuroblastom im Stadium 4 diagnostiziert. Nach zunächst erfolgreicher „first line“-Therapie erlitt er während der Differenzierungstherapie mit Retinsäure ein Rezidiv. Eine Rezidivtherapie bestehend aus

Topotecan und Etoposid musste wegen SIRS, protrahierter Thrombopenie und unzureichendem Ansprechen abgebrochen werden. Auch eine Immuntherapie mit ch14.18 und IL2 war bei großer Tumorlast nicht erfolgreich. Im Sinne eines individuellen Heilversuchs wurde der mittlerweile 8 Jahre alte Patient in seinem floriden lokalen und systemischen Rezidiv nach einem multimodalen Therapiekonzept aus wiederkehrenden Zyklen mit Rapamycin/Dasatinib (R/S) für 4 Tage gefolgt von 5 Tagen Irinotecan und Temozolomid (I/T) behandelt. 5 Monate nach Beginn dieser Behandlung zeigte der Junge ein sehr gutes Ansprechen mit komplettem Verschwinden der lokalen Tumormanifestationen sowie einem Rückgang des Knochenmarkbefalls (Flowzytometrie/MIBG Szintigraphie). Diese Therapie war ohne höhergradige hämatologische und infektiöse Komplikationen bei ausgezeichneter Lebensqualität durchführbar. Nach Erreichen des bestmöglichen Ansprechens (konstantes MIBG-Signal) wurde dann eine haploidente Blutstammzelltransplantation durchgeführt. Diese Maßnahme führte zu einem weiteren Rückgang der Erkrankung. Im aktuellen Follow-up ist der Junge 12 Monate nach Beginn der RIST Therapie und 1,5 Jahre nach Rezidivdiagnose zu Hause und geht zur Schule (Lansky und Karnofsky Score 100%).

Schlussfolgerung und Diskussion. Der multimodale Therapieansatz nach RIST war bei diesem Patienten eine wirksame und nebenwirkungsarme „salvage“-Therapieoption, die nach Erreichen des bestmöglichen Ansprechens weitere Behandlungen ermöglichte (haploidente Blutstammzelltransplantation/Immuntherapie). RIST könnte eine Reinduktionsstrategie für ein Rezidivprotokoll beim Stadium 4 Neuroblastom darstellen. Eine prospektive Studie ist in Vorbereitung.

DGKJ-PO-50

Primär metastasiertes Ganglioneurom (Stadium 4) bei einem 2-jährigem Jungen

A. Bergmann¹, R. Mertens², B. Hero³, M. Schrappe¹, I. Leuschner⁴, A. Claviez¹

¹Universitäts-Kinderklinik, UK S-H Campus Kiel, Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Kiel, Deutschland; ²Universitätsklinik der RWTH Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland; ³Universitätskinderklinik, Neuroblastomstudie, Köln, Deutschland; ⁴Institut für Pathologie, Kindertumorregister, UK S-H Campus Kiel, Kiel, Deutschland

Einleitung. Ganglioneurome entstehen durch die Ausreifung unreiferer Neuroblastome, Ganglioneuroblastome oder sporadisch als Primärtumoren und zählen zu den ausgereiften benignen Tumoren des sympathischen Nervensystems. Es handelt sich nahezu ausnahmslos um lokalisierte und wahrscheinlich unvollständig erfasste Tumoren. Wir berichten über ein Kleinkind mit einem Ganglioneurom Stadium 4.

Fallbericht. Ein 25 Monate alter Junge in gutem Allgemeinzustand wurde mit einer 6x9 cm messenden schmerzlosen Schwellung am ventralen rechten Oberschenkel sowie einer 2 cm messenden Schwellung rechts glutäal stationär aufgenommen. Mittels Sonographie und Computertomographie zeigten sich multiple Tumorlokalisationen mit einem 240 ml messenden Primärtumor der rechten Nebenniere mit zentraler Verkalkung sowie weiteren Tumoren im rechten Oberschenkel und Gesäßbereich. Daneben lag eine osteolytische Läsion der Mandibula vor. Mit Ausnahme der Primärtumorlokalisation in der Nebenniere speicherten alle Herde mIBG. Die Homovanillinmandelsäure im Blut und Urin sowie die Vanillinmandelsäure im Urin waren erhöht, alle anderen laborchemischen Parameter waren unauffällig. Im Knochenmark ließen sich keine Neuroblastomzellen nachweisen. Der komplett resezierbare Nebennierentumor imponierte histologisch als Ganglioneurom ohne MYC-N Amplifikation. Aufgrund des generalisierten Tumorstadiums wurde eine Chemotherapie gemäß der Therapiestudie NB-90 begonnen. Nach 3 Blöcken Chemotherapie (N1, N2, N1) erfolgte bei fehlender Größenreduktion sukzessive die Metastasenresektion glutäal und am Oberschenkel. Es ließen sich jeweils ausschließlich Ganglioneuromzellen nachweisen. Der Junge erhielt im Anschluss eine orale Dauertherapie über 11 Monate und war bei Therapieende mit

bildgebenden Verfahren und laborchemisch tumorfrei. 6 Monate nach Therapieende wurde eine glutäale komplett resezierbare Metastase diagnostiziert, 3 Monate später wurde im voroperierten Oberschenkel eine Ganglioneurommetastase nachgewiesen, die ebenfalls reseziert wurde. Im weiteren Verlauf wurden sonographisch und palpatorisch erneut kleine, in der Folge größenkonstante Tumoren in beiden Oberschenkeln, sowie rechtem Unterschenkel diagnostiziert. 11,5 Jahre nach Diagnosestellung war der Patient progressionsfrei.

Diskussion. Dieser besondere Fall eines Jungen mit einem bei Diagnosestellung metastasierten Ganglioneurom im Stadium 4 verdeutlicht die Schwierigkeit der Diagnostik und Therapie des Ganglioneuroms und zeigt eine seltene Präsentation mit Metastasierung. Es ist zu vermuten, dass sich die Tumormanifestationen durch spontane Ausreifung aus Metastasen eines vormals unreiferen neuroblastischen Tumors (Neuroblastom oder Ganglioneuroblastom) entwickelt haben. Die Therapie der Ganglioneurome erfolgt chirurgisch, die Prognose ist günstig.

DGKJ-PO-51

Nephrotisches Syndrom als paraneoplastisches Syndrom bei einem Jugendlichen mit Hodgkin-Lymphom

K. Lammert¹, I. Ellrichmann¹, P. Eggert¹, A. Claviez¹

¹Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Kiel, Deutschland

Einleitung. In Deutschland erkranken jährlich circa 150 Kinder an einem nephrotischen Syndrom mit einem Altersgipfel von 4–6 Jahren. Bei rund 80% dieser Kinder kann histologisch eine Minimal-Change-Glomerulonephritis (MCGN) nachgewiesen werden. Hodgkin-Lymphome (HL) weisen bei Kindern und Jugendlichen eine Inzidenz von 0,7/100.000 auf. Sie machen circa 5% der malignen Tumoren in dieser Altersgruppe aus und kommen überwiegend bei Jugendlichen vor. Obwohl HL diejenigen Tumoren darstellen, die am häufigsten mit einem paraneoplastischen nephrotischen Syndrom einhergehen, findet sich dieser Befund lediglich bei <1% der pädiatrisch und adult an einem HL erkrankten Patienten. Weltweit sind etwa 50 Fälle von Kindern mit HL und begleitendem NS beschrieben worden.

Falldarstellung. Die stationäre Aufnahme des 16 Jahre alten Patienten erfolgte aufgrund einer mediastinalen Raumforderung, Gewichtsverlust und allgemeiner Leistungsminde rung. Neben einer Adipositas bestanden ausgeprägte periphere Ödeme sowie auskultatorisch beidseits basal ein abgeschwächtes Atemgeräusch. Sonographisch lag ein beidseitiger Pleuraerguss vor. Laborchemisch zeigte sich bei normaler Leukozytenzahl neben einer geringgradigen CRP-Erhöhung (30 mg/l) und massiver BSG-Beschleunigung (118/122) eine Hypalbuminämie (1,1 g/dl) sowie eine große Proteinurie (21 g/l) passend zur Definition eines nephrotischen Syndroms. Die thorakoskopische Biopsie des Mediastinaltumors ergab ein gemischtzelliges HL im Stadium II B. Der Patient erhielt eine risikoadaptierte Chemotherapie (2-mal OEPA, 2-mal COPP) gemäß der Therapieoptimierungsstudie EuroNet-PHL-C1. Bereits unter dem ersten Chemotherapieblock OEPA (Vincristin, Etoposid, Prednison, Adriamycin) kam es zu einer raschen Besserung der peripheren Ödeme sowie der Pleuraergüsse. Die Eiweißausscheidung im Urin sowie Hypalbuminämie normalisierten sich zügig, so dass von einer Nierenbiopsie zur histologischen Sicherung einer Glomerulonephritis Abstand genommen wurde. Somit ist aus dem Verlauf die Diagnose eines paraneoplastischen nephrotischen Syndroms sehr wahrscheinlich. Nach Ende der Chemotherapie ist es nicht zu einem Rezidiv des ausgeheilten nephrotischen Syndroms gekommen.

Schlussfolgerung. Ein nephrotisches Syndrom kann in sehr seltenen Fällen Ausdruck eines paraneoplastischen Syndroms sein, so dass bei therapieschwierigem oder -resistentem nephrotischen Syndrom das Vorliegen eines malignen Tumors, insbesondere eines HL differenzialdiagnostisch erwogen werden sollte. Bei Wiederauftreten einer Proteinurie bei einem HL sollte ein Lymphomrezidiv ausgeschlossen werden. Insgesamt kommen paraneoplastische Syndrome bei Kindern mit einem HL selten vor.

Hämatologie/Onkologie (2)

DGKJ-PO-52

Neuronale Langzeitfolgen der Chemotherapie zur Behandlung der akuten lymphatischen Leukämie (ALL) im Kindesalter

M. Genschaft¹, T. Hübner², F. Plessow³, T. Hummel⁴, V. Ikonomidou⁵, C. Ikonomidou⁶, M. Suttorp¹

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Kinderklinik, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Forschungsbereich Systemische Neurowissenschaften, Dresden, Deutschland;

³Universitätsklinik für Biopsychologie und Methoden der Psychologie, Dresden, Deutschland; ⁴HNO-Universitätsklinik, Interdisziplinäres Zentrum für Riechen und Schmecken, Dresden, Deutschland; ⁵Dpt. Electrical & Computer Engineering, Volgenau School, George Mason Univ., Fairfax, VA, USA; ⁶Dpt. Neurology & Waisman Center, Univ. Wisconsin, Madison, WI, USA

Hintergrund. Bei der ALL-Therapie hat die hochdosierte systemische/intrathekale Methotrexat-Gabe die prophylaktische ZNS-Radiatio weitgehend verdrängt. Mit der Arbeitshypothese, dass eine Chemotherapie im Kindesalter – also in der vulnerablen Phase der Gehirnentwicklung – eine persistierende neuronale Schädigung bewirken kann, zielten wir auf die Detektion möglicher Langzeitfolgen einer ALL-Chemotherapie, welche morphologische Veränderungen der Gehirnstrukturen, kognitive Funktionen und das Riechvermögen betreffen.

Patienten und Methoden. Es wurden 19 ehemalige Patienten im Alter von 15–22 Jahren mit 19 gleichaltrigen und gleichgeschlechtlichen Kontrollprobanden verglichen. Eingeschlossen waren ehemalige Patienten (ALL-Erkrankung <10. Lebensjahr, ZNS-negativ) die im Rahmen der Protokolle BFM-ALL und CoALL behandelt wurden; Ausschlusskriterien beinhalteten Radiatio und Rezidiv. Mittels Magnetresonanztomographie (MRT) des Gehirns und anschließender voxelbasierter Morphometrie (VBM) der gemittelten MRT-Daten beider Gruppen wurden Volumenunterschiede der grauen und weißen Substanz bestimmt und mittels FIRST (FMRIB's integrated Registration and Segmentation Tool) Volumina subkortikaler Hirnstrukturen und des Hippocampus gemessen. Durch neuropsychologische Tests wurden hippocampusabhängige Gedächtnisleistungen, exekutive Funktionen und die Aufmerksamkeit untersucht und mittels extensiver Riechtests die olfaktorische Funktion geprüft.

Ergebnisse. In der voxelbasierten Morphometrie von SPM und T1-Sequenzen und Analyse der MRTs mittels FIRST zeigte sich eine signifikante Reduktion der Volumina von Hippocampus und Amygdala sowie der Dichte im Bereich des Putamens bei den Patienten. Die neuropsychologische Testung ergab eine signifikante Beeinträchtigung des verbalen, nicht jedoch figuralen Gedächtnisses, der Abschirmungsfähigkeit gegenüber Störreizen und der Daueraufmerksamkeit sowie eine erhöhte Impulsivität bei anhaltender kognitiver Forderung in der Patienten- gegenüber der Kontrollgruppe. In der Riechtestung stellten sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den beiden Gruppen dar.

Zusammenfassung. Diese Ergebnisse deuten darauf hin, dass die Chemotherapie mit intrathekalen MTX-Gaben bei Patienten mit ALL, welche vor dem 10. Lebensjahr erkranken, bleibende strukturelle und funktionelle neuronale Veränderungen hervorruft. Inwieweit diese allein durch die intrathekalen MTX-Gaben oder auch durch die systemisch verabreichten Zytostatika bedingt sind, ist in weiteren Untersuchungen zu klären.

DGKJ-PO-53**Chemotherapie-assoziierte Thrombosen im Kindesalter**

A. Russo¹, F. Alt¹, C. von Auer², N. Karabul¹, M. Dittrich¹, P. Gutjahr¹, I. Scharrer², J. Faber¹

¹Universitätsmedizin Mainz, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Hämatologie/ Onkologie, Mainz, Deutschland; ²Universitätsmedizin Mainz, III. Medizinische Klinik, Hämostaseologische Ambulanz, Mainz, Deutschland

Hintergrund und Zielsetzung. Thrombotische Ereignisse sind ein wichtiger Faktor für Morbidität und Mortalität bei pädiatrischen Patienten mit hämatologischen Neoplasien und soliden Tumoren. Die Pathogenese ist multifaktoriell. Einflussfaktoren sind u. a. die maligne Grunderkrankung selbst, die Nutzung zentraler Venenkatheter, antineoplastische Therapeutika und thrombophile, genetische Prädispositionsfaktoren. Ziel der Studie war die retrospektive Analyse thrombotischer Ereignisse und deren zugrunde liegenden pathophysiologischen Faktoren bei Kindern mit malignen Erkrankungen unter Chemotherapie an unserem Zentrum.

Ergebnisse. Im Zeitraum von 2002 bis 2008 verzeichneten wir insgesamt 19 thrombotische Ereignisse in unserer Patientenpopulation (Alter 2–14 Jahre): 2 Patienten mit ALL erlitten einen zerebralen ischämischen Infarkt in zeitlichem Zusammenhang mit der Applikation von Asparaginase und Glukokortikoiden (GC), trotz suffizientem Antithrombinspiegel. Bei 3 Patienten wurde eine zerebrale Sinusvenenthrombose (CST) diagnostiziert, von diesen erhielt ein Patient (M. Hodgkin) Adriamycin und GC, sowie 2 Patienten hochdosiertes MTX und GC (1 Patient mit NHL und 1 Patient mit ALL). 8 Kinder entwickelten tiefe Venenthrombosen, 4/8 lokalisiert in der V. axillaris, 2/8 in der V. subclavia und 2/8 in der V. jugularis externa. 4/8 der tiefen Venenthrombosen wurden während der Induktionsphase und 3/8 während der Reinduktionsphase der Behandlung einer akuten Leukämie (ALL) beobachtet. 1/8 Patienten mit Wilms tumor zeigte bei Diagnosestellung eine Vena cava inferior Thrombose. Thrombotisches Material an der Spitze eines zentralen Venenkatheters wurde bei 6 Patienten mittels Röntgenkontrastdarstellung identifiziert. Zwei dieser Patienten hatten zum Diagnosezeitpunkt bereits eine Thrombose in der oberen Hohlvene, welche sich bis in den rechten Vorhof erstreckte. Ein Screening auf genetische und plasmatische Risikofaktoren (Prothrombinmutation, Faktor-V-Leiden Mutation, Lp(a), MTHFR Mutation mit erhöhtem Homocysteinspiegel, erhöhter Faktor VIII, Protein C und Protein S-Mangel) wurde bei 11/19 Patienten durchgeführt. Hierbei konnten bei 5/11 Patienten hereditäre prothrombotische Risikofaktoren (1 heterozygote Prothrombinmutation, 2 Faktor-V-Leiden-Mutationen, 2 Protein-S-Mangel) festgestellt werden.

Schlussfolgerung. Thrombotische Ereignisse können bei Kindern mit verschiedenen Malignomen und in unterschiedlichen Therapiephasen auftreten. Ein prätherapeutisches Screening auf Risikofaktoren ist wichtig zur Prävention und ggf. frühen therapeutischen Intervention in dieser disponierten Patientenpopulation.

DGKJ-PO-54**Identifizierung tumorassoziierter Transkripte mithilfe von cDNA-Bibliotheken aus chemoresistenten Hodgkin-Lymphomzellen**

M. Staeger¹, J. Müller¹, S. Kewitz¹, I. Volkmer¹, D. Körholz¹

¹Universitätsklinikum Halle (Saale), Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Halle, Deutschland

Fragestellung. Die Prognose für Patienten mit einem Hodgkin-Lymphom (HL) konnte in den letzten Jahrzehnten stetig verbessert werden, sodass heute ein Großteil der Patienten geheilt werden kann. Jedoch besteht bei einem Teil der Patienten eine primär chemotherapieresistente Erkrankung. Zwar wurden in der Vergangenheit zahlreiche Risikofaktoren beschrieben, die Faktoren, welche für die Chemotherapie-resistenz von HL-Zellen verantwortlich sind, sind jedoch bislang noch

nicht bekannt. DNA-Mikroarrayanalysen von HL-Zellen mit unterschiedlicher Sensitivität für Zytostatika zeigten deutliche Unterschiede im Expressionsprofil resistenter und sensibler Zellen auf (Staeger et al., 2008, Exp Hematol 36:886–896). Aufgrund der hohen Zahl differenziell exprimierter Gene eignet sich dieser Ansatz nur bedingt für die Identifizierung der für die Resistenz relevanten Faktoren.

Material und Methode. Um Resistenzfaktoren durch ein funktionelles Screening identifizieren zu können, entwickelten wir cDNA-Bibliotheken ausgehend von mRNA-resistenten HL-Zellen. Wir analysierten in den Bibliotheken enthaltene Vektoren stichprobenartig. Des Weiteren transfizierten wir diese Bibliothek in Testzellen, führten eine Selektion mit Zytostatika durch, re-isolierten und sequenzierten die Vektoren aus überlebenden Zellen.

Ergebnisse. Bei der Analyse der cDNA-Bibliotheken identifizierten wir bislang nicht beschriebene Transkripte, unter anderem neuartige Splicevarianten von bekannten Genen und vollständig neue Sequenzen endogener Retroviren. Diese neuen Transkripte konnten ebenfalls mittels Polymerasekettenreaktion in HL-Zellen nachgewiesen werden. Nach Zytostatika-Selektion angereicherte Vektoren enthielten cDNAs, für welche teilweise eine Funktion im Rahmen der Chemotherapie-Resistenz angenommen werden kann.

Diskussion. Die von uns vorgestellte Methode eignet sich dazu, Resistenzfaktoren durch ein funktionelles Screening zu identifizieren. Die im Rahmen der Charakterisierung der cDNA-Bibliotheken gefundenen neuartigen Transkripte könnten daneben auch eine Rolle im Rahmen der Pathogenese des HL spielen. Weitere Untersuchungen sind erforderlich, um zu prüfen, ob die gezielte Inhibition der identifizierten Faktoren die Resistenz von HL-Zellen durchbrechen kann.

Schlussfolgerung. cDNA-Bibliotheken aus HL-Zellen stellen eine Quelle für die Identifizierung potentieller HL-assoziiierter Pathogenesefaktoren dar.

DGKJ-PO-55**Akute Perikardtamponade als Erstmanifestation eines intraperikardialen Teratoms bei einem Neugeborenen**

G. Akin-Erdinc¹, M. Besendörfer², M. Glöckler³, A. Ruffer⁴, R. Cesnjevar⁴, S. Dittrich³, R. Carbon⁵

¹Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Kinderkardiologie, Erlangen, Deutschland; ²Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Kinderchirurgie, Erlangen, Deutschland; ³Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Kinderkardiologie, Erlangen, Deutschland; ⁴Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Kinderherzchirurgie, Erlangen, Deutschland; ⁵Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, Kinderchirurgie, Erlangen, Deutschland

Einleitung. Angeborene primäre Tumoren des Perikards sind insgesamt sehr selten. Fast immer handelt es sich um intraperikardiale Teratome. In der aktuellen Literatur finden sich weniger als 20 Fallbeschreibungen [1, 2]. Intraperikardiale Teratome werden oft bereits im Neugeborenenalter durch Kompression symptomatisch [2]. Wir berichten von einer akuten Perikardtamponade als kritische Erstmanifestation bei einem 10 Tage alten Neugeborenen. Bei Erstmanifestation eines intraperikardialen Tumors in kritischem Zustand entsteht ein schneller Handlungsdruck. Selten kann sich u. U. ein erheblicher Perikarderguss entwickeln, der wie bei unserem Patienten eine lebensbedrohliche Tamponade hervorrufen kann.

Fallbericht. In unserem Fall war das Herz durch den Tumor und den Perikarderguss komprimiert. Die transkutane Entlastung des Perikardergusses in Seldinger Technik stabilisierte die zuvor instabile Kreislaufsituation rasch. Nach interdisziplinärer pädiatrischer, kinderchirurgischer, kinderherzchirurgischer und kinderherzchirurgischer Diskussion erfolgte die kinderchirurgische Operation mit kinderherzchirurgischer Assistenz über eine mediane Sternotomie in Herz-Lungen-Maschinen-Bereitschaft. Der Tumor wurde vollständig reseziert. Der postoperative Verlauf war komplikationslos und die Patientin konnte am 11. postoperativen Tag entlassen werden.

Diskussion. Teratome sind die am häufigsten vorkommenden perinatalen Tumoren [1–3]. Es sind solide, teils polyzystische Tumoren, die meist Anteile aller drei Keimblätter enthalten. Bei einer Kompression treten früh Zeichen einer Einflusstauung, einer Herzinsuffizienz und einer pulmonalen Beeinträchtigung auf. Die Diagnose wird echokardiographisch oder durch Kernspin- oder Computertomographie gestellt. Intraperikardiale Teratome haben generell ein sehr gutes Outcome nach vollständiger Resektion, da sie in den meisten Fällen benignen Art sind [1–3].

Schlussfolgerung. Zusammenfassend sind intraperikardiale Teratome selten vorkommende, vorwiegend gutartige Tumore. Mit dem Wissen um die benigne Tumorentität kann auch bei der kritischen Erstmanifestation mit Perikarderguss eine sofortige transkutane Entlastung des Ergusses erfolgen. Die möglichst vollständige chirurgische Exstirpation des Tumors ist kurativ und wegen möglicher Verwachsungen der großen Gefäße eine interdisziplinäre Herausforderung.

Literatur

1. Heerema-Mc Kenney A, Harrison MR, Bratton B et al (2005) Congenital teratoma. A clinicopathologic study of 22 fetal and neonatal tumors. *Am J Surg Pathol* 29:29–38
2. Tollens T, Casselman F, Devlieger H et al (1998) Foetal cardiac tamponade due to an intrapericardial teratoma. *Ann Thorac Surg* 66:559–60
3. Dalia Gobbi, Maurizio Rubino, Lino Chiandetti, Giovanni Franco Zanon, Giovanni Cecchetti et al (2007) Neonatal intrapericardial teratoma: a challenge for the pediatric surgeon. *Pediatr Surg* 42:E3–E6

DGKJ-PO-56

25 Jahre Rehabilitation in der pädiatrischen Onkologie: Was leistet die Reha heute?

K. Krauth¹

¹Klinik Bad Oexen, Pädiatrie, Bad Oeynhausen, Deutschland

Fragestellung. Zunehmend bessere Überlebensraten nach Krebs bei Kindern rückten Spätfolgen, Rehabilitation und Nachsorge mehr und mehr in den Fokus. Daraufhin entstand 1985 das Kinderhaus der Klinik Bad Oexen/Bad Oeynhausen nahe Bielefeld als familienorientierte Rehabilitationseinrichtung. Aber: Warum überhaupt Reha für krebskranke Kinder und Jugendliche und ihre Familien? Wie haben sich die Angebote und Konzepte entwickelt? Welche Konzepte gibt es heute? Was leistet die stationäre Rehabilitation krebskranker Kinder- und Jugendlicher als Teil eines onkologischen Gesamtbehandlungskonzeptes heute?

Material und Methoden. Vorgestellt werden die verschiedenen Reha-Konzepte, die sich in den vergangenen mehr als 25 Jahren entwickelt haben: Familienorientierte Rehabilitation für krebskranke Kinder und ihre Familien, Jugendlichen-Rehabilitation, Rehabilitation für Junge Erwachsene.

Ergebnisse. Am Anfang steht die revolutionäre Idee der „familienorientierten Rehabilitation“. Da bei einer kindlichen Krebserkrankung nicht nur das Kind selbst, sondern auch seine Geschwister, Eltern und die Familie als Ganzes betroffen sind, sind zur Gesundung auch die aktive Einbeziehung aller Familienmitglieder und ein gut vernetztes multiprofessionelles Team erforderlich, das neben spezifischen Angeboten z. B. für Hirntumor- oder Knochentumorpatienten auch eine breite Palette psychosozialer Therapieangebote für die ganze Familie bietet. Spezielle Rehakonzepte für Jugendliche und Junge Erwachsene haben sich als sinnvoll erwiesen. Diese Maßnahmen berücksichtigen die Besonderheiten der emotionalen, persönlichen und schulischen/beruflichen Lebenssituation Jugendlicher bzw. Junger Erwachsener. Gleichzeitig wurden in Bad Oexen spezifische Module für Patienten u. a. mit Hirn- und Knochentumoren, Leukämien und Lymphomen oder Z. n. allogener hämatopoetischer Stammzelltransplantation erfolgreich eingeführt.

Diskussion. Zunehmend bessere Überlebensraten der an Krebs erkrankten Kinder haben Rehabilitation und Nachsorge in den Blickpunkt gerückt. Pädiatrisch-onkologische Patienten werden heute fast

ausnahmslos in wenigen von der GPOH empfohlenen hoch spezialisierten Kliniken wie Bad Oexen in familienorientierten Rehabilitationsmaßnahmen sowie gesonderten Maßnahmen für Jugendliche bzw. Junge Erwachsene rehabilitiert.

Schlussfolgerung. Die Entwicklung der pädiatrisch-onkologischen familienorientierten Rehabilitation und die Jugendlichen- bzw. Junge-Erwachsenen-Rehabilitation ist eine Erfolgsgeschichte, die erkrankte Kinder und ihre Familien, Jugendliche und Junge Erwachsene bei der Rückkehr in ein normales Leben ganzheitlich unterstützt, die Reintegration in Schule, Beruf und ein möglichst selbst bestimmtes Leben und bestmögliche Teilhabe verwirklicht.

DGKJ-PO-57

Neuroblastom und SETTLE – eine Fallbeschreibung

C. Titgemeyer¹, K. Christensen¹, C. Lorenz², K. Burchardt³, A. Pekrun⁴

¹Prof Hess Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte, Onkologie, Bremen, Deutschland; ²Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Klinikum Bremen-Mitte, Bremen, Deutschland; ³Institut für Pathologie, Klinikum Bremen-Mitte, Bremen, Deutschland; ⁴Prof Hess Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte, Onkologie, Bremen, Deutschland

SETTLE („spindle epithelial tumor with thymus-like differentiation“) ist eine sehr seltene Tumorerkrankung der Schilddrüse mit nur wenigen beschriebenen Fällen weltweit. Vermutet wird, dass der Tumor sich aus Kiemenbogen oder Thymusresten entwickelt. Eine etablierte Therapiestrategie gibt es nicht, zumeist wird eine operative Tumorentfernung angestrebt. Histologisch wird der Tumor als niedriggradig, semi-maligne klassifiziert, obwohl in der Literatur die Inzidenz der hämatogenen Metastasierung mit bis zu 70% angegeben wird. Die Metastasierung tritt teilweise viele Jahre nach der Ersterkrankung auf. Der Verlauf bei Metastasierung ist unklar, fatale Verläufe trotz multimodaler Therapie sind beschrieben.

Wir berichten über den Krankheitsverlauf eines Patienten mit SETTLE, der 4 Jahre zuvor für ein Neuroblastom Stadium IV therapiert wurde. Ob eine Assoziation zwischen diesen beiden Tumorentitäten besteht, ist unklar.

Im Alter von 9 Monaten wurde bei einem vorher gesunden Jungen ein Neuroblastom Stadium IV, n-myc negativ, diagnostiziert. Der Patient wurde nach dem NBL-04-Protokoll im Medium-Risk-Zweig therapiert und ist 5 Jahre nach Diagnose in Vollremission. Im Alter von 5 Jahren wurde eine Schwellung der Schilddrüse festgestellt, es wurde eine Hemithyreoidektomie durchgeführt, die histologische Untersuchung ergab den Befund eines SETTLEs. Eine adjuvante Therapie wurde zu dem Zeitpunkt nicht durchgeführt. 11 Monate nach der Operation wurden bei einer Routineuntersuchung suspekt Lungenherde festgestellt. Die histologische Abklärung ergab erneut den Befund eines SETTLEs. Nebenbefundlich hat der Junge eine globale Entwicklungsverzögerung, eine Hörstörung und eine beginnende Optikusatrophie beidseits. Eine genetische Untersuchung wurde bisher nicht durchgeführt.

Trotz der unsicheren Therapieerfolges wurde sich bei unserem Patienten für eine multimodale Therapie mit einer anthracyclinbasierten Chemotherapie und einer Bestrahlung der Lunge entschieden, Langzeitergebnisse gibt es bisher nicht.

Dieses ist nach unserem Wissen der erste in der Literatur beschriebene Patient mit Neuroblastom und SETTLE. Da der Patient zusätzlich eine globale Entwicklungsverzögerung sowie eine Hörstörung und eine Optikusatrophie zeigt, ist eine zugrunde liegende genetische Störung denkbar.

DGKJ-PO-58**Myokardinfarkt mit ST-Hebung (STEMI) durch schwere Anämie aufgrund transients Erythroblastopenie des Kindesalters bei einem 2-jährigen Jungen nach Transposition der großen Arterien**

R. Bindermann¹, E. Limpert¹, D. Vilsner¹, K. Kentouche¹, B. Gruhn¹, P. Flosdorff², B. Hennig¹

¹Universitätsklinikum Jena, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Jena, Deutschland; ²Herzzentrum Leipzig, Kinderkardiologie, Leipzig, Deutschland

Hintergrund. Eine schwere Anämie kann durch die verminderte Sauerstofftransportkapazität des Blutes bei gleichzeitig vermehrter kardialer Beanspruchung durch ein erhöhtes Herzzeitvolumen zu einer relevanten myokardialen Hypoxämie führen. Ein Fall eines Myokardinfarktes durch Anämie wurde jedoch bisher im Kindesalter nicht beschrieben.

Kasuistik. 1 9/12 Jahre alter Junge, Zustand nach arterieller Switch-Operation am 9. Lebenstag wegen Transposition der großen Arterien, bis auf eine progrediente postoperative supra-avalvuläre Pulmonalstenose mit konsekutiver rechtsventrikulärer Hypertrophie unauffälliger Verlauf. Vorstellung wegen Abgeschlagenheit und Blässe, es zeigte sich eine schwere normochrome, normozytäre Anämie mit Hb 1,7 mmol/l = 2,7 g/dl, Hk 8%, im EKG das Bild eines akuten rechtsventrikulären Myokardinfarktes, Erhöhung von kardialen Troponin I und CK-MB. Nach Notfall-Transfusion allmähliche Normalisierung aller Befunde. Die weitere Diagnostik ergab eine transiente Erythroblastopenie des Kindesalters als Anämie Ursache. Eine Koronarstenose wurde durch eine Koronarangiographie ausgeschlossen.

Diskussion. Bei unserem Patienten nach arterieller Switch-Operation führte eine ausgeprägte Anämie zu einem Missverhältnis zwischen myokardialen Sauerstoffbedarf- und Angebot. Es zeigte sich das Bild eines rechtsventrikulären ST-Hebungsinfarktes (STEMI). Der Patient erholte sich gut nach Erythrozytentransfusion. Eine Koronarstenose, die nach arterieller Switch-Operation auftreten kann, wurde durch eine Koronarangiographie ausgeschlossen. Ein derartiger Fall eines Myokardinfarktes durch Anämie wurde bisher im Kindesalter nicht beschrieben.

DGKJ-PO-59**Ein 5-jähriger Junge mit einer nicht klassifizierbaren Fibromatose, einem Aortenaneurysma und subkortikalen knötchenförmigen Veränderungen**

G. Schwabe¹, N. Ewerdwalbesloh¹, J. Lee¹, L. Wickmann¹, T. Pietsch², I. Leuschner³, E. Koscielniak⁴, B. Selle¹, L. Schweigerer¹

¹Pädiatr. Hämatologie & Onkologie, Kinderklinik Helios-Klinikum Berlin-Buch, Berlin, Deutschland; ²Institut für Neuropathologie, Universitätsklinikum Bonn, Bonn, Deutschland; ³Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Schleswig Holstein Campus Kiel, Kiel, Deutschland; ⁴Olgahospital, Pädiatrie 5, Stuttgart, Deutschland

Wir beschreiben einen 5-jährigen Jungen mit einem im Alter von 3 Jahren diagnostizierten paravertebral lokalisierten und als Fibromatose klassifizierten Weichteiltumor. Aufgrund der diffusen Ausbreitung war eine operative Entfernung nicht möglich. Unter der sechsmonatigen chemotherapeutischen Behandlung gemäß CWS-Guidance 2007 Protokoll mit Vinblastin und Methotrexat dehnte sich der Tumor weiter aus und reichte schließlich von der unteren Thoraxapertur bis zum Beckenkamm. Wir begannen deshalb eine Behandlung mit sechs Chemotherapie-Zyklen VAC (Vincristin, Actinomycin-D, Cyclophosphamid), auf die der Tumor bisher nur ein geringfügiges Ansprechen zeigte. Die vor dieser Therapie erneute histologische Untersuchung bestätigte einen kollagenfaserhaltigen Tumor mit spindelzelliger Proliferation. Differenzialdiagnostisch wurde nun eine infantile Fibromatose, eine fibromatoseartige Läsion oder ein Gardner-Fibrom erwogen. Eine genauere histologische Klassifikation war nicht möglich. Bei einer MRT-Kontrolluntersuchung fielen nun eine Stenose der rechten Nie-

renarterie und ein Aneurysma dissecans der Bauchorta auf, das operativ mit einer Gefäßprothese versorgt wurde. Histologisch zeigte sich in der Aortenwand abschnittsweise ebenfalls eine intramurale spindelzellige Proliferation, bei der es sich möglicherweise um Ausläufer der infantilen Fibromatose handelt. In der MRT des Kopfes konnten außerdem subkortikal lokalisierte ependymale knötchenförmige Strukturverdichtungen nachgewiesen werden. Die Verdachtsdiagnose einer Tuberösen Sklerose konnte molekulargenetisch nicht erhärtet werden, da in den derzeit mit Tuberöser Sklerose assoziierten Genen TSC1 und TSC2 keine Mutationen nachweisbar waren. Zusammenfassend ist die Symptomkombination des von uns beschriebenen Patienten schwer einzuordnen und nach einer Literaturrecherche einzigartig. Wir vermuten einen Prozess mit Ursprung in einer unreifen Gefäßmuskulzelle. Um ein zugrunde liegendes genetisches Syndrom auszuschließen, sind weitere Untersuchungen, insbesondere eine arrayCGH und ggf. eine Exom-Sequenzierung geplant.

DGKJ-PO-60**Seitenstechen bei thorakalem Desmoid-Tumor**

F. Dohle¹, T. Boesing¹, D. Branscheid², F. Bach³, K. Dumke³, J. Otte⁴

¹Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland; ²Ev. Krankenhaus Bielefeld, Bielefeld, Deutschland; ³Ev. Krankenhaus Bielefeld, Bielefeld, Deutschland; ⁴Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland

Fallbeispiel. Vorstellung eines 17-jährigen Patienten mit linksthorakalem Seitenstechen und verminderter Belastbarkeit. Auskultatorisch dtl. reduziertes Atemgeräusch li., radiologisch Totalverschattung der linken Lunge. In der Computertomographie ausgedehnte intrathorakale Raumforderung mit Mediastinalverdrängung nach rechts und Kompressionsatelektasen von großen Anteilen der linken Lunge. Vollständige operative Entfernung des riesigen Tumors mit Durchtrennung von Interkostalnerven und Adhäsionsektomie zum Oberlappen. In der pathologischen Aufbereitung des Thoraxtumors konnte eine extraabdominelle Fibromatose vom Desmoidtyp gesichert werden. Postoperativ zeigte sich ein progressives Postexpansionsödem der linken Lunge, die sich unter invasiver seitentrennter und danach noninvasiver Beatmung allmählich besserte. Im weiteren Verlauf Anhydrosis des linken Armes bei gutem AZ mit normaler Leistungsfähigkeit und guter Restitution der Lungenfunktion.

Hintergrund. Desmoid-Tumoren oder auch Fibromatose vom Desmoid-Typ genannt sind mit 0,03% aller Neoplasien sehr seltene Tumoren bei einer Inzidenz von 2–4 pro 1 Mio. Einwohner pro Jahr. Die Ätiologie und genaue molekulare Pathogenese ist unklar. Allerdings spielt ein Wnt/Beta-Catenin Signaltransduktionsweg eine Schlüsselrolle. Der immunhistochemische Nachweis von Beta-Catenin im Tumorgewebe unterstützt neben der Histologie von fibroblastischen Proliferationen die Diagnose. Die Tumoren wachsen langsam und sind meistens schmerzlos. Die Resektion ist der operative Standard. Es besteht jedoch ein erhöhtes lokales Rezidivrisiko. Chemotherapie und Bestrahlung sind ggf. weitere Therapieoptionen. Ein langjähriges Follow-up ist deshalb notwendig.

Schlussfolgerung. Auch banale Alltagssymptome können bei subjektiv gesunden Jugendlichen gelegentlich Ausdruck einer seltenen Erkrankung sein.

DGKJ-PO-61

Die „Near-Total-Splenektomie“ ist bei Kindern mit hereditärer Sphärozytose ein sicheres und effektives Verfahren

A. Etzler¹, A. Iglauer², A. Leutner³, G. Einemann¹, A. Pekrun²

¹Klinikum Bremen Mitte, Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Bremen, Deutschland; ²Klinikum Bremen-Mitte, Prof. Hess Kinderklinik, Hämatologie und Onkologie, Bremen, Deutschland; ³Klinikum Dortmund, Klinik für Kinderchirurgie, Dortmund, Deutschland

Die „Near-Total-Splenektomie“ (NTS) ist ein neues Verfahren für die Behandlung von Patienten mit hereditärer Sphärozytose. Eine komplette Splenektomie birgt die bekannten Komplikationen einer OPSI oder thrombo-embolische Ereignisse. Partielle oder subtotale Resektionen der Milz können zu einer exzessiven Regeneration des verbliebenen Parenchyms führen. Bei der NTS werden bis zu 98% des Milzgewebes in einem offen chirurgischen Operationsverfahren entfernt. Das Ziel der vorliegenden Datenerhebung ist der Nachweis der Effektivität der NTS bei Kindern.

Methoden. Es wurde eine retrospektive Analyse aller Patienten mit hereditärer Sphärozytose, die am Klinikum Bremen Mitte betreut wurden, durchgeführt. Folgende Variablen wurden untersucht: Körperliche Untersuchung, Symptome, Hb, Thrombozyten, Retikulozyten, Cholezystolithiasis, sowie sonographisch gemessene Größe, Volumen und Perfusion der Restmilz nach NTS.

Ergebnisse. In einem Zeitraum von 5 Jahren (2005–2009) wurde bei 13 Kindern (2–16 Jahre; 7 Jungen, 6 Mädchen) mit mittelschwerer bis sehr schwerer hereditärer Sphärozytose eine NTS durchgeführt. Der Beobachtungszeitraum danach betrug 6 Monate bis 5 Jahre. Die Operation wurde bei allen Patienten erfolgreich und ohne Komplikationen durchgeführt. Die körperliche Belastbarkeit verbesserte sich postoperativ bei allen Patienten. In dem bisherigen Beobachtungszeitraum kam es bei keinem Patienten zu einer erhöhten Infektanfälligkeit. Nach der NTS wurden keine transfusionsbedürftigen Hämolyse mehr beobachtet, ebenso keine Neubildung von Gallensteinen. Alle Patienten wurden für mindestens 2 Monate mit Penicillin behandelt. In den sonographischen Kontrollen betrug die Milzgröße direkt nach der NTS im Mittel 20 ml und wuchs im Verlauf in den meisten Fällen nicht mehr als 50 ml.

Zusammenfassung. Die „Near-Total-Splenektomie“ ist ein sicheres und effektives chirurgisches Verfahren bei Kindern mit hereditärer Sphärozytose. Im Vergleich zur kompletten oder subtotalen Splenektomie scheint es bei der NTS zu besseren Langzeitergebnissen zu kommen.

DGKJ-PO-62

„Giant prolactinoma“ im Kindesalter als seltene Ursache einer Erblindung: ein Fallbericht mit Literaturübersicht

B. Erdlenbruch¹, M. Rose¹, C. Jaspers², A. Leis³, M. Angres⁴, U. Knappe⁵

¹Johannes Wesling Klinikum Minden, Kinderklinik, Minden, Deutschland; ²Klinik für Rheumatologie und Endokrinologie, Minden, Deutschland; ³FMIC, Kinderklinik, Kabul, Afghanistan; ⁴RobinAid Stiftung, Hamburg, Deutschland; ⁵Johannes Wesling Klinikum Minden, Neurochirurgie, Minden, Deutschland

Prolaktinome im Kindes- und Jugendalter sind selten und können mit anderen Tumoren der Schädelbasis verwechselt werden. Aufgrund einer Kompression der vorderen Sehbahn ist eine Erblindung möglich. In der Labordiagnostik kann der sog. Hook-Effekt falsch niedrige Prolaktinwerte vortäuschen und so die Diagnose erschweren. Wir berichten von einem Mädchen mit zunehmendem Visusverlust aufgrund eines sehr großen Makroprolaktinoms und der interdisziplinären Therapie.

Ein 14-jähriges Mädchen wurde wegen Kopfschmerzen und linksseitiger Visusverschlechterung in einem ausländischen Krankenhaus vorgestellt. Eine CCT zeigte einen großen suprasellären Tumor (Durchmesser >6 cm) mit hyper- und hypodensen Arealen, Verbreiterung der Sella und V. a. beidseitige Infiltration des Sinus cavernosus. Die Serum-Prolaktinkonzentration wurde im Normbereich gemessen (Hook-Ef-

fekt). Nach 3 Monaten erfolgte der Transport zur neurochirurgischen Intervention nach Minden. Zu diesem Zeitpunkt war das Kind bereits mehrere Wochen erblindet. Im Labor fand sich ein Panhypopituitarismus und eine extreme Hyperprolaktinämie (>100.000 mU/l, norm bis 496 mU/l).

Wir begannen sofort eine Therapie mit Dopaminantagonisten (Bromocriptin). Der Prolaktinspiegel war rasch rückläufig (35.656 mU/l nach 1 Tag und 13.813 mU/l nach 6 Tagen). Wegen der fortbestehenden Blindheit erfolgte eine transsphenoidale, MR-navigierte, ultraschallunterstützte mikrochirurgische „debulking“-Operation. Anschließend konnte das Kind mit dem rechten Auge Licht erkennen, linksseitig weiterhin Blindheit. Obwohl in den folgenden 2 Wochen der Prolaktinspiegel kontinuierlich weiter abfiel, kam es zu keiner weiteren Erholung des Visus. Es erfolgte eine rechtsseitige transkranielle Dekompressions-Operation des N. opticus. In der Folge fand sich eine stabile Visusverbesserung des rechten Auges, die eine gute räumliche Orientierung, Lesen und eine Selbstständigkeit erlaubte. Wegen einer psychotischen Episode unter Bromocriptin wurde die Therapie mit Cabergolin fortgesetzt. Die Prolaktinkonzentration fiel in den Normbereich. Nach einem Monat wurde das Kind wegen einer Meningitis und Liquorleck erneut aufgenommen. Es erfolgte eine transnasale Operation zur Abdichtung des Liquorlecks, die Anlage einer lumbalen Drainage und eine antibiotische Therapie. Aktuell lebt das Kind wieder im Heimatland. Die Erkrankung ist nach einem Jahr unter Therapie mit Cabergolin stabil, das Mädchen erhält ferner L-Thyroxin, Hydrocortison und Östrogen. Da Makroprolaktinome im Kindesalter ausgesprochen selten sind, kann die Diagnose durch Fehlbestimmungen infolge des Hook-Effektes erschwert werden. Obwohl eine effektive Therapie der Hyperprolaktinämie mit Dopaminantagonisten möglich ist, ist eine chirurgische Therapie bei gleichzeitigem Visusverlust frühzeitig zu erwägen.

DGKJ-PO-63

Verzögerte Diagnosestellung einer Sinusvenenthrombose und Lungenembolie bei schwerem Protein-S-Mangel

M. Bührlen¹, L. Lassay¹

¹Klinikum der RWTH Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland

Thromboembolische Erkrankungen treten im Kindes- und Jugendalter relativ selten auf. Wir berichten über einen 9-jährigen Jungen, der sich zunächst mit Husten, Fieber und Dyspnoe vorstellte, es wurde eine obstruktive Bronchopneumonie diagnostiziert und behandelt. Auffällig war im Verlauf eine Diskrepanz zwischen anhaltendem Sauerstoffbedarf und relativ geringem bzw. unauffälligem Auskultationsbefund. Nebenbefundlich klagte der Patient immer wieder über Ohrenschermerzen, ohne dass ein klinisches Korrelat gefunden wurde. Nach deutlicher Besserung der Symptomatik unter antibiotischer und bronchospasmolytischer Therapie wurde der Patient zunächst mit einer inhalativen Steroidtherapie nach Hause entlassen. 5 Tage später wurde er erneut vorgestellt aufgrund einer akut aufgetretenen Abduzensparese rechts. Als Ursache fand sich eine ausgedehnte Sinusvenenthrombose rechtsseitig bei subakuter Mastoiditis. Die durchgeführte Thrombophilie-Diagnostik ergab das Vorliegen eines schweren Protein-S-Mangels sowie einer homozygoten MTHFR-Mutation bei normalem Homocystein-Spiegel. Erst jetzt wurde bei erneuter Vertiefung der Anamnese auch von einem mütterlichen Protein-S-Mangel berichtet. Unter iv-Heparinisierung in therapeutischer Dosis besserte sich der Allgemeinzustand nur zögerlich, auffällig war eine persistierende Tachykardieneigung mit einer Herzfrequenz in Ruhe von 140/min. Die kinder-kardiologische Untersuchung ergab keine wegweisenden Befunde. Die nun durchgeführte CT-Thoraxuntersuchung zeigte eine subsegmentale Lungenembolie im linken Unterlappen, szintigraphisch konnte dieser Befund nicht bestätigt werden, wobei dies eine kleinere Embolie nicht ausschließt. Im weiteren Verlauf war die Tachykardieneigung ohne weitere therapeutische Maßnahmen rückläufig und die Therapie wurde auf eine antithrombotische Sekundärprophylaxe mit niedermolekularem Heparin umgestellt.

Die Abduzensparese bildete sich nach 5 Monaten spontan zurück, die thrombosierte Sinus wurden nur teilweise rekanalisiert. Aufgrund der schweren Thrombophilie sowie der ausgeprägten klinischen Symptomatik wurde eine lebenslange Antikoagulation empfohlen, so dass nun eine Umstellung auf Phenprocoumon erfolgte. Klinisch besteht noch eine Neigung zu Bronchitiden bei ansonsten beschwerdefreiem Kind.

Schlussfolgerung. Bei unklarer klinischer Symptomatik sollte auch im Kindesalter an die Möglichkeit einer thromboembolischen Erkrankung gedacht und entsprechende Diagnostik frühzeitig durchgeführt werden, um die kausale Therapie nicht zu verzögern.

Pneumologie und Allergologie

DGKJ-PO-64

Thoraxschmerzen nach Langstreckenflug – spontanes Pneumomediastinum bei 14-jährigem Mädchen

A. Steffens¹, K. Kentouche¹, B. Hennig², J. Mainz³, J. Beck¹, H. Menzel⁴

¹Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder- u. Jugendmed., Jena, Deutschland; ²Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder- u. Jugendmed., Kinderkardiologie, Jena, Deutschland; ³Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder- u. Jugendmed., Päd. Pneumologie, Jena, Deutschland; ⁴Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder- u. Jugendmed., Kinderradiologie, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie I, Jena, Deutschland

Fallbericht. Die 14-jährige Patientin wurde wegen atemabhängigen retrosternalen Schmerzen am Tag nach einem Langstreckenflug vorstellig. Weiterhin sei die Patientin im Urlaub täglich im Pool getaucht (max. Tiefe 2 m). Sie habe aber weder beim Tauchen, noch auf dem Flug Tubenbelüftungsmanöver mit vermehrtem Pressen durchgeführt. Bereits bei Ankunft auf dem Frankfurter Flughafen habe sie über Übelkeit, Schwindel und Schwächegefühl geklagt und am nächsten Morgen fielen Dyspnoe und atemungsabhängige Schmerzen, ausgehend vom Sternum und ausstrahlend entlang der Rippen nach lateral beidseits auf. Dabei trat keine Übelkeit, Schwindel oder Schwächegefühl auf. Wegen Progredienz der Schmerzen stellte sie sich am Folgetag in unserer Notaufnahme vor. Die Eigen- und Familienanamnese sind blande. Einnahme der „Pille“, kein Alkohol-, Nikotin- oder Drogenabusus. Insbesondere bestanden keine Symptome von gastroösophagealen Refluxen, Erbrechen oder chronischen bronchopulmonalen Erkrankungen. Die körperliche Untersuchung blieb unauffällig. Im Spiral-CT des Thorax (64-Zeilen MSC, GE) unter Applikation von 80 ml jodhaltigem Kontrastmittel konnte eine Lungenembolie ausgeschlossen werden. Allerdings zeigte sich ein Weichteilemphysem in den paratrachealen/paraösophagealen Räumen der Halsweichteile beginnend über das obere Mediastinum bis ins dorsale untere Mediastinum auf Höhe des Zwerchfells reichend. Eine Ursache des Emphysems im Sinne einer Verletzung des Oesophagus sowie des Trachealbaumes bzw. der Bronchien konnte nicht nachgewiesen werden. Als mögliche Ursache bei unserer Patientin kann infolge der Druckschwankungen bei einem Langstreckenflug bzw. beim Tauchen eine Mikroläsion zum spontanen Pneumomediastinum (SPM) vermutet werden.

Hintergrund. Das SPM ist eine seltene, benigne Erkrankung. Der häufigste Grund für das SPM bei Kindern und Jugendlichen ist Asthma. Weitere Ursachen sind Bronchiolitis, pulmonale Bullae, Anorexia nervosa mit oder ohne Erbrechen, Valsalva-Manöver, kräftiges Atmen oder Hyperventilation, wie z. B. bei der diabetischen Ketoazidose, während des Sports oder nach Abusus inhalativer Drogen. Auch Flugreisen wurden in der Literatur als Ursache des SPM beschrieben. In 25% tritt das SPM primär, d. h. ohne Vorhandensein von Grunderkrankungen auf. Das sekundäre SPM geht auf eine Verletzung des Ösophagus oder der Trachea zurück und muss chirurgisch behandelt werden.

Schlussfolgerung. Bei unserer Patientin konnte eine zunächst vermutete Lungenembolie ausgeschlossen werden. Therapeutisch wurde Sauerstoff zur Erleichterung der Diffusion entlang des Stickstoffgradienten appliziert; nach 7 Tagen traten nur noch retrosternale Schmerzen nach längerer Gehstrecke (>100 m) auf. Obwohl das SPM selten auftritt und meist einen benignen, selbstlimitierenden Verlauf nimmt, kann es auch

– in Anhängigkeit von den Ursachen und auftretenden Komplikationen- zu lebensbedrohlichen Verläufen kommen. Deshalb ist es wichtig, an das SPM als Differenzialdiagnose zu denken.

DGKJ-PO-65

Einfluss einer Infektion mit *Streptococcus pneumoniae* im murinen Asthma-Modell

C. Hartmann¹, A. Behrendt¹, S. Henken², F. Länger³, F. Wölbeling¹, U. Maus², G. Hansen¹

¹Kinderklinik der Medizinischen Hochschule Hannover, Päd. Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, Hannover, Deutschland; ²Medizinische Hochschule Hannover, Experimentelle Pneumologie, Hannover, Deutschland; ³Medizinische Hochschule Hannover, Institut für Pathologie, Hannover, Deutschland

Fragestellung. Die „Hygiene-Hypothese“ impliziert, dass bei der Entstehung eines allergischen Asthma bronchiale eine frühe Exposition gegenüber Mikroben einen positiven Einfluss auf die Ausprägung einer respiratorischen Toleranz ausübt. Die Behandlung mit abgetöteten *Streptococcus pneumoniae* (*S. pneumoniae*) im Mausmodell stellt möglicherweise einen Ansatz für eine immunmodulatorische Therapie gegen Asthma dar. Demgegenüber ergaben humane Studien bei *S. pneumoniae* besiedelten Neonaten eine Assoziation mit einem erhöhten Risiko für die spätere Entwicklung eines allergischen Asthma bronchiale. Wir untersuchten den Einfluss einer bakteriellen Infektion mit *S. pneumoniae* auf die Ausprägung eines asthma-ähnlichen Phänotyps sowie auf die Etablierung und den Erhalt einer respiratorischen Toleranz im murinen Asthma-Modell.

Material und Methode. Die Sensibilisierung und lokale Provokation von BALB/cbyJ Mäusen mit dem Modellallergen OVA (Ovalbumin) führt zur Ausprägung eines asthma-ähnlichen Phänotyps. Durch vorherige intranasale OVA-Applikation wird hingegen eine mukosale Toleranz mit Prävention des allergischen Phänotyps induziert. An zwei Zeitpunkten im Immunisierungsprotokoll erfolgte die intratracheale Infektion mit *S. pneumoniae*. Anschließend wurde die Immunantwort anhand der Analyse der bronchoalveolären Lavage (BAL), der OVA-spezifische Immunglobuline (IgE, IgG₁, IgG_{2a}) im Serum, Sekretion von Th1/Th2 Zell Zytokinen in Milzzellkulturüberständen sowie anhand eines histologischen Scorings der Lungen bestimmt.

Ergebnisse. Hinsichtlich der Ausprägung des allergischen Phänotyps bewirkte eine frühe Infektion eine signifikante Reduktion der Gesamtzellzahl und Eosinophilen (BALF), Serum IgE-Spiegel und Th2-Zytokinproduktion, während die spätere Infektion keinen Einfluss hatte. Sowohl die Induktion einer respiratorischen Toleranz als auch der Erhalt einer bereits etablierten Toleranz persistierte nach Pneumokokken-Infektion, ohne signifikante Änderung der untersuchten Parameter.

Diskussion. Unsere Ergebnisse zeigen, dass eine frühe Infektion mit *S. pneumoniae* einen suppressiven Einfluss auf die Entwicklung eines allergischen Asthma bronchiale im murinen Asthma-Modell hat; in Anlehnung an die „Hygiene-Hypothese“, bei der sich das mikrobielle Milieu der frühen Kindheit protektiv auf eine Asthma-Entwicklung auswirkt. Die Etablierung bzw. der Erhalt der mukosalen Toleranz zeigte sich in unserem Modell unbeeinflusst von einer Infektion mit *S. pneumoniae*, wobei im Gegensatz zu epidemiologischen Studien ein einzelner bakterieller Erreger in einer singulären Infektion am murinen Modell untersucht wurde.

Schlussfolgerung. Eine frühe bakterielle Infektion wirkt protektiv auf die Entwicklung eines allergischen Asthma-Phänotyps. Daneben zeigte sich, dass sowohl die Etablierung einer Toleranz als auch der spätere Erhalt eines toleranten Phänotyps eine Infektion mit *S. pneumoniae* persistieren.

DGKJ-PO-66

Respiratorische Risiken nach Ingestion von tensidhaltigen Haushaltsprodukten im Kindesalter – erste Ergebnisse einer prospektiven multizentrischen Studie

E. Färber¹, R. Wagner², D. Prasa³, B. Plener⁴, S. Stoletzki⁵, U. Stedtler⁶, M. Hermanns-Clausen⁶

¹GIZ Nord, Universitätsklinikum Göttingen, Göttingen, Deutschland;

²Univeristätsklinikum Göttingen, GIZ Nord, Göttingen, Deutschland; ³GGIZ Erfurt, Erfurt, Deutschland; ⁴Gemeinsames Giftinformationszentrum der Länder Mecklenburg-Vorpommern, Sachsen, Sachsen-Anhalt und Thüringen (GGIZ), Erfurt, Deutschland; ⁵Vergiftungs-Informationen-Zentrale (VIZ), Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland; ⁶Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Vergiftungs-Informationen-Zentrale (VIZ), Freiburg, Deutschland

Fragestellung. Haushaltsreiniger und Kosmetika, die anionische und nichtionische Tenside enthalten, gelten als gering toxisch. Sie sind reizend für die Schleimhäute des Auges und des Magen-Darm-Traktes. Übelkeit, Erbrechen und Durchfall können nach oraler Aufnahme auftreten. Gefürchtet sind mögliche respiratorische Komplikationen nach Aspiration. Ein Ziel dieser prospektiven Beobachtungsstudie war es, die Häufigkeit und den Schweregrad von pulmonalen Komplikationen nach Ingestion tensidhaltiger Produkte zu erfassen.

Methoden. Prospektive multizentrische Datensammlung akuter oraler Expositionen mit tensidhaltigen Haushaltsprodukten wie Allzweckreiniger, manuelle Geschirrspülmittel, Waschmittel, Seifen, schäumende Badeszusätze und Haarshampoos. Die Datensammlung erfolgte in einem Zeitraum von 7 Monaten in drei deutschen Giftinformationszentren. Falls das Einverständnis der Patienten oder deren Erziehungsberechtigten vorlag, wurden in einem Telefoninterview Informationen über den Verlauf und die Umstände der Exposition anhand eines differenzierten Fragebogens erhoben. Das Interview wurden frühestens 48 Stunden nach dem Ereignis von speziell geschulten Mitarbeitern der Zentren durchgeführt.

Ergebnisse. 605 Patienten im Alter von 6 Wochen bis 98 Jahren wurden eingeschlossen. Die Altersverteilung war wie folgt: 540 Kinder, 42 Erwachsene, 23 Senioren. Atemwegssymptome traten in 97 Fällen auf (16%). Fünf Patienten mussten intensivmedizinisch wegen Aspiration betreut werden (4 Senioren, 1 Kind). Von 540 Kindern zeigten 88 Kinder respiratorische Symptome, am häufigsten Husten (84). Ein kurzfristig leicht erschwertes Atmen (3) bzw. eine Atempause von weniger als 5 Sekunden (1) wurde von 4 Kindern berichtet, keines dieser Kinder entwickelte eine Aspirationspneumonie. Ein 1-jähriger Bub entwickelte nach dem Trinken von Haarshampoo Würgen sowie eine ausgeprägte Schaumbildung im Rachen. Bereits vor Ort wurde vom Notarzt mehrfach schaumiges Sekret aus dem Rachen abgesaugt. Im weiteren Verlauf wurde er wegen einer bronchialen Obstruktion mit Hypoxämie intensivmedizinisch für wenige Stunden behandelt. Pneumonische Infiltrate traten nicht auf. **Diskussion.** Kinder entwickelten nach oraler Aufnahme tensidhaltiger Produkte zwar in 16% der Fälle Atemwegssymptome, eine Aspiration mit Ausbildung einer bronchialen Obstruktion wurde jedoch nur von einem Kind berichtet (0,2%). Dagegen mussten 17% der betroffenen Senioren nach oraler Ingestion tensidhaltiger Produkte wegen einer Aspiration intensivmedizinisch betreut werden.

Schlussfolgerung. Das Risiko einer klinisch-intensivmedizinisch behandlungsbedürftigen Aspiration von tensidhaltigen Haushaltsmitteln ist bei Kindern gering

DGKJ-PO-67

Diagnostik der primären ziliären Dyskinesie mittels Hochfrequenzvideomikroskopie

C. Werner¹, J. Raidt¹, H. Olbrich¹, H. Omeran¹

¹Universitätsklinikum Münster, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Münster, Deutschland

Fragestellung. Die primäre ziliäre Dyskinesie (PCD) ist eine klinisch und genetisch heterogene Gruppe hereditärer Erkrankungen. Zahlreiche Gendefekte wurden von unserer Arbeitsgruppe identifiziert. Infolge einer Störung der mukoziliären Clearance leiden Patienten mit PCD an chronischen Infektionen der oberen und unteren Atemwege. Es entwickelt sich eine destruiende Lungenerkrankung, die durch chronisch-rezidivierende Infektionen und Bronchiektasenbildung gekennzeichnet ist. Die Diagnostik der PCD ist aufwändig. Entsprechend der von der „PCD Task Force der European Respiratory Society“ veröffentlichten Konsensus-Empfehlungen zur Diagnostik und Therapie der PCD werden die Hochfrequenzvideomikroskopie (HFV), die hochauflösende Immunfluoreszenzmikroskopie (HIF) und die Transmissions-elektronenmikroskopie (TEM) eingesetzt. In der vorliegenden Arbeit haben wir HFV-Befunde mit genetischen Befunden korreliert und eine Übersicht von typischen videomikroskopischen Befunden bei definierten genetischen Veränderungen erstellt.

Methoden. Aus unserer Datenbank wurden Patienten mit genetisch nachgewiesener PCD identifiziert. Für jeden genetischen Defekt erfolgte eine Korrelation mit HFV-Befunden.

Ergebnisse. Unterschiedliche genetische Befunde zeigen in der Hochfrequenzvideomikroskopie typische Schlagmuster. Neben der Zilienschlagfrequenz spielt insbesondere die Analyse des Schlagmusters eine wichtige Rolle. Mutationen in den Genen DNAI1, DNAI2, DNAH5 sind typischerweise mit stark vermindert Zilienschlagfrequenz, z. T. nur noch zuckenden Zilien und Zilienimmotilität assoziiert. Mutationen in den Genen KTU, LRRC50 führen zur Zilienimmotilität. DNAH11-Mutationen verursachen einen hyperkinetischen Schlag mit leicht verminderter Amplitude. CCDC39 und CCDC40-Mutationen sind durch einen steifen/rigiden Zilienschlag gekennzeichnet. Genetische Defekte der Zentraltubuli führen zu einem aberranten rotatorischen Zilienschlagmuster.

Schlussfolgerung. Definierte genetische Veränderungen bei PCD führen zu einem typischen hochfrequenzvideomikroskopischen Befund. Die Kenntnis dieser unterschiedlichen Befunde ist für die weiterführende PCD-Diagnostik essenziell, zumal nicht alle genetischen Defekte zu EM/HIF-Auffälligkeiten führen. Ein zielgerichtetes Vorgehen bei der genetischen Abklärung wird durch Kombination des HFV-Befundes und des HIF/EM-Befundes ermöglicht.

DGKJ-PO-68

Ist bei Frauen mit primärer ziliärer Dyskinesie die Fertilität vermindert?

J. Raidt¹, C. Werner², H. Omeran³

¹Universitätsklinik Münster, Allgemeine Pädiatrie, Münster, Deutschland; ²Universitätsklinikum Münster, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Münster, Deutschland; ³Westf. Wilhelms-Universität-Kinderklinik, Direktor der Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, Münster, Deutschland

Die primäre ziliäre Dyskinesie ist charakterisiert durch rezidivierende Infektionen der oberen und unteren Atemwege, auf deren Boden es zu Bronchiektasen und letztendlich zu einer destruierten Lungenerkrankung kommt. Dies geschieht aufgrund einer gestörten mukoziliären Clearance bei Dysfunktion der beweglichen Zilien. Infolge einer Dysfunktion embryonaler Zilien kommt es bei ca. der Hälfte der Patienten zusätzlich zu einem Situs invs. totalis (Kartagener-Syndrom). Die Diagnostik der PCD ist aufwändig und umfasst die Hochfrequenzvideomikroskopie mit Evaluation des Zilienschlagmusters, die Transmissions-elektronenmikroskopie sowie die hochauflösende Immunflu-

oreszenzmikroskopie (Konsensus-Empfehlungen der „PCD Task Force der European Respiratory Society“). Je nach vorliegenden Befunden kann dann eine direkte genetische Analyse angeschlossen werden.

Die PCD ist eine genetisch sehr heterogene, autosomal-rezessive Erkrankung. Inzwischen sind zahlreiche genetische Defekte identifiziert worden (DNAH5, DNAH11, DNAI1, DNAI2, TXNDC3, LRRC50, KTU, RSPH4A, RSPH9, OFD1, RPGR, CCDC39, CCDC40).

Zilien finden sich nicht nur in den oberen und unteren Atemwegen. So weisen die Geißeln der männlichen Spermien die gleiche Ultrastruktur auf wie die beweglichen Zilien der Atemwege. Daher sind männliche PCD-Patienten mehrheitlich aufgrund einer gestörten Spermienbeweglichkeit infertil.

Im weiblichen Reproduktionstrakt sind die Eileiter mit multizilierten motilen Zilien ausgekleidet. Aus diesem Grund wurde vermutet, dass eine Dyskinesie dieser Zilien bei Frauen mit PCD zu einem gestörten Eitransport führt. Der Stellenwert einer Dyskinesie der Eileiterzilien bei Patientinnen mit PCD wurde bisher jedoch noch nichtsystematisch untersucht, so dass die Inzidenz von Infertilität und ektopen Schwangerschaften bei PCD-Patientinnen unbekannt ist.

Um dieser wichtigen Frage nachzukommen, haben wir eine Übersicht unserer PCD-Patientinnen im gebärfähigen Alter erstellt, um die Inzidenz von Infertilität und Schwangerschaftsanomalien herauszufinden. Wir recherchierten in unserer PCD-Datenbank bezüglich Informationen über Kinderwunsch, Schwangerschaften und Geburten der Patientinnen. Hier möchten wir über Patientinnen berichten, welche eine genetisch gesicherte PCD haben und gesunde Kinder zur Welt brachten. Somit ist klar, dass auch Patientinnen mit phänotypisch schwerer Zilienfunktionsstörung erfolgreich schwanger werden und gesunde Kinder bekommen können. Ob bei diesem Patientenkollektiv die Rate an Infertilität und ektopen Schwangerschaften erhöht ist, soll in einer weiterführenden Studie geklärt werden.

DGKJ-PO-69

Screening auf primäre ziliäre Dyskinesie mittels nasaler NO-Messung

K. Königstein¹, S. Fröhlich², C. Geidel², K. Stirner², T. Nüßlein³, R. Lauener², A. Jung²

¹Universität des Saarlandes, Homburg/Saar, Deutschland; ²Hochgebirgsklinik Davos, Davos, Schweiz; ³Gemeinschaftsklinikum Koblenz-Mayen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Koblenz, Deutschland

Hintergrund. Bisherige Schätzungen gehen von einer Prävalenz der primären Ziliendyskinesie (PCD) von 1:20.000 bis 1:60.000 aus. Die Erkrankung ist jedoch wahrscheinlich deutlich unterdiagnostiziert [2]. Mit der nasalen NO-Messung (nNO) steht heute eine nichtinvasive Screening-Methode zur Verfügung.

Methoden. An der Hochgebirgsklinik Davos (HGK) wurden zwischen September 2010 und Mai 2011 150 Patienten mit chronischen Atemwegssymptomen mittels nNO-Messung (Niox Flex) untersucht. Bei 5 Individuen zwischen 2 und 15 Jahren wurde aufgrund repetitiver nNO-Werte <100 ppb eine weiterführende Diagnostik eingeleitet; in 3 Fällen wurde eine PCD bestätigt, in einem Fall widerlegt, ein Resultat ist noch ausstehend. Drei dieser Kinder wurden der HGK mit der Diagnose Asthma zugewiesen, 2 mit einer chronischen Bronchitis.

Kasuistik. 15-jähriger Jugendlicher mit seit der Geburt bekanntem Situs inv. totalis, der sich seit dem Säuglingsalter wegen chronischer Sinusitis und rezidivierenden perforierenden Otitiden in ärztlicher Behandlung befand. Im Verlauf der Entwicklung Komplikationen wie Hörverlust, verzögerte sprachliche Entwicklung und chronische Pseudomonas-Besiedlung des Mittelohres mit Mastoidektomie und Tympanoplastik beidseits. Im Rahmen von rezidivierenden Infekten Diagnose eines Asthma bronchiales. Verlauf gekennzeichnet durch wiederholte antibiotische Therapien, ICS/LABA-Dauerprophylaxe und logopädische Behandlungen. Einweisung in die HGK zur stationären Rehabilitation bei unkontrolliertem Asthma. Nasale NO-Messung wiederholt pathologisch mit Werten <50 ppb bei FeNO von 5ppb, norma-

ler Methachilinprovokation und unauffälliger Bodyplethysmographie. Überweisung in das Gemeinschaftsklinikum Koblenz zur nasalen Bürstenbiopsie; hier Bestätigung der Diagnose eines Kartagener-Syndroms in der Videomikroskopie.

Schlussfolgerung. Die Screening-Untersuchung mittels nNO kann zu einer verbesserten und früheren Diagnostik und damit zu einer Korrektur der Prävalenz der PCD führen. Sie sollte in jedem kinderpneumologischem Zentrum etabliert werden. Bei Kleinkindern unter 6 Jahren ist die nNO-Bestimmung mit Hilfe einer Tidal-Breathing-Methode über einen Strohhalm zuverlässig möglich [2]. Eine frühzeitige Diagnose resultiert in einem geringeren Auftreten respiratorischer Komplikationen inkl. chirurgischer Eingriffe, vermeidet unnötige Therapien und ermöglicht eine gezielte therapeutische Intervention.

Literatur

1. Kuehni CE et al. for the ERS Task Force on Primary Ciliary Dyskinesia in Children (2010) Factors influencing age at diagnosis of primary ciliary dyskinesia in European children. *Eur Respir J* 36:1248–1258
2. Jung A, Geidel C, Moeller A, Menz G, Lauener R (2011) Nasal NO measurement in preschool children: validation of a tidal breathing technique via a straw. (submitted)

DGKJ-PO-70

Vom Symptom Lippenschwellung zur Diagnose HAE 3 geordnete Stufendiagnostik führt zur Sicherung des seltenen hereditären Angioödems Typ 3 (HAE 3)

K. Nilles¹, T. Nüßlein¹, T. Sandrieser¹

¹Gemeinschaftsklinikum Koblenz-Mayen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Koblenz, Deutschland

Hintergrund. Das Symptom Lippenschwellung lässt primär an allergische Reaktionen denken. Differenzialdiagnostisch kommt ein Mangel oder eine verminderte Aktivität des C1-Esterase-Inhibitors infrage. Wir berichten über eine Patientin, bei der wir all diese Diagnosen ausschließen konnten und dennoch letztendlich die Diagnose eines hereditären Angioödems stellten.

Kasuistik. Ein 16-jähriges Mädchen stellte sich mit akuter Schwellung der Ober- und Unterlippe vor. Unter einer intravenösen Steroidtherapie besserte sich die Symptomatik in den ersten 24 Stunden nicht. Das Gesamt-IgE im Serum war normal und das Screening für spezifische IgE-Antikörper negativ. Vorangegangen waren mehrere ambulante sowie stationäre Behandlungen wegen eben dieser Lippenschwellung, auch Schwellungen der Handgelenke sowie stärksten kolikartigen Bauchschmerzen. Wir gingen aufgrund dieser Symptomatik von einem hereditären Angioödem aus und untersuchten sowohl die C1-Esterase-Inhibitor-Konzentration, als auch die Aktivität dieses Enzyms. Beide Untersuchungen führten zu normalen Ergebnissen.

Die nochmals erweiterte Anamnese brachte zum Vorschein, dass der Beginn der Symptomatik mit dem Beginn der Einnahme eines oralen Kontrazeptivums übereinstimmte. Dies ließ uns an den sehr seltenen, erstmals im Jahr 2000 beschriebenen Typ 3 eines hereditären Angioödems denken. Tatsächlich zeigte die gezielte molekulargenetische Untersuchung eine Missense-Mutation im Faktor XII-Gen.

Im vorliegenden Fall muss die Einnahme des östrogenhaltigen Kontrazeptivums als Auslöser der rezidivierenden Schleimhautschwellungen angesehen werden. Eine Konsequenz der nun gesicherten Ätiologie bestand in der Empfehlung zur Einnahme eines progesteronhaltigen Kontrazeptivums. Darunter ist die Patientin seit 8 Monaten anhaltend beschwerdefrei.

Fazit. Ein Angioödem sollte bei quantitativ und funktionell normalen C1-Esterase-Inhibitor-Werten an ein hereditäres Angioödem Typ 3 denken lassen. Die Diagnose-Sicherung hat erhebliche Bedeutung für die Therapie.

DGKJ-PO-71

Hämoptysen bei Lungenrundherd – ein Aspergillom beim Jugendlichen

S. Richter¹, G. Behrwind¹, K. Niethammer¹, A. Longin², J. Sträter³, F. Lie-wald⁴, C. von Schnakenburg¹

¹Klinikum Esslingen, Klinik für Kinder und Jugendliche, Esslingen, Deutschland; ²Klinikum Esslingen, Klinik für diagnostische und interventionelle Radiologie und Nuklearmedizin, Esslingen, Deutschland; ³Klinikum Esslingen, Institut für Pathologie, Esslingen, Deutschland; ⁴Klinikum Esslingen, Klinik für Gefäß- und Thoraxchirurgie, Esslingen, Deutschland

Hintergrund. Das Aspergillom der Lunge ist eine v. a. im Kindes- und Jugendalter seltene Erkrankung, bei der sich die Pilzhyphen in meist präformierten Kavernen der Lunge ansiedeln und dort einen typischen Aspergillusball bilden. Die Erkrankung wird häufig durch Hämoptysen symptomatisch, kann aber auch jahrelang stumm bleiben.

Fallbericht. Bei einem bisher gesunden immunkompetenten 16-jährigen Jugendlichen, der sich nach Ingestion einer Glasscherbe mit Hämoptysen und einem gering erhöhten CRP (14,6 mg/dl) vorstellte, zeigte sich im Röntgen Thorax – bestätigt im nachfolgenden Thorax-CT – ein isolierter Lungenrundherd im linken Unterlappen mit einer 3 cm großen Zyste und einem 1,5×1,9×1,7 cm großen soliden Anteil. Im induzierten Sputum wurde vereinzelt Aspergillus fumigatus nachgewiesen, in der BAL wuchsen keine Pilze. Nach weitgehendem Ausschluss einer Tbc, einer Echinokokkuszyste und eines Abszesses wurde der Rundherd mittels chirurgischer Unterlappenresektion entfernt. Histologisch bestätigte sich ein Aspergillom. Der Patient ist seither beschwerdefrei (Beobachtungszeit Mai 2011 4 Monate).

Beurteilung und Diskussion. Bei einem 16-Jährigen wurde ein durch Hämoptysen symptomatisch gewordenen, vermutlich seit Jahren bestehendes, Aspergillom der Lunge durch Unterlappenresektion als alleinige Therapie entfernt. Ob der Junge zuvor eine präformierte Kaverne, z. B. eine bronchogene Zyste, hatte, blieb unklar. Die akzidentelle Ingestion einer Glasscherbe löste zwar die Diagnostik aus, wurde aber als nur zeitlich zufällig gewertet. Er hatte 4 Jahre vor der Manifestation über 12 Monate auf einer Baustelle ausgeholfen, wo er viel mit Erde und Staub in Berührung kam. Hinweise auf eine systemische Infektion oder eine immunologische Beeinträchtigung, z. B. eine septische Granulomatose zeigten sich auch im Verlauf nicht. Daher wurde keine antimykotische Therapie durchgeführt. Mit dieser Falldarstellung wollen wir auf die seltene klinische Differenzialdiagnose eines Aspergilloms hinweisen und eindrucksvolle radiologische und pathologische Befunde demonstrieren.

DGKJ-PO-72

Fettleber und Kwashiorkor als Erstmanifestation der zystischen Fibrose

U. Hempel¹, J. Vermehren¹, C. Richter², F. Schneble³, M. Melter¹

¹Universitätsklinikum Regensburg, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin (KUNO), Regensburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Heidelberg, Allg. Pädiatrie, Stoffwechsel, Gastroenterologie, Nephrologie, Heidelberg, Deutschland; ³Klinikum Weiden, Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Weiden, Deutschland

Fallbericht. Wir berichten über einen Patienten, der im Alter von 2 3/12 Jahren mit Nahrungsverweigerung und perioralem Ekzem vorgestellt wurde. Länge und Gewicht lagen auf der 3. Perzentile, der BMI 1.4 SD unter dem altersentsprechenden Median. Die Pilocarpinintophorese war unauffällig, keine pulmonalen Infekte in der Vorgeschichte. Nebenbefundlich fanden sich eine stark vergrößerte (+3 SD) echoreiche Leber ohne Milzvergrößerung und eine Erhöhung der Transaminasen bei Verminderung der Lebersyntheseparameter. Unter dem Verdacht auf eine hepatologische bzw. metabolische Erkrankung wurde der Patient zur weiteren Diagnostik zu uns verlegt.

Ergebnisse. Globale Hypoproteinämie mit deutlichen Ödemen im Sinne einer Protein-Energie-Malnutrition, Quick nach Vitamin-K-Gabe

normwertig, Anämie, grenzwertige Thrombopenie, keine (Nüchtern-) Hypoglykämie. Die Leberbiopsie ergab lichtmikroskopisch eine ausgeprägte Steatohepatitis, elektronenmikroskopisch zeigten sich Megamitochondrien mit parakristallinen Inklusionen sowie singuläre Vakuolen mit Porphyrin-ähnlichem Material. In der Knochenmarkpunktion fanden sich ein hypoplastisches Knochenmark, Makrophagen mit Hämophagozytose sowie einzelne Schaumzellen. Die initialen Stoffwechseluntersuchungen zeigten eine leichte Laktaterhöhung, normwertiges Ammoniak sowie zu geringe Konzentrationen fast aller Plasmaamino-säuren und eine deutliche Dicarboxidurie.

Differenzialdiagnosen. Hämophagozytische Lymphohistiozytose (Ferritin und löslicher Interleukin-2-Rezeptor erhöht, weitergehende HLH-Diagnostik unauffällig), Speichererkrankung (ultrastrukturell keine hinreichenden Auffälligkeiten), hepatische Porphyrie (Porphyrinmetabolite im Urin unspezifisch erhöht). Im Verlauf gelang der Nachweis einer schweren exokrinen Pankreasinsuffizienz (Elastase im Stuhl unterhalb der Nachweisgrenze, Chymotrypsin stark vermindert), die Wiederholung der Pilocarpinintophorese ergab ein positives Ergebnis (Chlorid 97 mm).

Differenzialdiagnosen: Zystische Fibrose, Shwachman-Diamond-Bodian-Syndrom (jedoch keine morphologischen Auffälligkeiten), Pearson-Syndrom. Bei Fieber erfolgte zur Fokussuche ein Rachenabstrich, hier zeigten sich Acinetobacter baumannii und Pseudomonas aeruginosa. In der Molekulargenetischen Diagnostik konnte schließlich eine zystische Fibrose gesichert werden (deltaF508 homozygot)

Verlauf. Initial begannen wir bei Nahrungsverweigerung und rezidivierendem Erbrechen eine parenterale Ernährung. In den ersten Tagen zeigte sich ein Refeeding-Syndrom mit ausgeprägter Hypophosphatämie und Hypokaliämie. Bei fortgesetzter Nahrungsverweigerung wurde eine perkutane endoskopische Gastrostomie angelegt. Unter der enteralen Ernährung und Pankreasenzymsubstitution kam es zu einer raschen Gewichtszunahme und Normalisierung der Serumeiweiße und des Blutbildes.

Schlussfolgerung. Die Zystische Fibrose kann mit einer schweren Protein-Energie-Malnutrition (Kwashiorkor) als einzige klinische Manifestation einhergehen. Malnutrition kann zu einem falsch-negativen Ergebnis der Pilocarpinintophorese führen; sie ist darüber hinaus mit zahlreichen unspezifischen Sekundärphänomenen assoziiert, was die Diagnosestellung erschwert. Das Refeeding-Syndrom als potentiell lebensbedrohliche Komplikation sollte bei der Einleitung einer ausreichenden Ernährung von schwer mangelernährten Kindern bedacht werden.

DGKJ-PO-73

Intermediäre Schweißchloridwerte und klinisches Bild mit chronischer Sinusitis und Nasenpolypen bei atypischer zystischer Fibrose bei einem 13-Jährigen

M. Klein¹, T. Ankermann¹

¹Universitätsklinikum Schleswig-Holstein; Campus Kiel, Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Kiel, Deutschland

Fallbericht. 13-Jähriger mit unauffälliger Vorgeschichte: 2009 zahlreiche Sinusitiden, Therapie: Xylometazolin und Antibiotika. Klinisch klarer Ausfluss, dauerhaft eingeschränkte Nasenatmung, Cephalgien. HNO/CT-NNH: chronische Sinusitis, Nasalpolypen. FA: Schwester 17 Jahre, rezidivierende Sinusitiden; Eltern gesund. Psychomotorische Entwicklung: Ergotherapie im Kleinkindesalter, Einschulung im 7. Lebensjahr, unauffällige vegetative Funktionen unauffällig. Befund: 13 3/12 Jahre alter Patient. Guter AZ/EZ. Herz, Lunge, Abdomen, Neurologie, Haut unauffällig. HNO: behinderte Nasenatmung. Dannie-Morgan-Falte, kein Hertogh'sches Zeichen, roter Dermographismus. KL: 152 cm, KG: 40,5 kg. Labor: Blutbild/Diff. Unauffällig. Klinische Chemie: Elektrolyte, Harnstoff, Kreatinin, Immunglobuline im Normbereich, GOT 46 U/l, GPT 59 U/l, GGT 54 U/l, GLDH 5,08 U/l, AP 349 U/l, CHE 9,2 kU/l, Gesamtbilirubin 0,27 mg/dl, LDH 224 U/l, Amylase 53 U/l, Lipase 16 U/l, BZ 97 mg/dl, CRP 3,1 mg/l. Gesamt-IgE: 50,6 kU/l,

(50. P.), keine spezifische Sensibilisierung. Schweißtest: Chlorid mit 46/53 mmol/l zweimalig intermediär. Sequenzierung des CFTR-Gens (Humangenetik Kiel): Keine Mutation nachweisbar, Polymorphismus Intron 8 7T/7T. Molekulargenetische Untersuchung (MHH Hannover): Keine Mutation im CFTR-Gen. Abdomen-Sonographie: Unauffällige Darstellung aller parenchymatösen Organe, keine freie Flüssigkeit. Röntgen-Thorax: Unauffälliger Herz-Lungen- und Skelettbefund, insbesondere können keine CF-typischen Veränderungen wie Sekretverhalte, Bronchiektasen oder Schienenstangphänomene abgegrenzt werden. Exhalierendes Stickoxid: 6,8 ppb, somit Normalbefund. Bodyplethysmographie: Leicht- bis mittelgradige obstruktive und leichtgradige restriktive Ventilationsstörung, keine Hyperreagibilität, Flusswerte reduziert (MEF 25 47%). Residualvolumen im altersentsprechenden Normbereich (104%). Atemwegwiderstände regelrecht (136%). Positive Broncholyse, keine Überblähung. Nasale Potenzialdifferenz transepithelial (MHH Hannover): anomale Antwort mit einem Score von -0,3.

Diskussion. Die Konstellation zweier Schweißteste im Intermediärbereich mit pathologischer nasaler Potenzialdifferenz mit fehlendem Nachweis einer Mutation in den kodierenden Abschnitten des CFTR-Gens wird als „atypische zystische Fibrose“ in der Literatur bezeichnet. Es ist anzunehmen, dass der Defekt in der Störung der Regulation der CFTR-Expression liegt. Die häufigsten Symptome in dieser Konstellation sind Nasenpolypen und chronische Sinusitiden.

Therapie. Acetylcystein, inhalative Corticoide, NaCl 6% p.i., Vitamin D, orale Prednisolon-Therapie alle 3 Monate.

DGKJ-PO-74

Evaluation eines *Pseudomonas aeruginosa* Real-Time-PCR Assays in vitro und im Sputum von Patienten mit Mukoviszidose

A. Terzenbach¹, S. Löseke², M. Ballmann³, M. Kopp⁴, U. Mellies⁵, T. Nüßlein⁶, E. Rietschel⁷, D. Staab⁸, T. Wagner⁹, S. Gatermann¹⁰, M. Gries¹¹, A. Bufe¹²

¹Medizinische Fakultät der RUB, Experimentelle Pneumologie, Bochum, Deutschland; ²RUB an der Berufsgenossenschaftlichen Universitätsklinik Bergmannsheil GmbH, Institut für Pathologie, Bochum, Deutschland; ³Klinikum der Ruhr Universität Bochum, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bochum, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Freiburg, Klinik I: Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland; ⁵Klinik für Kinder und Jugendmedizin der Universität, Allgemeinpädiatrie – Pädiatrische Pneumologie/Schlafmedizin, Essen, Deutschland; ⁶Gemeinschaftsklinikum Koblenz-Mayen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Koblenz, Deutschland; ⁷Kinderklinik der Universität zu Köln, Köln, Deutschland; ⁸Charite Universitätsmedizin Berlin; Campus Benjamin Franklin, Otto-Heubner-Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Berlin, Deutschland; ⁹Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität, Medizinische Klinik I, Pneumologie/Allergologie, Frankfurt am Main, Deutschland; ¹⁰Ruhr-Universität Bochum, Institut f. Hygiene u. Mikrobiologie, Bochum, Deutschland; ¹¹Universitäts-Kinderpoliklinik, Mukoviszidose, München, Deutschland; ¹²Medizinische Fakultät der RUB, Leiter der Abteilung Experimentelle Pneumologie, Bochum, Deutschland

Fragestellung. Die Mukoviszidose ist die häufigste autosomal-rezessive Erbkrankheit der kaukasischen Rasse, die bereits im jungen Erwachsenenalter einen letalen Ausgang nimmt. *Pseudomonas aeruginosa* wächst bevorzugt auf der Schleimhaut der oberen und unteren Atemwege und führt dort zu einer Entzündungsreaktion, die sehr häufig empfänglich für eine antibiotische Therapie ist. Ziel der Arbeit war die Etablierung eines neuen, sensitiven und spezifischen fluoreszierenden Real-Time-PCR Assays zum verlässlichen Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* im Sputum von Patienten mit Mukoviszidose. Dabei wurde das hoch spezifische *ecfX*-Gen als einziges Target gewählt.

Material und Methode. 31 CF-Patienten im Alter von 8 bis 43 Jahren, die in einem Zeitraum von 20 Monaten 1 bis maximal 4 Sputumproben jeweils nach einer Inhalation mit hypertoner Kochsalzlösung zur Verfügung stellten. In vitro und in vivo wurde die PCR in Hinsicht auf Sensitivität und Spezifität getestet. Im direkten Vergleich zum mikro-

biologischen Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* wurde die PCR zur konventionellen Kultur korreliert.

Ergebnisse. Der PCR Assay zeigte eine Sensitivität von 100% gegenüber der konventionellen Kultur sowie eine Spezifität von 79%, verglichen mit der konventionellen Kultur als diagnostischem Standard. Dabei stieg der Mittelwert der Menge an *Pseudomonas aeruginosa*, gemessen mittels PCR, mit dem Level der an *Pseudomonas aeruginosa* semiquantitativ bestimmten Menge in der Kultur, an. Der Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* mittels PCR korrelierte negativ mit der forcierten ventilatorischen Kapazität (FVC in Litern).

Diskussion. Wir etablierten eine real-time PCR Methode mit dem *ecfX* Gen als Target zur Identifikation und quantitativen Bestimmung von *Pseudomonas aeruginosa* im Sputum von CF-Patienten. Die höhere Sensitivität mag an dem Nachweis nicht nur lebender Zellen, sondern auch bakterieller DNA Fragmente als Zeichen der Kontamination liegen. Noch offen ist die Frage, wieweit der sensitivere Nachweis einen diagnostischen Vorteil birgt und die dadurch frühere Eradikation des Bakteriums eine chronische Kolonisation sowie die Verwandlung in mucoide Stämme des Bakteriums verhindern kann?

Schlussfolgerung. Insgesamt etablierten und evaluierten wir eine hochsensitive TaqMan basierte quantitative PCR, die in der Klinik eine frühzeitigere Intervention bei beginnender *Pseudomonas aeruginosa* Infektion im Rahmen des Therapiemanagements bei CF-Patienten ermöglichen könnte und somit hoffen lässt, die Erfolgsrate der Eradikationstherapie noch zu steigern.

DGKJ-PO-75

Falldarstellung: Early-Onset-Sarkoidose mit Pankreasbeteiligung

J. Knoop¹, M. Wißkirchen¹, M. Brockmann², M. Weiß¹, R. Cremer¹

¹Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Kinderkrankenhaus Amsterdamer Straße, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Köln, Deutschland; ²Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Institut für Pathologie, Köln, Deutschland

Einleitung. Die Sarkoidose ist eine seltene Erkrankung mit einem Erkrankungsalter von 10–40 Jahren, die aber auch bei Kindern als Early-Onset-Sarkoidose im Alter <5 Jahren auftritt. Sie kann sich mit unspezifischen Symptomen wie Fieber, Gewichtsverlust und Müdigkeit sowie mit typischen Symptomen wie Uveitis und Hautbeteiligung darstellen. Die genaue Inzidenz der Erkrankung im Kindesalter ist unbekannt und dürfte bei 0,22–0,27/100.000 Kinder <15 Jahren und Jahr liegen [1]. Wie in unserem Fall tritt die frühe Sarkoidose-Erkrankung (<4 Jahre) in bis zu 28% bei Kindern afrikanischer Abstammung auf.

Fallbericht. Ein 5,5 Jahre alter togolesischer Junge litt seit 6 Monaten an Bauchschmerzen, voluminösen Stühlen, intermittierendem Fieber sowie einem Gewichtsverlust von 1,5 kg. Vor der Aufnahme war ein flüchtiges Exanthem aufgetreten. *Laborchemisch* zeigten sich eine milde Hepatopathie (GOT, GPT und LDH), eine Pankreatitis mit erhöhter Lipase und α -Amylase, eine Eosinophilie und eine Eisenmangelanämie. Stuhluntersuchungen (Wurmeier, enteropathogene Keime, Calprotectin, Pankreas-Elastase) waren unauffällig. Bei intermittierendem Fieber wurde eine Malaria ausgeschlossen. Bei negativen TG-Antikörpern wurde zum Ausschluss einer seronegativen Zöliakie eine Ösophagogastroduodenoskopie mit unauffälligem makroskopischem Befund durchgeführt. *Histologisch* wurden zahlreiche epitheloidzellige Granulome in Duodenum und Antrum gefunden, die mit Granulomen bei Sarkoidose vereinbar waren. Nach Ausschluss eines M. Crohn und einer Tuberkulose diagnostizierten wir eine Sarkoidose. Das Serum-ACE als unspezifischer Sarkoidose-Marker lag im Normbereich.

Im Verlauf zeigte sich *sonographisch* ein verdicktes Pankreas als Korrelat der Pankreatitis. Zusätzlich waren multiple auffällige Lymphknoten im Leberhilus sichtbar. Im Röntgen-Thorax fand sich eine kleinfleckige bis interstitielle Zeichnungsvermehrung, die Lungenfunktion war unauffällig. Eine ophthalmologische Untersuchung zeigte eine ausgeprägte Uveitis mit multiplen hinteren Synechien.

Zusätzlich zu einer lokalen *Therapie* mit Cortison-haltigen Augentropfen und Mydriatika wurde eine systemische orale Therapie initial mit Prednison 1 mg/kg KG/d eingeleitet. Bereits innerhalb weniger Tage bildeten sich Transaminasen, Lipase und Amylase zurück. Der Anteil an Eosinophilen normalisierte sich. Weitere laborchemische Kontrollen waren unauffällig und der Patient subjektiv beschwerdefrei. Nach Steroid-Reduktion kann die Therapie voraussichtlich nach 8 Monaten beendet werden.

Fazit. Bei einer unklaren gastrointestinalen Erkrankung sollte auch an eine Sarkoidose gedacht werden.

Literatur

1. Hoffman AL et al (2004) Childhood sarcoidosis in Denmark 1979–1994: incidence, clinical features and laboratory results at presentation in 48 children. *Acta Paediatr* 93:30–36

DGKJ-PO-76

Seltene Manifestation einer Sarkoidose: das Heerfordt-Syndrom

S. Wicht¹, P. Hofstetter¹, U. Steinhorst², J. Gosepath³, M. Knuf¹

¹Dr.-Horst-Schmidt-Kliniken, Kinderklinik, Wiesbaden, Deutschland;

²Dr.-Horst-Schmidt-Kliniken, Klinik für Augenheilkunde, Wiesbaden, Deutschland; ³Dr.-Horst-Schmidt-Kliniken, Klinik für HNO, Wiesbaden, Deutschland

Einleitung. Das Heerfordt-(Waldenström)-Syndrom ist eine Sonderform der Sarkoidose. Es ist nach dem Erstbeschreiber Christian F. Heerfordt, einem Ophthalmologen (1871–1953) benannt. Zu den beschriebenen Symptomen zählen die Fazialisparese, eine Parotisschwellung, Fieber und eine Uveitis anterior. Als Synonym wird der Begriff Febris uveoparotidea subchronica verwendet. Meist sind junge Frauen im Alter zwischen 20 und 40 Jahren betroffen.

Material und Methoden. Wir stellen einen 15-jährigen Patienten unserer Klinik vor, der sich mit den Zeichen einer Pansinusitis sowie einer einseitigen Fazialisparese vorstellte. In der Folge traten intermittierend Fieber, diskrete Parotisschwellung beidseits, Lichtempfindlichkeit und Verschwommensehen auf. In Zusammenarbeit mit den Fachdisziplinen Augenheilkunde und HNO konnte die Diagnose eines atypischen Heerfordt-Syndroms gestellt werden. In unserem Fall lag abweichend vom typischen Heerfordt-Syndrom eine Uveitis posterior vor. Es werden sonographische und MRT-Befunde, Laborergebnisse, ophthalmologische und histologische Befunde vorgestellt.

Zusammenfassung. Die Diagnose eines Heerfordt-Syndroms kann aufgrund der Symptomenkonstellation sowie durch beweisende histologische Befunde gestellt werden. Die Behandlungsdauer der chronischen Erkrankung mit meist akutem Beginn ist langwierig und besteht in regelmäßigen klinischen Kontrollen und der konsequenten Gabe von Steroiden. Die Prognose ist gut.

DGKJ-PO-76a

Versorgung heimbeatmeter Patienten in OWL durch die Kinderklinik des EVKB

F. Robers¹, T. Boesing², F. Dohle³

¹Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland; ²Evangelisches Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland; ³Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland

Nur im multiprofessionellem Team möglich!

Patienten: Frühgeborene; Säuglinge; Kleinkinder; Schulkinder; Jugendliche; Erwachsene. Diagnose stellen, sichern, bestätigen mittels Laboruntersuchungen, Stoffwechselfeldiagnostik, Genetik, Neurophysiologie, Biopsien, Bildgebung (Sonographie, MRT). Diagnose bestimmt die Art der Beatmung:

Beispiele:

– Bronchopulmonale Dysplasie (BPD), passagere Erkrankung, typischerweise NIV

- Muskeldystrophie Curshmann Steinert, unheilbar, unterschiedliche Klinik, NIV, Maskenbeatmung?, Unterdruck-Beatmung?, Tracheostoma
- Muskelatrophie Typ Werdnig Hoffmann, letal verlaufend, NIV? Tracheostoma? Atemunterstützung?
- Zystische Fibrose (Mukoviszidose), lebenslimitierende Erkrankung, Heilung? NIV zur Überbrückung bis zur Transplantation? NIV zur Verbesserung der Lebensqualität.

Entscheidungsprozesse zur Initialisierung der Beatmung

1. Welche Prognose hat eine Krankheit?
2. Welche Form der Beatmung kann realisiert werden
 - kultureller Hintergrund,
 - familiäre Strukturen,
 - soziales Umfeld,
 - räumliche Gegebenheiten,
 - Lebensgewohnheiten,
 - Bildung der Eltern,
 - Krankenkasse
3. Welche Beatmung toleriert das Kind, kann bei den gegebenen anatomischen Verhältnissen realisiert werden?
4. Was wünscht sich die Familie?
5. Was halten die behandelnden Ärzte für sinnvoll und machbar?
6. Welche Probleme (anatomische, entwicklungs-physiologische) könnten im Verlauf auftreten?

Beatmungsformen: Maskenbeatmung individuell angepasst, Maskenbeatmung konfektioniert, Tracheostoma, Unterdruckbeatmung Kammer, Unterdruckbeatmung Weste. Fit for care: Eltern sollten in einer Mutter-Kind-Einheit eine Woche lang die Pflege ihrer Kinder in der Klinik autonom durchführen, wobei die Eltern die pflegerischen Maßnahmen unter Aufsicht durchführen und nur auf Wunsch Hilfestellung geboten wird. Check up: Regelmäßige Einbestellung (2- bis 3-mal pro Jahr) der Patienten in die Klinik mit Kontrolle von

- Beatmungsparameter, noch alters- und gewichtsentsprechend?
- Vitalparameter unter Beatmung
- CO₂, O₂, HF, AF, RR,
- Somnographie, Polysomnographie
- Bronchoskopie, Gastroskopie,
- EKG, Echokardiographie,
- Abdomensonographie
- EEG,
- BE,
- Konsile

SPZ (Sozialpädiatrisches Zentrum), Orthopädie, HNO und Augenärzte **Wünsche.** Möglichkeit der außerklinischen Weiterbetreuung auch im häuslichen Bereich als ambulante Betreuung, Errichtung einer Heimbeatmungsambulanz in der Kinderklinik und häufigere Gespräch mit KollegInnen, KrankengymnastInnen, Logopäden, MitarbeiterInnen der Heilpädagogik sowie KindergärtnerInnen und LehrerInnen.

Aussichten. Der Bau eines Kinder-Hospitz wurde begonnen mit 2 Beatmungsplätzen. Ein Antrag auf ambulante Palliativversorgung im Bereich OWL ist geplant.

Transplantationsmedizin (5)

Allogene Stammzelltransplantation und zelluläre Therapien

DGKJ-SY-159

Wie findet man einen geeigneten Stammzellspender?

P. Schlenke¹

¹Universitätsklinikum Münster, Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Münster, Deutschland

Die Transplantation von hämatopoetischen Stammzellen aus Knochenmark, peripherem Blut und m. E. aus Nabelschnurblut ist ein etabliertes Therapieverfahren in der pädiatrischen und internistischen

Hämatologie geworden. Der Jahresbericht des Deutschen Registers für Stammzelltransplantationen (DRST) weist für das Jahr 2009 2376 allogene Ersttransplantationen aus; hierbei entfallen 314 auf die Nutzung von Knochenmark, 2034 auf Blutstammzellen und in 28 Fällen wurde Nabelschnurblut eingesetzt. Dem Trend der letzten 10 Jahre folgend, verfügten nur 754 über einen HLA-kompatiblen verwandten Spender, währenddessen 1622 auf die freiwillige, altruistische Stammzellspende eines HLA-kompatiblen unverwandten Spenders angewiesen waren. Zu ca. 80% steht ein HLA-identer Fremdspender (verwandt/unverwandt) zur Verfügung. Aufgrund der guten Erfolge bei der Therapie zahlreicher Entitäten in der Kinder- und Jugendmedizin ohne Einsatz von Stammzellen, ist die Anzahl autologer und allogener Stammzelltransplantationen kontinuierlich leicht rückläufig (zuletzt 2009: 82 und 198). ALL, AML, MDS, aplastische Anämien und Immundefektsyndrome sind die wichtigsten, in der PRST-Datenbank ausgewiesenen Diagnose-Kategorien.

Im internationalen Vergleich ist die professionalisierte Fremdspendersuche durch das Zentrale Knochenmarkspender-Register Deutschland (ZKRD) zusammen mit dem US-amerikanischen Marrow Donor Program (NMDP) in seiner Leistungsfähigkeit weltweit führend. Im Oktober 2010 wurde die Grenze von 4 Millionen Spendern überschritten. Die vier größten Spenderdateien Deutschlands sind die Deutsche Knochenmarkspenderdatei (DKMS), die Stefan-Morsch-Stiftung, die Stiftung Aktion Knochenmarkspende Bayern und das Norddeutsche Knochenmark- und Stammzellspender Register (NKR). Von allen registrierten Mitbürgern wurden im Jahr 2010 5631 Stammzelltransplantate weltweit zur Verfügung gestellt, davon ca. 70% für Patienten im Ausland.

Das Maß der Übereinstimmung der Gewebemerkmale ist das wichtigste Kriterium bei der Suche nach einem geeigneten Stammzellspender. Das humane Leukozytenantigen- (HLA-)System verfügt über einen großen Polymorphismus von mehr als 4000 Allelen an fünf verschiedenen Genorten (HLA-A, -B, -C, -DR und DQ). Ein Stammzellspender gilt als HLA-identisch zum potentiellen Empfänger, wenn er ein „10/10-match“ aufweist bzw. ein „8/8-match“, wenn HLA-DQ unberücksichtigt bleibt. Neben der Maß an HLA-Übereinstimmung spielen auch weitere Spendereigenschaften, wie zum Beispiel das Geschlecht, Alter, der CMV-Status, die Verfügbarkeit des Spenders und zukünftig auch weitere „genetische Marker“ (KIR-Status, CCR5) eine Rolle. Dies gilt insbesondere für Patienten, die aufgrund der Häufigkeit Ihrer HLA-Haplotypen über mehrere „gleich gute“ Spender verfügen.

Die Stammzellspende ist ein freiwilliger und unentgeltlicher Dienst am Nächsten. Allen Fremdspenderdateien ist gemeinsam, dass Sie mit höchster Priorität die Gesundheit des Spenders schützen wollen und Maßnahmen ergreifen, die Unbedenklichkeit der Entnahme von Stammzellen sei es durch G-CSF unterstützte Mobilisierung peripherer Blutstammzellen, sei es durch intraoperative Entnahme von Knochenmark zu gewährleisten.

DGKJ-SY-161

Pilzkomplikationen nach allogener Stammzelltransplantation

T. Lehrnbecher¹, A. Groll²

¹Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität, Zentrum für Kinder- u. Jugendmedizin, Klinik III, Frankfurt am Main, Deutschland; ²Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Universität Münster, Münster, Deutschland

Kinder und Jugendliche nach allogener hämatopoetischer Stammzelltransplantation haben ein hohes Risiko für invasive Pilzinfektionen, deren Inzidenz je nach Transplantationsverfahren und Publikation bis zu 25% beträgt. Das Risiko für invasive Pilzinfektionen nach allogener Stammzelltransplantation besteht dabei weit über die Phase der Granulozytopenie hinaus und hängt unter anderem von der zellulären Immunrekonstitution des Patienten ab. Als Erreger invasiver Pilzinfektionen werden vor allem *Aspergillus* spp (meist *A. fumigatus*) und *Candida* spp (*C. albicans* und non-*albicans Candida* spp) nachgewiesen. Inwieweit das Risiko für Infektionen mit *Zygomyceten* oder *Fusa-*

rien durch die weit verbreitete Prophylaxe gegen Schimmelpilze steigt ist derzeit unklar. Da bei immunsupprimierten Patienten die Früherkennung invasiver Mykosen schwierig ist und zudem bei Kindern die Wertigkeit diagnostischer Marker wie z. B. des Galaktomannan-Tests nicht endgültig geklärt ist, erhalten pädiatrische Patienten nach allogener Stammzelltransplantation in aller Regel bis zur Erholung des zellulären Immunsystems eine systemische antimykotische Prophylaxe. Als therapeutische Strategien sind die empirische Behandlung (bei Antibiotika-refraktärem Fieber) und die präemptive Therapie (z. B. bei Nachweis pulmonaler Infiltrate) zu nennen; gesicherte invasive Mykosen mit Nachweis eines Erregers sind eher die Ausnahme. Wegen des weitgehenden Fehlens klinischer Studien bei Kindern und Jugendlichen basieren die Empfehlungen für die einzelnen Strategien inklusive der Medikamentenauswahl überwiegend auf bei Erwachsenen erhobenen Daten. Durch die Entwicklung neuer Antimykotika wie den neuen Triazolonen (z. B. Voriconazol oder Posaconazol) und der neuen Substanzgruppe der Echinocandine (z. B. Caspofungin, Micafungin) gibt es gute Alternativen zur bisherigen Standardtherapie mit Amphotericin B und seiner besser verträglichen Lipidformulierungen. Allerdings sind nicht alle Antimykotika auch für pädiatrische Patienten zugelassen, und die Dosierungen einzelner Substanzen sind für pädiatrische Altersgruppen noch nicht ausreichend validiert. Für die Auswahl der antimykotischen Therapie sind neben des (vermuteten) Erregers auch Komorbidität und Komedikation des Patienten zu berücksichtigen. Die Dauer der jeweiligen therapeutischen Intervention hängt neben des Ansprechens der Infektion auch von Wirtsfaktoren wie der zugrunde liegenden Immunsuppression ab. In speziellen Situationen wie bei progredienter Infektion und fehlender Erholung des Immunsystems sind experimentelle Ansätze wie eine adoptive Immuntherapie mit Granulozyten oder Pilzspezifischen T-Zellen zu diskutieren.

Kinderernährung – Mangel und Überfluss. Sitzung des Forschungsinstituts für Kinderernährung (FKE)

DGKJ-SY-165

Jodmangel in Deutschland: (k)ein Problem?

S. Johner¹

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

Effektive Jodmangel-Prophylaxemaßnahmen wie der breite Einsatz von jodiertem Speisesalz haben in den letzten Jahrzehnten einen entscheidenden Beitrag zur Verbesserung der Jodversorgung in Deutschland geleistet. Jodmangelkröpfe als Folge von schwerem Jodmangel, sind inzwischen kaum mehr zu beobachten. Allerdings kann die derzeitige Jodversorgungssituation in Deutschland keinesfalls als zufriedenstellend bezeichnet werden. Aktuelle Untersuchungen der 24-h Jodurie von 6- bis 12-jährigen Teilnehmern der Dortmund Nutritional and Anthropometric Longitudinally Designed Study (DONALD Studie) zeigen, dass immer noch weniger als 50% der untersuchten Schulkinder die Zufuhrempfehlungen einer adäquaten Jodversorgung erreichen. Longitudinale Analysen der Entwicklung der 24-h-Jodurie in den letzten Jahren weisen auf einen leichten Rückgang der Jodausscheidung und damit der Jodversorgung der Kinder hin. Eine mögliche Ursache für diesen negativen Trend könnte der stetige Rückgang der Verwendung von Jodsaltz in verarbeiteten Lebensmitteln in den letzten Jahren sein.

Neben Jodsaltz stellt Milch einen wichtigen Jodlieferanten in der menschlichen Ernährung dar. Regelmäßige Analysen von Milchjodgehalten zeigen einen leichten Anstieg der Jodgehalte in den letzten Jahren. Milch leistet somit einen immer bedeutsameren Beitrag an der Aufrechterhaltung der Jodversorgung der Bevölkerung.

Vor dem Hintergrund, dass bereits ein milder Jodmangel vor allem im Säuglings- aber auch im Kindesalter relevante Effekte u. a. auf die Gehirnentwicklung haben kann, sind zukünftige Maßnahmen zur Förderung einer nachhaltigen Verbesserung der Jodversorgung, wie z. B. der

vermehrte Einsatz von Jodsalz vor allem in verarbeiteten Lebensmitteln, von besonderer Relevanz.

DGKJ-SY-167

Überfluss im Lebensmittelmarkt: Woran erkennt man gesunde Produkte für Kinder?

K. Clausen¹

¹Forschungsinstitut für Kinderernährung (FKE), Dortmund, Deutschland

Der heutige Lebensmittelmarkt ist geprägt durch vielfältige Innovationen und Werbeversprechungen, so dass es selbst für Experten und umso mehr für Eltern schwierig ist, geeignete Produkte für die Kinderernährung ausfindig zu machen. Mit im Mittel 20.000 verschiedenen Artikeln aus dem Lebensmittelbereich in einem Supermarkt wird die Auswahl zusätzlich erschwert. Im Lebensmittelrecht finden sich außer für Diät-Produkte für Säuglinge und Kleinkinder keine speziellen Richtlinien oder Definitionen für Lebensmittel für Kinder.

Um trotzdem Familien und auch Einrichtungen der Kinderbetreuung wie Kindertagesstätten und Ganztagschulen die Auswahl an gesunden Nahrungsangeboten zu erleichtern, hat das Forschungsinstitut für Kinderernährung das optiMIX[®] Gütesiegel entwickelt. Es kennzeichnet Produkte und Mahlzeiten, die den Kriterien der Optimierten Mischkost entsprechen. Die Optimierte Mischkost ist ein lebensmittel- und mahlzeitenbezogenes Ernährungskonzept, welches auf aktuellen wissenschaftlichen Präventionsempfehlungen für Kinder und Jugendliche basiert. In Zusammenarbeit mit der Ernährungswirtschaft soll damit langfristig das Lebensmittelangebot positiv beeinflusst werden und für Familien und Einrichtungen der Kinderbetreuung sollen optimierte Nahrungsangebote schnell und einfach erkennbar gemacht werden. Das optiMIX[®]-Gütesiegel bietet somit ein Sicherheitsnetz für eine präventiv ausgerichtete Ernährung von Kindern und Jugendlichen und entspricht auch den Forderungen des Public Health nach einer verstärkten Verhältnisprävention durch erleichterten Zugang zu gesunden Nahrungsangeboten.

DGKJ-SY-168

Finanzielle Zwänge: eine Barriere für eine gesunde Ernährung in Familien?

U. Alexy¹

¹Forschungsinstitut für Kinderernährung, Dortmund, Deutschland

Neben geschmacklichen Vorlieben oder Verzehrsgewohnheiten kann auch der Preis von Lebensmitteln die Ernährungsgewohnheiten beeinflussen. In Bevölkerungsschichten mit einem niedrigen sozioökonomischen Status treten zudem ungünstige Ernährungsgewohnheiten und Folgeerkrankungen wie Adipositas auffällig häufiger auf als in besser gestellten Bevölkerungsschichten. Aus diesem Grund stellt sich die Frage, wie teuer die derzeitige Ernährung von Kindern und Jugendlichen im Vergleich zu einer Ernährung entsprechend den aktuellen primärpräventiven Empfehlungen ist.

Eine Analyse von 1100 Ernährungsprotokollen der DONALD Studie, die die derzeitige Ernährung von 3- bis 18-jährigen Kindern und Jugendlichen abbilden, zeigte zwar einen signifikanten negativen Zusammenhang zwischen Energiedichte (kcal pro g Nahrung) und den geschätzten Lebensmittelkosten (€/Tag). Der Zusammenhang zwischen Lebensmittelkosten und Indices der Ernährungsqualität (Lebensmittelverzehr und Nährstoffzufuhr) war allerdings nicht linear und deutete auf ein Verbesserungspotential auch ohne deutliche Kostensteigerungen hin. Auch der Vergleich der Lebensmittelkosten (€/1000 kcal) der derzeitigen Ernährung mit denen der aktuellen primärpräventiven Empfehlungen für Kinder und Jugendliche (Optimierte Mischkost, OMK) zeigte, dass die OMK bei Verwendung von Grundlebensmitteln und Bevorzugung preiswerter Lebensmittel günstiger sein kann, als die derzeitige Ernährung. Je nachdem welche Methode der Preisermittlung gewählt wurde, schwanken die täglichen Lebensmittelkosten allerdings erheblich, was das Einsparpotenzial durch Preisvergleiche beim

Einkauf deutlich macht. Ob Lebensmittelkosten eine Barriere für eine gesunde Ernährung darstellen, hängt daher nicht nur von der eigentlichen Ernährungsform, sondern auch von der Lebensmittelauswahl und dem Preisniveau ab.

Korrekte Diagnosenverschlüsselung: mit und ohne ambulante Kodierrichtlinien

DGKJ-SY-170

Stand und Weiterentwicklung der ICD-10-GM als Grundlage der Diagnosenverschlüsselung

B. Graubner¹

¹Arbeitskreis Informationsverarbeitung in der Kinder- und Jugendmedizin, Göttingen, Deutschland

Die ICD-10-GM 2011 (German Modification, GM, 2011: Gültigkeitsjahr) ist die aktuell gesetzlich vorgeschriebene Klassifikation zur Verschlüsselung der Diagnosen und sonstigen Behandlungsanlässe in der ambulanten und stationären Gesundheitsversorgung. Sie basiert auf der Internationalen statistischen Klassifikation der Krankheiten und verwandter Gesundheitsprobleme, 10. Revision (ICD-10), der Weltgesundheitsorganisation (WHO). Zum 1.1.2012 wird sie von der ICD-10-GM 2012 abgelöst werden.

Alle Versionen werden jährlich neu vom Deutschen Institut für Medizinische Dokumentation und Information (DIMDI) herausgegeben (www.dimdi.de). Dabei werden die Änderungen seitens der WHO, die Erfordernisse des G-DRG-Systems (German Diagnosis Related Groups) und des medizinischen Fortschritts und die Vorschläge der medizinisch-wissenschaftlichen Fachgesellschaften berücksichtigt. Für die Version 2011 waren umfangreiche Vorgaben der WHO, vor allem bei den Leukämien und Lymphomen, und rund 60 Vorschläge und sonstige Änderungen aus Deutschland beraten worden, die zu Änderungen bei rund 280 Schlüsselnummern führten (=1,8% aller 15.896 Schlüsselnummern und -bereiche, von denen 13.342 terminal bzw. endständig, also für die Verschlüsselung zu benutzen sind).

Für die Version 2012 kann mit weniger Änderungen gerechnet werden, wobei es sich für die Pädiatrie nach dem aktuellen Stand (30.6.2011) eher um Klarstellungen als um wichtige Neuerungen handelt. Nahezu gleichzeitig mit dem Systematischen Verzeichnis erscheint das alphabetische Verzeichnis (Diagnosenthesaurus), das in der Version 2011 76.400 verschiedene Diagnosen- und Verweistexte enthält. Redaktionell vom Vortragenden bearbeitete Buchausgaben der beiden ICD-10-GM-Bände erscheinen seit Jahren im Deutschen Ärzte-Verlag. Sie zeichnen sich u. a. durch eine deutlich größere Nutzerfreundlichkeit, Fehlerkorrekturen, informative Begleittexte und die Kennzeichnung der Änderungen gegenüber der Vorversion aus. Die Ausgaben für 2012 werden spätestens Anfang Dezember 2011 verfügbar sein (www.aerzte-verlag.de, dort auch umfangreiche Leseprobe dateien).

Die in den Krankenhäusern dokumentierten Schlüsselnummern der ICD-10-GM und des OPS (Operationen- und Prozedurenschlüssel) dienen zur Berechnung der DRGs und damit zur pauschalierten Vergütung der Krankenhausleistungen sowie zur Erhebung der Daten für die verpflichtend festgelegten Qualitätssicherungsmaßnahmen und die Krankenhausstatistiken.

Im ambulanten Bereich sind sie für die Abrechnung vorgeschrieben, wobei eine direkte Verbindung zwischen dem EBM (Anhang 2) und dem OPS besteht. Seit 2009 haben die ICD-Schlüsselnummern eine besondere Bedeutung als Grundlage für die Bestimmung der ambulanten Morbidität und der damit verbundenen Auswirkungen auf die Leistungsvergütung und den finanziellen Risikostrukturausgleich der Krankenkassen.

Die Anwendung der ab 2011/2012 verpflichtend vorgesehenen Ambulanten Kodierrichtlinien ist in dem vom BMG am 6.6.2011 veröffentlichten Entwurf des Versorgungsstrukturgesetzes nicht mehr vorgeschrieben.

DGKJ-SY-171**Bedeutet die Streichung der ambulanten Kodierrichtlinien das Ende der Diagnosenkodierung in der vertragsärztlichen Versorgung?**B. Rochell¹¹Kassenärztliche Bundesvereinigung, Leiter Dezernat 3, Berlin, Deutschland

Mit dem GKV-Wettbewerbsstärkungsgesetz (GKV-WSG) wurde in § 295 Abs. 3 SGB V eine Regelung aufgenommen, nach der bis zum 30. Juni 2009 Richtlinien für die Vergabe und Dokumentation der Diagnoseschlüssel nach der jeweiligen amtlichen Fassung der ICD-10-GM durch die Partner der Bundesmantelverträge, d. h. durch den GKV-Spitzenverband und die Kassenärztliche Bundesvereinigung, vereinbart werden sollten.

Nachdem im November 2010 zwischen den Partnern der Bundesmantelverträge eine Vereinbarung zur Einführung sogenannter Ambulanter Kodierrichtlinien (AKR) mit Wirkung ab 1. Januar 2011 vorgesehen war (flächendeckend verpflichtend für alle an der ambulanten Versorgung teilnehmenden Ärzte und Krankenhäuser ab 1. Juli 2011), hat der Bundesminister für Gesundheit im Februar 2011 zunächst die Aufschiebung der verpflichtenden Anwendung der Ambulanten Kodierrichtlinien gefordert und in den aktuellen Planungen eines GKV-Versorgungsstrukturgesetzes (GKV-VSG) schließlich die Streichung der gesetzlichen Grundlage zur Einführung der Kodierrichtlinien nach § 295 Abs. 3 Satz 2 SGB V vorgesehen.

Der Wegfall der Ambulanten Kodierrichtlinien (die verpflichtende Anwendung der AKR ab 1. Juli 2011 wurde ausgesetzt) bedeutet jedoch keinesfalls den Wegfall der bestehenden Verpflichtungen zur Diagnosedokumentation in der vertragsärztlichen Versorgung. Die Konsequenzen aus der gesetzlichen Änderung und die weiter bestehenden Anwendungsfelder der Diagnosedokumentation in der vertragsärztlichen Versorgung nach der ICD-10-GM sowie der sich hierzu aktuell ergebende Sachstand des Gesetzgebungsverfahrens zum GKV-VSG werden im Rahmen des Vortrages aufgezeigt.

DGKJ-SY-172**Nutzen einer guten Qualität der Diagnosenkodierung für Ärzte und Krankenkassen**N. Loskamp¹, R. Tavakolian²¹Referatsleiter Abt. Ambulante Versorgung, GKV-Spitzenverband, Berlin, Deutschland; ²GKV Spitzenverband, Abt. Ambulante Versorgung, Berlin, Deutschland

Seit 2000 kodieren Vertragsärzte mittels ICD-10 die Morbidität. In der Praxis muss jedoch festgestellt werden, dass die ambulante Kodierqualität recht fehlerbehaftet ist. Bis 2008 gab es mangels Relevanz aber zumindest keine systematischen Beeinflussungen. Die eingeschränkte ambulante Kodierqualität veranlasste den Gesetzgeber letztendlich, das diagnosenbasierte Verfahren zur Bestimmung der Veränderungsrate der vertragsärztlichen Vergütung bis einschließlich 2012 auszusetzen. Die Ambulanten Kodierrichtlinien (AKR) werden gemeinhin als zentraler Mechanismus zur Durchsetzung von ausreichender Kodierqualität angesehen und sollten ursprünglich schon 2009 eingeführt werden. Nach wiederholten Verzögerungen hat der Gesetzgeber aufgrund des breiten ärztlichen Widerstands die Kodierrichtlinien gemäß § 295 SGB V im Entwurf des Versorgungsstrukturgesetzes gestrichen. Die Ablehnung der AKR kommt in erster Linie aus dem hausärztlichen Bereich; hier wird argumentiert, dass die Kodierung mittels der ICD-10 zur Abbildung der hausärztlichen Arbeit und der Behandlungsanlässe kaum geeignet sei und erheblichen zeitlichen Mehraufwand verursache. Kritisiert wird auch, dass unklare beziehungsweise uneinheitliche Vorgaben zur Kodiererfordernis und Kodiertiefe existieren. So sind die Hausärzte im Prinzip von der fünfstelligen Kodierung ausgenommen und müssen lediglich vierstellig kodieren. In der Praxis kodieren jedoch auch die Hausärzte mehrheitlich (noch) fünfstellig. Darüber hinaus

sind die De-facto-Facharztgruppen, die vor allem auftragnehmend sind (u. a. Pathologen, Radiologen und Labormediziner) von der Kodierverpflichtung teilweise ausgenommen. Mit den AKR wären diese Facharztgruppen zur Kodierung verpflichtet worden, wenn sie in der Lage gewesen wären, spezifische Diagnosen zu stellen. Auch bei den Zusatzkennzeichen kommt es häufig zu Fehlkodierungen, da den Ärzten die theoretischen Überlegungen dazu bisher nicht systematisch vermittelt worden sind.

Zentral für die Morbiditätsmessung ist die Definition und Interpretation der Behandlungsdiagnose. Hier sind verschiedene Auslegungen in der innerärztlichen Diskussion anzutreffen. Da die AKR diesen bedeutsamen Aspekt nun nicht mehr präzisieren können, liegt eine erhebliche Unsicherheit z. B. bei multimorbiden Patienten unter medikamentöser Therapie vor. So lässt sich z. B. mit dem Verweis auf Neben- und Wechselwirkungen von Medikamenten ein großzügiger Einschluss von Begleiterkrankungen begründen. Auch die Berücksichtigung von Begleiterkrankungen, die einen erhöhten Aufwand der eigentlich therapierten Diagnose nach sich ziehen, ist strittig. Im Gegensatz hierzu hat sich im stationären Sektor die Lösung einer Abstufung in Haupt- und Nebendiagnosen bewährt. Allerdings sind die in der stationären Versorgung üblichen Verfahren zur Überprüfung der Kodierung aufgrund der Menge der ambulanten Diagnosen nicht übertragbar. Bei insgesamt ca. 1,7 Mrd. Diagnosen jährlich steht grob geschätzt einer Diagnose, bezogen auf das Jahr 2008, ein Vergütungsanteil von lediglich 17 € gegenüber. Dies lässt eine einfallbezogene Auseinandersetzung mit der Kodierqualität kaum zu.

Der Praxistest der AKR im Bereich der KV Bayerns im Herbst 2010 hat gezeigt, dass es sich weniger um ein Regelwerk im Sinne eines Papierdokumentes handelt, sondern dass die AKR ihre Wirkungen vielmehr in der Verknüpfung mit einer Softwarelogik innerhalb des Praxisverwaltungssystems entfalten. Mit den AKR war vorgesehen, dass die Ärzte eine Bereinigung ihres Altbestandes an Diagnosen vornehmen. Der AKR-Praxistest in Bayern ergab, dass sich nach Anwendung dieser Implementierung in der Software eine Reduktion der Diagnosenanzahl um circa 50% ergibt. Ohne AKR ist wieder die alte „Unsitte“ einer kollektiven Übernahme aller Behandlungsdiagnosen mit einem Mausclick in das nächste Quartal zu erwarten.

Unabhängig von der ohne Qualitätssicherung nicht zu verantwortenden Verwendung der Diagnosen für die Bestimmung der vertragsärztlichen Vergütung stellt sich die Frage nach der Bedeutung der ICD-10-Kodierung durch Vertragsärzte.

Die Widerstände innerhalb der Ärzteschaft gegen die Einführung der AKR haben leider auch zur Verbreitung von radikalen Positionen gegenüber dem Kodieren im Allgemeinen geführt. Es besteht die Gefahr, dass die Kulturerrungenschaft der Morbiditätskodierung, die seit den Zeiten der Aufklärung Grundlage des wissenschaftlichen Fortschritts und des zielgerichteten staatlichen Handelns in der Medizin ist, infrage gestellt wird. Völlig absurd und populistisch sind Verängstigungen der Patienten aus KV-Kreisen, dass mit den AKR der Datenschutz ausgehöhlt werde.

Der GKV-Spitzenverband misst dem ambulanten Kodieren eine sehr hohe Bedeutung bei. Ohne valide Diagnosen sind Versorgungsforschung, Bedarfsplanung, Pharmakoepidemiologie und -vigilanz, aufwandsarme Qualitätssicherung und sektorübergreifende Versorgungskonzepte nicht durchführbar. Das ärztliche Kodieren ist nicht ein knapper Satz in § 295 SGB V, sondern Bestandteil eines gesellschaftlichen Pakts zwischen dem einzelnen Arzt und den Einrichtungen der staatlichen oder selbstverwalteten Steuerung. Der GKV-Spitzenverband sieht es als erforderlich an, die Akzeptanz des Kodierens beim Arzt zu fördern. Eine breitere Beteiligung an Versorgungsforschung und eine intensivere Rückkopplung an die Ärzte über Ergebnisse und Schlussfolgerungen aus ihren Diagnosen bietet sich hierfür an.

Es muss aber auch Klarheit darüber bestehen, dass für eine Verwendung der ärztlichen Diagnosen im Rahmen der Morbiditätsmessung für die Vergütung eine Einbettung in ein System zur Qualitätssicherung der Diagnosen unerlässlich ist.

DGKJ-SY-173

Vertragsärztliche pädiatrische Versorgung und gute Qualität der Diagnosenverschlüsselung

W. Hartmann¹, R. Bartezyk²

¹Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte, Köln, Deutschland; ²Niedergelassener Kinder- und Jugendarzt Berlin-Neukölln; Mitglied Honorararusschuss des Berufsverbandes der Kinder- und Jugendärzte, BVKJ, Berlin, Deutschland

Auch wenn die ICD-Klassifikation der WHO ihre Wurzeln im 19. Jahrhundert in der Vereinheitlichung der Todesursachenstatistik hatte, ist die heutige ICD-10 zu einem international anerkannten Instrument bei der Klassifikation von epidemiologischen Fragestellungen, Vorstellungsanlässen im Gesundheitswesen und klinischen Zusammenhängen geworden. Mithilfe der ICD können Inzidenzen und Prävalenzen von Erkrankungen und Gesundheitsproblemen verglichen und der Gesundheitsstatus einer Population analysiert werden. Auch Morbiditätsstatistiken gehören zum Anwendungsbereich der ICD.

Seit Einführung der gesetzlichen Verpflichtung (SGB V) kodiert die Ärzteschaft mit großem Engagement Diagnosen nach der ICD-10-GM, ohne für diese Arbeit eine Vergütung zu erhalten. Von einigen Akteuren im Gesundheitswesen wird eine ungenügende Kodierqualität in der vertragsärztlichen Versorgung beklagt. Dies hat systemimmanente Gründe:

- Die ICD-Systematik ist nicht an den Vorstellungsanlässen der ambulanten Medizin ausgerichtet. Die Gliederung entspricht nicht ausreichend praktischen und klinischen Erfordernissen; sie ist statistisch ausgerichtet.
- Im Versorgungsbereich Primary Care finden zu großen Teilen symptombezogene Arztkonsultationen statt; nicht jede Symptomatik entspricht einem Krankheitsbild nach der ICD-10-GM. Die Ärzte arbeiten mit Vermutungsdiagnosen und Arbeitshypothesen, die durch Verlauf und Therapie bestätigt oder falsifiziert werden. Dies ist der wichtigste Grund für die scheinbar fehlende Kodiertiefe.
- Hausärztlich tätige Kollegen haben eine deutlich schlechtere Möglichkeit, Morbidität abzubilden, wie Spezialisten, was eine Wettbewerbsverzerrung bedingt.
- Vorstellungsanlässe abseits der Routine sind für den Niedergelassenen nur mit großem Zeitaufwand kodierbar.
- Viele relevante Vorstellungsanlässe in der kinder- und jugendärztlichen Sprechstunde lassen sich nur schwer in der ICD-10-GM abbilden.

Die bürokratische Arbeitslast nimmt in den Praxen der Niedergelassenen von Jahr zu Jahr zu. Die Kodierung nach der ICD-10-GM, ob mit oder ohne Ambulante Kodierrichtlinien, wird von der Ärzteschaft, aber auch von den Patienten als versorgungsferne Leistung erlebt. Die Argumentation, der Morbidität auch das Honorar folgen zu lassen, wird grundsätzlich begrüßt. In der Diskussion muss aber deutlich zwischen dem Nutzen für die Kassen (Zuweisungen zum Gesundheitsfonds) und dem Nutzen für die Vertragsärzte (Morbiditätskoeffizienten) unterschieden werden. Für den Fortbestand unseres Fachgebietes der Kinder- und Jugendmedizin ist in Zukunft ein korrektes Abbilden pädiatrischer Erkrankungen und Leistungen unerlässlich. Dazu ist der ICD-10-GM aus unserer Sicht anzupassen.

Das offensichtliche Scheitern der Einführung der Ambulanten Kodierrichtlinien (AKR) sollte als Chance genutzt werden. Es müssen Wege beschritten werden, das Kodieren im ambulanten Versorgungsbereich zu vereinfachen. Es wird ein angemessenes Honorar für die Kodier-Mehrarbeit gefordert.

Neugeborenen-Screening – Aktueller Stand und zukünftige Entwicklung

DGKJ-SY-179

Neugeborenencreening auf Endokrinopathien

S. Zabransky¹

¹IPEP Institut für Päd. Endokrinologie und Präventivmedizin, Homburg, Deutschland

Die angeborene primäre Hypothyreose (Hth) und das adrenogenitale Syndrom (AGS) sind die häufigsten endokrinen Störungen im Kindesalter. Unbehandelt haben beide eine hohe Morbidität, das AGS mit Salzverlust eine hohe Mortalität.

Das NS ermöglicht mittels TSH- und 17OHP-Bestimmung die frühzeitige Diagnose und damit den rechtzeitigen Beginn der Therapie. Die Blutentnahme für den Test erfolgt bereits am 3. Lebenstag. Er wird in Deutschland, Österreich und der Schweiz, aber auch in anderen Ländern generell durchgeführt.

Late-Onset-Formen werden im Screening nicht erkannt. Ein unauffälliger Screeningbefund schließt später auftretende Manifestationen nicht aus. Da auch Fehler bei den verschiedenen Abläufen des Screeningprozesses nicht sicher auszuschließen sind, muss bei Auftreten klinischer Zeichen einer Hth oder eines AGS immer eine gezielte Untersuchung erfolgen.

Die Bestätigungsdiagnostik und Langzeitbetreuung sollte in Zusammenarbeit mit einem/r Pädiatrischen Endokrinologen/in erfolgen. Zur Orientierung dienen die Leitlinien der Fachgesellschaften.

Zur Qualitätssicherung ist die zentrale Datenerfassung unabdingbar. Die in Deutschland aktuell vorliegende Datenlage ist unzureichend. Die Datenerfassung beruht auf freiwilliger Basis. Die Zulassung zur Betreuung dieser Patienten sollte daher an eine vorgeschriebene Datenübermittlung an die bestehenden zentralen Zentren in Ulm und Magdeburg gebunden sein.

Postervortrag

Psychosomatik – Bindungsverhalten – vernetzte Strukturen

DGKJ-PV-8

Psychosomatische Medizin des Kinder- und Jugendalters mit einem multiprofessionellen multimodalen und generationsübergreifenden Behandlungskonzept

J. Timmermann¹

¹MVZ Timmermann und Partner, Cuxhaven, Deutschland

Psychosomatische Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter sind ein Massenphänomen. Nach neuesten Untersuchungen sind bis zu 25% der Kinder und Jugendlichen psychosomatisch erkrankt. Dieses steht häufig im Zusammenhang mit Störungen der schulischen Fertigkeiten und Anpassung an die ständig steigenden Anforderungen an die Kinder, sich in unserer Zivilisation anzupassen.

Das Wechselspiel zwischen den Generationen, Trennung und Scheidung und auch überhöhte Leistungsansprüche sind ebenfalls Faktoren, die einen großen Druck auf die Jüngsten in unserer Gesellschaft ausüben. Um diesem Krankheitsgeschehen, das sich ohne Behandlung auch im Erwachsenenalter fortzusetzen pflegt, entgegenzuwirken bedarf es frühzeitiger ärztlich-psychosomatischer Interventionen, die das Behandlungskonzept des Einzelkämpfers, der überwiegend psychotherapeutisch tätig ist, überfordert.

In dem Vortrag werden multiprofessionelle multimodale Behandlungsmethoden und Konzepte vorgestellt und auch über Erfahrung und Evaluation der Behandlungsergebnisse berichtet. Auch die Finanzierung der Behandlung wird nicht ausgespart. Das neu entwickelte, computergestützte Evaluationsverfahren „Cibait-KJ“ wird vorgestellt.

DGKJ-PV-9**Einfluss eines Elterntrainings auf die Gewichtsentwicklung adipöser Grundschul Kinder: Die EPOC-Studie**

P. Warschburger¹, A. van Egmond-Fröhlich², A. Hudjetz¹, I. Döring¹, K. Kröller¹, D. Kühne¹, A. Baudach³, G. Claußnitzer⁴, S. Fiedler⁵, J. Oepen⁶, E. Waldeck⁷, K. Stübing⁸, J. Haerting⁹

¹Universität Potsdam, Institut für Psychologie, Potsdam, Deutschland;

²Sozialmedizinisches Zentrum Ost – Donauespital, Wien, Österreich;

³Charlottenhall Rehabilitations- und Vorsorgeklinik, Bad Salzungen, Deutschland; ⁴Spessart-Klinik, Bad Orb, Deutschland; ⁵Kinder-Reha-Klinik „Am Nicolausholz“, Bad Kösen, Deutschland; ⁶Viktoria-Stift, Bad Kreuznach, Deutschland; ⁷Edelsteinklinik, Bruchweiler, Deutschland; ⁸Fachklinik Prinzregent Luitpold, Scheidegg, Deutschland; ⁹Universitätsklinikum Halle-Wittenberg, Institut für Medizinische Epidemiologie, Biometrie und Informatik, Halle (Saale), Deutschland

Fragestellung. Obwohl Einigkeit darüber besteht, dass es bei der Behandlung der kindlichen Adipositas unabdingbar ist, die Eltern einzubeziehen, fehlen Studien, die kontrolliert die Effekte eines zusätzlichen Elterntrainings untersuchen. Die EPOC-Studie untersucht, wie man Eltern auch im Rahmen einer stationären, wohnortfernen Behandlung einbeziehen kann und wie sich ein verhaltensorientiertes Elterntaining auf den kindlichen Gewichtsverlauf auswirkt.

Material und Methode. Die Daten sind Teil einer laufenden RCT-Längsschnittstudie (EPOC). Eingeschlossen wurden Eltern mit adipösen Kindern im Alter von 7 bis 13 Jahren, die über keine vorherige Schulungserfahrungen verfügten. 668 Familien wurden randomisiert entweder der Interventionsgruppe (nahmen an einem 2-tägigen Elterntaining teil) oder der Kontrollgruppe (erhielten schriftliches Informationsmaterial) zugeteilt. Erfasst wurden neben Befindlichkeitsmaßen auch objektiv erhobenes Gewicht und Größe zu Beginn (T1) und am Ende der Reha (T2), sowie in zwei weiteren Follow-up-Messungen ein halbes bzw. ein Jahr nach Reha-Abschluss.

Ergebnisse. Aufgrund der noch laufenden Follow-up-Messungen werden erste Zwischenergebnisse präsentiert. Diese zeigen folgendes Bild: Die mittleren BMI-SDS-Werte liegen zu T1 bei 2.57, zu T2 bei 2.26. Im Durchschnitt beträgt die BMI-SDS-Differenz zwischen T2 und T1 -0.30 . 73,9% der Kinder beenden die Reha mit Erfolg (Δ BMI-SDS $-0,5$ bis $-0,2$), 7,2% sind sogar sehr erfolgreich (Δ BMI-SDS $\leq -0,5$). In aktuell noch ausstehenden Analysen soll geklärt werden, inwieweit sich der Gewichtsverlauf der Interventions- von dem der Kontrollgruppe unterscheidet und ob die erwartete Stabilisierung des Gewichts für die Interventionsgruppe bestätigt werden kann.

Diskussion/Schlussfolgerung. Die bisherigen Ergebnisse zeigen, dass die Rate der erfolgreichen Gewichtsabnahme sehr hoch ist. Weitere Analysen zur Einschätzung des Trainingseffekts auf den kindlichen Gewichtsverlauf werden diskutiert.

DGKJ-PV-10**Verhaltenstherapie ab dem Säuglingsalter bei psychosomatischen Krankheitsbildern erklärt anhand des SORKC-Schemas**

K. Lion¹, D. Langer¹

¹Kinder- und Jugendklinik Gelsenkirchen, Pädiatrische Psychosomatik, Allergologie, Pneumologie, Gelsenkirchen, Deutschland

Das SORKC-Schema nach Kanfer et al. ist essentiell bei der Antragstellung auf Psychotherapie. Das stetig wiederkehrende Leid bei chronisch erkrankten Kindern erzeugt zwangsläufig auch bei den Bezugspersonen eine hohe emotionale Belastung und eine wiederkehrende Reaktion der Bezugspersonen (Konsequenz, Kontingenz). Die durch chronischen Stress belastete Interaktion von betroffenem Kind und Hauptbezugsperson bedeutet einen krankheitsverstärkenden Circulus vitiosus. Mit Hilfe einer stationären integrierten klinisch-psychosomatischen Komplexbehandlung ist es möglich, unter Berücksichtigung des SORKC-Schemas und unter Mitaufnahme der Hauptbezugsperson des Kindes, bestehende Verhaltensmuster, die der Aufrechterhaltung von Stress und

chronischer Störung dienen, zu erkennen und zu Gunsten einer entspannten Interaktion zu verändern. Dergestalt kann das Krankheitsbild durch eine bessere Stressbewältigung positiv beeinflusst werden. Im Gegensatz zu kognitiv-psychotherapeutischen Behandlungsverfahren bietet sich somit mittels der Verhaltenstherapie (VT) eine konkrete Psychotherapie bereits ab dem Säuglingsalter. Es werden diesbezügliche Zusammenhänge zu psychosomatischen Störungsbildern bei Kindern erläutert und die Wirksamkeit von VT anhand dieser von durch Stress unterhaltbaren, chronischen Krankheitsbildern dargestellt.

DGKJ-PV-11**Bindung, Trauma und die Reaktion auf die Diagnose bei 108 ehemals frühgeborenen Kindern und ihren Eltern**

C. Kern¹, K. Brisch¹

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie, München, Deutschland

Fragestellung. Besteht ein Zusammenhang zwischen Frühgeburt und der Bindungsentwicklung dieser Kinder, moderiert von der Reaktion der Eltern auf die Frühgeburt und deren ungelöster Traumatisierung?

Material und Methode. Es wurden ehemals frühgeborene 6 Jahre alte Kinder ($n=108$, $m=54$, $f=52$) mit ihren Eltern längsschnittlich untersucht. Das Bindungsverhalten der Kinder wurde mit der Fremden Situation für Vorschüler erfasst (Marvin, 1995). Die Bindungsrepräsentation der Kinder wurde mit Geschichtenergänzungen erhoben (Emde et al., 2003, Bretherton et al., 1985). Die Bindungsrepräsentation der Eltern wurde anhand des Adult Attachment Projective (AAP; George et al., 1997) getestet. Die Reaktion der Eltern auf die Diagnose erfolgte mit dem Reaction to Diagnosis. Interview (Marvin & Pianta, 1989). Traumatische Lebensereignisse der Eltern wurden anhand der Posttraumatic Stress Diagnostic Scales (PDS, Foa, 1995). Die Angstintensität der Eltern testeten wir über das State Trait Anxiety Inventory STAI (Laux et al., 1984).

Ergebnisse. Es besteht ein signifikanter Zusammenhang zwischen der Bindungsrepräsentation der Kinder und ihrem Bindungsverhalten. Die U Kategorie in der Friedhofsgeschichte der AAPs der Eltern war überdurchschnittlich oft vertreten. Es besteht ein signifikanter Zusammenhang zwischen der Kategorie ungelöst traumatisiert und dem U Status im RDI bei den Eltern. Wir konnten einen signifikanten Zusammenhang zwischen der PTSD Diagnose der Mütter und deren U Status im RDI nachweisen. Darüber hinaus wurde ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem STAI der Mütter und dem PDS Score deutlich.

Diskussion. Auch 6 Jahre nach dem traumatischen Ereignis der Frühgeburt waren die meisten Eltern noch ungelöst traumatisiert und belastet. Dies zeigte sich sowohl im AAP als auch im RDI. Viele der Kinder mit desorganisiertem Bindungsstatus ließen die Geschichte vom „verletzten Knie“ grausam oder gar tödlich enden.

Schlussfolgerung. Sehr leichte frühgeborene Kinder haben ein hohes Risiko für Entwicklungsprobleme. Verschiedene längsschnittliche Studien fokussieren in diesem Zusammenhang vorrangig neurologische und kognitive Zusammenhänge und nur selten die emotionale Entwicklung dieser Kinder. Ergebnisse zur Bindungsentwicklung von Frühgeborenen sind widersprüchlich. Diese Studie leistet ihren Beitrag dazu, dass neonatale Risikofaktoren und die neurologische Entwicklung als wesentliche Einflussfaktoren auf die emotionale Entwicklung frühgeborener Kinder gesehen werden sollten.

DGKJ-PV-12

Evaluierung eines Behandlungskonzepts früher Entwicklungs-traumata in der pädiatrischen Psychosomatik und Psychotherapie – ein intensiv-psychotherapeutisches, bindungsbasiertes Behandlungskonzept

K. Brisch¹, C. Kern¹, A. Formichella², C. Schott³, M. Müller³, Y. Bosl³, I. Erhardt⁴

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie, München, Deutschland; ²Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München, Abt. Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie, München, Deutschland; ³Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München, Abt. Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie, München, Deutschland; ⁴Dr. von Haunersches Kinderspital, Pädiatrische Psychosomatik und Psychotherapie, München, Deutschland

Fragestellung. Kinder mit frühen Entwicklungs-traumata brauchen ein besonders intensives und auf die individuellen Bedürfnisse abgestimmtes psychotherapeutisches Behandlungskonzept. Viele dieser Kinder zeigen vielfältige psychische und psychosomatische Störungen sowie Bindungsstörungen, die häufig jahrelang nicht oder unzureichend behandelt wurden. In einem psychodynamisch und traumatherapeutisch orientierten sowie milieutherapeutischen Behandlungssetting werden Kinder mit vielfältigen sehr schwerwiegenden frühen Trennungs-, Deprivations- und/oder Missbrauchserfahrungen stationär behandelt.

Methodik. Zusätzlich zur Entwicklungs- und Intelligenzdiagnostik werden bindungsdiagnostische Verfahren eingesetzt um den Therapieprozess vor, während und nach der Behandlung zu evaluieren. Das Doll-Play (Story Stem; Bretherton et al. 1980) sowie das Child Attachment Interview (CAI; Target et al. 2003) geben Aufschluss darüber, wie die Beziehungserfahrungen mit ihren Bezugspersonen psychisch repräsentiert sind, indem sie sich über das Weiterführen von Spielszenen oder ein Narrativ zu den das Bindungssystem aktivierende Fragen ausdrücken können. Die Qualität dieser Repräsentanzen ist handlungsleitend für die psychotherapeutische Behandlung im multidisziplinären Team. Neben psychodynamische Spieltherapie werden kreativtherapeutische Methoden (Musik-, Kunst-, Konzentrierte Bewegungstherapie sowie Entspannungsverfahren) im Einzel- und Gruppensetting angewendet. Die Kinder werden von speziell geschulten Kinderkrankenschwestern engmaschig milieutherapeutisch betreut, wodurch die Kinder zusätzlich vielfältige positive Beziehungserfahrungen machen

Ergebnisse. Die Ergebnisse von Behandlungsverläufen werden anhand der eingesetzten diversen diagnostischen Verfahren dargestellt und aus medizinischer und psychologischer Sichtweise interpretiert.

Diskussion. Kinder mit schwerwiegenden psychotraumatischen Folgestörungen brauchen eine intensive stationäre psychotherapeutische Behandlung, wobei die Station mit dem behandelnden Team eine haltende und schützgebende Funktion für die Kinder bekommt und die Veränderungen der Bindungsrepräsentanzen durch neue Beziehungserfahrungen ermöglicht werden. Dieses Behandlungskonzept legt den Fokus der Behandlung auf psychotherapeutische Verfahren auf der Grundlage empirisch belegter bindungs- und traumatheoretischen Erkenntnisse, nachdem umfassender somatischer Abklärung und nach Ausschluss somatischer Ursachen.

Schlussfolgerung. Kinder mit psychosomatischen Erkrankungen zeigen häufig traumaspezifische Symptome sowie Bindungsstörungen, welche die Folge von schwerster Vernachlässigung, wiederholten abrupten Trennungen von Bindungspersonen und/oder Missbrauchserfahrungen sind. Diese Kinder können sich nur in einer angstfreien und Sicherheit gebenden Umgebung neuen Beziehungserfahrungen öffnen, welche Grundlage und wichtigster Prädiktor für psychische Veränderungen sind.

DGKJ-PV-13

Allergie und Schule – Was juckt mich das? Ein Grundschulprojekt in Bielefeld

R. Bornemann¹, K. Hagemeyer²

¹Universität Bielefeld, Fakultät für Gesundheitswissenschaften, Bielefeld, Deutschland; ²Krankenanstalten Gilead, Kinderklinik, Bielefeld (Bethel), Deutschland **Einleitung.** Im Grundschulalter stehen allergische Krankheiten unter den chronischen Krankheiten zahlenmäßig an erster Stelle; die 12-Monats-Prävalenz von Asthma, Heuschnupfen und atopischem Ekzem/Neurodermitis liegt bei 16,7% (KiGGs 2007). Für betroffene Kinder kann es im Schulalltag zu erheblichen Beeinträchtigungen kommen, z. B. mit Fehlzeiten, eingeschränkter Teilnahme am Sport oder gar Stigmatisierungen. Um dem entgegenzuwirken, entstand in Bielefeld ein interdisziplinäres Projekt, unter Beteiligung der Kinderklinik, des Schulamtes und der Bielefelder Bürgerstiftung. Ziele waren u. a. Vermittlung von Grundkenntnissen zu allergischen Krankheiten, Sensibilisierung für die Probleme von betroffenen Mitschülern, bzw. Anregung zum angemessenen Umgang miteinander, sowie epidemiologische Forschungsfragen etwa zu Prävalenzen von allergischen Krankheiten.

Methodik. Von 2008 bis 2010 wurde jährlich in Bielefelder Grundschulen bei Drittklässlern durch allergologische Fachkräfte der Kinderklinik eine zweistündige Unterrichtseinheit mit kindgerechter Wissensvermittlung zu allergischen Krankheiten durchgeführt. Je eine Woche davor und danach wurde mittels Fragebogen eine Befragung der Schüler und ihrer Eltern durchgeführt.

Ergebnisse. In den drei Projektjahren beteiligte sich jeweils etwa die Hälfte der Grundschulklassen am Projekt. Der Fragebogenrücklauf bei den Kindern lag jeweils bei über 1000 und bei den Eltern dito bei ca. 1000. In den Wissensfragen fielen große Defizite der Kenntnisse zu allergischen Krankheiten auf (Beispiele in Tab. 1, Daten aus 2008).

Tab. 1 Auszüge aus Wissensdefizit und -zugewinn durch die Unterrichtseinheit (Angabe in n Schüler)

Darf jemand mit Asthma Sport treiben?	Ja (richtig)	Nein/weiß nicht (falsch)
1.UZP	351	677
2.UZP	682	346
Ist Neurodermitis ansteckend?	Nein (richtig)	Ja/weiß nicht (falsch)
1.UZP	492	536
2.UZP	852	176

Bezüglich der Prävalenz von allergischen Krankheiten insgesamt wurden von den Kindern um 30% und von den Eltern – über ihre Kinder – um 27% berichtet (Tab.2; differenzierte Angaben zu den allergischen Krankheiten werden auf der Tagung dargestellt).

Tab. 2 Selbstberichtete Prävalenzangaben zu allergischen Krankheiten

	2008	2009	2010
Kinder 2. UZP	30,3%	33,8%	29,3%
Eltern (für die Kinder)	27,5%	27,5%	27,2%

Diskussion. In unserer Befragung zeigte sich ein hoher Anteil der Schüler – selbstberichtet – von Allergien betroffen. Die Detailzahlen entsprechen im Wesentlichen den KiGGs-Daten, bei uns werden jedoch noch eine Reihe zusätzlicher Allergien angegeben, wo bei KiGGs nur nach Heuschnupfen gefragt wurde – bei ansonsten eingeschränkter Validität mit vermutlich eher einer Überschätzung des Problems. Unstrittig jedoch zeigen sich große Defizite beim Wissen um allergische Krankheiten – hier war die Unterrichtseinheit hilfreich, die auf Dauer im Sachunterricht implementiert werden sollte. Das Projekt wurde 2009 für den Deutschen Präventionspreis und 2011 für den Aspirin-Sozialpreis nominiert.

DGKJ-PV-14

Settingbezogene Kindergesundheitsförderung am Beispiel des Bielefelder Quartiersprojektes „Sport- und LernPark Heeper Fichten“R. Bornemann¹

¹Fachhochschule Bielefeld, FB4 Sozialwesen, Sozialmedizin, Bielefeld, Deutschland (zusammen mit dem Teilprojekt Gesundheit des Projektes „Sport- und LernPark Heeper Fichten“, Bielefeld)

Einleitung. In jüngerer Zeit gewinnt settingbezogene Gesundheitsförderung an Bedeutung. Ein Ansatz dabei ist die quartiersbezogene Gesundheitsförderung. In Bielefeld wird seit 2009 unter der Ägide eines Sportvereins (TuS Ost) ein interdisziplinäres Stadtteilprojekt durchgeführt, das mit verschiedenen Teilprojekten (u. a. Bewegung, Integration und Gesundheit) dazu beitragen will, vor allem den Sozialraum des Stadtteils weiterzuentwickeln, unter Schaffung eines eigenen Geländes mit einem Mehrzweckgebäude. Dem TP Gesundheit, unter Einbezug u. a. des Sportvereins, verschiedener Krankenversicherungen (AOK-WL, BKK Gildemeister-S.), dem Gesundheitsamt und der Sozialmedizin der FH/FB Sozialwesen kommt hierbei die Aufgabe zu, Gesundheitsbedürfnisse bei Kindern im Stadtteil zu identifizieren und daraus Ansatzpunkte zur Gesundheitsförderung zu entwickeln.

Methode. Zunächst wurde eine kinderbezogene „Quartiersdiagnose“ erstellt. Dazu wurden u. a. herangezogen: strukturelle Gegebenheiten (z. B. Anzahl von Kinderärzten bzw. Allgemeinmedizinern, Kitas und Grundschulen usw.), eine Befragung der entsprechenden Gesundheitsakteure, eine Befragung von Eltern im Sportverein, eine Betrachtung der beim Gesundheitsamt verfügbaren Daten, insbes. aus den Schuleingangsuntersuchungen. Eine Bürgerbefragung ist zusätzlich in Planung. **Ergebnisse.** Strukturell weist der untersuchte Stadtteil keine Kinderärzte auf, selbst Allgemeinmediziner mit Kindermitbetreuung finden sich nur peripher. Die Gesundheitsakteure zeigten Interesse an einer Vernetzung der kinderbezogenen Aktivitäten. Bei der Befragung der Gesundheitsakteure wurden eine Vielfalt an Gesundheitsproblemen genannt, darunter falsche Ernährung, Tendenzen zur Adipositas, motorische Defizite, Entwicklungsverzögerungen – die sich jedoch, wie auch bei einer Reihe von Details aus den Schuleingangsuntersuchungen, nicht relevant von anderen Bielefelder Bezirken unterschieden (Details werden auf der Tagung berichtet). Als erste konkrete Maßnahme werden psychomotorische Testungen eingerichtet.

Diskussion. Die bisher verfügbaren Ausgangsdaten zur Kindergesundheit sind oft stichprobenartig überregional erhoben (z. B. KiGGS), oder werden auf Stadtniveau vorgehalten. Stadtteile bzw. „Quartiere“ (oder „Kieze“) weisen jedoch oft eigenständige Bevölkerungszusammensetzungen, strukturelle Unterschiede, ggf. unterschiedliche Risikolagen in Bezug auf die Kindergesundheit auf. Ferner erscheinen gesundheitsfördernde Maßnahmen erfolgversprechender, wenn lokale Identitäten gezielt angesprochen werden können. Am vorliegenden Beispiel wird ein im Quartier gut etablierter Sportverein als Vehikel benutzt, um über das dort standardmäßig vorhandene Ziel der Bewegungsförderung zu ergänzen durch weitergehende Angebote. Damit soll insgesamt der Präventions- bzw. Gesundheitsförderungsgedanke stärker implementiert werden.

DGKJ-PV-15

Mutter-Kind-Interaktion und klinische Diagnosen im ersten Lebensjahr (M-KID): ein erfolgreiches interdisziplinäres Forschungsprojekt mit einer kommunalen StichprobeM. Lück¹, H. Böhm², F. Durstewitz³, C. Hillebrandt-Wegner⁴, D. Strüber⁵, A. Stumpe⁶, S. Taubner⁷

¹Gesundheit im Kindesalter e.V., Delmenhorst, Deutschland; ²Kinderklinik Delmenhorst, Delmenhorst, Deutschland; ³Universität Konstanz, Konstanz, Deutschland; ⁴Gemeinschaftspraxis für Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie, Oldenburg, Deutschland; ⁵Universität Oldenburg, Institut für Psychologie, Oldenburg, Deutschland; ⁶International Psychoanalytic University, Berlin, Deutschland; ⁷Universität Kassel, Institut für Psychologie, Kassel, Deutschland

In diesem Beitrag wird das methodische Vorgehen und die Umsetzung eines Forschungsprojekts zur frühen Mutter-Kind-Interaktion in der Kommune Delmenhorst vorgestellt. Die M-KID-Studie ist ein interdisziplinär angelegtes Projekt und vereint in seinem Team Ärzte und Psychologen. Das Projekt entstand in Zusammenarbeit des Hanse-Wissenschaftskollegs Delmenhorst (HWK) mit der Kinderklinik Delmenhorst und der Universität Bremen. Außerdem konnte die Studie durch die Mitarbeit beider Frauenkliniken Delmenhorsts (St. Joseph Stift und Städtisches Klinikum Delmenhorst) und den niedergelassenen Kinderärzten Delmenhorsts und Ganderkesees realisiert werden. Finanziell unterstützt wurde die Studie vom Verein Gesundheit im Kindesalter Delmenhorst (GiK). Für weitere Teilprojekte innerhalb der Studie wurden Kooperationen mit anderen Wissenschaftlern und Institutionen geschlossen. Diese Vorhaben wurden von der Köhler Stiftung sowie der VR-Stiftung in Norddeutschland unterstützt.

Ziel der M-KID-Studie ist es, mehr über das besondere Verhältnis zwischen Müttern und ihren Säuglingen im ersten Lebensjahr zu erfahren. Zu diesem Zweck wird eine Vielzahl psychologischer, psychosozialer und medizinischer Daten in Beziehung gesetzt, wobei die Interaktionsqualität zwischen Mutter und Kind fokussiert und in Zusammenhang mit der körperlichen und emotionalen Entwicklung sowie möglichen klinischen Diagnosen des Kindes im ersten Lebensjahr gebracht wird. Von besonderem Interesse ist hierbei die Frage, ob sich bestimmte Risiko- bzw. Schutzfaktoren ausmachen lassen, die sich auf die Entwicklung des Kindes auswirken.

Durch die Zusammenarbeit der verschiedenen Institutionen konnten 54 erstgebärende Mütter und ihre Kinder von der Geburt des Kindes bis zu dessen ersten Geburtstag insgesamt fünfmal zu Untersuchungen eingeladen werden. Die Erhebungen fanden in einem Abstand von jeweils drei Monaten statt.

Aus den Erfahrungen im M-KID-Projekt kann geschlossen werden, dass eine interdisziplinäre und interinstitutionelle Zusammenarbeit insbesondere für Fragestellungen, die den Zusammenhang zwischen psychischer und körperlicher Entwicklung von Kleinstkindern in ihrer psychosozialen Umwelt betrachten, notwendig und sinnvoll ist.

DGKJ-PV-16

Sozialepidemiologischer Einbezug des Entwicklungsstandes von Einschulkindern in adäquate Stadtentwicklungsplanungen – auf dem Weg zum Fachplan Kindergesundheit in Bielefeld?D. Cremer¹

¹Gesundheits-, Veterinär- & Lebensmittelüberwachungsamt, Geschäftsführung Kommunale Gesundheitskonferenz, Gesundheitsberichterstattung & -förderung, Bielefeld, Deutschland

Hintergrund. In der Stadtentwicklungsplanung muss eine Vielzahl von Aspekten berücksichtigt werden, darunter auch solche der Gesundheitsförderung. In verschiedenen diesbzgl. Gesetzen ist der Einbezug der Gesundheit kodifiziert. Stadtentwicklungsvorhaben stehen überwiegend in kleinen räumlichen Einheiten an. Demgegenüber stehen vergleichbar „kleinräumige“ Gesundheitsinformationen dem kommunalen Öffentlichen Gesundheitsdienst (ÖGD), der formal in die Stadt-

entwicklungsplanung einbezogen ist, nur selten zur Verfügung. Dabei ist der Einbezug des Themas „Gesundheit“ in die Stadtentwicklung im Sinne einer „Health in all policies“-Strategie der WHO aus Sicht des kommunalen ÖGD relevant. In diesem Beitrag soll eine Möglichkeit beschrieben werden, wie ausgewählte kleinräumige Gesundheitsdaten von Einschulkindern Relevanz für Stadtentwicklungsprozesse erhalten können.

Material und Methode. In einem ersten Schritt werden die u. a. in Form des jährlichen Sozialleistungsberichtes der Stadt Bielefeld auf kleinräumiger Ebene – bezogen auf 92 „Statistische Bezirke“ mit jeweils im Mittel 2247,6 Einwohnerinnen und Einwohner pro km² – zur Verfügung stehenden Indikatoren wie Bevölkerungsdichte, Altersverteilung und -entwicklung, Zu- und Fortzüge, Anteil der Leistungsbeziehenden nach SGB II als potenzielle Gesundheitsdeterminanten erfasst. In einem zweiten Schritt werden diesen CRisikofaktoren“ die bei der Einschulungsuntersuchung vom kinder- und jugendärztlichen Dienst des Gesundheits-, Veterinär- & Lebensmittelüberwachungsamtes der Stadt Bielefeld erhobenen „Outcomes“ des seit 2009 in NRW eingeführten sozialpädiatrischen Entwicklungsscreenings (SOPESS) gegenübergestellt. Die Ergebnisse der kleinräumigen Auswertungen werden verglichen mit den Ergebnissen der Spielflächenbedarfsermittlung des Umweltamtes der Stadt Bielefeld, die u. a. eine Relevanz für den Entwicklungsstand der einzuschulenden Kinder haben.

Ergebnisse. Die Verknüpfung der Gesundheitsdeterminanten mit den beschriebenen Outcomes auf kleinräumiger Ebene zeigt sozialepidemiologisch in bestimmten Bezirken statistisch signifikante Häufungen von problematischen gesundheitlichen Entwicklungen. Der testweise Abgleich mit der Spielflächenbedarfsermittlung zeigt, wie Informationen des ÖGD in adäquate Stadtentwicklungsprozesse einbezogen werden können.

Diskussion. Der Einbezug kleinräumiger Gesundheitsdaten von Kindern kann eine nützliche Unterstützung bei einer die Kindergesundheit berücksichtigenden Stadtentwicklungsplanung sein. Das Themenspektrum „Entwicklungsauffälligkeiten“ ist damit nicht erschöpfend abgearbeitet, andere Themen sind denkbar. Dies könnte in einen Bielefelder Fachplan „Kindergesundheit“ münden.

Literatur (Auswahl)

1. Daseking M, Petermann F, Röske D, Trost, Brinkhus G, Simon K & Oldenhave M (2009) Entwicklung und Normierung des Einschulungsscreenings SOPESS. Gesundheitswesen, 71:648–655
2. Ministry of Social Affairs and Health, Health Department Finland (2006). Health in All Policies. Prospects and potentials

DGKJ-PV-17

Warum gehen Erstmütter zum Kinderarzt? Zusammenhänge zwischen psychologischen Charakteristika der Mutter und Kinderarztbesuchen im ersten Lebensjahr

A. Stumpe¹, H. Böhmman², C. Hillebrandt-Wegner³, M. Lück⁴, D. Strüber⁵

¹International Psychoanalytic University, Berlin, Deutschland; ²Kinderklinik Delmenhorst, Delmenhorst, Deutschland; ³Gemeinschaftspraxis für Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie, Oldenburg, Deutschland; ⁴Gesundheit im Kindesalter e.V., Delmenhorst, Deutschland; ⁵Universität Oldenburg, Institut für Psychologie, Oldenburg, Deutschland

Zusammenhänge zwischen psychologischen Charakteristika der Mutter und der Häufigkeit von Kinderarztbesuchen im ersten Lebensjahr von Kindern sind bislang nur unzureichend untersucht worden. Ziel der hier beschriebenen Studie ist, den Einfluss von mütterlicher Zufriedenheit und psychischer Stabilität auf das Einhalten von Regeluntersuchen und die darüber hinausgehende Inanspruchnahme von Kinderärzten im ersten Lebensjahr von erstgeborenen Kindern zu untersuchen. Hierfür wurden quantitative und qualitative psychologische Methoden mit Kinderarzt-daten miteinander in Beziehung gebracht.

Die Untersuchung erfolgte als Teil der M-KID-Studie, deren übergeordnetes Ziel es ist, Zusammenhänge zwischen der frühen Mutter-Kind-Interaktion und der körperlichen und psychologischen Entwicklung

der Kinder zu untersuchen. Dazu wurden bei 54 Delmenhorster Familien im ersten Lebensjahr der Kinder psychologische und medizinische Daten in jeweils dreimonatigen Abständen erhoben.

Neben einem quantitativen Persönlichkeitsinventar, welches kurz nach der Geburt der Kinder eingesetzt wurde, wurden 44 Erstmütter, deren Kinder neun Monate alt waren, mit einem Repertory-Grid-Verfahren interviewt. Dadurch konnten die bedeutsamen Wertemuster von Frauen in Bezug auf ihre eigene Mutterschaft und damit verbundenen Themen ergebnisoffen erhoben werden. Nach einer inhaltlichen Analyse wurden diese Daten mit der Häufigkeit von Kinderarztbesuchen und dem Einhalten der Regeluntersuchungen abgeglichen.

Auf Basis der qualitativen Daten lassen sich die Erstmütter hinsichtlich ihrer Zufriedenheit mit ihrer Mutterschaft in zwei Gruppen aufteilen. Die Ergebnisse belegen, dass die Gruppe der eher zufriedenen Mütter tendenziell durch eine labile Persönlichkeit charakterisiert werden kann, wohingegen die Gruppe der eher unzufriedenen Mütter sich tendenziell durch eine stabile Persönlichkeit beschreiben lässt. Diese psychologischen Eigenschaften der Mütter stehen in einem Zusammenhang mit den Gründen und der Häufigkeit, mit der Mütter Kinderärzte im ersten Lebensjahr in Anspruch nehmen.

DGKJ-PV-18

Sichere Bindung als familiäre Ressource: Analyse einer kommunalen Stichprobe

C. Hillebrandt-Wegner¹, H. Böhmman², M. Lück³, D. Strüber⁴, A. Stumpe⁵

¹Gemeinschaftspraxis für Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie, Oldenburg, Deutschland; ²Kinderklinik Delmenhorst, Delmenhorst, Deutschland; ³Gesundheit im Kindesalter e.V., Delmenhorst, Deutschland; ⁴Universität Oldenburg, Institut für Psychologie, Oldenburg, Deutschland; ⁵International Psychoanalytic University, Berlin, Deutschland

Eine sichere Mutter-Kind-Bindung stellt aus bindungstheoretischer Sicht einen gewichtigen Schutzfaktor für die Entwicklung im Kindesalter dar. Eine gelingende Mutter-Kind-Interaktion scheint ein zentraler Faktor für die Ausbildung eines sicheren kindlichen Bindungsstils zu sein. Die Frage nach Einflussfaktoren, welche auf die Interaktionsqualität einwirken können, ist im Rahmen der Ressourcenförderung für die gesunde kindliche Entwicklung von großer Bedeutung.

Ziel der hier beschriebenen Studie ist es, mögliche Wirkfaktoren der beiden Interaktionspartner, sprich Mutter und Kind, zu untersuchen und zu benennen. Vor dem Hintergrund eines transaktionistischen Modells geht diese Untersuchung über eine isolierte Betrachtung der mütterlichen beziehungsweise kindlichen Faktoren hinaus und ist insbesondere am Einfluss der Passung zwischen mütterlichen und kindlichen Eigenschaften interessiert. Um die genannten Zusammenhänge zu überprüfen wurden mütterliche Persönlichkeitseigenschaften, kindliche Temperamentsfaktoren und kindliche Bindungsstile erhoben und im Hinblick auf mögliche Vorhersagbarkeiten bezüglich der Ausbildung eines bestimmten kindlichen Bindungsstils überprüft.

Die Ergebnisse zeigen, dass bei einer isolierten Betrachtung nur einige wenige kindliche Temperamentsfaktoren und keine der mütterlichen Persönlichkeitsfaktoren eine Vorhersage des kindlichen Bindungsstils erlauben. Die kombinierte Betrachtung der Faktoren beider Interaktionspartner aber macht deutlich, dass es bestimmte Kombinationen von mütterlichen und kindlichen Faktoren gibt, die eher die Ausbildung eines sicheren kindlichen Bindungsstils begünstigen sowie solche, die eher zur Ausbildung eines unsicheren Bindungsstils beitragen.

Da eine ungünstige Passung von mütterlichen und kindlichen Faktoren sich somit als Risikofaktor für die kindliche Entwicklung darstellt, sollten die hier theoretisch vorliegenden Erkenntnisse in die praktische Arbeit mit jungen Familien übertragen werden, um mögliche Hilfestellungen und ressourcenorientierte Maßnahmen daraus abzuleiten.

DGKJ-PV-19**Prävention von Verletzungen als Aufgabe einer Kinderklinik. Bericht über ein Projekt im Rahmen des WHO Programms „safe-Community“**J. Böhmant¹¹Klinikum Delmenhorst, Kinderklinik, Delmenhorst, Deutschland

Verletzungen sind einer der häufigsten Gründe für eine Krankenhausbehandlung von Kindern in Deutschland. Zudem sind Unfälle und die daraus resultierenden Verletzungsfolgen die häufigste Todesursache von Kindern im Alter 1–14 Jahren. Fast ein Viertel aller Todesfälle in dieser Altersgruppenergebnisse daraus. Verletzungen einschließlich einer nicht geringen Dunkelziffer von vorsätzlichen Schädigungen durch Gewaltanwendung stellen mit oft lebenslangen Folgen ein großes menschliches, ein gewichtiges ökonomisches und ein bedeutendes sozialpädiatrisches Problem dar, welches auch in Deutschland dringend größere Aufmerksamkeit benötigt. Dem gegenüber spielt die Prävention sowohl im wissenschaftlichen Diskurs als auch in der alltäglichen Praxis im Vergleich zu vielen entwickelten Ländern nur eine untergeordnete Rolle. Schon die Datenlage als erste Voraussetzung zu einer rationalen Prävention ist in Deutschland dürftig (Böhmant/Ellsäßer 2004).

Weder für die Kinder- und Jugendärztliche Praxis noch für die Klinik spielte die Vorbeugung von Verletzungen bisher eine bedeutende Rolle. Die Umsetzung geeigneter und wirksamer Aktivitäten und Programme erfordert zudem eine Kooperation der Praxen und Kliniken mit andern Akteuren des Gesundheitswesens und auch der Jugend- und Familienhilfe. Die einzelnen Projektbausteine in ihrer inhaltlichen und zeitlichen Entwicklung zur aktiven und passiven Sicherheit mit Schwerpunkt im häuslichen Bereich werden beschrieben.

Unfallprävention stellt damit ein ideales Feld für den Versuch einer gelingenden Kooperation innerhalb des deutschen sektoralen Systems von Gesundheit und Jugendhilfe dar. Die Aktivitäten der Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin in Delmenhorst sind hierbei noch eine Ausnahme und führten folgerichtig nach aktiver Beteiligung auf nationaler und internationaler Ebene nach 12-jähriger Arbeit als einzige deutsche Stadt (nach dem Land Brandenburg) zur Aufnahme in das internationale Programm „safe community“ der WHO.

Die Entwicklung von ursprünglich rein medizinisch basierten Maßnahmen zu einem kommunalen Programm unter Beteiligung einer großen Zahl von Akteuren einschließlich aller politischen Gremien wird beschrieben. Hemmende und fördernde Faktoren sowie wichtige Strukturen des Gesundheitswesens eines deutschen Mittelzentrums mit 100.000 Einwohnern werden auch im Hinblick auf einen Transfer in andere Kommunen analysiert. Die Auswirkungen auf die Ausbildung von (Krippen-) Erzieherinnen und Hebammen als wichtigen Multiplikatoren sind wesentlicher und auszubauender Teil dieses Transfers und für Verbreitung und Verstärkung von Bedeutung. Das transparente, relativ leicht verstehbare Thema Vorbeugung von Verletzungen kann einen wichtigen Beitrag für unbedingt notwendige Kooperationen auf regionaler und kommunaler Ebene für eine Vielzahl weiterer Themen im Zusammenhang mit „neuen Morbiditäten“ bilden.

DGKJ-PV-20**Erhebung zur Qualität der Röntgendiagnostik bei Verdacht auf Kindesmisshandlung in der Bundesrepublik Deutschland**M. Stenzel¹, S. Dargel¹, H. Mentzel¹¹Universitätsklinikum Jena, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie; Kinderradiologie, Jena, Deutschland

Fragestellung. Bei Verdacht auf Kindesmisshandlung dient der röntgenologische Skelettstatus dem Erkennen von klinisch okkulten Frakturen. Aktuelle Studien aus dem Vereinigten Königreich haben gezeigt, dass die Qualität des Skelettstatus nicht den nationalen Leitlinien entspricht. Mit der vorliegenden Studie wird die Qualität der röntgenologischen Diagnostik bei Verdacht auf Misshandlung überprüft, mit dem Ziel, die nationalen, ggf. europäischen Leitlinien optimal formulieren zu können.

Material und Methode. Aus dem Zeitraum 10/2009 bis 03/2011 wurden 100 Fälle mit Verdacht auf Kindesmisshandlung aus universitären und nichtuniversitären Kliniken Deutschlands ausgewertet. Die Röntgenaufnahmen wurden an der DICOM-Workstation nach folgenden Kriterien bewertet: Anzahl, Projektion, Qualität (Rauschen, Belichtung, Detailerkennbarkeit), Überlagerung, Lokalisation, Art und Morphologie von Frakturen wurden ebenso aufgenommen.

Ergebnisse. 85 Fälle von Säuglingen und Kindern im Alter von 0–3 Jahren konnten eingeschlossen werden. Es wurden insgesamt 650 Aufnahmen aus 43 Kliniken begutachtet. Die durchschnittliche Anzahl der Aufnahmen lag bei n=7. In 8 Fällen wurde das gesamte Skelettsystem mit jeweils nur 2 Aufnahmen dokumentiert. Selbst unter Kenntnis der Leitlinie wurde ein regelrechter Status nur bei 16% der Fälle angefertigt. 49% der Aufnahmen waren unterschiedlich überlagert und somit von eingeschränkter Qualität. Wiederholt wurde bei Knaben auf den Gonaenschutz verzichtet.

Diskussion. Die vorliegende Untersuchung bestätigt die britischen Ergebnisse. Der Skelettstatus wird oft in unzureichender Qualität durchgeführt. In der Konsequenz bedeutet das eine potentielle Gefährdung des Kindes, da Nachweise, die eine Inobhutnahme rechtfertigen würden, nicht erbracht werden.

Schlussfolgerung. Die aktuelle Leitlinie „Verdacht auf Misshandlung – Bildgebende Diagnostik“ muss konkretisiert werden. Nur die höchste Qualität – unter Berücksichtigung des ALARA-Prinzips – stellt sicher, dass kleinste knöcherner Verletzungen erkannt werden können. Die verschiedenen Aspekte hinsichtlich der Qualität müssen formuliert werden. Ein Bewertungssystem, wie es bereits in der röntgenologischen Mammadiagnostik etabliert ist, sollte implementiert werden.

DGKJ-PV-21**Fallmanagement im medizinischen Kinderschutz – Ergebnisse einer Verlaufskontrolle**D. Clauß¹, T. Feiereis¹, D. Körholz¹, R. Lessig², C. Richter², G. Klohs³, S. Heide²

¹Universitätsklinikum Halle (Saale), Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Halle (Saale), Deutschland; ²Universitätsklinikum Halle (Saale), Institut für Rechtsmedizin, Halle (Saale), Deutschland; ³Universitätsklinikum Halle (Saale), Universitätsklinik für Kinderchirurgie, Halle (Saale), Deutschland

Im Medizinischen Kinderschutz steht bei (Verdachts)Fällen von Kindesmisshandlung und/oder -vernachlässigung neben einer ganzheitlichen Diagnostik das Fallmanagement der psychosozialen Hilfen im Vordergrund. Der Umgang mit einer strafrechtlichen Würdigung wird diskutiert.

In einer 2-Jahres-Studie wurden alle gemeinsam betreuten Fälle des Departments für operative und konservative Kinder- und Jugendmedizin des Universitätsklinikums Halle (Saale) und dem Institut für Rechtsmedizin aufgearbeitet. Bei Fällen mit polizeilicher Anzeige wurde die Staatsanwaltschaft um Akteneinsicht gebeten. Bei den Jugendämtern erfolgte eine Follow-up-Erhebung.

Die Auswertung zeigt einen deutlichen Schwerpunkt der Kooperation bei (Verdachts)Fällen von Misshandlung und/oder Vernachlässigung im Säuglings- und Kleinkindalter von 0–3 Jahren (65%, Median 21,5 Monate). Mit 65% waren deutlich häufiger männliche Kinder betroffen. Nur in wenigen Fällen konnte der Verdacht durch die klinischen und rechtsmedizinischen Untersuchungen ausgeräumt werden. In etwa einem Drittel aller Fälle wurden Knochenbrüche und/oder Organverletzungen nachgewiesen. Bei drei Kindern wurde eine vorher unbekannte Gerinnungsstörung diagnostiziert, welche in die Beurteilung der festgestellten Hämatome mit einbezogen werden musste. In 43 von 48 Fällen war das Jugendamt fallbezogen integriert. Die psychosozialen Interventionen reichten dabei von Hilfen zur Erziehung nach KJHG bis zum familiengerichtlichen Sorgerechtsentzug. In 46% der Fälle erfolgte eine polizeiliche Ermittlung. Bei der strafrechtlichen Würdigung war in mehreren Fällen eine Einstellung des Ermittlungs- bzw. Strafverfahren auffällig, obwohl die Kinder schwere, teilweise lebensgefährliche Verletzungen er-

litten hatten. Ursächlich dafür war zumeist, dass die Täterschaft nicht mit der erforderlichen Sicherheit zugeordnet werden konnte.

Wie statistisch bekannt, stellt auch in dieser Untersuchung die Altersgruppe der Säuglinge und Kleinkinder den wichtigsten Arbeitsschwerpunkt der klinischen und rechtsmedizinischen Kooperation bei (Verdachts-)Fällen von Misshandlung und/oder Vernachlässigung dar. Dabei sind neben der somatischen Diagnostik auch immer psychosoziale Aspekte zu berücksichtigen. Die Kooperation mit dem Jugendamt zur Festlegung weiterer psychosozialer Hilfen ist unverzichtbar. Die Entscheidung über die Einschaltung der Ermittlungsbehörden sollte in Abhängigkeit von der Befundkonstellation und den Gesamtumständen ebenfalls im multiprofessionellen Team erfolgen.

DGKJ-PV-22

Verletzung und Sozialstruktur – Pilotprojekt für die Entwicklung eines Modells zur Evaluation von Präventionsmaßnahmen

H. Kirschstein¹, J. Böhmman², S. Fuchs¹

¹Hanse Wissenschaftskolleg Delmenhorst, Delmenhorst, Deutschland;

²Klinikum Delmenhorst, Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Delmenhorst, Deutschland

Verletzungen sind einer der häufigsten Gründe für eine Krankenhausbehandlung von Kindern in Deutschland. Zudem sind Unfälle und die daraus resultierenden Verletzungsfolgen die häufigste Todesursache von Kindern im Alter 1-14 Jahre in Deutschland. Fast ein Viertel aller Todesfälle in dieser Altersgruppe resultieren aus einer Verletzung. Erfahrungen in anderen europäischen Ländern zeigen, dass sich Verletzungen im Gegensatz zu vielen anderen Erkrankungen wirksam verhindern lassen. Der durch Prävention entstehende Nutzen soll die Kosten für Interventionen dabei um ein Mehrfaches übersteigen.

Es gibt jedoch in Deutschland bisher kein kontinuierliches, flächendeckendes Verletzungsmonitoring, das eine Überwachung und Analyse des Verletzungsgeschehens leisten könnte [1]. Dennoch werden in den Kommunen eine Fülle von Präventionsmaßnahmen umgesetzt, deren Nutzen häufig unklar bleibt. Ohne eine genaue Kenntnis von Ursachen eines Ereignisses ist es kaum möglich, sein Eintreffen systematisch zu verhindern.

Um die Effizienz von Präventionsmaßnahmen zu untersuchen und zu bewerten, muss man also zunächst mehr über die Gründe für Verletzungsvorkommnisse erfahren. Neben medizinischen und prozessualen Daten, wie z. B. Verletzungsart und Unfallhergang sind hier auch Fragen nach möglichen sozialen und individuellen Gradienten der Verletzungsart und -schwere interessant. Die bisher ergriffenen Maßnahmen zielen vorwiegend auf eine Reduzierung der schweren Unfälle im Straßenverkehr und im Haushalt, die häufig durch einfache Schutzvorrichtungen und geschulte Aufmerksamkeit der Betreuungspersonen verhindern werden könnten.

Die Erfahrungen des Delmenhorster Unfallmonitorings in den Jahren 1998 bis 2002 und in den Folgejahren zeigen, dass 80% der Kinder, die mit einer Verletzung im Krankenhaus behandelt werden, so leicht verletzt sind, dass eine ärztliche Behandlung in der Notaufnahme einer Klinik nicht unbedingt notwendig gewesen wäre. Die Leerstellen in der Forschung werden mit Hilfe einer Studie gefüllt werden, die über die Erhebung der üblichen epidemiologischen Daten, die in den drei Delmenhorster Ambulanzen und beiden Kliniken erfasst und ambulant und stationär behandelt werden, hinausgeht.

Neben der Epidemiologie der Verletzung werden auch die soziale Lage der Familie, interindividuelle Familien-Faktoren wie Bindungsqualität und Familiensituation, individuelle Persönlichkeitsmerkmale des Kindes erhoben. Zusätzlich wird, eine Kontrollgruppe aus den öffentlichen Schulen Delmenhorsts untersucht, um damit insbesondere die Auswirkung von sozialstrukturellen Faktoren bei der Häufigkeit und Schwere von Verletzungen im Kindesalter besser einschätzen zu können.

Vor dem Hintergrund der hier erhobenen Daten werden dann die vielfältigen Präventionsmaßnahmen im Bereich Verletzungsverhütung in der Kommune Delmenhorst einer kritischen Prüfung unterzogen.

DGKJ-PV-23

Hat die Kooperation der Kinderdiabetologie mit der Kinder- und Jugendpsychiatrie Auswirkungen auf den HbA1c-Verlauf? – Retrospektive Analyse der letzten 4 Jahre im Gemeinschafts-Krankenhaus Herdecke

P. Müller¹, D. Hilgard¹, M. Meusers²

¹Gemeinschaftskrankenhaus, Kinderklinik, Herdecke, Deutschland;

²Gemeinschafts-Krankenhaus Herdecke, Kinder- und Jugendpsychiatrie, Herdecke, Deutschland

Bei Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus drohen psychiatrische oder psychosomatische Komorbiditäten eine folgenschwerere Bedeutung zu haben als in der Normalbevölkerung. Im Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke wurde in den letzten 12 Jahren ein mehrstufiges interdisziplinäres Behandlungskonzept erarbeitet. Ausgehend von einem niederschwelligen Kontaktaufbau zu einem Kinder- und Jugendpsychiater im Rahmen von stationären Aufenthalten oder während Gruppenschulungskursen werden alle Optionen einer psychiatrisch-psychologischen Begleitung bedarfsgerecht genutzt. Das Grundanliegen dazu ist, psychiatrische Komorbiditäten als Mit-Ursache einer problematischen Stoffwechsellage frühzeitig zu erkennen und zu behandeln.

Das Outcome von Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1, welche in den letzten 4 Jahren in Herdecke in der KJP oder in der Kinder-Psychosomatik stationär mitbehandelt wurden, wurde anhand von HbA1c-Verläufen und aus der langfristigen Nachbetreuung ausgewertet. Es handelt sich um eine retrospektive Verlaufsbeobachtung von 60 pädiatrischen Patienten mit Diabetes mellitus Typ 1 aus dem Zeitraum zwischen 2007–2011. Ausgewertet wurden die HbA1c-Werte bei Aufnahme, nach 6 Monaten sowie nach 1 Jahr. Langfristig wurden zuvor 58% der Patienten in auswärtigen Kliniken und 42% in Herdecke ambulant diabetologisch betreut.

Von den 60 stationär betreuten Patienten wurden 44 psychosomatisch und 22 psychiatrisch behandelt. Bei 6 Fällen war zusätzlich nach einem psychosomatischen ein nachfolgender psychiatrischer Aufenthalt erforderlich. Die Altersverteilung lag zwischen 7 und 17 Jahren. Das Spektrum der Diagnosen reichte von Anpassungsstörungen, Störungen des Sozialverhaltens und der Emotionen, Anorexia nervosa, unspezifischen Essstörungen, Depressionen, Angststörungen, Phobien, posttraumatischen Belastungsstörungen, ADHS/ADS, Zwangsstörungen, Lernbehinderung, Somatisierungsstörungen bis zu frühkindlichen Bindungsstörungen. Von den 60 über längere Zeit wegen diabetesrelevanten Problemen psychiatrisch mitbetreuten Patienten mit einem durchschnittlichen HbA1c von 9,8% ergab sich eine HbA1c-Verbesserung nach 6 Monaten auf 8,9% und nach 1 Jahr wieder leicht ansteigend auf 9,3%.

Das in Herdecke entwickelte umfassende interdisziplinäre Betreuungskonzept für Diabetespatienten mit psychiatrischen Auffälligkeiten oder zur Vorbeugung von solchen hat sich in den letzten Jahren bewährt. Frühzeitige Hinzuziehung eines mit Diabetes mellitus erfahrenen Kinder- und Jugendpsychiaters kann helfen, gravierende psychiatrische Probleme im Kindes- und Jugendalter zu vermeiden bzw. adäquat zu behandeln, und damit einen bedeutsamen Beitrag zur Verbesserung der Stoffwechseleinstellung zu leisten. Bei bestehenden Komorbiditäten sind in vielen Fällen langfristig angelegte Konzepte kooperativer Zusammenarbeit erforderlich, um eine dauerhaft stabile Stoffwechseleinstellung sicherzustellen.

DGKJ-PV-24**Alkoholintoxikation bei Kindern und Jugendlichen – Marker für Risikoeinschätzung**D. Vlainic¹, F. Musshoff², S. Buderus³, M. Noeker⁴, J. Wöfle⁵

¹Universitätsklinik Zentrum f. Kinderheilkunde, Interdisziplinäre Intensivstation, Bonn, Deutschland; ²Institut für Rechtsmedizin, Universität zu Bonn, Bonn, Deutschland; ³St. Marien Hospital, Abteilung für Kinderheilkunde, Bonn, Deutschland; ⁴Zentrum für Kinderheilkunde der Universität Bonn, Psychologischer Dienst, Bonn, Deutschland; ⁵Universitätsklinik Zentrum f. Kinderheilkunde, Bonn, Deutschland

Fragestellung. Exzessiver Alkoholkonsum bei Kindern und Jugendlichen stellt auch für Kinderkliniken eine zunehmende Herausforderung dar. Nach Erstversorgung bei Intoxikation stellt sich regelmäßig die Frage nach Indikation einer Anschlussintervention. Ziel dieser Studie ist es anhand von klinisch-psychologischen sowie toxikologischen Parametern einen „Risiko-Score“ für zukünftigen Alkoholabusus zu ermitteln.

Material und Methode. Anamnese, Untersuchung, psychologische und laborchemische Diagnostik bei stationärer Aufnahme infolge Alkoholintoxikation erfolgen anhand eines standardisierten Protokolls. Dieses beinhaltet ein standardisiertes Erstinterview durch Kinderpsychologie oder örtliche Fachstelle für Suchtprävention. Daneben erfolgt eine Risikoeinschätzung anhand eines Anamnesebogens sowie des „RAFFT-Scores“. Urin- sowie Haarproben der Patienten werden auf Ethylglucuronid (EtG), einem Metaboliten des Trinkalkohols, untersucht. Letztere erlauben eine retrospektive Analyse des Trinkverhaltens in 3 Monatsschritten.

Ergebnisse. In 10 Monaten wurden 26 Kinder und Jugendliche (Alter 13–17 Jahre) wegen akuter Alkoholintoxikation stationär aufgenommen, der Anteil an Mädchen und Jungen war äquivalent. Der Alkoholgehalt im Blut schwankte zwischen 0,5 und 2,6 Promille (Durchschnittskonz. 1,6 Promille). Im Urin konnte im Durchschnitt 154,4 mg/l EtG nachgewiesen werden. Des Weiteren zeigte sich im Urin bei 7 Patienten ein Beikonsum anderer Substanzen (Amphetamine, Cannabis, Trizyklika). Im Median lagen die Werte des Carbohydrate-Deficient-Transferrin (CDT) bei 1,6%. 23 von 26 Patienten stimmten einer Haarprobe zu. Bei zwei dieser Patienten zeigten sich EtG-Konzentrationen vergleichbar einem „Gesellschaftstrinker“, bei einem entsprechend einem Alkoholiker. Alle übrigen Werte waren unterhalb der Nachweisgrenze. Der RAFFT-Score ergab bei 6 Patienten 2 oder mehr Punkte, ähnlich waren die Ergebnisse der psychologischen Ersteinschätzung. Auf dieser Grundlage wurde bei 6 Kindern und Jugendlichen eine anhaltende Betreuung initiiert, die derzeit andauert.

Diskussion. Die klinische Diagnostik bei einem akut intoxikierten Patienten zielt darauf ab, möglichst valide Frühindikatoren für das Vorliegen eines limitierten vs. chronisch-persistierenden Konsumverhaltens zu identifizieren. Dabei stellt die Mehrzahl der Fälle von Alkohointoxikationen einmalige Grenzüberschreitungen dar. Anhand der EtG-Haarkonzentration wurde bei 13% der Patienten ein vorangehender exzessiver Alkoholkonsum nachgewiesen. 23% unserer Patienten wiesen Risikofaktoren (familiäres Umfeld etc.) auf und werden derzeit andauernd einer Nachbetreuung unterzogen.

Schlussfolgerung. Laborchemische Parameter inklusive Haaranalyse können die anamnestiche/klinische und psychologische Risikoeinschätzung ergänzen. Welche der genannten Parameter für eine Abschätzung des Wiederholungsrisikos hilfreich sind wird derzeit in einer prospektiven Nachbetreuung von Risikopatienten untersucht.

DGKJ-PV-25**Prävention von Übergewicht bei Schulkindern – Ergebnisse einer großen Metaanalyse zu schulbasierten Interventionen zur Diskussion und Umsetzung**R. Eyermann¹

¹Dr. Eyermann, Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Einleitung. Zunehmend epidemisch sind bereits Kinder und Jugendliche übergewichtig oder adipös mit meist Fortbestehen des gesundheitlichen Risikoverhaltens und v. a. erhöhten kardiometabolischen Risikos im Erwachsenenalter und frühzeitiger Anhäufung atherosklerotischer Last. Schulbasierte Interventionsprogramme sind daher von wachsender Bedeutung für die Prävention.

Methode. Ergebnisse der aktuellsten Meta-Analyse von RCT's ab 1995 zu schulbasierten Interventionen liegen jetzt vor und stehen zur Diskussion und Umsetzung. Von 41 Studien konnten 19 in die Metaanalyse involviert werden. Sie umfassten allgemein 3 Ziele: Reduktion des Übergewichts durch Steigerung physischer Aktivitäten, Reduktion sitzender Tätigkeiten und Reduktion der Zufuhr fett- und zuckerhaltiger Nahrungsmittel. Die Interventionen erfolgten meist mehrgeislig: Angebot gesünderer Lebensmittel in den Schulen, intensivere Form des Schulsports, Veränderungen in der Umgebung der Schulen, Involvement von Eltern. Die Dauer der Interventionsprogramme variierte von <6 Monaten bis zu >2 Jahren.

Zusammengefasste Ergebnisse. 1) Nur schulische Interventionsprogramme >6 Monate sind erfolgreich in der Prävention von Übergewicht, kein statistisch signifikant. höherer Nutzen von Programmen <6 Monaten für Teilnehmer vs. Nichtteilnehmer. 2) Längerfristig angelegte Interventionsmaßnahmen (>1 Jahr) sind deutlich effektiver als kurzfristige. 3) Die Prävention von Übergewicht gelingt teilweise, leider aber nicht die signifikante Reduktion von präexistenter, unter anderem mit dem Body-Mass-Index (BMI) evaluierter Adipositas. 4) Vor allem die Kombination von Interventionsmaßnahmen, wie Steigerung physischer Aktivität mit Lehreinheiten über Übergewicht im Schulunterricht, senkt signifikant die Prävalenz kindlichen Übergewichts.

Diskussion und Konklusion. Langfristig und kombiniert angelegte schulische Interventionen sind effektiv in der Prävention kindlichen Übergewichts, leider weniger im Management bereits bestehender juveniler Adipositas. Die Aussagekraft der Studien und damit die Option, künftige Interventionen noch effizienter zu machen, wird durch eine schwierige Kontrolle weiterer potenzieller Einflussfaktoren limitiert, wie insbesondere Schulkindalter, Elternengagement, differente Schulkulturen oder Partizipationsbereitschaft an der Intervention.

DGKJ-PV-26**Stagnation und rückläufige Prävalenzzahlen für Übergewicht und Adipositas bei deutschen Einschulkindern**A. Moss¹, J. Klenk², K. Simon³, H. Thaiss⁴, T. Reinehr⁵, M. Wabitsch⁶

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie, Ulm, Deutschland; ²Institut für Epidemiologie, Ulm, Deutschland; ³Landesinstitut für Gesundheit und Arbeit des Landes Nordrhein-Westfalen, Düsseldorf, Deutschland; ⁴Ministerium für Arbeit, Soziales und Gesundheit des Landes Schleswig-Holstein, Kiel, Deutschland; ⁵Universität Witten/Herdecke; Vestische Kinder- und Jugendklinik, Abteilung für Pädiatrische Endokrinologie, Diabetes und Ernährungsmedizin, Datteln, Deutschland; ⁶Universitätsklinikum Ulm; Klinik für Kinder- und Jugendmedizin; Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie, Ulm, Deutschland

Einleitung. Zur Einschätzung der Entwicklung von Übergewicht und Adipositas bei Einschulern in Deutschland gibt es die Körperhöhen- und Körpergewichtsdaten aus den Schuleingangsuntersuchungen (SEU), die in jedem Bundesland jährlich durchgeführt werden. Allerdings werden diese noch nicht überall standardisiert und regelmäßig ausgewertet und zugänglich gemacht. Eine erste Übersicht über verfügbare Daten zeigte

wie erwartet eine deutliche Zunahme von Übergewicht und Adipositas bei deutschen Einschülern bis 2004 (Moß, A. et al. 2007). Ziel dieses Projektes ist es, eine aktualisierte Übersicht über die Prävalenzzahlen zu Übergewicht und Adipositas bei Einschülern in Deutschland zu geben und die Entwicklung anhand des Vergleichs mit früheren Daten zu zeigen.

Methodik. Grundlage der Untersuchung sind die Daten der Schuleingangsuntersuchungen der einzelnen Bundesländer. Diese wurden bei der zuständigen Behörde abgefragt. Zusätzlich wurden relevante Publikationen und Berichte herangezogen.

Ergebnis. Im Vergleich zur Voruntersuchung (Moß et al. 2007) sind die Prävalenzzahlen zu Übergewicht und Adipositas bei Einschülern in Deutschland mittlerweile sehr gut dokumentiert aber partiell immer noch schwer zugänglich. Die Befundhäufigkeit der aktuellen Erhebung für Übergewicht (inklusive Adipositas) geht von 8,4% in Sachsen bis 11,9% in Bremen und Thüringen bzw. für Adipositas von 3,3% in Brandenburg und Sachsen bis 5,4% im Saarland. Ein Nord-Süd-Gefälle ist im Gegensatz zur Voruntersuchung nicht mehr zu erkennen. Interessanterweise sind die Prävalenzzahlen sowohl für Übergewicht, als auch für Adipositas in den meisten Bundesländern bis 2008 nicht mehr gestiegen oder sogar rückläufig.

Diskussion. Die Interpretation der vorliegenden Ergebnisse ist durch das Fehlen einer über alle Bundesländer standardisierten Datenerhebung (v. a. Messmethodik) limitiert. Die aktuellen Daten aus den SEU der einzelnen Bundesländer zeigen jedoch mehrheitlich, dass die Prävalenz von Übergewicht und Adipositas bei Einschülern in Deutschland nicht weiter zunimmt bzw. sogar rückläufig ist. Es wird vermutet, dass die in den 90er Jahren in Deutschland initiierten und anschließend implementierten Präventionsmaßnahmen inklusive der Öffentlichkeitsarbeit zu dieser positiven Entwicklung beigetragen haben.

DGKJ-PV-27

Ziele nach der ICF in der psychosomatischen Kinder- und Jugendrehabilitation – Erleichtert die elektronische Fallakte (eFA) die Kommunikation?

K. Haucke¹, H. Czernomorietz², H. Hoff-Emden¹, H. Ruder¹

¹FocusReha, Psychosomatische Rehabilitation für Kinder und Jugendliche, Berlin, Deutschland; ²IGV CONNECT AG, Berlin, Deutschland

Hintergründe zum Aufbau der eFA. Beim Aufbau einer psychosomatischen Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche mussten die Behandlungs- und Dokumentationsprozesse sowie das QM einrichtungsspezifisch konzipiert werden. Parallel wurde eine elektronische Fallakte (eFA) entwickelt. Die Prozessschritte wurden in Softwareentwickler-moderierten Workshops definiert.

Einen bedeutenden Teil der Entwicklung stellt die Verwendung der Internationalen Klassifikation von Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF) zur Formulierung von Rehabilitationszielen sowie der abgeleiteten Maßnahmen dar. Anhand der ICF wurde ein Katalog relevanter Rehabilitationsziele in Bezug auf Aktivitäten und Teilhabe durch die Einrichtung erstellt.

Rehabilitationsziele in der eFA. Ein fallführender Therapeut (FFT) formuliert die Rehabilitationsziele mit Patient und Erziehungsberechtigten in deren eigener Sprache (z. B. Patient: Ich will besser mit meinen Klassenkameraden auskommen; Erziehungsberechtigter: Mein Kind soll sich selbständig waschen/anziehen können)

1. Der FFT überträgt die Patientenziele in den Rehabilitationsziele-Katalog nach ICF.
2. Die Ziele nach ICF werden in der Teamkonferenz berufsgruppenspezifisch zugeordnet (z. B. gruppentherapeutisch: Konversation/Unterhaltung mit mehreren Personen führen/d3504; pädagogisch: Selbstversorgung/sich waschen/d510).
3. Die Verantwortung zur konkreten Maßnahmenplanung liegt bei den einzelnen Berufsgruppen.
4. Im Behandlungsverlauf werden die Ziele sowie die Maßnahmen und deren Umsetzung fortlaufend evaluiert und angepasst.

5. Die eFA stellt auf den Monitoren aller berechtigten Mitarbeiter die aktuellen Rehabilitationsziele dar.
6. Gleichzeitig wird in der eFA eine Historie der Rehabilitationsziele angelegt.
7. Die Rückschau auf die Rehabilitationsmaßnahme und die Empfehlung für konkrete Umsetzungsschritte nach Austritt finden Eingang in die Entlassungsdokumente.
8. Die Entlassungsdokumente werden vor Austritt fertiggestellt und mit Patient und Erziehungsberechtigten besprochen.
9. Die individuellen Ziele können in einem Nachsorgeprogramm wieder aufzunehmen.

Mit diesem Vorgehen ist gewährleistet, dass der Patient seine eigene Sichtweise in den Rehabilitationsprozess einbringt. Innerhalb des Teams wird die gegenseitige Wertschätzung der berufsgruppenspezifischen Kompetenzen gefördert. Die Häufigkeit von Rehabilitationszielen nach ICF kann statistisch erfasst und bei vorliegender Einwilligung automatisch als anonymisierter Datensatz gespeichert werden. Die Daten dienen der Analyse der Ergebnisqualität und die Einrichtung steht als Partner für Fragen der Versorgungsforschung zur Verfügung.

Schlussfolgerung. In der psychosomatischen Rehabilitation erleichtert die eFA die konsensuelle Formulierung von Rehabilitationszielen sowohl mit dem Patient als auch im interdisziplinären Team. Der Findungs- und Umsetzungsprozess sowie die Ergebnisse werden im Sinne des QM in allen Schritten nachvollziehbar und transparent dokumentiert.

Epilepsie und Neuropädiatrie

DGKJ-PV-28

Epilepsie bei genetischen primären Mikrocephalie-Syndromen

C. Korenke¹, D. Morris-Rosendahl², C. Zeschnek², T. Bierhals³, K. Kutsche³

¹Zentrum Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Oldenburg, Neuropädiatrie, Oldenburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Freiburg, Institut für Humangenetik, Freiburg, Deutschland; ³Universitätsklinikum Hamburg Eppendorf, Institut für Humangenetik, Hamburg, Deutschland

Primäre Mikrocephalien können entweder auf genetische (z. B. Hirnfehlbildungen) oder in der Schwangerschaft erworbene Faktoren (z. B. Infektionen) zurückgeführt werden. Epilepsien können klinisch ein zentrales Symptom primärer Mikrocephalie-Syndrome sein.

Wir berichten über zwei Patienten mit den Leitsymptomen Mikrocephalie und Epilepsie aufgrund unterschiedlicher genetischer Erkrankungen. Als Neugeborene jeweils nicht konsanguiner Eltern wiesen sie bei Geburt zum Termin einen Kopfumfang von 31 cm bzw. 30 cm auf. Im Alter von 4 Jahren liegt ihr Kopfumfang 7 bzw. 12 Standardabweichungen unterhalb der 50. Perzentile. Die jeweils im Alter von 10 Wochen durchgeführten zerebralen MRT-Untersuchungen zeigten eine frontal betont vereinfachte Gyrierung mit hypoplastischem Kleinhirnwurm ohne Hinweise auf eine Migrationsstörung.

Bei Patient 1 trat ein erster febriler Anfall mit 14 Monaten auf, in der Folge manifestierte sich eine Epilepsie mit sekundär generalisierten Anfällen. Mit Beginn des 3. Lebensjahres wurde eine Therapie zunächst mit Sultiam, dann mit Oxcarbazepin eingeleitet. Hierunter treten seltene Anfälle auf. Die Entwicklung verläuft deutlich verzögert (mit 19 Monaten freies Laufen, mit 5 Jahren keine aktive Sprache). Unter der Verdachtsdiagnose einer autosomal rezessiven primären Mikrocephalie (MCPH) wurden die in den letzten Jahren identifizierten MCPH-Gene sequenziert, die Spindel-, Centrosom- und Centriol-Proteine kodieren. Ursächlich konnte eine Mutation im PNKP (Polynukleotid-Kinase-3-Prime-Phosphatase)-Gen nachgewiesen werden, das von Shen et al. 2010 als Ursache des als MCSZ (Microcephaly, Seizures and Developmental Delay) beschriebenen Erkrankungsbildes identifiziert worden war. PNKP reguliert die Phosphorylierung von Nucleinsäuren z. B. beim Dann-Repair nach ionisierender Strahlung und oxidativem Stress. Bei Patient 2 manifestierte sich mit 8 Monaten eine pharmakoresistente BNS-Epilepsie. Der Patient zeigt im Alter von 4 Jahren keine Entwicklungsfortschritte. Ursächlich konnten bisher nicht bekannte

compound-heterozygote Mutationen im TSEN2-Gen (tRNA Splicing Endonuclease) nachgewiesen werden. Mutationen tRNA spleißender Endonucleasen, überwiegend der TSEN54-Untereinheit, wurden als Ursache pontocerebellärer Hypoplasien beschrieben. Das tRNA Spleißen ist ein grundlegender Prozess von Zellwachstum und Zellteilung. TSEN2 katalysiert den ersten Schritt des RNA-Spleißens. Mutationen des TSEN2 Gens wurden bisher erst bei einem pakistanischen Jungen konsanguiner Eltern mit pontocerebellärer Hypoplasie Typ 2 (PCH2B) beschrieben (Budde et al. 2008).

Die Diagnosestellung bei beiden Patienten mit Mikrocephalie-Epilepsie-Syndrom erlaubt bisher keine spezifische Therapie, ermöglicht jedoch eine bessere prognostische Einschätzung und realistischere Epilepsie-Therapie. Sie ermöglicht den Eltern bei weiterem Kinderwunsch eine genetische Beratung und ggf. pränatale Diagnostik.

Literatur

1. Budde et al (2008) Nat Genet 40:1113–8

2. Shen et al. (2010) Nat Genet 42:245–9

DGKJ-PV-29

Selten, typisch, schwierig: Alpers-Huttenlocher-Syndrom (AHS) bei POLG1-Mutation

K. Heimann¹, M. Häusler¹, K. Nolte¹, S. Trepels-Kottek², M. Schoberer³, N. Wagner⁴, T. Orlikowsky³

¹Med. Einrichtungen der RWTH Aachen, Kinderklinik, Aachen, Deutschland; ²Universitätsklinikum der RWTH Aachen, Sektion Neonatologie und Konservative Pädiatrische Intensivmedizin, Aachen, Deutschland; ³Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Aachen, Deutschland; ⁴Rheinisch-Westfälische Technische Hochschule Aachen; Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland

Einleitung. Das Alpers-Huttenlocher Syndrom (AHS) ist eine Mitochondriopathie, basierend auf Mutationen im POLG1-Gen. Es führt zu einer epileptischen Enzephalopathie mit Epilepsia Partialis Continua (EPC) und typischem EEG-Muster (RHADS), im Vollbild auch zum Leberversagen. In der Frühphase ist eine forciert antikonvulsive Therapie unter intensivmedizinischen Bedingungen erforderlich. Ziel der Darstellung: Darstellung eines diagnostischen und therapeutischen Algorithmus bei Patienten mit EPC.

Patienten. Wir berichten über Geschwister mit AHS. Patientin 1: 16-jähriges Mädchen mit zunächst wiederholten generalisierten Anfällen. Bei zunehmender EPC bzw. therapierefraktären Anfällen Thiopental-Narkose (Burst-Suppression EEG) am 4. Tag. Nach Ausschleichen von Thiopental erneut EPC-Symptomatik. Weitere Versuche mit Midazolam- und Lorazepam-Narkose ohne dauerhaften Erfolg. Beatmungsdauer inkl. CPAP (mit Unterbrechungen) 64 Tage, Tracheotomie nach ca. 30 Tagen; EEG: RHADS (Rhythmische, Hochamplitudige Delta- und Theta-Wellen mit überlagernden Spitzen). Trotz vierfach-antiepileptischer Therapie anhaltende Krampfanfälle bis zum Zeitpunkt der Verlegung in neurologische Rehabilitationsmaßnahme sowie zunehmender kognitiver und motorischer Abbau. Patientin 2: Vier Monate später stationäre Aufnahme der 17-jährigen Schwester bei komplex-partiellen Anfällen mit occipital betonten Spitzen. Bei anhaltender klinischer Symptomatik trotz Phenytoin- und Midazolam-DTI's zügiger Beginn einer Thiopental-Narkose bis zum Burst-Suppression-Muster am 2. Tag. Dauer 3,5 Tage, Beatmung 7 Tage. Im Anschluss klinisch und im EEG keine Krampfaktivität unter dreifacher antikonvulsiver Medikation mehr nachweisbar. Verlegung in Rehabilitationsmaßnahme in neurologisch befriedigendem Allgemeinzustand. Bei beiden Patientinnen compound-heterozygote Mutation im POLG1-Gen. Mitochondriale Pathologie im ZNS- (Pat. 1) bzw. Muskelbiopsat (Pat. 2). Schlussfolgerungen: Eine anhaltende EPC erfordert eine unverzügliche medikamentöse Durchbrechung der klinischen und elektrophysiologischen Krampfaktivität, beispielsweise durch eine Thiopentalnarkose (Burst-Suppression-EEG). Diagnostisch richtungweisend sind RHADS im EEG. Möglicherweise milderte die schnelle und konsequente intensivmedizinische Behandlung den klinischen Verlauf bei Patientin 2.

DGKJ-PV-30

Epilepsiechirurgie bei Kindern mit Phakomatosen: diagnostische Auswahlkriterien und postoperative Resultate bei 13 Patienten

H. Eitel¹, T. Pieper¹, S. Kessler-Uberti¹, B. Pascher¹, T. Getzinger¹, T. Hartlieb¹, M. Rauchenzauner¹, M. Kudernatsch², D. Kolodziejczyk², P. Winkler², I. Blümcke³, H. Holthausen¹, M. Staudt¹

¹Schön-Klinik Vogtareuth, Neuropädiatrie, Vogtareuth, Deutschland;

²Schön-Klinik Vogtareuth, Neurochirurgie, Vogtareuth, Deutschland;

³Institut für Neuropathologie, Universität Erlangen, Erlangen, Deutschland

Fragestellung. Angeborene neurokutane Syndrome, insbesondere die tuberöse Sklerose (TSC), gehen häufig mit einer sich bereits früh manifestierenden und therapieschwierig verlaufenden Epilepsie mit Einbußen der kognitiven Funktionen einher. Aufgrund ausgedehnter morphologischer Schädigung des ZNS wird in vielen Zentren eine epilepsiechirurgische Option weiterhin nicht erwogen. Dargestellt werden sollen daher diagnostische Auswahlkriterien sowie postoperative Resultate bei Patienten mit diesen Krankheitsbildern.

Patienten und Methoden. Von 311 Patienten, die in den letzten Jahren im Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche der Schön-Klinik Vogtareuth operiert wurden, werden retrospektiv die Daten von 13 Kindern mit Phakomatosen vorgestellt, die alle diagnostisch mindestens ein hochauflösendes MRT sowie eine Langzeit-Video-EEG-Ableitung erhielten. Die Hälfte der Patienten mit tuberöser Sklerose unterzog sich einer invasiven Diagnostik mittels subduraler Grids und Tiefenelektroden. Beurteilung des Operationserfolges anhand der Klassifikation nach Engels.

Ergebnisse. Ätiologien: 8 Patienten TSC (62%), 3 Patienten Sturge-Weber-Syndrom (23%), 2 Patienten Hypomelanosis Ito (15%). Mittleres Alter bei Manifestation der Epilepsie: 6 Monate, bei Operation 5,6 Jahre. Es wurden 8 Läsionektomien (62%) durchgeführt, 2 Hemisphärotomien (15%) sowie 3 subtotale Hemisphärektomien (23%). Epileptogene Zonen bei TSC: reine Tubera 2 (25%), tuberassozierte fokale kortikale Dysplasie 6 (75%). Komplette postoperative Anfallsfreiheit 8 (62%), überwiegend anfallsfrei 2 (15%), lohnende Verbesserung 3 (23%).

Diskussion und Schlussfolgerung. Alle Patienten mit Phakomatosen profitierten vom durchgeführten epilepsiechirurgischen Eingriff. Über 75% der Kinder sind ganz oder überwiegend anfallsfrei. Insbesondere die Patienten mit tuberöser Sklerose sind auch mit multiplen Tubera bei entsprechendem elektrophysiologischen Ergebnis gute Operationskandidaten. Als dysplastische epileptogene Zone kommen bei TSC nicht nur Tubera, sondern auch TSC-assoziierte non-Tuber-Läsionen (fokale kortikale Dysplasien) in Frage. Bei keinem TSC-Patienten wurde bisher eine Neuaktivierung präexistenter epileptogener Läsionen beobachtet. Alle Patienten profitieren nach Einschätzung der Eltern zusätzlich bezüglich Lebensqualität und kognitiver Entwicklung.

DGKJ-PV-31

Prächirurgische Diagnostik und postoperatives Outcomes bei Kinder und Jugendlichen mit therapierefraktärer fokaler Epilepsie bei benignen intrakraniellen Tumoren

T. Hartlieb¹, T. Pieper¹, S. Kessler-Uberti¹, H. Eitel¹, T. Getzinger¹, B. Pascher¹, M. Rauchenzauner¹, M. Kudernatsch², P. Winkler², I. Blümcke³, H. Holthausen¹, M. Staudt¹

¹Schön Klinik Vogtareuth, Neuropädiatrie, Vogtareuth, Deutschland;

²Schön Klinik Vogtareuth, Neurochirurgie und Epilepsiechirurgie, Vogtareuth, Deutschland;

³Universität Erlangen, Neuropathologie, Erlangen, Deutschland

Fragestellung. Patienten mit therapieschwieriger Epilepsie bei benignen intrakraniellen Tumoren sind exzellente Kandidaten für epilepsiechirurgische Eingriffe. Die inkomplette Entfernung des Tumors und/oder der tumorassozierten fokalen kortikalen Dysplasie sind Risikofaktoren für ein schlechtes postoperatives Outcomes. Die Rolle der invasiven Diagnostik ist noch nicht abschließend geklärt.

Patienten und Methoden. Retrospektive Aufarbeitung der Daten von 43 Patienten mit intrakraniellen Tumoren aus dem Gesamtkollektiv von 308 Patienten welche von September 1998 bis Oktober 2010 in der Klinik für Neuropädiatrie und Epilepsiechirurgie der Schön Klinik Vogtareuth unter epilepsiechirurgischen Gesichtspunkten operiert wurden.

Ergebnisse. Alter bei Beginn der Epilepsie: 5,1 Jahre (1 m.–11), bei Operation: 10,8 Jahre(2–28), postoperatives Follow-up: 68 Monate(5,3–147), Lokalisation der Epilepsie: temporal 43%, temporal plus 34%, extratemporal 20%. Histologie: Gangliogliome: 62%, DNET: 16%, Astrozytome: 5%, versch.: 7%, ausstehend: 9%. Postoperatives Outcomes: anfallsfrei: 60%, nur Auren: 19%, >90% Anfallsreduktion: 9%, >50% Anfallsreduktion: 2%, unverändert: 2%, ausstehend: 7%. Gründe für Versagen der Epilepsiechirurgie: inkomplette Entfernung des Tumors (aufgrund eloquenten Kortexareale, Pyramidenbahn): 50%, inkomplette Entfernung der tumorassozierten fokalen kortikalen Dysplasie: 34%, unbekannt: 16%.

Diskussion. Der Erfolg der epilepsiechirurgischen Eingriffe unserer Serie ist vergleichbar mit denen anderer Veröffentlichungen. Gründe für ein Versagen der Intervention waren die inkomplette Entfernung des Tumors (wg. eloquenten Cortexarealen, Pyramidenbahn) oder die inkomplette Entfernung der präoperativ nicht nachweisbaren tumorassozierten fokalen kortikalen Dysplasie.

Schlussfolgerung. Die Koexistenz einer im Rahmen der Standardbildgebung nicht nachweisbaren tumorassozierten fokalen kortikalen Dysplasie sollte bei jeder präoperativen Evaluation und Resektionsplanung einer therapiereschwierigen fokalen Epilepsie bei intrakraniellen Tumoren mit bedacht werden um die Chance auf postoperative Anfallsfreiheit zu erhöhen.

DGKJ-PV-32

Rezidivierende hemiplegische Migräne und leptomeningeale angiomatöse Malformation. Atypisches Sturge-Weber-Syndrom?

B. Winter¹, H. Bode¹

¹Universitätskinderklinik Ulm, Sozialpädiatrisches Zentrum und Kinderneurologie, Ulm, Deutschland

Hintergrund. Beim Sturge-Weber-Syndrom (SWS) ist das Auftreten einer hemiplegischen Migräne mit Aphasie bekannt. In der Regel ist das SWS mit einem Nävus flammeus im Ausbreitungsgebiet des N. trigeminus, einer kapillären Malformation der Meningen, einer Epilepsie (ca. 80%) und unterdurchschnittlichen kognitiven Fähigkeiten (ca. 70%) assoziiert. Eine Beteiligung der Choroidea ist häufig.

Methode. Wir berichten von einem 12-jährigen Jungen mit einer transienten rechtsseitigen Hemiplegie, starken Kopfschmerzen, einer sensorischen und motorischen Aphasie und einer Dyspraxie über mehr als 7 Tage sowie einem rechtsseitigen fokalen Status epilepticus. In der Vorgeschichte zweimalig transiente Hemiplegie rechts mit Aphasie. Im Alter von 2 Jahren wurde aufgrund des klinischen Bildes und eine Verlangsamungsherdes links im EEG trotz unauffälligen Liquors und MRT-Befundes die Diagnose einer Enzephalitis gestellt. Danach trat einmalig ein fokaler zerebraler Anfall auf. Im Alter von 10 Jahren trat die Symptomatik im Anschluss an einen Sturz auf und wurde bei Nachweis einer Signalanreicherung im Bereich der linkshemisphärischen Meningen als Subarachnoidalblutung gedeutet. Der Junge hat keinen Nävus flammeus, keine Beteiligung der Choroidea und zeigt bislang eine unauffällige psychomotorische Entwicklung.

Ergebnisse. Das MRT zeigte eine Signalanreicherung an den Leptomeningen der linken Hemisphäre sowie eine Hirnatrophie links. Im EEG zeigten sich links 1–2/s-slow-waves. Im Liquor 38 Zellen, Kultur steril, negative HSV- und HZV-PCR. Die Reevaluation der vorangegangenen MRT-Bilder zeigte eine bereits im Alter von 2 und 10 Jahren sichtbare Signalanreicherung im Bereich der linken Meningen sowie eine Hirnatrophie der linken Hemisphäre, beides im Verlauf progredient. Die früheren Diagnosen einer Enzephalitis und einer Subarachnoidalblutung müssen retrospektiv als Fehldiagnosen betrachtet werden.

Fazit. Wir interpretieren die linksseitige Signalanreicherung und Hirnatrophie im MRT als leptomeningeale angiomatöse Malformation und

stellen bei unauffälligem Haut- und Augenbefund, bei regelrechter Entwicklung und fehlender manifester Epilepsie ein atypisches Sturge-Weber-Syndrom zur Diskussion.

DGKJ-PV-33

Einsatz von Levetiracetam bei Neugeborenen an deutschen Universitätskliniken – eine Umfrage

A. Koppelstätter¹, C. Bühner², A. Kaindl³

¹Klinik für Pädiatrie m. S. Neurologie, Charité Universitätsmedizin, Berlin, Deutschland; ²Klinik für Neonatologie, Charité Universitätsmedizin, Berlin, Deutschland; ³Klinik für Pädiatrie m. S. Neurologie; Institut für Zellbiologie und Neuroanatomie, Charité Universitätsmedizin, Berlin, Deutschland

Fragestellung. Das Neugeborenenalter ist ein Lebensabschnitt mit hohem Risiko für epileptische Anfälle. Zur Behandlung epileptischer Anfälle ist derzeit Phenobarbital (PB), trotz negativer Auswirkungen auf das sich entwickelnde Gehirn wie Neurodegeneration, das Mittel der ersten Wahl. In den letzten Jahren hat sich Levetiracetam (LEV) als ein gut verträgliches und potentes Medikament bei Krampfanfällen Erwachsener erwiesen. Es zeichnet sich durch eine geringe Toxizität im Sinne einer nicht vermehrten Apoptose im sich entwickelnden Hirn aus, und erste Pilotstudien konnten die gute therapeutische Wirksamkeit bei Neugeborenen-Krampfanfällen zeigen. Somit scheint LEV eine gute Alternative zu anderen Antikonvulsiva zu sein. Ziel der vorliegenden Arbeit ist es, einen Überblick über den „off label“ Einsatz von LEV im Neugeborenenalter an Universitätskliniken in Deutschland zu geben.

Material und Methode. Mithilfe eines Fragebogens, welcher an Neonatologen und Kinderneurologen aller 36 deutschen Universitätskrankehäuser geschickt wurde, erstellten wir eine Übersicht zum Einsatz von LEV bei Frühgeborenen und/oder reifen Neugeborenen.

Ergebnisse. Nach wie vor kommt PB als Medikament der 1.Wahl in der Therapie von Krampfanfällen zum Einsatz. Der Einsatz von LEV beschränkt sich in den meisten Krankenhäusern auf kleine Fallzahlen zwischen einem und sechs Neugeborenen. Vier Universitäten gaben größere Fallzahlen von 12–38 Säuglingen an. Bei Gabe einer mittleren LEV-Dosis von ca. 40 mg/kg/d (10–80 mg/kg/d) konnte bei der Hälfte der Säuglinge eine vorübergehende und bei 61 von 134 Neugeborenen eine langfristige Anfallsfreiheit erreicht werden. Für gewöhnlich wurde LEV nicht als Monotherapie eingesetzt. In einzelnen Fällen kam es unter der Behandlung zu Unruhe, Schlafstörungen, Schläppigkeit, Thrombozytopenie und in einem Fall zu Blutauflagerung auf dem Stuhl.

Diskussion. In einer erheblichen Anzahl von Universitätskliniken wird LEV als „off label“ Medikament bei Neugeborenen mit guten Erfolgen und ohne schwere Nebenwirkungen eingesetzt.

Schlussfolgerung. Mit unseren Ergebnissen zeigen wir, dass LEV bereits in vielen Neonatologien in Deutschland angewandt wird. Damit wird klar, dass dringend eine systematische Erfassung von Wirksamkeit und Nebenwirkungen dieses Medikaments erforderlich ist.

DGKJ-PV-34

Infantile Epilepsie – „epilepsy female restricted with mental retardation“ (EFMR) – eine diagnostische und therapeutische Herausforderung

I. Graneß¹, U. Brandl², G. Skirl², J. Seidel³

¹SRH Wald-Klinikum Gera, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Gera, Deutschland; ²Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder-u.Jugendmed., Neuropädiatrie, Jena, Deutschland; ³SRH Wald-Klinikum Gera, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Gera, Deutschland

Fragestellung. Infantile Epilepsien stellen eine besondere diagnostische und therapeutische Herausforderung dar.

Material und Methode. Falldemonstration.

Ergebnisse. Berichtet wird über ein 2,5 Jahre altes Mädchen, das erstmalig im Alter von 5 Monaten epileptische Anfälle zeigte. Diese liefen in Clustern und zunächst fokal überwiegend als Halbseitenanfälle

rechts und ohne Fieber ab. Liquor- und Stoffwechsel-Diagnostik, interiktale EEGs sowie zerebrale Bildgebung ergaben alle Normalbefunde. Unter Verdacht auf ein Watanabe-Syndrom wurde zunächst mit Carbamazepin bzw. Oxcarbazepin behandelt. Darunter traten trotzdem weiterhin ca. alle 4-5 Wochen clusterhaft Anfälle auf, die dann zunehmend generalisiert tonisch-klonisch und zum Teil auch Fieber-getriggert abliefen. Zusatz- und später Monotherapie mit Valproat führte ebenso wenig zu einer Verbesserung der Anfallsituation wie die Kombination von Valproat und Levetiracetam. Erst seit Hinzufügen von Brom zeigt das Mädchen nun seit Oktober 2010 eine deutliche Anfallsreduktion. Im Rahmen der differenzialdiagnostischen Untersuchungen auf kongenitales Rett-Syndrom und infantile Epilepsien wurden genetisch Mutationen in den Genen MeCP2, CDKL5, FOX1G, TCF4 und SCN1A ausgeschlossen. Erst die Untersuchung des PCDH19-Gens ergab den Nachweis einer krankheitsverursachenden Mutation (c.1130A>G; p.Asp377Gly), so dass die kausale Diagnose einer Epilepsy Female Restricted with Mental Retardation (EFMR) gestellt wurde.

Diskussion. Eine infantile Epilepsie, die klinisch dem Dravet-Syndrom gleicht, kann bei Mädchen auf Mutationen des X-chromosomalen PCDH19-Gens beruhen. Dieses Gen kodiert für das Protocadherin, das zur Familie der Cadherine gehört. Zur Krankheitsmanifestation kommt es nur bei weiblichen Individuen und nur wenn gleichzeitig normale und mutierte Zellen in einem Gewebe vorliegen. Männliche Familienangehörige als Überträger weisen keine klinischen Symptome auf.

Schlussfolgerungen. Frühkindliche therapieschwierige Epilepsien bei Mädchen sollten frühzeitig eine EFMR in die differenzialdiagnostischen Erwägungen mit einbeziehen. Brom scheint eine sinnvolle Therapieoption darzustellen.

DGKJ-PV-35

Verlauf bei 3 Kindern mit Moya-Moya

C. Reihle¹, V. van Velthoven-Wurster², M. Eckenweiler¹, B. Zieger³, O. Moske-Eick⁴, J. Kirschner¹, R. Korinthenberg¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinik II: Neuropädiatrie und Muskelkrankungen, Freiburg, Deutschland;

²Universitätsklinikum Freiburg, Neurozentrum, Allgemeine Neurochirurgie, Schwerpunkt Kinderneurochirurgie, Freiburg, Deutschland; ³Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin; Hämostaseologie, Freiburg, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Freiburg, Neurozentrum, Neuroradiologie, Freiburg, Deutschland

Einleitung. Moya-Moya ist eine seltene (ca. 6%) Ursache des kindlichen Schlaganfalls. Die Inzidenz außerhalb Japans wird mit ca. 1:1.000.000 berichtet. Die Erkrankung ist charakterisiert durch eine meist beidseitige progressive distale Carotis-Interna-Stenose und ihrer proximalen Äste mit sekundärer Ausbildung zigarettenrauchartiger Kollateralen. In der Literatur wird über eine gute Symptomkontrolle durch chirurgische Therapie (Synangiosis) berichtet. Hierfür stehen direkte und indirekte Verfahren zu Verfügung. Wir berichten über Verlauf und Therapie von 3 Kindern mit Moya-Moya, die im Jahr 2011 in unserer Klinik behandelt wurden.

Fall 1. 5-jähriger Junge, Z. n. hämolytisch-urämischem Syndrom, Z. n. ausgedehntem rechtsseitigem Mediainfarkt mit Notwendigkeit der Trepanation, im Verlauf Beobachtung von Gefäßneueinsprossungen. Hämostaseologisch homozygote MTHFR-Mutation, normales Homocystein, erhöhtes Lipoprotein-a. Antikoagulation mit Hirudin aufgrund einer Heparininduzierten Thrombopenie plus ASS. Rezidivierende TIAs mit Aphasie. In der MRT-Angiografie und in der DSA-Angiografie Bild eines Moya-Moya-Syndroms. Daraufhin multiple Bohrlochtrepanationen links, im MRT nach 3 Monaten Neueinsprossungen sichtbar, klinisch seit der Operation keine TIAs mehr.

Fall 2. 2-jähriger Junge, klinisch TIAs (Halbseitenschwäche), in der MR-Angiografie Bild eines Moya-Moya-Syndroms. Bereits unter Enoxaparin keine TIAs mehr; frühzeitige multiple Bohrlochtrepanationen. Perioperativ Heparintherapie, im Verlauf Umstellung auf ASS.

Fall 3. 8-jähriger Junge, bekannte CIDP (chronisch-inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie), klinisch im Verlauf TIAs (Halbseitenschwäche, Aphasie), teilweise beim Schreien. Im MRT Zeichen abgelaufener Infarkte. Ausschluss einer ZNS-Vasculitis in der Hirnbiopsie, angiografisch Bild einer Moya-Moya-Erkrankung. Antikoagulation mit Plavix/ASS, perioperativ mit Heparin. Chirurgische Therapie aufgrund häufiger TIAs mit direkter Gefäßanastomose plus multiple Bohrlochtrepanationen. Hierunter derzeit klinisch stabil.

Diskussion. Die Diagnosestellung eines Moya-Moya ermöglicht, betroffene Kinder frühzeitig, d.h. möglichst vor manifesten Schlaganfällen, einer operativen Therapie zuzuführen. Dies erfordert, an diese seltene Erkrankung bei jedem Kind mit TIA oder Schlaganfall differenzialdiagnostisch zu denken. Die operative Technik mittels Bohrlochtrepanation scheint im Kindesalter gut praktikabel zu sein. Adjuvant führen wir eine adaptierte Antikoagulation durch. Das langfristige Outcome unserer Patienten muss abgewartet werden.

DGKJ-PV-36

Moya-Moya-Erkrankung

K. Blaschke¹, E. Eloff², D. Wiemann¹, G. Jorch¹

¹Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R., Universitätskinderklinik, Magdeburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R., Zentrum für Radiologie/Institut für Neuroradiologie, Magdeburg, Deutschland

Einleitung. Die Moya-Moya-Erkrankung ist mit einer Inzidenz von 0,08:100.000 eine sehr seltene, steno-okklusiv progressive Erkrankung der Gefäße des Circulus arteriosus Willisii unbekannter Ätiologie. Symptomatisch wird die Erkrankung in der Regel durch ischämische Ereignisse, Blutungen oder Krampfanfälle sowie Kopfschmerzen oder seltener, induzierbare Bewegungsstörungen. Die Diagnose wird in der Regel postsymptomatisch mittels MR-Angiographie oder digitaler Subtraktionsangiographie gesichert. Als einzige effektive Therapie kommen Revaskularisierungsoperationen zur Anwendung, die entweder als direkte Anastomosierung oder als indirekte Anastomosierung als sogenannter „Lay on bypass“ durchgeführt werden. Die Prognose hängt dabei maßgeblich vom neurologischen präoperativen Status des einzelnen Patienten ab. Ohne eine operative Versorgung kommt es bei Kindern zu einer raschen Befundprogredienz, die mit hoher Inzidenz von zerebralen Ischämien begleitet wird.

Methodik. Falldarstellung unter Berücksichtigung der klinischen Symptomatik und der diagnostisch erhobenen Befunde einschließlich der bisherigen Therapie.

Ergebnis. Bei einer 4,5-jährigen Patientin ereigneten sich zwei fokale Krampfanfälle jeweils ohne Bewusstseinsverlust über ca. 90 Minuten. Daraus resultierten zunächst eine rechtsseitige, partiell reversible Hemiparese sowie eine inkomplette, armbetonte Parese links. Im Rahmen der im Verlauf durchgeführten Diagnostik zeigte das MRT Bilder entsprechend einer Moya-Moya-Erkrankung mit filiformen bzw. okkludierten Arteriae carotides internae und den namensgebenden Kollateralfäßen. In der interdisziplinären Fallbesprechung wurde die operative Revaskularisierung als Therapie der Wahl bei anatomisch komplizierten Grundvoraussetzungen zunächst als nicht sinnvoll erachtet, sodass vorerst unterstützend eine rheologische Therapie mittels Acetylsalicylsäure sowie eine neurologische Rehabilitation eingeleitet wurden.

Schlussfolgerung. Sowohl die Diagnose als auch die Therapie einer Moya-Moya-Erkrankung setzen eine strenge interdisziplinäre Zusammenarbeit voraus. Nach Diagnosestellung sollte eine rasche Therapie und damit verbundene Operationsplanung erfolgen. Durch zügige operative Revaskularisierung wird drohenden Rezidiven vorgebeugt und somit die Prognose deutlich verbessert. Die Operationsmethode wird entsprechend der neuroanatomischen Grundvoraussetzungen gewählt. Im hier vorgestellten Fall bleibt bei schwieriger Gefäßanatomie das operative Vorgehen weiterhin zu diskutieren, da eine definitive, operative Versorgung durch ein hohes perioperatives Risiko und einen fraglichen Operationserfolg kompliziert erscheint.

Autismus – Aktuelle Empfehlungen zur Diagnostik und Therapie

DGKJ-SY-184

SOSTA-net – randomisiert kontrollierte Studie einer manualisierten autismspezifischen Gruppentherapie bei Kindern und Jugendlichen mit hochfunktionalen Autismus-Spektrum-Störungen

H. Musch¹, C. Freitag²

¹Klinikum der J. W. Goethe-Univ., Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Frankfurt, Deutschland; ²Universitätsklinikum Frankfurt, Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Frankfurt, Deutschland

Soziale Schwierigkeiten stellen eine Hauptbeeinträchtigung bei Kindern und Jugendlichen mit Autismus-Spektrum-Störungen (ASS) dar, verursachen oft schwere Funktionseinschränkungen, sekundäre Erkrankungen und sind aufgrund dessen prognoseentscheidend. Auch in den Leitlinien wird gruppenbasiertes soziales Kompetenztraining zur Behandlung von ASS als Verfahren der Wahl empfohlen. Aktuell gibt es jedoch kaum kontrolliert randomisierte Studien zur Überprüfung der Wirksamkeit dieses Behandlungsansatzes. Ziel der vorliegenden Studie ist es daher zu zeigen, dass ein Soziales Kompetenztraining für Kinder und Jugendliche mit ASS zu einer Verbesserung der sozialen Interaktion und des prosozialen Verhaltens führt.

Zielstichprobe der Studie sind 220 Kinder und Jugendliche zwischen 8 und 20 Jahren mit einer Autismus-Spektrum-Störung. Ausschlusskriterien sind ein IQ-Wert <70, komorbide Störungen wie bspw. Schizophrenie, Zwangsstörungen oder suizidale Gedanken sowie eine Gruppentherapie innerhalb der letzten 6 Monate. Eine stabile medikamentöse Behandlung ist erlaubt. Die Gruppentherapie findet 1x pro Woche über 12 Wochen in einer Gruppe von 5 Kindern oder Jugendlichen und 2 Therapeuten statt und wird von drei Elternabenden begleitet. Zu vier Messzeitpunkten werden Daten über die Teilnehmer, Eltern und Lehrer erhoben. Zusätzlich wird der Einfluss genetischer Varianten auf den Therapieerfolg sowie Veränderungen in neurophysiologischen Messungen vor und nach der Therapie – in einer Teilstichprobe – überprüft. Verglichen werden die Teilnehmer der Gruppentherapie mit einer randomisierten Warte-Kontrollgruppe gleichen Alters. Die Therapien werden an den kooperierenden Universitätskliniken in Aachen, Homburg, Köln, Mannheim, Frankfurt und Würzburg durchgeführt. Der Abschluss der Studie wird im Jahr 2013 erwartet. Ergebnisse liegen vor Abschluss dieses Projektes nicht vor, daher werden Design und Inhalte der Studie präsentiert und diskutiert.

DGKJ-SY-185

Autismus und Epilepsie

E. Korn-Merker¹

¹Krankenhaus Mara gGmbH, Epilepsie-Zentrum Bethel, Bielefeld, Deutschland

Menschen bei denen ein Autismus diagnostiziert wurde bzw. bei denen autistische Züge imponieren, haben häufig epilepsietypische Potenziale im EEG – mit (11–39%) oder ohne (10–72%) klinisch sichtbare Anfälle. Je nach Literatur schwanken die Angaben deutlich. Dabei ist ein Zusammenhang mit dem Alter der untersuchten Gruppen und der Häufigkeit anzunehmen, korreliert zu den unterschiedlichen Erkrankungsgipfeln einer Epilepsie mit Maxima im Kleinkindalter und in der Adoleszenz. Insbesondere sind die Patienten betroffen, bei denen auch eine Intelligenzminderung besteht, wahrscheinlich korreliert mit einer hirnorganischen Läsion bzw. einer nachweisbaren Genmutation z. B. beim Dravet-Syndrom (SCN1A-Gen, kodiert ein Protein in der Nervenzellmembran für Natriumionenkanal) oder bei der Tuberösen Sklerose (TSC1-Gen, TSC2-Gen). Eine genetische Abklärung sollte auch bei nicht so klar zu identifizierender Störung erfolgen. Andere genetisch Syndrome, die mit Autismus und Epilepsie einhergehen können, sind u. a. Deletion 22q11.2, Deletion 22q13, Fragiles X-Syndrom, Prader-

Willi-Syndrom, Smith-Lemli-Opitz Syndrom, Angelman-Syndrom, Rett-Syndrom, Smith-Magenis-Syndrom.

Beim Landau-Kleffner-Syndrom kommt es nach primär normaler Entwicklung zunächst zu einer verbalen Agnosie und dann meist innerhalb von Wochen zu einem kompletten Sprachverlust. Obwohl bei ca. 30% der Patienten keine Anfälle auftreten ist klar, dass diese Kinder medikamentös antikonvulsiv behandelt werden müssen, teilweise auch epilepsiechirurgisch. Die Differenzialdiagnose zu einem atypischen Autismus mit Regression ist schwierig.

Im Alltag stellt sich daher oft die Frage, inwieweit autistische Verhaltensweisen bei auffälligem EEG als epileptische Anfälle zu identifizieren sind. Dies macht häufig umfangreiche Diagnostik u. a. auch mit Video-EEG-Doppelbildaufzeichnung nötig. Häufig treten epileptische Anfälle und autistische Verhaltensweisen beim gleichen Patienten parallel auf. Je nach Ergebnis der Untersuchungen muss dann über die Therapie entschieden werden.

Schwierig ist die Entscheidung auch dann, wenn EEG-Auffälligkeiten mal mit klinischer Symptomatik korreliert sind und dann wieder nicht. Hier ist dann wohl eher von einer zeitlichen Koinzidenz auszugehen und nicht von einem kausalen Zusammenhang, bei sowieso immer wieder auftretenden EEG-Veränderungen.

Aus meiner klinischen Erfahrung lässt sich sagen, dass sehr viele Eltern in den letzten Jahren Störungen lieber als Epilepsie klassifiziert haben wollten denn als Autismus bedingt – waren sie doch der Meinung, dass sich Epilepsien grundlegender behandeln lassen. Dies trifft leider insbesondere bei Krankheitsbildern wie West-Syndrom oder Lennox-Gastaut-Syndrom nicht zu. Mit zunehmender Verbreitung spezieller Trainingsprogramme für Autistische Störungen und spezieller Fördermaßnahmen in Kindergärten oder Schulen, hat sich inzwischen auch die Einstellung der Eltern in diesem Punkt geändert.

Weiterführende Literatur

Autismus-Spektrum-Störungen, Ein integratives Lehrbuch für die Praxis, Michele Noterdaeme, Angelika Enders (Hrsg.), Kohlhammer Verlag

DGKJ-SY-186

Einzel-Musiktherapie mit Kindern mit ASS

K. Schumacher¹

¹Musiktherapiezentrum Universität der Künste Berlin, Berlin, Deutschland

Videographierte Praxisbeispiele zeigen, welche musiktherapeutischen Interventionen die emotionale Entwicklungsstörung von Kindern mit ASS behandeln können. Das nonverbale und multisensorische Medium Musik ermöglicht – ausgehend vom Körper und den stereotypen Handlungen des Kindes – eine intermodale Wahrnehmung. Die Erfahrung von Affektregulation und Interaffektivität als Sprungbrett zur Sprache haben Blickkontakt und die Fähigkeit zur geteilten Aufmerksamkeit zur Folge. Die Förderung des Ausdrucks- und Spielvermögens schaffen die Motivation, zu lernen.

Hämostasologie

DGKJ-SY-188

Thrombozytenfunktionsstörungen bei Kindern und Jugendlichen

R. Knöfler¹, W. Streif²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus der Technischen Universität Dresden, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck, Österreich

Die angeborenen Thrombozytenfunktionsstörungen stellen eine heterogene Gruppe von Erkrankungen dar, welche meist durch eine leichte bis mittelschwere Blutungsneigung mit typischen Blutungssymptomen wie Hämatomneigung, Epistaxis, Menorrhagie, Schleimhaut- und perioperative Blutungen charakterisiert sind. Angeborene Thrombozytopathien

werden zwar als selten auftretende Erkrankungen beschrieben, jedoch werden wahrscheinlich viele betroffene Patienten nicht diagnostiziert. Dies zeigen auch die Ergebnisse der THROMKID-Studie, welche sich mit der Diagnostik und Therapie dieser Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen in den deutschsprachigen Ländern beschäftigt. Obwohl im Gegensatz zum Erwachsenenalter die medikamenten- und erkrankungsbedingten, erworbenen Thrombozytopathien im Kindesalter von untergeordneter Bedeutung sind, ist beim Vorliegen einer unklaren Blutungsneigung bei Kindern und Jugendlichen auch daran zu denken. Die Durchführung der Thrombozytenfunktionsdiagnostik ist begrenzt auf spezialisierte Zentren, denn die Tests sind kompliziert und zeitaufwändig. Außerdem fehlen oft altersabhängige Referenzbereiche für die Parameter. Die Blutentnahme sollte im Zentrum erfolgen, denn aufgrund der begrenzten Stabilität der Thrombozyten ist ein Probenversand nicht zu empfehlen. Für die Auswahl einer stufenweise durchzuführenden Gerinnungsdiagnostik sind eine Bewertung der Blutungssymptome und die subtile Erhebung der Blutungsanamnese erforderlich. Vor einer Thrombozytenfunktionsdiagnostik sollten das Vorliegen einer Thrombozytopenie, einer von Willebrand Erkrankung und weiterer Gerinnungsstörungen ausgeschlossen werden. Die Lichttransmissionsaggregometrie gilt weiterhin als Standardmethode für die Beurteilung der Thrombozytenfunktion. Nach Möglichkeit sollte der vorliegende spezifische Thrombozytenfunktionsdefekt beim Patienten klassifiziert werden, da dies für eine adäquate Behandlung und eine gezielte genetische Beratung notwendig ist. Die Thrombasthenie Glanzmann, thrombozytäre Rezeptordefekte und Freisetzungsstörungen sowie das Bernard-Soulier-Syndrom sind die am häufigsten gestellten Diagnosen einer angeborenen Thrombozytopathie. Als Behandlungsoptionen stehen Desmopressin, Antifibrinolytika, rekombinanter aktivierter Gerinnungsfaktor VII und die Thrombozytentransfusion zur Verfügung, die in Abhängigkeit von der zugrunde liegenden Erkrankung als Monotherapie oder in Kombination einzusetzen sind.

DGKJ-SY-190
Gerinnungsdiagnostik im Kindes- und Jugendalter,
Referenzbereiche und sinnvolle Algorithmen

D. Klarmann¹
¹DRK-Blutspendedienst Baden-Württemberg – Hessen, und Zentrum der Kinder- und Jugendmedizin, Klinik III, Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität, Frankfurt, Deutschland

Einleitung. Die kindliche Blutgerinnung unterliegt einer altersabhängigen Entwicklung, die Referenzbereiche für einzelne Gerinnungsparameter sind abhängig von den verwendeten Reagenzien und Messmethoden. **Methoden.** Altersspezifische hämostaseologische Referenzbereiche für aPTT (Pathromtin SL), TPZ (Thromborel S), Fibrinogen (Multifibren U) wurden in einem Kollektiv von 574 Kindern und Jugendlichen mit-

tels Gerinnungsvollautomaten (BCS/BCT) ermittelt (Reagenzien und Geräte der Firma Siemens Healthcare).

Ergebnisse. Tabellarisch dargestellt sind die Referenzbereiche für aPTT, TPZ und Fibrinogen (Tab. 1).

Zusammenfassung. Eine sinnvolle Interpretation von Hämostaseergebnissen kann nur in Bezug zu alters-, reagenz- und gerätespezifischen Referenzbereichen erfolgen. Für das diagnostische Vorgehen zur Abklärung einer Blutungsneigung und das therapeutische Vorgehen werden sinnvolle Algorithmen vorgestellt.

Onkologie: ZNS-Tumoren – von Frühsymptomen bis Spätfolgen. Neues zum Hodgkin-Lymphom im Kindes- und Jugendalter

DGKJ-SY-191
Epidemiologie, klinische Symptomatik und Notfallversorgung von Kindern und Jugendlichen mit ZNS-Tumoren

M. Frühwald¹
¹Klinikum Augsburg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Augsburg, Deutschland

Nach den akuten Leukämien sind ZNS-Tumoren die häufigsten Malignome des Kindes- und Jugendalters. Jährlich wird bei ca. 400 Kindern und Jugendlichen in Deutschland diese Diagnose gestellt. Während die glialen Tumoren die häufigste histologische Entität unter den ZNS-Neoplasien darstellen, ist das Medulloblastom als embryonaler Tumor häufigster bösartiger ZNS-Tumor dieser Altersgruppe. Die dritthäufigste Subgruppe machen die Ependymome, gefolgt von der Kraniopharyngeomen aus. Besonders gefürchtete Risikomerkmale zum einen das Auftreten bei Säuglingen und Kleinkindern, zu anderen eine Metastasierung entlang der Liquorwege und bestimmte molekulare Merkmale. Über 50% aller ZNS-Tumoren bei Kindern liegen in der hinteren Schädelgrube. Eine hierdurch bedingte Liquorabflussstörung führt zu einem Anstieg des intrakraniellen Druckes und entsprechenden Symptomen wie Nüchternbrechen, Kopfschmerzen und Übelkeit. Bei Säuglingen und Kleinkindern stehen oftmals ein abnormes Kopfwachstum, eine Wesensveränderung oder Gedeihstörung sowie primär neurologische Symptome (z. B. Abduzensparese) im Vordergrund. Eine Stauungspapille entwickelt sich bei offener Fontanelle oft nur langsam. Lokalisierende Symptome können unter Umständen auf die geschädigten Strukturen des ZNS hinweisen und in begrenztem Ausmaß Informationen über die Tumorart liefern. Eine Besonderheit bei Patienten mit diencephal gelegenen Tumoren ist das Auftreten eines „Diencephalen Syndroms“ charakterisiert durch eine Kachexie und zumindest in der Literatur beschriebene Euphorie. Auch bei genetisch bedingten Syndromen wie dem Turcot- oder „Brain-Tumor-Polyposis“-Syndrom, einem Cowden-, Li-Fraumeni- oder Rhabdoid-Tumor-Prädispositions-

Tab. 1 DGKJ-SY-190 Pädiatrische Referenzbereiche für aPTT, TPZ und Fibrinogen*

Gerinnungstest	Altersgruppen					
	1–3 Monate	4–6 Monate	7–12 Monate	13 Monate bis 4 Jahre	5–9 Jahre	10–18 Jahre
aPTT (s)	39 (28–49)	36 (31–44)	35 (29–42)	33 (28–41)	34 (28–41)	34 (29–42)
TPZ (%)	92 (74–108)	91 (74–107)	94 (81–105)	92 (80–106)	88 (78–103)	85 (73–107)
Fibrinogen (g/L)	2,38 (1,59–3,30)	2,37 (1,83–3,98)	2,45 (2,02–4,26)	2,55 (2,14–3,96)	2,62 (2,16–3,79)	2,63 (2,23–4,18)
	n=40 26m/14w	n=48 21m/27w	n=45 30m/15w	n=242 188m/54w	n=127 89m/38w	n=72 39m/33w

*Für jeden Test sind in der ersten Zeile Median und in der zweiten Zeile in Klammern das zentrale 90%-Referenzintervall angegeben. Die Anzahl (n) und die Verteilung männlich (m) zu weiblichen (w) Probanden sind in den letzten zwei Zeilen dargestellt.

Syndrom (RTPS), sowie bestimmten neurokutanen Syndromen (NF1, 2, von Hippel Lindau, Tuberoöse Sklerose und Goltz-Gorlin-Syndrom) findet sich eine Assoziation zu bestimmten ZNS-Tumorentitäten.

Auf Grund der oft ausgeprägten intrakraniellen Druckerhöhung muss oftmals noch vor Sicherung der Diagnose eine Notfalltherapie eingeleitet werden. Oberkörperhochlagerung, die Gabe von Dexamethason sowie bei maschineller Beatmung eine Hyperventilation sind entsprechende Initialmaßnahmen. Oftmals ist die neurochirurgische Anlage einer externen Liquordrainage als Überbrückungsmaßnahme bis zur definitiven Tumorentfernung notwendig. Zerebrale Krampfanfälle sind ein sehr seltenes Initialsymptom und treten wenn, dann gehäuft bei Jugendlichen und vor allem bei supratentoriellen Tumoren auf. Kinder und Jugendliche mit V. a. einen ZNS-Tumor müssen frühzeitig einem multidisziplinären Team, an einem erfahrenen Zentrum zugeführt werden. Die frühzeitige Erkennung wegweisender Symptome kann dazu beitragen, das klinische Management zu optimieren und in der Folge die Heilungsaussichten zu verbessern.

Palliativmedizin

DGKJ-SY-196

Übergang vom Bielefelder Palliativprojekt „Der Weg nach Hause“ in eine SAPPV – Die erste Phase

S. Schwalfenberg¹

¹Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland

Im Jahr 2004 wurde an der Kinderklinik Bethel des Evangelischen Krankenhauses Bielefeld das spendenfinanzierte Palliativprojekt „Der Weg nach Hause“ gegründet. Das Team aus Koordinatorinnen, Sozialarbeitern, Pflegekräften, Ergotherapeuten, Psychologen und Klinikärzten kümmerte sich jährlich um etwa 20 Patienten mit lebenslimitierenden Erkrankungen. Eine palliative Grundhaltung wurde professionalisiert, wichtige Verfahrensstrukturen wie regelmäßige Teambesprechungen, Supervision und Leitlinien geschaffen, die Kooperation und gemeinsame Fortbildungsveranstaltungen mit den niedergelassenen Kollegen ausgebaut. In den ersten Jahren wurden zuhause fast ausschließlich Kinder und Jugendliche mit onkologischen Erkrankungen in der Finalphase betreut – einerseits aufgrund der ungenauen Definition der palliativmedizinischen Aufgabenfelder im Bereich der Kinder- und Jugendmedizin zu diesem Zeitpunkt, andererseits aufgrund der Entwicklung des Projektes aus der Onkologie der Kinderklinik.

Im Rahmen der deutschlandweiten Bestrebungen, ein flächendeckendes Netz der spezialisierten Ambulanten Pädiatrischen Palliativversorgung (SAPPV) zu spannen, wird auch in Bielefeld das Palliativprojekt zur Versorgung des Gebietes Ostwestfalen in eine SAPPV umgewandelt. Deutlich steigende Patientenzahlen in den letzten Jahren mit gesetzlichem Anspruch auf eine ambulante Palliativbehandlung begründen sich auch in dem gewachsenen öffentlichen Bewusstsein, dass Kinder und Jugendliche mit anderen Krankheitsentitäten außerhalb der Onkologie – genannt seien neurologische, muskuläre oder metabolische Erkrankungen – ebenfalls Zugang zu einer spezialisierten häuslichen Versorgung finden müssen.

Der Vortrag umfasst die Geschichte und die Grundlagen der Palliativmedizin im Überblick, beschreibt vergleichend die Strukturen des Palliativprojektes und einer SAPPV und nennt die gesetzlichen Grundlagen und Voraussetzungen für eine spezialisierte Palliativversorgung. Zudem werden der aktuelle Entwicklungsfortschritt in Bielefeld skizziert und offene Fragen im Rahmen der SAPPV-Verhandlungen zur Diskussion gestellt.

DGKJ-SY-197

Dronabinol in der Palliativbetreuung neuropädiatrischer Patienten

F. Ebinger¹

¹St. Vincenz-Krankenhaus, Kinderklinik, Paderborn, Deutschland

In der Neuropädiatrie stellen schwer mehrfachbehinderte Patienten mit unklaren Unruhezuständen, Schmerzen, Nahrungsverweigerung, Erbrechen, Schlafstörungen oder einschließender Spastik eine therapeutische Herausforderung dar. Diese Beschwerden sind oft auch mit der kombinierten Anwendung etablierter Analgetika, Antispastika und Neuroleptika nur unzureichend zu behandeln.

Dronabinol (Tetrahydrocannabinol: THC) wirkt analgetisch, anxiolytisch, antiemetisch, muskelrelaxierend und appetitanregend. Diese Wirkung wird über Cannabinoid-Rezeptoren vermittelt, zusätzlich moduliert THC die Aktivität von μ - und d -Opioid-Rezeptoren. Im Erwachsenenalter wird Dronabinol bei Zytostatika-induziertem Erbrechen, bei Tumorkachexie und bei anderweitig therapieresistenten Schmerzen eingesetzt; auch eine schwere Spastik im Rahmen einer multiplen Sklerose kann positiv beeinflusst werden. Im Kindesalter liegen einzelne Studienergebnisse zum Einsatz von Dronabinol bei Zytostatika-induziertem Erbrechen vor. Für neuropädiatrische Patienten finden sich nur kleine Fallserien (Lorenz 2004).

In Heidelberg und Paderborn behandelten wir Kinder und Jugendliche mit schweren neuropädiatrischen Krankheitsbildern wie Dys-tonie, schweren Hirnfehlbildungen und Tetraspastik erfolgreich mit Dronabinol. Wir begannen bei unseren Patienten einschleichend mit einer geringen Dosis von Dronabinol-Tropfen (1 g = 38 Tropfen enthält 25 mg Dronabinol) und steigerten die Dosis in den folgenden Tagen nach Wirkung. Die Patienten hatten bereits herkömmliche Analgetika, Neuroleptika oder Muskelrelaxantien erhalten und profitierten von der Komedikation mit Dronabinol. Positive Wirkung wurde hinsichtlich der schwer zu behandelnden Schmerzen und der Spastik bemerkt, die Kinder wirkten zufriedener, Unruhe- und Schreiphasen wurden verringert. Relevante Nebenwirkungen wurden bei den verwendeten Dosierungen nicht beobachtet.

Dronabinol scheint demnach ein erfolgversprechendes Medikament zu sein, das auch im Kindesalter als zusätzlicher Baustein eine therapeutische Alternative bieten kann. Weitere Erfahrungen, auch im Bezug auf Dosierungsempfehlungen im Kindesalter, sind wünschenswert.

DGKJ-SY-198

Das Kinder-Hospiz Sternenbrücke – Begleitung und Pflege von lebensbegrenzt erkrankten jungen Menschen und ihren Familien

U. Nerge¹

¹Kinder-Hospiz Sternenbrücke, Hospizleitung, Hamburg, Deutschland

Deutschlandweit gibt es derzeit – neben dem Kinder-Hospiz Sternenbrücke – acht stationäre Kinderhospize für Familien mit Kindern, die aufgrund einer unheilbaren Erkrankung eine verkürzte Lebenserwartung haben. Am Beispiel des Kinder-Hospiz Sternenbrücke – eine Einrichtung für junge Menschen bis zu einem Alter von 27 Jahren – gibt Initiatorin und Hospizleiterin Ute Nerge einen praxisnahen Einblick in die Aufgaben und Möglichkeiten der stationären Kinderhospizarbeit. Wie betroffene Familien auf ihrem schwierigen Weg – von der Diagnostikstellung an, während der oft langen Erkrankungszeit, in der letzten Lebensphase und auch über den Verlust hinaus – begleitet werden können, wird in diesem Vortrag anschaulich vermittelt.

DGKJ-SY-199

Annehmen/loslassen – den Alltag leben. Ambulante Kinderhospizarbeit als Bereich der Gesundheitsförderung am Beispiel der Stiftung Ambulantes Kinderhospiz München – AKM

C. Bronner¹

¹Stiftung Ambulantes Kinderhospiz München – AKM, Vorstand & Dienstleistung, München, Deutschland

„Wir sind alle terminale Fälle. Aber solange wir einen Atemzug Leben in uns haben, sind wir alle bis zu einem gewissen Grad gesund.“ (Aaron Antonovsky 1989, S. 53)

Das Ziel der Kinder- und Jugendhospizarbeit ist Lebensqualität als Prozess für das schwererkrankte Kind/Jugendlichen ebenso, wie für seine ganze Familie im Sinne eines umfassenden, bio-psycho-sozio-ökologisch-spirituellen Wohlbefindens auf der Basis von Gesundheitsförderung.

Ein wichtiger Grundsatz ist „Nicht ohne die Betroffenen!“ Im Fokus stehen also immer die betroffenen Familien. Es gilt, das ganze Familiensystem im Rahmen der eigenen Lebenssituation auf allen Ebenen und in allen Bereichen einzubinden in die Konzeptionierung und Gestaltung. Kinderhospizarbeit will auf Augenhöhe mit den Betroffenen, als Experten ihrer Lebenssituation, begleitende Unterstützung durch Fachkompetenz anbieten, bei der Gestaltung des individuellen Alltags, bei Projekten, im Rahmen von Selbsthilfe und im verbandlichen und politischen Rahmen (zurückhaltende Professionalität).

Zielgruppe sind alle Familien mit einem oder mehreren Kindern oder Jugendlichen, die erkrankt sind an einer möglicherweise lebensverkürzend verlaufenden, schweren, lebensbedrohlichen Erkrankung. Bereits ab der Diagnose der Erkrankung kann die Begleitung beginnen (WHO).

Hauptamt (sog. Koordinatorinnen aus Sozialer Arbeit und Pflege) und Ehrenamt (sog. Familienbegleiter beim AKM) teilen sich dabei die Aufgaben. Das Ehrenamt ist zuständig für Entlastung und Begleitung im Alltag. Ein wesentlicher Fokus liegt dabei auf vorhandenen Geschwistern. Die Ehrenamtlichen bringen Zeit und Flexibilität in der Einordnung in ein bestehendes Familiensystem mit, ebenso wie die Fähigkeit psychosozial zu entlasten durch Gespräche und durch adäquate Reaktionen in Krisensituationen. Grundlage dafür ist eine qualifizierende Schulung.

Das Hauptamt leistet ressourcenorientiertes Arbeiten mit Hilfe von qualifizierten Palliative Care Fachkräften aus den psychosozialen Berufsfeldern und aus der Pflege. Kernthemen sind psychosoziale Unterstützung (Akzeptanz, Loslassen, Trauerarbeit), Sozialberatung, Vermittlung von Hilfsangeboten, Palliative Care Beratung, Anleitung und Vermittlung von Pflege, Koordination, Organisation und Strukturierung im Alltag, interdisziplinäres Arbeiten im Team und im Netz im multiprofessionellen Setting, Vermittlung zwischen den Fachdisziplinen und der Familie im interdisziplinären Rahmen, sowie Dokumentation, Evaluation, Qualifizierung und Betreuung des Ehrenamtes, sowie Öffentlichkeitsarbeit und politisches Gestalten.

In Bayern bedeutet Kinder- und Jugendhospizarbeit zudem auch Flächenschließung eines im ländlichen Raum sehr dünn besiedelten Bundeslandes. Dies geschieht unter anderem mit Hilfe des Modellprojektes der Stiftung AKM als Beispiel für eine gelingende Strukturmaßnahme. Die Handlungsebenen der Kinderhospizarbeit entsprechen denen der Gesundheitsförderung im Allgemeinen.

- „Hilfe zur Selbsthilfe“, also individuelle Beratung und Unterstützung mit dem Ziel der Autonomie für die betroffenen Familien durch die Aktivierung der hierfür erforderlichen Ressourcen
- Veränderungen und Vermittlung in den Lebenswelten (Arbeitsplatz, Schule etc.)
- Förderung und Qualifizierung des Ehrenamtes
- Förderung und Vernetzung mit Selbsthilfefarbeit
- Bewusstseinsveränderung in der Gesellschaft durch Information im Rahmen von Öffentlichkeitsarbeit
- Politische und strukturelle Veränderungen im Verbandsbereich, Gesundheitswesen und in der Politik

Transplantationsmedizin (6)

Pädiatrische Immuntherapie – Zelltherapie – Transplantation

DGKJ-SY-205

Transplantationsstrategie bei Immundefekten und anderen angeborenen Knochenmarkerkrankungen: Was ist anders als bei Malignomen?

A. Schulz¹

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Ulm, Ulm, Deutschland

Die allogene hämatopoetische Zelltransplantation (HZT) ist eine kurative Behandlungsmaßnahme bei einer Reihe von angeborenen Erkrankungen des Knochenmarks. Dazu gehören schwere Immundefekte (z. B. SCID, Wiskott-Aldrich-Syndrom, Septische Granulomatose) und eine Reihe von hämatologischen Erkrankungen (z. B. Thalassämia major, Fanconi-Anämie, Osteopetrose). Die HZT bei nicht-malignen Erkrankungen hat gegenüber der HZT bei Leukämien und anderen Malignomen Besonderheiten und spezifische Probleme:

- Indikationsstellung: Hier reicht das Spektrum von dringender vitaler Indikation im frühen Säuglingsalter (z. B. SCID, infantile Osteopetrose) bis hin zu relativer Indikation je nach klinischem Verlauf und Verfügbarkeit eines kompatiblen Spenders (z. B. Wiskott-Aldrich-Syndrom, Thalassämie, Fanconi-Anämie). Spezifische Kontraindikationen sind zu beachten.
- Spenderauswahl: Neben der Dringlichkeit der Transplantation beeinflussen auch spezifische Voraussetzungen der Grundkrankheit die Spenderwahl; hierbei reicht das Spektrum von der Indikation einer HLA-nichtidentische Transplantation (z. B. bei SCID) bis hin zur Indikation nur bei Verfügbarkeit eines komplett HLA-kompatiblen Spenders (z. B. bei Thalassämie und Fanconie-Anämie).
- Konditionierung und Transplantataufarbeitung: Diese ist von verschiedenen Faktoren der auf Seiten des Patienten und des Spenders abhängig und reicht von völligem Verzicht auf diese Maßnahmen (z. B. bei HZT vom HLA-identische Geschwisterspender bei SCID) bis hin zur Notwendigkeit einer sehr intensiven Konditionierung und aufwendigen Transplantataufarbeitung (z. B. bei HLA-nicht-identischer Transplantation bei Osteopetrose).
- Spezifische Risiken: Diese umfassen ein breites Spektrum, wie schwere opportunistische Infektionen (z. B. bei Immundefekten), erhöhtes Abstoßungsrisiko (z. B. bei polytransfunden Thalassämie-Patienten und Fanconie-Anämie), erhöhtes Risiko einer Venenverschlusskrankheit VOD (z. B. bei Osteopetrose und bei Säuglingen mit spezifischen Immundefekten) sowie erhöhte Strahlen- und Chemotherapiesensitivität (z. B. bei Fanconi-Anämie und anderen DNA-Reparaturdefekten).

Zusammengefasst erfordert eine HZT bei Immundefekten und anderen Knochenmarkerkrankungen eine spezifische, der Grundkrankheit und dem Zustand des individuellen Patienten angepasste Transplantationsstrategie. Diese wird an Hand von typischen Beispielen veranschaulicht.

Besondere Aspekte der klinischen Versorgung von behinderten Kindern

DGKJ-SY-213

Umgang mit chronisch-kranken Kindern und Jugendlichen im stationären Bereich – Theorie und Praxis

H. Hollmann¹

¹Kinderneurologisches Zentrum, LVR-Klinik Bonn, Bonn, Deutschland

Chronische Krankheit bei Kindern und Jugendlichen umfasst das Spektrum somatischer, neurologischer und psychischer Erkrankungen. Hinzu kommen funktionelle Störungen mit geistiger und körperlicher Behinderung. Gemeinsam ist für alle betroffenen Kinder und Jugendlichen die Notwendigkeit der kontinuierlichen und langfristi-

gen medizinischen Behandlung mit speziellen ärztlichen Kenntnissen. Unverzichtbar ist die Berücksichtigung der familiären und sonstigen psychosozialen Umgebungsfaktoren. Das Behandlungsteam für chronische Erkrankungen oder Behinderungen bei Kindern und Jugendlichen ist deshalb grundsätzlich interdisziplinär zusammengestellt. Häufig ist darüber hinaus das Zusammenwirken mit den Systemen der Sozial- und Jugendhilfe erforderlich.

Stationäre Maßnahmen zur Behandlung chronischer Krankheiten sind bei der Manifestation sowie interkurrenten Problemsituationen notwendig. Hierbei stehen medizinische Aspekte im Vordergrund. Außerhalb dieser Situationen wird die Hospitalisierung soweit wie möglich vermieden. Die stationäre Krankenhausbehandlung stellt aber auch im Intervall eine Option unter sozialpädiatrischen Gesichtspunkten dar. Evaluerte Schulungsmaßnahmen im Gruppensetting liegen für Diabetes mellitus, Asthma bronchiale, Epilepsie oder Mukoviszidose vor. Die interdisziplinäre sozialpädiatrische Blockbehandlung bei Entwicklungsstörungen und Behinderungen ist mit der OPS 9-403 in verschiedenen Untergruppen im DRG-System abgebildet.

Die praktische Umsetzung dieser vorhandenen Möglichkeiten findet nur bedingt statt. Die erforderlichen multiprofessionellen Teams stehen nicht im notwendigen Umfang zur Verfügung. Vergütungsregelungen bilden den personellen und vor allem zeitlichen Aufwand nicht ab. Klinikstrukturen sind nur bedingt für einen mehrtägigen Aufenthalt von Familien geeignet.

Komplexe stationäre Behandlungsmaßnahmen bei chronischen Krankheiten, Entwicklungsstörungen und Behinderungen sind für die Zukunft der Pädiatrie von zunehmender Bedeutung. Die mehrdimensionale Betrachtung von Krankheit im Kontext mit der Lebenswelt ist etabliert. Eine langfristig ambulant angelegte Behandlung kann durch stationäre Module mit definierten Inhalten zielführend ergänzt und erweitert werden.

Der Vortrag skizziert mit Fallbeispiel die Anforderungen und praktischen Umsetzungsmöglichkeiten.

Wesentliche Symptome und Probleme in der Kinder- und Jugendgynäkologie

DGKJ-SY-217

Besonderheiten der Schwangerschaftsverhütung bei Jugendlichen: Was sollte der Kinder- und Jugendarzt wissen?

B. Delisle¹

¹Fachärztin für Gynäkologie und Geburtshilfe, München, Deutschland

Ziel der kontrazeptiven Beratung im Jugendalter ist der verantwortungsvolle Umgang mit der eigenen Sexualität und dient nicht nur zum Schutz vor ungewollten Schwangerschaften, sondern auch dem Schutz vor sexuell übertragbare Krankheiten und der Erhaltung der Fruchtbarkeit. Dabei sollten die Bedürfnisse der Jugendliche nach hoher Verhütungssicherheit, geringer Schädlichkeit und Nebenwirkungsrate und einfacher Anwendung mit berücksichtigt werden.

Die Auswahl des Verhütungsmittels der Jugendlichen wird durch das Elternhaus, Schule und Peers, aber auch zunehmend von den Medien beeinflusst und die Risiken werden oft verfälscht wahrgenommen. Deshalb ist es wichtig, dass der Kinder- und Jugendarzt möglichst objektive Information übermittelt und zusammen mit den Jugendlichen eine gemeinsame Entscheidung über die Verhütungsmethode findet.

Mittel erster Wahl ist die Verhütung mit einer Mikropille in Kombination von Kondom Neben der hohen Verhütungssicherheit ist die Mikropille für gesunde Jugendliche eine relativ nebenwirkungsarme Verhütungsmethode und hat im Jugendalter nur wenig Kontraindikationen (Thrombophilie, Hypertonie, akute Lebererkrankungen, akute Herzerkrankungen und Herzklappenfehler mit Komplikationen). Vor der Verordnung sollte eine genaue Familien- und Eigenanamnese erhoben werden um Grunderkrankungen die mit Risiken behaftete sind, zu erkennen. Die Pille besteht sie aus 2 Komponenten, aus dem Estrogen (Ethinylestradiol und Estradiolvalerat) und dem Gestagen (10 verschie-

dene Gestagene). Die kontrazeptive Wirkung wird in erster Linie durch das Gestagen gewährleistet eine adäquate Estrogenkomponente ist für die Zykluskontrolle wichtig und wirkt synergistisch zum Gestagen. Die Auswahl der Kompetenten richtet sich nach den erwünschten Nebenwirkungen (verringerte Blutungsstärke, Dysmenorrhoe, Akne, Hirsutismus und unerwünschten Nebenwirkungen (Zwischenblutungen, Kopfschmerzen und Migräne).

Das Kondom ist als Schutz vor sexuell übertragbare Krankheiten den Jugendlichen zusätzlich anzuraten. Bei Complianceproblemen kann der Verhütungsring oder das Verhütungspflaster, die nicht täglich angewendet werden müssen, empfohlen werden. Bei Kontraindikation gegen östrogenhaltige Verhütungsmittel sind reine Gestagene wie die Gestagenpille (Cerazette®), das Gestagenimplantat (Implanon®), weniger aber die Depotgestagene, empfehlenswert. Auch eine Einlage einer Intrauterinspirale ist für geeignete Jugendliche ohne große Risiken möglich. Reine Barriere- oder Zeitwahlmethoden sind für die meisten Jugendlichen zu unsicher, daher als Verhütungsmittel wenig geeignet.

DGKJ-FV-2

Einfluss der Kontrazeption auf die metabolische Situation von Typ-1-Diabetikerinnen in Deutschland und Österreich

K. Kintzel¹, O. Seewi², H. Breitenbach³, D. Hilgard⁴, K. Mönkemöller⁵, M. Fritsch⁶, E. Molz⁷, R. Holl⁷

¹Havellandkliniken GmbH, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Nauen, Deutschland; ²Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik, Diabetologie, Köln, Deutschland; ³Kinderklinik, Klinikum, Leverkusen, Deutschland; ⁴Gemeinschafts-Krankenhaus, Kinderklinik, Herdecke, Deutschland; ⁵Kliniken der Stadt, Kinderklinik, Köln, Deutschland; ⁶Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Diabetologie, Wien, Deutschland; ⁷Universität Ulm, Zentralinstitut für Biomedizinische Technik, Abteilung Epidemiologie, Ulm, Deutschland

Fragestellung. Gemäß Repräsentativer Wiederholungsbefragung der Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung BZgA 2010 verwenden in Deutschland 39% aller weiblichen Jugendlichen orale Kontrazeptiva, in der KIGGS-Studie waren es 23%. Unsere Arbeitsgruppe interessierte die Frage, wie hoch der Anteil der Mädchen ist, welche bei vorliegendem Diabetes mellitus Typ 1 orale Kontrazeptiva einnehmen und ob es bezüglich wichtiger gesundheitsrelevanter Parameter (HbA1c, Blutfette, BMI, RR,) Unterschiede zu Patientinnen mit Diabetes ohne Kontrazeptivaaufnahme gibt.

Methodik. Ausgewertet wurden Daten aus dem DPV-Datenpool 2010 (standardisierte prospektive Erfassung aller diabetesrelevanten Parameter in der pädiatrischen Diabetologie) nach Patientinnen mit T1D im Alter von 14–17,9 Jahren, welche orale Kontrazeptiva einnehmen. In die Untersuchung gingen Daten aus 202 teilnehmenden Einrichtungen mit insgesamt 12.700 Daten ein. Mit Hilfe des multiplen linearen Regressionsmodells erfolgte eine Adjustierung für Alter, Diabetesdauer, Migrationshintergrund, Insulindosis sowie die Form der Insulintherapie.

Ergebnisse. Bei der Häufigkeit der Anwendung fanden wir folgende Verteilung: 6,3% der 14-Jährigen, 23,9% der 15-Jährigen, 25,9% der 16-Jährigen bzw. 21,7% der 17-Jährigen, und zwar signifikant weniger Patientinnen mit Migrationshintergrund verwenden OK. Mädchen mit OK rauchen zudem signifikant häufiger. Bezüglich der Stoffwechselparameter konnte ein signifikanter Unterschied zwischen Diabetikerinnen mit OK gegenüber der Gruppe ohne OK bezüglich Insulindosis ($p < 0,005$), Hypertonie ($p < 0,0001$) sowie Dyslipidämie ($p < 0,0001$) ermittelt werden. Es zeigte sich, dass 40% der Mädchen mit OK eine Hypertonie sowie Dyslipidämie aufweisen. Der HbA1c-Wert war bei der Gruppe mit OK signifikant besser, als in der Gruppe ohne OK. Die Insulindosis war in der Gruppe der OK erhöht. Auch der BMI zeigte keinen signifikanten Unterschied zwischen den Gruppen.

Schlussfolgerung. Etwa 1/4 aller Patientinnen von 14–17,9 Jahren mit T1D verwenden orale Kontrazeptiva; als Nebenbefund war bei diesen Patientinnen das Zigarettenrauchen signifikant häufiger. Bedenklich stimmt die häufigere Verknüpfung von OK mit Hypertonie und Dysli-

pidämie, die bezüglich der kardiovaskulären Risiken, Anlass sein sollten, unser Verordnungs- und Beratungsverhalten bezüglich der Kontrazeption bei jugendlichen Diabetikerinnen kritisch zu hinterfragen und ggf. alternative Kontrazeptiva zu erwägen.

DGKJ-SY-219

Menstruationsstörungen: Wann wird es pathologisch?

M. Heinz¹

¹Frauenklinik Virchow Klinikum Charité Berlin, Berlin, Deutschland

Menstruationsstörungen sind mit 40% der häufigste Konsultationsgrund von Mädchen nach dem 12. Lebensjahr in einer Sprechstunde für Kinder- und Jugendgynäkologie. Insbesondere sind die Mädchen und ihre Mütter beunruhigt durch zu starke und langanhaltende Blutungen sowie durch das Ausbleiben der ersten Regelblutung zum erwarteten Zeitpunkt und durch monatelang ausbleibende Blutungen nach bereits eingetretener Menarche.

Jedes Mädchen mit Zyklusstörungen sollte unabhängig von der Art der Störung eine Basisdiagnostik erhalten. Selbstverständlich müssen dem Mädchen alle Untersuchungsschritte verständlich erklärt werden und sind nur im Einverständnis durchzuführen. Die gezielte Anamnese fragt nach der Art der Beschwerden, ihrem Beginn und ihrer Dauer. Sie ist mitunter deshalb etwas schwierig, weil kein Menstruationskalender vorhanden ist und Angaben über Blutungsstärke, -dauer und -abstände nicht präzise zu erhalten sind. In jedem Fall ist auch die mütterliche Anamnese bezüglich gleichartiger Beschwerden, insbesondere bei Dysmenorrhoe und Amenorrhoe zu erfragen.

Die Ganzkörperbetrachtung gibt Informationen über den körperlichen Entwicklungsstand des Mädchens und deckt mögliche Diskrepanzen zwischen Lebensalter, Entwicklung sekundärer Geschlechtsmerkmale, Körpergröße und -gewicht auf. Als Grundlage für weitere Verlaufskontrollen sollten immer die TANNER-Stadien dokumentiert und Somatogramm zur Kontrolle von Körperwachstum und -gewicht geführt werden.

Die gynäkologische Untersuchung auf dem Untersuchungsstuhl beginnt mit der Inspektion des äußeren Genitale: Besteht Fluor? Wie ist die Hymenalöffnung beschaffen, ist sie möglicherweise verschlossen? Ist die Vagina regelrecht angelegt? Die Palpation des inneren Genitale muss in jedem Fall von dem Mädchen erlaubt werden. Sie wird von virginalen Mädchen im allgemeinen besser akzeptiert, wenn sie auf rektalem Wege erfolgt. Genauere Informationen über das innere Genitale gibt die Sonographie, die von Virgines transabdominal bei voller Blase problemlos toleriert und neugierig verfolgt wird.

Die primäre Amenorrhoe ist definiert als Nichteintritt der ersten Regelblutung (Menarche) bis zum 16. Geburtstag des Mädchens. Sie ist häufig das Symptom einer anderen Grunderkrankung und zeigt Leitsymptome wie verzögerten Pubertätsbeginn, Infantilismus und Kleinwuchs oder auch Intersexualität. Bei regelrechter Pubertätsentwicklung und primärer Amenorrhoe sind meistens angeborene anatomische Fehlbildungen die Ursache. Die Beachtung dieser Leitsymptome erlaubt eine erste Verdachtsdiagnose und ist die Grundlage für eine rationale und kostensparende Zusatzdiagnostik.

Die Therapie wird von der Ursache der Amenorrhoe bestimmt. Bei absolutem oder relativem Östrogenmangel (Gonadendysgenese, Pubertas tarda, hypothalamische Amenorrhoe) sollte zur Einleitung der Pubertätsentwicklung möglichst frühzeitig, d. h. etwa ab dem 11./12. Lebensjahr eine Hormonsubstitution erfolgen.

Bei vorhandenem Uterus werden zur Substitution Kombinationspräparate verwendet, wie sie bei der postmenopausalen Frau verordnet werden (off-label use bei jungen Mädchen!). Wegen der während Pubertät und Adoleszenz häufig vorhandenen Androgenimbalance sollten die Gestagene keine androgene Partialwirkung haben. Bei gleichzeitig notwendiger Schwangerschaftsverhütung werden zur Hormonsubstitution kombinierte Mikropillen verordnet. Bei fehlendem Uterus (testikuläre Feminisierung nach Hodenextirpation) erfolgt die Substitution durch Monotherapie mit 2 mg Estradiolvalerat. Bei absolutem Östrogenmangel (Gonadenextirpation in der Kindheit, Gonadendysgenese) erfolgt

zunächst eine einschleichende Monotherapie mit 0,5–2 mg Estradiolvalerat bis TANNER-Stadien B2/3, die dann durch Kombinationspräparate ersetzt wird.

Die sekundäre Amenorrhoe ist definiert als das Ausbleiben der Menstruation für mehr als 4 Monate nach bereits eingetretener Menarche. Im Unterschied zur primären Amenorrhoe sind die Ursachen überwiegend endokrinologisch-dysfunktionell. In den letzten Jahren spielen in der Adoleszenz zunehmend metabolisch-endokrinologische Ursachen eine Rolle, insbesondere Störungen des Essverhaltens, Über- und Untergewicht, aber auch Hypothyreose und Diabetes mellitus.

Die Zusatzdiagnostik richtet sich nach der klinisch vermuteten Ursache. Bestimmungen von Prolaktin, LH/FSH, FT3/4 und TSH werden empfohlen. Bei Verdacht auf Hyperandrogenämie sollten Testosteron, DHEAS und SHBG bestimmt werden. Die Therapie ist auf die Beseitigung der jeweiligen endokrinologischen Störung ausgerichtet. Regeltypus- und Regeltempostörungen sind in mehr als 80% aller Menstruationsstörungen Grund für die Konsultation einer Kinder- und Jugendgynäkologischen Sprechstunde. Sie sind überwiegend passager und bedingt durch eine entwicklungsbedingt noch vorhandene Instabilität der endokrinen Achse Hypothalamus-Hypophyse-Ovar.

Die juvenile Blutung ist definiert als eine über mehr als 10 Tage bis zu mehreren Wochen anhaltende dysfunktionelle uterine Blutung gefolgt von längeren Pausen ohne erkennbare regelmäßige Zyklusabläufe. Infolge Follikelpersistenz und Anovulation entsteht eine östrogeninduzierte Überproliferation des Endometriums. Bei gleichzeitig bestehendem Progesterondefizit kann das Endometrium nicht sekretorisch umgewandelt werden, und es kommt zu irregulären Dauerblutungen. Bei Rezidiven sind Gerinnungsstörungen auszuschließen.

Die Therapie muss durch ein zusätzliches Östrogenangebot einen Stillstand der Blutung erreichen. Das gelingt spätestens innerhalb von 48–72 Stunden durch die orale Gabe eines kontrazeptiven Sequenzial- oder Kombinationspräparates mit mehr als 30 µg Ethinylestradiol/d über 21 Tage. Zur Rezidivprophylaxe empfiehlt sich die Verordnung eines Gestagens vom 13.–24. Zyklustag über 3 Monate. Die Hypermenorrhoe ist definiert als eine zu starke Menstruationsblutung. Eine sorgfältige Anamnese ist anzuraten, da der Blutverlust häufig überschätzt wird. Gerinnungsstörungen sind auszuschließen.

Zur Therapie werden wiederum Gestagene vom 13.–24. Zyklustag eingesetzt. In Ausnahmefällen kann die Verordnung einer kontrazeptiven Mikropille oder gar einer Langzykluskontrazeption erforderlich sein. Die zu schwache Regelblutung (Hypomenorrhoe) ist nicht behandlungsbedürftig. Die Polymenorrhoe ist definiert als zu häufige Blutung mit Zyklusabständen von weniger als 25 Tagen. Die Therapie entspricht derjenigen bei Hypermenorrhoe. Die Oligomenorrhoe ist definiert als zu seltene Blutung mit Zyklusabständen von mehr als 35 Tagen. Eine Therapie ist nur dann gerechtfertigt, wenn diese Tempostörung längere Zeit persistiert und zu hohem Leidensdruck bei dem Mädchen führt bzw. mit einem Östrogenmangel verbunden ist. In diesen Fällen können temporär zyklusgerecht Östrogen-Gestagen-Kombinationen gegeben werden.

Letztendlich müssen auch beim Symptom „Menstruationsstörungen“ entwicklungsbedingte Normvarianten mit passageren Blutungsstörungen von echter Pathologie abgegrenzt werden, um eine kausale Therapie durchführen zu können. Bei juveniler Blutung, Hypermenorrhoe und Polymenorrhoe ist eine hormonelle Behandlung der entwicklungsbedingten endokrinen Dysfunktion temporär indiziert. Gerinnungsstörungen müssen ausgeschlossen werden.

Pathologische Ursachen müssen rechtzeitig erkannt und kausal behandelt werden. Die Dysmenorrhoe ist definiert durch mehr oder weniger heftige Unterbauchschmerzen im Zusammenhang mit der Regelblutung, partiell begleitet von Übelkeit, Erbrechen und Kollapsneigung. Bei jungen Mädchen handelt es sich meistens um eine primäre Dysmenorrhoe, eine familiäre Belastung seitens der Mutter ist häufig. Selten kommt während der Adoleszenz als Ursache ein organpathologischer Befund in Betracht. Bei therapieresistenten Fällen sollte an eine Endometriose gedacht werden. Uterine Fehlbildungen mit Abflussbehinderung wie z. B. bei rudimentären Uterusdoppelbildungen können durch die Sonographie ausgeschlossen werden.

In der Therapie der primären Dysmenorrhoe sind Prostaglandinsynthesehemmer in mehr als 90% der Fälle erfolgreich. Bei anhaltenden Beschwerden kann eine Gestagenbehandlung in der 2. Zyklushälfte erfolgreich sein. Ansonsten sind kombinierte kontrazeptive Mikropillen zu erwägen, da der Leidensdruck der Mädchen außerordentlich hoch sein kann. In letzter Zeit gibt es vereinzelt Mädchen, die ihre schmerzhafte Menstruation unterdrücken wollen und eine sog. Langzykluskontrazeption wünschen.

SIDS – Heutige Möglichkeiten der Prävention

DGKJ-SY-220

Ätiologie und Pathogenese des plötzlichen Kindstods – aktueller Kenntnisstand

G. Jorch¹

¹Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg, Magdeburg, Deutschland

Der Vortragstitel ist absichtlich als Widerspruch in sich formuliert. Der plötzliche Kindstod, meistens synonym verwendet für Sudden Infant Death Syndrome (SIDS), ist dadurch definiert, dass die Todesursache nicht bekannt ist. Registriert werden solche Todesfälle in Deutschland nach ICD 9 (bis 1997) unter den Codes 797–799, unter ICD 10 (ab 1998) unter R95–99. Derartige Todesfälle bei Säuglingen im Alter von 29–365 Lebenstagen (postneonatal) sind von 1233 (1990) stetig auf 215 (2009) abgefallen. Nur zum geringen Teil ist dies den gleichsinnigen Rückgang der Geburtenrate von 905.675 (1990) auf 665.126 (2009) zurückzuführen. Etwa 75% des Rückgangs sind real und werden im Wesentlichen auf die Warnung vor der Bauchlage im Schlaf zurückgeführt.

Jede Hypothese zur Ätiologie und Pathogenese von Todesfällen, die unter dem Begriff plötzlichen Kindstod eingeordnet werden, muss gesicherte epidemiologische Fakten berücksichtigen: (1) Gipfel der Todesrate im (korrigierten!) Alter von etwa 90 Lebenstagen, (2) Bauchlage fördert Todeseintritt, (3) Rauchen ist ein (stark dosisabhängiger) Risikofaktor, (4) Überdeckung/Überwärmung sind in der Sterbesituation gehäuft anzutreffen, (5) Monitoring der Vitalparameter scheint keine sicheren Schutz zu bieten, (6) günstige Betreuungsbedingungen scheinen protektiv zu wirken (7) biologische Nachteile, insbesondere Frühgeburtlichkeit und pränatale Dystrophie, scheinen das Risiko zu erhöhen. Es ist wohl davon auszugehen, dass die heute noch auftretenden plötzlichen Kindstodesfälle unterschiedliche Ätiologien und Pathogenesen haben. Welche Bedeutung monokausalen Hypothesen (Virusmyokarditis, Long-QT-Syndrom, Anomalien der Aa. vertebralia, MCAD-Defekt, toxische Gase aus Matratzen, Atemwegsinfekte, Störungen der Hirnentwicklung u. v. a.) zukommt, ist derzeit unklar und wird wohl noch länger Gegenstand wissenschaftlicher und spekulativer Diskussionen bleiben.

Nicht zuletzt hängt die Einordnung als unklare Todesursache und damit plötzlicher Kindstod/SIDS maßgeblich vom postmortalen Untersuchungsaufwand ab, so dass mindestens für wissenschaftliche Aussagen zu gesundheitsrelevanten Fragen (z. B. Rolle von Impfungen) eine präzise Darstellung des methodischen Aufwandes verlangt werden muss, mit dem mögliche Todesursachen ausgeschlossen wurden.

DGKJ-SY-221

Heimmonitoring im Säuglingsalter – Evidenz zur Indikation und Durchführung

T. Erler¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Carl-Thiem-Klinikum Cottbus, Cottbus, Deutschland

Einführung. Umfangreiche ambulante Betreuungsstrukturen, immer leistungsfähigere Technik und vor allem das Bedürfnis von Eltern, sogar kranke oder bedrohte Säuglinge trotzdem im häuslichen Milieu betreuen zu wollen, stellt an das Heimmonitoring höhere Anforderungen. Schwierigkeiten bereiten Indikationsstellungen, Dauer der Anwendungen sowie die Auswahl der benötigten Geräte.

Methodik. Die Leitlinie Heimüberwachung von Kindern wurde im Sinne von formal bewerteten („evidence level“) Aussagen der wissenschaftlichen Literatur entwickelt und in einem Konsensusverfahren zwischen Experten beraten (S1).

Ergebnisse. In einer zusammenfassenden Bewertung werden Empfehlungen gegeben, bei welchen Krankheitsentitäten eine Monitoranwendung zu Hause plausibel erscheint. Es wird eine Stellungnahme abgegeben zu den Fragen: welche Parameter sollten überwacht werden, Überwachungsdauer, technische Anforderungen an die Geräte und Begleitumstände der Heimüberwachung [1, 2, 4].

Tab. 1

Konsensusempfehlungen für Indikation zum Heimmonitoring bei Kindern/Jugendlichen	Dauer der Anwendung
Gruppe 1: Technik abhängige Patienten	Für die Dauer der Technikabhängigkeit
Gruppe 2: Frühgeborene mit persistierenden Apnoen bzw. Hypoxämien (incl. ALTE)	Nach Therapiebeendigung und mindestens 6 Wochen Symptombefreiheit
Gruppe 3: Patienten mit definierten Atmungs- und/oder Herzfrequenzregulationsstörungen	Mindestens 6 Wochen Symptombefreiheit; SIDS-Geschwister: mindestens bis zum Alter, in dem Geschwisterkind verstarb
Gruppe 4: Mit Einschränkung: unbeherrschbare elterliche Angst	In Abhängigkeit von individueller Situation

Schlussfolgerungen. Die Heimüberwachung von Säuglingen mit bestimmten Risikopotenzialen ist gängige Praxis. Allerdings existieren weder zu konkreten Indikationen noch hinsichtlich technischer Anforderungen verbindliche Empfehlungen oder evidente Studiendaten. Ob also die häusliche Überwachung mittels Monitor dazu beiträgt, Gefahrensituationen zu erkennen oder gar die Inzidenz von Todesfällen zu reduzieren, konnte statistisch relevant nicht überprüft werden. Dies hat vor allem methodische Gründe. Angesichts des fehlenden Wirksamkeitsnachweises bei gleichzeitig bestehenden Nebenwirkungen und hohen Kosten sind günstigere und nebenwirkungsärmere Maßnahmen mit bewiesener Wirksamkeit vorrangig einzusetzen. Hierzu gehört vor allem die Vermeidung epidemiologisch gesicherter SID-Risikofaktoren [2, 3]. Da allerdings ein hohes Sicherheitsbedürfnis bei Eltern bzw. ambulanten Betreuungspersonal existiert, bedarf es fundierter Expertenempfehlungen zu Indikationen, Anwendungsdauer, technischen Voraussetzungen und zu nötigen Begleitmaßnahmen beim Heimmonitoring [6]. Eine apparative häusliche Überwachung sollte auf definierte Gruppen beschränkt bleiben, um die Betreuungssituation durch falsche Anwendungsempfehlungen nicht negativ zu belasten [5, 7, 8].

Literatur

- Casaulta C, Nelle M, Nuoffer JM, Pfammatter JP (2007) SID, SID-Geschwister und ALTE: Empfohlene Abklärungen und Indikationen für das Säuglingsmonitoring. Paediatrica 18(1)
- Committee on Fetus and Newborn (2003) American Academy of Pediatrics. Apnea, sudden infant death syndrome, and home monitoring. Pediatrics 111(4 Pt 1):914–917
- Di Fiore JM (2004) Neonatal cardiorespiratory monitoring techniques. Semin Neonatol 9(3):195–203
- Erler T, Beyer U, Hoch B, Jorch G, Klementz K, Kramer A, Paditz E, Poets CF, Wessel L, Wiater A (2009) Heimüberwachung („home monitoring“) von Kindern und Jugendlichen: Vorschläge für die praktische Anwendung. Somnologie 13:182–188
- Freed GE, Meny R, Glomb WB, Hageman JR (2002) Effect of home monitoring on a high-risk population. J Perinatol 22(2):165–167
- Olbertz D, Kirchhoff H (Hrsg) (2001) Aktuelle Kinderschlafmedizin 2011. Kleanthes Verlag für Medizin und Prävention Dresden. ISBN 978-3-942622-02-8. pp 34–37

7. Ramanathan R, Corwin MJ, Hunt CE, Lister G, Tinsley LR, Baird T, Silvestri JM, Crowell DH, Hufford D, Martin RJ, Neuman MR, Weese-Mayer DE, Cupples LA, Peucker M, Willinger M, Keens TG (2001) Cardiorespiratory events recorded on home monitors: Comparison of healthy infants with those at increased risk for SIDS. *JAMA* 285(17):2199–2207
8. Silvestri JM, Lister G, Corwin MJ, Smok-Pearsall SM, Baird TM, Crowell DH, Cantey-Kiser J, Hunt CE, Tinsley L., Palmer PH, Mendenhall RS, Hoppenbrouwers TT, Neuman MR, Weese-Mayer DE, Willinger M (2005) Factors that influence use of a home cardiorespiratory monitor for infants: the collaborative home infant monitoring evaluation. *Arch Pediatr Adolesc Med* 159(1):18–24

Adipositas Verleihung des Meinhard von Pfaundler- Präventionspreises der Stiftung Kindergesundheit

DGKJ-SY-227

Adipositas bei extrem adipösen Jugendlichen: Bariatrische Chirurgie als Lösung? Bariatric surgery in extremely obese adolescents

M. Wabitsch¹

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie, Ulm, Deutschland

Bariatric surgery is an effective weight loss treatment for adults with a BMI above 40 kg/m² and there are sufficient data to calculate complication risks for adults. Data for adolescents are insufficient and there are no data for children. No surgical treatment studies were suitable to be included in the latest Cochrane review on interventions for treating obese children (Cochrane Database Syst Rev. 2009:CD001872).

Very limited data from case series suggest bariatric surgical interventions can lead to moderate to substantial weight loss and improvement of metabolic disturbances in adolescents in the short term and to some immediate health benefits through resolution of comorbidities, such as sleep apnea or asthma. Harms vary by procedure. Short-term severe complications are reported in about 5% and less severe short-term complications occur in 10 to 39 percent. Very few cases provide data to determine either beneficial or harmful consequences more than 12 months after surgery.

Bariatric surgery is no causal therapy for obesity or the metabolic syndrome. In addition, there is a long list of unsolved problems and risks. We should not discuss on whether or not obese children should be subjected to bariatric surgery. We should rather ask: Which are the right patients to operate and what is the benefit? Which patients do have the highest benefit?

Bariatric surgery should be strictly limited to highly selected patients with life-threatening comorbidities under well defined conditions (see Endocrine Society Clinical Practice Guideline, *JCEM* 93, 4576–4599, 2008). During decision making a high value has to be placed on avoiding anatomical and functional changes in developing children, on avoiding unforeseen complications associated with lifelong exposure to these changes, and on avoiding the costs and perioperative complications of these procedures. Pediatric societies argue against bariatric surgery for preadolescent children and for any patient who has not mastered the principles of healthy dietary and activity habits as well as for any patient with an unresolved eating disorder, untreated psychiatric disorder, or Prader-Willi-Syndrome.

Bariatric surgery will also be in the future only an 'ultimate ratio' in a few highly selected children and adolescents. It is suggested that this kind of experimental therapy will be of interest only for the next 10–15 years. Then the mechanisms leading to the great benefits of bariatric surgery (body weight reduction and metabolic improvements) will be better understood and new pharmacological treatment options as well as preventive measures will be available and replace surgical treatment options.

Chronische Cholestasen

DGKJ-SY-231

Alpha1-AT-Mangel

R. Kardorff¹

¹Marien-Hospital, Kinderklinik, Wesel, Deutschland

Der alpha1-Antitrypsin(A1AT)-Mangel ist mit einer Inzidenz von etwa 1:2500 eine der häufigsten monogen vererblichen Erkrankungen. Mutationen im A1AT-Gen können einerseits zu niedrigen Serumspiegeln und Funktionsverlusten dieses als Antiproteinase entzündungslimitierend wirksamen Enzyms führen, was sich vor allem durch eine progressive Lungenerkrankung mit lebensverkürzender Emphyseentwicklung zeigt. Andererseits kann es zur Akkumulation des Enzyms in der Leber mit leberzellschädigenden Effekten kommen, allerdings nahezu ausschließlich bei Personen, die homozygot für die Mangelvariante Z sind. Der Krankheitsverlauf ist sehr variabel; mögliche Manifestationsfaktoren sind seit langem Gegenstand intensiver Forschung, worauf im Vortrag ausführlicher eingegangen wird. Eine Rolle spielen u. a. Polymorphismen modifizierender Gene („second-hit-Hypothese“), Umwelteinflüssen wie Zigarettenrauch-Exposition und zusätzliche hepatische Noxen (Hepatitis, Steatose, Toxine etc.). Umgekehrt gelten A1AT-Mutationen als Risikofaktor für einen ungünstigen Verlauf von Lebererkrankungen unterschiedlichster Ätiologie.

Eine Leberbeteiligung tritt vorwiegend im Kindesalter auf. Sie ist eine häufige Differenzialdiagnose der „Leberenzymerrhöhung“, führt aber eher selten zu einer klinisch manifesten Erkrankung – dann oft schon im Säuglingsalter, so dass der A1AT-Mangel eine wichtige Differenzialdiagnose frühkindlicher Hepatopathien darstellt. Progressive Lebererkrankungen mit portaler Hypertension und bis hin zur Notwendigkeit einer Lebertransplantation kommen vor. Ursodeoxycholsäure hat vermutlich einen günstigen Effekt bei cholestatischen Patienten, im Übrigen ist die Therapie supportiv und unspezifisch.

Die pulmonale Manifestation betrifft deutlich mehr Patienten, typischerweise ab dem mittleren Erwachsenenalter. Emphysem-Manifestationen im Jugendalter wurden nur ganz vereinzelt mitgeteilt. Entgegen weitverbreiteter Meinung scheint der A1AT-Mangel bei Kindern auch nicht mit einer erhöhten Asthmaprävalenz assoziiert zu sein. Obwohl die Lungenbeteiligung bei A1AT-Mangel somit klinisch eher kein pädiatrisches Thema ist, muss schon im Kindesalter eine konsequente Schadstoffvermeidung, d. h. vor allem strengste Rauchkarenz angestrebt werden, da Zigarettenrauchexposition einen erheblichen Risikofaktor für eine frühzeitige Einschränkung der Lungenfunktion darstellt.

Aktuelle klinisch-epidemiologische Daten zu Krankheitsmanifestationen, Verlaufsformen, Art und Effektivität eingesetzter Therapien etc. für Deutschland fehlen weitgehend. Das bestehende bundesweite Register für erwachsene A1AT-Mangel-Patienten wurde daher auch für Kinder geöffnet und die Datenerhebung an die pädiatrischen Aspekte der Erkrankung angepasst. Alle betroffenen Familien sollten nachdrücklich animiert werden, Kinder hier zu melden: www.alpha-1-register.de

Kindernotfälle Onkologische Notfälle in Klinik und Praxis

DGKJ-SY-234

Notfälle bei Kindern mit Leukämien

A. Möricke¹, A. Schrauder², K. Bleckmann¹, M. Stanulla³, M. Schrappe⁴

¹Universitätskinderklinik Kiel, Kiel, Deutschland; ²Universitätskinderklinik Kiel, Kiel, Deutschland; ³Universitätskinderklinik Kiel, Kiel, Deutschland; ⁴Universitätskinderklinik Kiel, Kiel, Deutschland

⁴Universitätskinderklinik Kiel, Kiel, Deutschland

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 Leu-

kämiebehandlung 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 „INTERFANT 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 \leq 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 Septiden (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 einer dieser Ereignisse hat es in der Studie „ALL-BFM 2000“ nicht gegeben.

In der ALL-Therapie gewinnen die therapieassoziierten 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-SY-235

Notfälle bei soliden Tumoren im Kindes- und Jugendalter

U. Kontny¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Hämatologie, Freiburg, Deutschland

Kinder und Jugendliche mit soliden Tumoren präsentieren sich bei der Erstvorstellung oft mit Symptomen und Befunden, die ein notfallmäßiges Handeln erforderlich machen. Kenntnisse über solide Tumoren, deren Präsentation und das Management von Komplikationen sind daher nicht nur für den Pädiatrischen Onkologen, sondern für jeden Kinderarzt von größter Bedeutung. So können solide Tumoren im Mediastinum eine lebensbedrohliche Trachealkompression und ein Vena-cava-superior-Syndrom bedingen. Tumoren des Rückenmarks oder solche, die in den Wirbelkanal einwachsen, führen zu neurologischen Symptomen und Befunden bis hin zum Querschnitt. Hirntumoren gehen oft nur mit unspezifischen Druckzeichen einher. Auch die onkologische Therapie selbst kann Notfallsituationen auslösen, die nicht nur in der Klinik, sondern auch zu Hause auftreten können. An erster Stelle steht hier Fieber in Neutropenie, mit der Gefahr der lebensbedrohlichen Sepsis. Daneben können metabolische Störungen, wie durch akute Tumorlyse bedingt oder toxische Medikamentennebenwirkungen ein sofortiges notfallmäßiges Handeln erfordern.

DGKJ-SY-236

Infektionen bei Kindern mit Krebserkrankungen

T. Lehrnbecher¹

¹Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinik III, Frankfurt am Main, Deutschland

Trotz verbesserter diagnostischer und therapeutischer Verfahren sind infektiöse Komplikationen eine der wichtigsten Ursachen für Morbidität und Letalität 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 in der Behandlung von Krebserkrankungen dar. Obwohl die Granulozytopenie der wichtigste Einzelrisikofaktor für Infektionen ist, erhöhen auch Einschränkungen anderer Arme des Immunsystems wie die der Haut/Schleimhäute oder des zellulären und humoralen Immunsystems das Risiko für Infektionen. Durch präventive Maßnahmen (Prophylaxe) wird versucht, durch nicht-pharmakologische Maßnahmen (z. B. Nahrungsmittelrestriktionen, Einschränkung bei sozialen Kontakten) oder der Gabe von antimikrobiellen oder immunmodulatorischen Substanzen (z. B. G-CSF oder GM-CSF) das Risiko für Infektionen zu verringern. Die wenigen Daten hierzu lassen keine endgültigen Empfehlungen zu. Ein weiterer Eckpfeiler in der Supportivtherapie krebskranker Patienten ist die empirische Therapie: 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. Während der letzten zwei Dekaden kam es neben einer leichten relativen Abnahme der zuvor dominierenden und gefürchteten Gram-negativen Erreger eine stetige Zunahme Gram-positiver Erreger. 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 Komedikation 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. Falls das Fieber länger als drei bis fünf Tage andauert, ist zudem eine empirische antimykotische Therapie zu erwägen. Kontrovers wird die Dauer der empirischen antibiotischen Therapie diskutiert, die jedoch in aller Regel bis zur einsetzenden hämatopoetischen Regeneration fortgeführt werden sollte.

Notfall-Symposium

DGKJ-SY-239

Schädel-Hirn-Trauma bei Kindern und Jugendlichen – praktisches Vorgehen anhand der neuen S2-Leitlinie

G. Jorch¹

¹Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg, Magdeburg, Deutschland

Seit dem 13.2.2011 liegt die von 9 Fachgesellschaften getragene AWMF-Leitlinie „Das Schädel-Hirn-Trauma im Kindesalter“ vor. Diese S2k-Leitlinie eignet sich – wie viele Leitlinien – nicht für die direkte Verwendung im klinischen Alltag, da sie evidenz- und konsensbasiert nur die diagnostischen und therapeutischen Grundlagen darstellen kann. Diagnostische und therapeutische Algorithmen für den Alltag müssen jeweils klinikspezifisch auf dieser Grundlage erarbeitet werden.

Mehr als 95% aller einem Arzt nach SHT vorgestellten Kinder sind zu keinem Zeitpunkt länger als 1 min bewusstlos, weniger als 1% bedürfen eines operativen Eingriffes oder der Intensivtherapie. Eine schlechte

Prognose konzentriert sich überwiegend auf letztere, aber nicht ausschließlich. Neurochirurgen und Intensivmediziner behandeln fast ausschließlich die Patienten mit schwerem SHT, Kinderärzte und Kinderchirurgen werden dahingegen überwiegend mit dem leichten SHT konfrontiert. Dies erklärt Unterschiede der Fachdisziplinen in Schwerpunktsetzung und Betrachtungsweise.

Folgende Grundsätze aber beruhen auf Evidenz und Konsens:

1. Ziel der medizinischen Akutmaßnahmen ist, zusätzliche Hirnschäden über das durch das initiale Trauma gesetzte hinaus zu verhindern oder zu verkleinern.
2. Bewusstseinstrübungen, fokale neurologische Befunde und Hinweise auf eine Verletzung der Schädelbasis oder Kalottenimpression sind die wichtigsten klinischen Parameter für den Handlungsbedarf.
3. Präzise Angaben zum Unfallablauf und Verlauf in den ersten 2 Stunden danach sind für die Einschätzung entscheidend.
4. Eine ZNS-Bildgebung (in der Regel durch Schädel-CT) ist dringlich bei anhaltender Bewusstseinstrübung, fokalen neurologischen Befunden und Hinweisen auf eine Schädelbasis oder Impressionsfraktur, da insbesondere in diesen Fällen mit neurochirurgischem Interventionsbedarf zu rechnen ist.
5. Eine stationäre Aufnahme zur Überwachung empfiehlt sich darüber hinaus bei wiederholtem unfallassozierten Erbrechen, progredienten Kopfschmerzen, unklarem oder mit hohen Beschleunigungen einhergehendem Unfallmechanismus, vorbestehenden Blutstillungsstörungen, Verhaltensänderungen bei Kindern <2 Jahren, ausgeprägtem temporoparietalem oder okzipitalem Hämatom.
6. Die evidenzbasierten intensivmedizinischen Grundprinzipien bestehen in Aufrechterhaltung ausreichender Hirnperfusion (RR), Oxygenierung (SO₂) und Glucoseversorgung des Hirns sowie Vermeidung bzw. Behandlung von Schwankungen der Blutgase, einer Hyperthermie, Entgleisungen des Wasser-Elektrolythaushaltes, Infektionen und zerebralen Anfällen. Die zum Erreichen dieser Ziele eingesetzten Mittel (Hirndruckmessung, Lagerung, Beatmungsregime, Kreislaufmedikamente, Osmotherapeutika) werden durchaus kontrovers beurteilt.
7. Neurochirurgische Eingriffe sind erforderlich zur Korrektur von Impressionsfrakturen, zum Verschließen von Duralecks bei Schädelbasisfrakturen und zur Vermeidung von Hirndrucksteigerungen mit Einschränkung der Hirnperfusion. Akute Hirndruckanstiege können hochakut auftreten und schicksalsbestimmend sein. Deshalb muss die Überwachung engmaschig erfolgen und die rasche Verfügbarkeit einer solchen operativen Intervention organisatorisch sichergestellt sein, obwohl ein solches Ereignis bezogen auf die Gesamtzahl der SHT's nur selten auftritt.
8. Nach Beendigung der stationären Akutbehandlung ohne Anschlussbehandlung in einer Rehabilitationseinrichtung muss eine kinderneurologische Nachsorge gesichert werden, um Spätfolgen rechtzeitig zu erkennen.

DGKJ-SY-241

Management des Waterhouse-Friderichsen-Syndroms – invasive Meningokokkenkrankungen – Anwendung der Sepsisleitlinie auf eine foudroyant verlaufende Septikämie bei pädiatrischen Patienten

T. Bösing¹

¹Kinderzentrum Bielefeld, Neonatologie, päd. Intensivmedizin päd. Pneumologie + Gastroenterologie, Bielefeld, Deutschland

Mit zwei Erkrankungsgipfel in der Säuglingszeit und im späten Schulalter verläuft die invasive Meningokokkensepsis typischerweise so schnell, dass es nur mit einer beherzten, raschen und massiven Therapie gelingt, den Patienten zu helfen. So wird hier geradezu exemplarisch die „golden first hour of therapy“ erkennbar. Der wichtigste initiale Schritt aber bleibt, dieses Erkrankungsbild durch Triage der Patienten in der Notaufnahme, frühzeitig zu erkennen, um es so einer rechtzeitigen Intervention zuführen zu können.

Diagnostische Maßnahmen müssen sich dann dem unmittelbaren Therapiebeginn eingliedern, der von den ABC Maßnahmen des PALS angeführt wird. Es gilt die unterschiedlichen Schockformen zu erkennen und zu berücksichtigen. Klare Konzepte der Volumentherapie und des differenzierten Einsatzes von Inotropika und weiteren kreislaufwirksamen Medikamenten spielen neben der sofortigen und zunächst hinreichend breiten Antibiose die Hauptrolle. Enges erweitertes Intensivmonitoring mit Lactat und S_cvO₂ unterstützt die Therapieführung und weitere supportive Maßnahmen zur Erreichung einer metabolischen Homöostase ergänzen sich. Aktive und passive Prophylaxemaßnahmen werden vorgestellt.

Zusammenfassend kann die invasive Meningokokkensepsis als exemplarisch gelten, klare therapeutische Konzepte zur Therapie der Sepsis auf der Grundlage der Arbeiten von Rivers und Carcillo auch für das Kindesalter zu erarbeiten. Dies zeigt so den dringenden Bedarf nach Erstellung einer Leitlinie zur Therapie der pädiatrischen Sepsis auf. Auch der Informationsvernetzung bezüglich der Qualitätsindikatoren in der pädiatrischen Intensivmedizin kommt hier eine große Bedeutung zu. Nur so wird sich die immer noch hohe Sterblichkeit an diesem Krankungsbild senken lassen.

Schlafmedizin: Was ist nötig und was ist möglich? – Heutiger Stand

DGKJ-SY-243

Epilepsie und Schlaf

F. Kirchoff¹

¹Klinikum Südstadt, Kinderklinik, Rostock, Deutschland

Es gibt vielfältige Interaktionen zwischen Epilepsien und Schlaf. Anfälle im Schlaf werden bei etwa einem Drittel der Patienten mit Epilepsie beobachtet. Es gibt Epilepsieformen, bei denen die Anfälle überwiegend nachts auftreten, so z. B. die benigne fokale Epilepsie mit zentrotemporale Spikes und die autosomal dominante nächtliche Frontallappenepilepsie. Schlafstörungen sind ein häufiges Problem bei Patienten mit Epilepsie. Die Ursachen hierfür sind komplex – Anfälle und einige anti-epileptische Medikamente können nur teilweise als Erklärung hierfür dienen. Tagesmüdigkeit ist nicht immer die Folge von antiepileptischer Medikation, sondern kann auch durch Störung der Makro- und Mikroarchitektur des Schlafes bei Patienten mit Epilepsie entstehen. Der erhöhte Schlafdruck wirkt wiederum wie ein partieller Schlafentzug und kann weitere Anfälle auslösen. Andere Schlafstörungen, wie z. B. das obstruktive Schlafapnoesyndrom, können ebenfalls zu einer deutlichen Verschlechterung der Epilepsie und schwereren Behandlungsmöglichkeit führen. Der Schlaf sollte bei Patienten mit Epilepsie daher immer evaluiert werden und Schlafstörungen sollten als Teil der Therapie der Epilepsie mitbehandelt werden.

DGKJ-SY-244

ADHS und Schlaf

B. Schneider¹

¹Krankenhaus St. Marien, Kinderklinik, Landshut, Deutschland

Kinder, bei denen ein ADHS diagnostiziert wurde, weisen mit einer Prävalenz von 50% leichte Schlafstörungen und mit einer Prävalenz von 20% schwerere Schlafstörungen auf. Häufig sind hierbei Einschlafschwierigkeiten, Durchschlafstörungen und unruhiger Schlaf. Nicht selten sind diese Schlafschwierigkeiten ein erneuter Konfliktpunkt innerhalb der Familien und stellen einen hohen Belastungsfaktor dar. Dysfunktionen des Frontallappens und der Formatio reticularis, welche sowohl die Vigilanz, als auch die Aufmerksamkeit steuern, werden als Bindeglied zwischen Ein- und Durchschlafstörungen und der ADHS-Problematik gesehen. Auch eine verminderte Melatoninausschüttung bei ADHS-Patienten wird als Ursache der Schlafstörungen diskutiert. Ein in seiner Quantität und Qualität gestörter Schlaf verstärkt die ADHS-Symptomatik am Tag. Der Einsatz von Medikamenten in Kom-

bination mit Verhaltenstherapie sollte bei ADHS-Patienten die Schlafqualität als wichtigen Faktor der Therapie berücksichtigen. Umgekehrt weisen Kinder mit organisch bedingten Schlafstörungen, wie z. B. beim obstruktiven Schlafapnoesyndrom, ähnliche Symptome auf, wie Kinder mit einem ADHS. Die Erhebung der altersgerechten Schlafquantität und -qualität durch Anamnese und geeignete Diagnostik, ist bei Kindern, welche zur Abklärung einer ADHS-Symptomatik vorgestellt werden, aus beiden oben genannten Gründen besonders wichtig.

Postervorträge

Aktuelle Neonatologie und Perinatalmedizin

DGKJ-PV-37

Ungewöhnlicher Befund nach intrauteriner Laserkoagulation bei fetofetalem Transfusionsyndrom: schwere kortikale Migrationsstörung bei einem Zwilling

A. Merckenschlager¹, S. Syrbe², W. Hirsch³, M. Bernhard⁴

¹Klinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche, Universität Leipzig, Neuropädiatrie/Sozialpädiatrie, Leipzig, Deutschland; ²Universitätsklinik für Kinder und Jugendliche Leipzig, Leipzig, Deutschland; ³Klinik und Poliklinik für Radiologie, Selbstst. Abt. für Kinderradiologie, Leipzig, Deutschland; ⁴Klinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche, Universität Leipzig, Leipzig, Deutschland

Hintergrund. Die fetoskopische Laserkoagulation ist eine etablierte Therapie bei fetofetalem Transfusionsyndrom (FFTS) im Rahmen monochoiraler-diamnioter Geminigraviditäten. Trotz dieser Option wird das Risiko schwerer pränataler zerebraler Läsionen auf ca. 10% geschätzt, im Vergleich zu etwa 2% bei Geminigravidität ohne FFTS [1]. Als Läsionsmuster werden meist intraventrikuläre Blutungen, periventrikuläre hämorrhagische Infarkte, ischämische Infarkte, periventrikuläre Leukomalazie und Ventrikelverweiterung beschrieben. Nur als Rarität sind zerebrale Gyrierungsstörungen beschrieben.

Fallbericht. Wir berichten über ein Zwillingsspaar, Ergebnis einer In-vitro-Fertilisation, bei dem wegen eines FFTS in der 20. SSW eine fetoskopische Laserkoagulation durchgeführt wurde. Der weitere intrauterine Verlauf war nicht auffällig, die Entbindung erfolgte in der 36+5 SSW. Beide Zwillinge waren eutroph und zeigten nur milde Adaptationsstörungen bei unauffälligem APGAR und nabelarteriellem pH. Postnatal fiel eine mikrozephalie Entwicklung bei dem 2. Zwilling auf, zunehmend zeigte sich eine dyskinetische Zerebralparese. Im Schädelsonogramm fand sich bei ihm eine Seitenventrikelverweiterung, bei dem 1. Zwilling waren KU, Schädelsonographie und neurologische Entwicklung normal. Im korrigiert 8. Lebensmonat wurde deshalb bei dem 2. Zwilling ein MRT des Neurokraniums durchgeführt mit dem Befund einer hochfrontalen Polymikrogyrie in Kombination mit einer beidseitigen parietalen Lissencephalie.

Schlussfolgerung. Die hohe Inzidenz von neurologischen Folgeschäden nach FFTS trotz fetoskopischer Laserkoagulation ist bekannt [2]. Neben den typischerweise korrespondierenden zerebralen Läsionen muss auch die schwere zerebrale Gyrierungsstörung mit ungewöhnlichem Verteilungsmuster zu den möglichen Folgeschäden gezählt werden. Dieser Bericht erweitert das Spektrum bisher bekannter resultierender Hirnfehlbildungen [3].

Literatur

1. Lopriore et al (2006) Incidence, origin, and character of zerebral injury in twin-to-twin transfusion syndrome treated with fetoscopic laser surgery. *Am J Obstet Gynecol* 194:1215–20
2. Gray et al (2011) Neurodevelopmental outcome and risk factors for disability for twin-twin transfusion syndrome treated with laser surgery. *Am J Obstet Gynecol* 204(2):159.e1–6
3. Kline-Fath et al (2007) Twin-twin transfusion syndrome: zerebral ischemia is not the only fetal MR imaging finding. *Pediatr Radiol* 37:47–56

DGKJ-PV-38

Neonatale Anämie mit Asphyxie aufgrund eines massiven fetomaternalen Transfusionsyndroms

F. Dohle¹, M. Haeberlen², E. Omamo³, U. Weller⁴, S. Heinzel⁵, A. Farrokh⁶, F. Degenhardt⁶, T. Boesing⁷, J. Otte⁴

¹Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland; ²Ev. Kinderkrankenhaus, Bielefeld, Deutschland; ³Ev. Kinderkrankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland; ⁴Ev. Kinderkrankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland; ⁵Ev. Kinderkrankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland; ⁶St. Franziskus Hospital Bielefeld, Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Bielefeld, Deutschland; ⁷Ev. Kinderkrankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland

Einleitung. Obwohl die Plazenta eine Barriere als Separation des maternalen und fetalen Blutkreislaufes bietet, ist ein bidirektionaler Übertritt von zellulären, wie sonstigen Blutbestandteilen physiologisch. Somit ist eine universell akzeptierte Definition eines schweren fetomaternalen Transfusionsyndroms schwierig. Ein Übertritt von mehr als 20% des fetalen Blutvolumens gilt als massive fetomaternal Blutung aufgrund signifikant erhöhter neonataler Morbidität und Mortalität. Die Inzidenz einer fetalen Transfusion von mehr als 150 ml in den maternalen Blutkreislauf beträgt etwa 1:5000 Geburten.

Fallbeispiel. Notsektio bei einem Neugeborene der 37+4 Schwangerschaftswoche mit silentem CTG und seit 2 Tagen fehlenden Kindsbewegungen. Peripartal schwere Asphyxie mit einem zentralvenösem pH 6,9, BE –24 mmol/L, Laktat 19 mmol/L und APGAR 3/4/5. Postpartales Management mit Intubation und Beatmung, NVK, Nottransfusion, katecholaminpflichtiger Kreislaufunterstützung, folgender multipler Blutprodukte-Substitution sowie hirnpotektiver Hypothermie-Therapie. Der initiale Hämoglobin-Wert betrug 3,5 g/dl. Daraufhin umgehende Erythrozyten-Transfusion. Im Verlauf stabilisierte hämatologische Parameter. Nachweis von 51 fetalen Erythrozyten im maternalen Blutkreislauf und daraus Rückschluss auf ca. 255 ml fetalen Blutvolumenverlust. Insgesamt nach anfänglichen Symptomen einer postasphyktischen hypoxämisch-ischämischen Enzephalopathie, allmähliche Stabilisierung und rasche gute Gesamterholung des Kindes.

Hintergrund. Regrediente fetale Bewegungen im Mutterleib sowie Hydrops fetalis und eine unklare neonatale Anämie stellen Hinweise auf das Vorliegen eines fetomaternalen Transfusionsyndroms dar. Dies kann chronisch oder akut spontan oder traumatisch bedingt vorliegen. Der labortechnische Nachweis lässt sich mit Hilfe des Kleihauer-Betke-Testes erbringen, aber deutlich sensitiver mit einer Durchflusszytometrie qualifizieren und auch quantifizieren. Die präpartale, fetale Dopplersonographie kann teilweise bereits eine Anämie detektieren. Neben intrauterinen Transfusionen stellt die postpartale, umgehende Erythrozyten-Transfusion, sowie der Ersatz auch anderer Blutbestandteile die Therapie der Wahl dar. Prognostisch liegt die Mortalität eines massiven fetomaternalen Transfusionsyndroms im Range zwischen 37–66% und die Morbidität besonders hinsichtlich der neurologischen Entwicklung ist unklar.

Schlussfolgerung. Ätiologisch sollte bei einer schweren neonatalen Anämie ein massives fetomaternales Transfusionsyndrom bedacht und gesucht werden.

DGKJ-PV-39

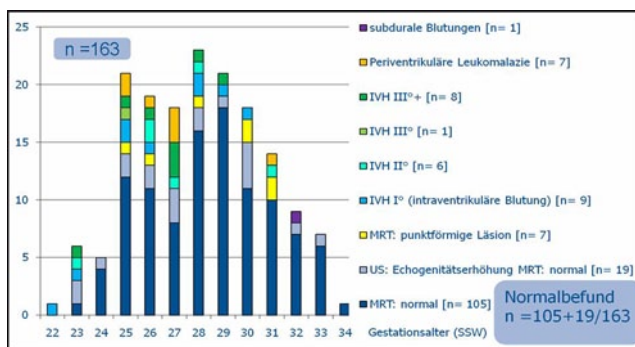
Ergebnisse der Schädel-Magnetresonanztomographien im Vergleich zu den Ultraschalluntersuchungen aller Very-Low-Birth-Weight(<1500 g)-Frühgeborenen an einem Level-1-Zentrum der Neonatologie

B. Geier¹, S. Langner², K. Linnemann¹, S. Otto², N. Utzig³, M. Zygmunt⁴, R. Stenger¹, H. Lode⁵, N. Hosten²

¹Neonatologie, Greifswald, Deutschland; ²Neuroradiologie, Greifswald, Deutschland; ³Neuropädiatrie, Greifswald, Deutschland; ⁴Geburtshilfe, Greifswald, Deutschland; ⁵Ernst-Moritz-Arndt Universität, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Greifswald, Deutschland

Methodik. Retrospektive populationsbasierte Kohortenstudie (Zeitraum der Geburt: 01.01.2007–31.12.2010): alle VLBW („very low birth weight“)-Frühgeborene der Universitätsklinik erhielten Schädel-Sonographien (US) mit Dokumentationen von mindestens 5 koronaren und 3 parasagittalen Schnitten in unserem Level 1 Zentrum der Neonatologie am Lebenstag: 1, 3, 7, 14, 28 und 42 und am errechneten Geburtstermin. 1,5 Tesla-Magnetresonanztomographien (MRT) des Schädels fanden bevorzugt am errechneten Geburtstermin (37+0 bis 42+0 Wochen) statt.

Ergebnisse. Dokumentation von 163 MRT des Schädels und US Serien des Kopfes von Frühgeborenen eines mittleren Gestationsalters (GA) von 28 Schwangerschaftswochen (22+3 SSW bis 34+5 SSW) und eines mittleren Geburtsgewichtes (BW: „birth weight“) von 1020 g (335 g bis <1500 g). 78/163 Frühgeborene, die ein MRT erhielten, hatten ein Geburtsgewicht von <1000 g und waren somit von ELBW („extremely low birth weight“). 19/163 (12%) Patienten waren Ex-utero-Verlegungen am Tag 1; wiederum 9/19 waren ELBW-Frühgeborene mit einem minimalen GA von 22+3 SSW und einem minimalen BW von 545 g. Eine Indikation zur Sectio bestand bei 136/163 (83%) Frühgeborenen; Singelton sind 136 (83%) und Mädchen 84 (52%); eine intrauterine Wachstumsretardierung (< 10. Perzentile) lag in 25 (15%) Patienten vor. Eine peripartale Asphyxie (pH<7,0) zeigten 3 von 161 (2%) Nabelschnurblutgasanalysen; die Plazentahistologie wies Chorioamnionitis in 20 von 101 (20%) Fällen nach und ein IL-6 Anstieg lag in 31/163 (19%) Serumblutproben vor; präpartale Steroidgaben einer Lungenreifeinduktion hatten 131/163 (80%) erhalten; CPAP Atemhilfe zur Unterstützung hatten 85/163 (52%) Patienten. Bronchopulmonale Dysplasie entwickelte sich in 16 (10%) Kindern, eine nekrotisierende Enterokolitis hatten 14 (9%) unserer Frühgeborenen. 124/163 (76%) Kinder zeigten einen Normalbefund im MRT, 19/124 hatten periventriculäre Echogenitätserhöhungen im US dokumentiert. Eine subdurale Blutung zeigte sich im MRT (<1%), die im US nicht dargestellt worden war. Zystische periventriculäre Leukomalazie (PVL) hatte sich in 7/163 (4%) sowohl im US als auch im MRT gezeigt, nicht-zystische PVL wurde nur im MRT in 7 als punktförmige Läsionen deutlich. Intraventriculäre Blutungen (IVH) zeigten sich im US und MRT in 24/163 (15%) Fällen: 9 I°, 6 II°, 1 III° und 8 III° mit Parenchyembeteiligung.



Schlussfolgerungen. US vermag manche MRT-Veränderungen sicher darzustellen, wie IVH und zystische Läsionen im Parenchym. Wohingegen andere Veränderungen wie Verzögerung der Gehirnentwicklung und Myelinisierung, Reduktion der kortikalen Gyrierung, kongenitale Malformationen erst im MRT deutlich werden. Zudem lassen modera-

te Echogenitätserhöhungen in der US-Darstellung wiederholt kein vergleichbares Korrelat im MRT ausmachen und wiederum punktförmige Läsionen im Marklager eines MRT scheinen im US nicht zu erkennbar zu sein.

DGKJ-PV-40

Diagnose- und Therapiepfade bei kongenitalem Hyperinsulinismus

K. Mohnike¹, T. Eberhardt², S. Empting¹, W. Mohnike², L. von Rohden³, S. Vogelgesang⁴, I. Wieland⁵, M. Zenker⁵, W. Barthlen⁶

¹Universitäts-Kinderklinik Magdeburg, AB Päd. Endokrinologie, Magdeburg, Deutschland; ²DTZ „Am Frankfurter Tor“, Berlin, Deutschland; ³Diagnostische Radiologie, Universitätsklinikum Magdeburg, Magdeburg, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Greifswald, Institut für Pathologie, Greifswald, Deutschland; ⁵Universitätsklinikum Magdeburg, Institut für Humangenetik, Magdeburg, Deutschland; ⁶Universitätsklinikum Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Greifswald, Deutschland

Der kongenitale Hyperinsulinismus (CHI) zählt zu den seltenen angeborenen Erkrankungen (Inzidenz 1:50.000) und manifestiert sich bei mehr als 90% der Betroffenen sporadisch. Neben der diffusen werden fokale und atypische Formen differenziert. Bei fokaler Form besteht eine paternale Mutation in den Genen ABCC8 oder seltener KCNJ11. Auf der Basis des nationalen CHI-Registers mit 256 Patienten wurden bestehende Diagnose- und Therapieempfehlungen evaluiert. Mutationen von Genen, die die Insulinsekretion regulieren, syndromale und ätiologisch unklare Formen wurden beschrieben. Die Hypoglykämie kann asymptomatisch oder unspezifisch mit Apathie, Trinkunlust und Krampfanfällen auftreten. Wichtig ist die simultane Blutentnahme von Blutzucker, Insulin, β -Hydroxybutyrat und freien Fettsäuren in der Hypoglykämie. Wichtige Differenzialdiagnosen bei persistierender Hypoglykämie sind der verstärkte Energiebedarf bei Sepsis und Atemnotsyndrom, fehlende Reserven bei intrauteriner Wachstumsretardierung, aber auch Störungen im Fettsäureabbau und endokrine Ursachen wie Mangel an Wachstumshormon und Kortisol. Leitkriterien des CHI sind der hohe Glukosebedarf (>8–30 mg/kg/min), verminderte Fettsäuren und Ketokörper, nachweisbare Insulinkonzentrationen (nicht regelmäßig erhöht!), sowie der Glukoseanstieg nach Glucagon. Bei Nachweis einer Mutation im ABCC8 oder KCNJ11 bei Indexpatienten und Vater besteht der dringende Verdacht auf eine fokale Form des CHI. Ein ¹⁸F-L-PET/CT ist indiziert, um den Fokus (<10 mm) vom supprimierten gesunden Gewebe millimetergenau innerhalb der Drüse zu lokalisieren. Im Vordergrund der Therapie steht die stabile Euglykämie (>3.0 mmol/l bzw. 55 mg%), um neurologische Schäden zu verhindern. Der Glukosebedarf wird durch i.v. Glukagon reduziert. Diazoxid (5–15 mg/kg/Tag) oder Octreotid (vorzugsweise kontinuierlich mittels Pumpe) werden zur Langzeittherapie eingesetzt. Etwa 30–50% der Kinder mit CHI weisen eine fokale Form auf. Die operative Entfernung des Herdes führt zu bleibender Heilung. Sowohl die Lokalisationsdiagnostik als auch die Operation (histologische Diagnose am Schnellschnitt) sollten an ausgewiesenen, erfahrenen Zentrum stattfinden, da die Gefahr von Fehlinterpretationen besteht. Eine laparoskopische Operation ist in vielen Fällen möglich. Eine chirurgische Therapie bei diffusum CHI stellt die Ausnahme dar, da auch postoperativ rezidivierende Hypoglykämien oder Diabetes mellitus – meist erst in der Pubertät – manifestieren.

DGKJ-PV-41

Transabdominale und intraoperative Pankreassonographie bei kongenitalem Hyperinsulismus

L. von Rohden¹, W. Barthlen², W. Mohnike³, T. Eberhard³, S. Empting⁴, K. Mohnike⁴

¹Klinik f. Radiologie und Nuklearmedizin, Universitätsklinikum Magdeburg, Magdeburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Greifswald, Deutschland; ³DTZ, Am Frankfurter Tor, Berlin, Deutschland; ⁴Universitäts-Kinderklinik Magdeburg, AB Päd. Endokrinologie, Magdeburg, Deutschland

Der kongenitale Hyperinsulinismus (CHI) ist die häufigste Ursache persistierender und rezidivierender Hypoglykämien im Säuglingsalter. Die sofortige Diagnosestellung und Therapie ist essenziell zur Prävention irreversibler Hirnschäden. Ein Drittel dieser Patienten weisen einen einzelnen umschriebenen Fokus im Pankreas auf. Bei ihnen ist die Enukleation die Therapie der Wahl. Gesundes Pankreasgewebe sowie Gallen- und Pankreasgang müssen unversehrt bleiben. Nach Mutationsnachweis im Sulfonylharnstoffrezeptor bei Indexpatient und Vater wird der CHI-Fokus mit hoher Präzision durch (¹⁸F) F DOPA PET/CT lokalisiert. In einer Pilotstudie wurden 6 Patienten im Alter von 3,5–14 Monaten mit fokaler Form der CHI mit 9–14 MHz Schallfrequenz unter standardisierten Untersuchungsbedingungen prä- und intraoperativ sonographiert. Während die transabdominale Sonographie im Einzelfall technisch schwierig war, ergab die intraabdominelle Fokuslokalisation jeweils analoge Befunde zu PET/CT und Histologie.

Abb. 1 CHI-Fokus im Pankreaskopf

Die typischen sonographischen Charakteristika eines CHI-Fokus bestehen in: (1) abgestufter Hyperechogenität gegenüber isoechogenem unbetreffenen Pankreasgewebe, (2) dominierend homogener, teils auch inhomogener Gewebetextur, (3) unscharfer unregelmäßiger kapselloser Begrenzung sowie (4) vor allem filiforme bis lobuläre Fortsätze und inselförmige Absiedlungen in das umgebende Pankreasgewebe.

Schlussfolgerung. Die intraoperative hochauflösende Sonographie hilft somit dem Kinderchirurgen, die genauere Größe, Konfiguration und Topografie eines CHI-Fokus zu bestimmen, um dessen vollständige Enukleation unter Schonung gesunden Gewebes vornehmen zu können.

DGKJ-PV-42

Fünf Dekaden im Abseits: Taugt das Prinzip der künstlichen Plazenta zur klinischen Anwendung?

M. Schoberer¹, J. Arens², A. Lohr¹, R. Jellema³, M. Seehase³, A. Erben¹, B. Kramer³, T. Schmitz-Rode², U. Steinseifer², T. Orlikowsky¹

¹Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie, Aachen, Deutschland; ²Helmholtz-Institut der RWTH Aachen, Lehr- und Forschungsgebiet Kardiovaskuläre Technik, Lehrstuhl für Angewandte Medizintechnik, Aachen, Deutschland; ³Maastricht University Medical Center, Department of Paediatrics, School for Mental Health and Neurosciences, School for Oncology and Developmental Biology, Maastricht, Niederlande

Hintergrund. Die Lebensfähigkeit des Frühgeborenen wird durch die Unreife der Lunge limitiert. Die heute durch Surfactant- und antenatale Steroidtherapie erreichte Grenze mit Erreichen von 22 bis 24 Wochen Gestationsalter markiert den Übergang der Lungenentwicklung vom kanalikulären zum sakkulären Stadium und scheint durch diesen Umstand dauerhaft festgeschrieben. Jeder weitere Meilenstein in der Behandlung extrem Frühgeborener wird Gasaustauschkonzepte jenseits der pulmonalen Gas-Ventilation erfordern. Die Idee eines künstlichen, extrakorporalen Gasaustausches ist für diese Gruppe von Patienten dabei besonders attraktiv, da sie die bestmögliche Annäherung an den fetalen Gasaustausch darstellt. Entsprechend ist der fetale Organismus durch mehrere Besonderheiten an extrakorporale Zirkulation und -Oxygenierung angepasst: Die Nabelgefäße stellen eine natürliche Schnittstelle zum zentralen Kreislauf dar. Die hohe Sauerstoffbindungs-

kapazität von fetalem Hämoglobin und der physiologische Überschuss an roten Blutzellen erlauben eine ausreichende Gewebsoxygenierung schon bei niedrigem Sauerstoff-Partialdrücken. Eine persistierende Durchblutung der fetalen Shuntverbindungen führt anders als bei Gasatmung nicht zu einer Hypoxämie sondern zu einer gesteigerten Oxygenator-Perfusion.

Historie. Das Konzept einer künstlichen Plazenta ist seit 50 Jahren Gegenstand wissenschaftlicher Untersuchungen. Widerstand und Füllungsvolumen der eingesetzten Oxygenatoren und extrakorporalen Kreisläufe erforderten über drei Jahrzehnte die Verwendung von Pumpen im extrakorporalen Kreislauf (ECC). Systeme ohne Pumpe werden seit Mitte der 1990er Jahre untersucht.

Ausblick. Die Miniaturisierung des Oxygenators ermöglicht heute, das einfachste, physiologischste und aus unserer Sicht aussichtsreichste Konzept einer passiven, arteriovenösen Oxygenierung im Sinne eines Assistenzsystems zu realisieren. Unser Oxygenator (Abb. 1) hat ein Füllvolumen von 12 ml (19 ml einschließlich extrakorporaler Zirkulation) und ist der erste Oxygenator, der speziell mit dem Ziel des Einsatzes am Frühgeborenen konzipiert wurde. Die klinische Anwendung am Menschen erfordert eine Verminderung der Thrombo- und Inflammatorgenität der künstlichen Oberflächen und eine Weiterentwicklung des Kanülendesigns. Fortschritte im Bereich der bionutralen Beschichtung und der Kathetertechnik lassen das Ziel einer klinischen Anwendung aus heutiger Sicht in Reichweite rücken.

Zusammenfassung. Wir geben einen Überblick über die Geschichte des extrakorporalen Gasaustauschs im Frühgeborenen-Modell vor dem Hintergrund der Perspektiven der klinischen Behandlung des extrem-Frühgeborenen. Die Herausforderungen und Probleme, welche vor einem klinischen Einsatz dieses Behandlungsprinzips zu lösen sind werden dargestellt.

Abb. 1 Passiver extrakorporaler Membranoxygenator (NeoNatOx) für Frühgeborene

DGKJ-PV-43

Lungenassistenz beim Frühgeborenen: eine künstliche Plazenta im Tiermodell

M. Schoberer¹, J. Arens², A. Lohr¹, M. Seehase³, R. Jellema³, A. Erben¹, B. Kramer³, T. Schmitz-Rode², U. Steinseifer², T. Orlikowsky¹

¹Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie, Aachen, Deutschland; ²Helmholtz-Institut der RWTH Aachen, Lehrstuhl für Angewandte Medizintechnik, Lehr- und Forschungsgebiet Kardiovaskuläre Technik, Aachen, Deutschland; ³Maastricht University Medical Center, School for Mental Health and Neurosciences, School for Oncology and Developmental Biology, Maastricht, Niederlande

Hintergrund. Die funktionelle Unreife der Lunge determiniert die Grenze der Lebensfähigkeit extrem Frühgeborener. Mechanische Ventilation im physiologischen Grenzbereich führt zur mechanischen und inflammatorischen Destruktion von Lungengewebe. Aus physiologischer Sicht ist die Anwendung mechanischer Lungenersatzverfahren am Frühgeborenen naheliegender als in jeder anderen Patientengruppe, da der fetale Gasaustausch extrakorporal stattfindet und der Organismus in besonderer Weise daran adaptiert ist.

Hypothese. Durch Erhalt der fetalen extrakorporalen Zirkulation und Interposition eines passiv (arteriovenös) durchströmten Membranoxygenators an Stelle der Plazenta lässt sich eine substantielle Verbesserung des Gasaustausches erzielen.

Tiere, Material und Methoden. Die Leistungsfähigkeit eines speziell konstruierten, miniaturisierten Membranoxygenators mit 0,09 m² Oberfläche (Polypropylen-Membranen, Membrana GmbH, Wuppertal, Deutschland), kleinem Füllungsvolumen (12 ml bzw. 19 ml inkl. 3/16"-Schlauchleitungen) und geringem Druckabfall (19 mmHg) wurde an frühgeborenen Lämmern mit einer mittleren Tragzeit von 134±3 Tagen untersucht. Geburt der Tiere per Sectio und Einbringen eines V. Jugularis ZVK's. Intubation, Beatmung, Trennung von der

Plazentaperfusion und Transfer auf ein Wärmebett. Kanülierung aller Nabelgefäße (2 Arterien, 2 Venen) mit 14 Ga.-Polyurethan-Einlumen-Kathetern (Arrow Deutschland GmbH, Erding). Konnektion des mit NaCl 0,9% vorgefüllten Oxygenators, kontinuierliche Messung und Registrierung des Volumenstroms (Transonic Systems Inc., Ithaca NY) an allen Konnektorschläuchen und halbstündliche Messung der Blutgase. Extrakorporale Zirkulation über 3 Stunden.

Ergebnisse. Mittlerer Volumenstrom über den Oxygenator 91 ± 35 ml/min entsprechend 33 ml/kg/min. Die Tiere waren über den gesamten Beobachtungszeitraum unter Volumensubstitution hämodynamisch stabil (art. MAD > 35 mmHg, HF > 140 bpm), es erfolgte kein Einsatz von Vasopressoren. Mittlerer P_{aO_2} vor Oxygenator 49 ± 26 mmHg, nach Oxygenator 160 ± 64 mmHg, Mittlerer P_{aCO_2} vor Oxygenator 54 ± 21 mmHg, nach Oxygenator 34 ± 7 mmHg.

Diskussion. Wir konnten am frühgeborenen Lamm zeigen, dass sich ein rein passiv betriebenes Assistenzsystem nach Konnektion über die Nabelgefäße zum künstlichen Gasaustausch nutzen lässt. Ein rein extrakorporaler Gasaustausch gelang an einem nicht beatmeten Tier über 40 Minuten. Die Shunt-Fraktion über die ECC beträgt rund 10–15% des anzunehmenden Herz-Zeit-Volumens. Der Oxygenator steigert den P_{aO_2} im Mittel auf das Dreifache des Eingangswerts und reduziert den P_{aCO_2} auf rund zwei Drittel des Eingangswerts. Das Prinzip der passiven künstlichen Plazenta stellt das am wenigsten invasive und komplizierte extrakorporale Lungenunterstützungsverfahren dar.

DGKJ-PV-44

Analyse der Temperaturregulation und -verteilung durch Infrarotthermographie

K. Jergus¹, K. Heimann¹, A. Abbas², N. Heussen³, S. Leonhardt², N. Wagner⁴, T. Orlikowsky⁵

¹Med. Einrichtungen der RWTH Aachen, Kinderklinik, Aachen, Deutschland; ²Helmholtz-Institut für Biomedizinische Technik, RWTH Aachen, Aachen, Deutschland; ³Institut für Medizinische Statistik, Aachen, Deutschland; ⁴Rheinisch-Westfälische Technische Hochschule Aachen; Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland; ⁵Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Aachen, Deutschland

Einleitung. Die Thermoneutralzone ist ein anzustrebender Zustand in der Neonatologie. Die Infrarotthermographie (IRT) misst nichtinvasiv die Oberflächentemperatur und deren Verteilungsmuster. Prozeduren wie Kangarooing verändern die Körpertemperatur.

Ziele. I. Korrelation der IRT mit konventionellen Temperatursonden. II. Einfluss unterschiedlicher Lagerungsformen, funktionelle Anwendbarkeit beim Kangarooing.

Patienten und Methoden. 10 spontanatmende Frühgeborene [Gestationsalter median 27 SSW (25–30); Biolog. Alter 36 d (12–62), Gewicht 1322 g (1100–1920)], 8 männlich. Bestimmung der Temperaturverteilung mittels IRT an 5 Körperarealen: Bein (B), Rücken (R), Arm (A), Kopf (K), Oberbauch (O). 5 Messpunkte, alle 2 Minuten registriert. Korrelation mit 2 Temperatursonden [(Rücken (TR), Bauch (TO)] durch Bestimmung der Temperatur 0,5 cm um Sondenareal (IRTR, IRTO). Versuchsanordnung mit 4 Phasen: Nach initialer 10-minütiger Inkubatorphase (I1) Kangarooing mit Aufzeichnung in den ersten 10 min (K1) sowie nach 60–90 min in den letzten 10 min (K2). Nach erneuter Umlagerung abschließende 10-minütige Inkubatorphase (I2). Statistische Auswertung SAS 9.2.

Ergebnisse. I. Eine Korrelation zwischen IRT und konventioneller Temperatursonde ist möglich, wobei erstere deutlich geringere Temperaturunterschiede aufzeigt. II. Zu Beginn des Kangarooings (K1) signifikante Abkühlung (I1: $35,75^\circ\text{C}$, SD 0,92 vs. K1: $35,57$, SD 1,01; $p < 0,05$), zwar von einer Erwärmung des Oberbauches begleitet, jedoch durch sinkende Temperaturen im Bereich des Rückens und der Extremitäten bedingt. Im weiteren Kangarooing (K2) signifikante Erwärmung, v. a. im Bereich der Extremitäten (K1: $35,77^\circ\text{C}$, SD 0,88 vs. K2: $35,17^\circ\text{C}$, SD 0,71, $p < 0,05$). Ein Temperatursprung nach unten trat zwischen K2

und abschließender Inkubatorphase I2 auf (K2: $35,77^\circ\text{C}$, SD 0,88 vs. I2: $35,17^\circ\text{C}$, SD 0,71, $p < 0,05$). Das Frühgeborene hatte in I2 in allen Messarealen deutlich niedrigere Temperaturen als in I1 (I1: $35,75$, SD 0,92 vs. I2: $35,17$, SD 0,71, $p < 0,05$).

Schlussfolgerung. In unterschiedlichen Körperregionen treten bei Frühgeborenen in Abhängigkeit der Lagerungsform deutliche Temperaturunterschiede auf. Kangarooing führt zur „Re-Adaptation“ an Verhältnisse im Inkubator. Der Wechsel von Kangarooing zurück in den Inkubator führt zum deutlichen Temperaturabfall. Die Frühgeborenen benötigen mehr als 10 min, um die Temperatur an den gemessenen Arealen auf ihr ursprüngliches Niveau zurück zu regulieren. Möglicherweise sind die Abkühlung bzw. Erwärmung im umliegenden Hautareal beider Temperatursonden Ausdruck einer aktiven Gegenregulation des Kindes.

DGKJ-PV-45

Hypothermie Behandlung bei hypoxische ischämische Enzephalopathie: Indikationskriterien

F. Dougali¹, S. Frank¹, J. Möller²

¹Kliniken d. Stadt Saarbrücken, Kinderklinik, Saarbrücken, Deutschland;

²Klinikum Saarbrücken, Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Saarbrücken, Deutschland

Fragestellung. Die Indikationskriterien zur Hypothermie sind noch nicht leitlinienmäßig dargestellt, weshalb jede Neo-Abteilung ihre interne Logistik entwickeln soll.

Material und Methode. Die perinatale Asphyxie und die folgende Hypoxische Ischämische Enzephalopathie (HIE) verursachen häufig schwere neurologische Defizite des Neugeborenen (NG). Es ist nachgewiesen, dass die Hypothermiebehandlung des asphyktischen NG die sekundäre Schädigung der Gehirnzellen reduzieren und die neurologische Entwicklung günstig beeinflussen kann. Wir berichten über zwei Fälle.

Fall 1. L. NG, 40+0 SSW, geboren per Notsectio; Z. n. Geburtsstillstand, Wehenschwäche und V. a. Uterusruptur, in externer Geburtsklinik. Reanimation durch den Anästhesisten. Apgar 2-4-6, NapH: 6,96, BE-15 mmol/l. Übernahme eines rosigen intubierten NG in der 30. LM, ohne O₂-bedarf und mit suffizientem Atemantrieb. Nach Extubation kardiorespiratorisch stabil. Neurologie Initial: muskuläre Hypertonie, Zitterigkeit, Faszikulation der Zunge, vermehrtes Speicheln, aber guter Trinkverhalten, ausgeprägter spontaner Moro Reflex, Fäusteln, starrer Blick. Thompson Score (TS): 4. Klassifikation nach Sarnat und Shankaran (S&S): leicht-moderate HIE. Nach 12 Std: Verschlechterung des AZ; zerebrale, tonische Krampfanfälle, mehr als 3/Tag, Apnoen und Bradykardien; abnehmender Saug- und Schluckreflex, orale Ernährung nicht mehr möglich. TS: 9. S&S: moderat-schwere HIE. Sono-Schädel: Hirnödemed Stad. II. aEEG: Krampfaktivität durch wechselnde Amplitudenhöhe und spike-wave Elemente. EEG: Wechselnde Abschnitte mit regelrechter Neugeborenenaktivität sowie intermitt. Abschnitten mit amplitudenniedriger Aktivität, ohne epilepsietypische Potentiale. Verlauf: persistierende Trinkschwäche und zunehmend espastische Parese. **Fall 2.** E. NG, 40+2SSW, geboren per Notsectio; Z. n. fetaler Tachykardie, in externer Geburtsklinik. Reanimation durch den Anästhesisten, nach Maskenbeatmung rascher HF-Anstieg. Apgar: 1-5-8, NapH: 7,04. Übernahme eines rosigen, dyspnoischen NG in der 15. LM. BGA-Kontrolle: pH: 7,14, BE: -12 mmol/l. Kardiorespiratorisch stabil, kein O₂-Bedarf. Neurologie Initial: Hyperexcitabel, muskuläre Hypertonie, schwacher Saug- und Schluckreflex, TS: 4, S&S: leichte HIE. Nach 12 Std: Verschlechterung des AZ; zerebrale Krampfanfälle, mehr als 3/Tag, Apnoen. TS: 8. S&S: moderate HIE. Sono-Schädel: Hirnödemed Stad. II. EEG: altersentsprechende liegende Grundaktivität. Diverse epilepsietypische Potentiale. Verlauf: keine persistierenden neurologischen Defizite nach 3 Monaten.

Ergebnisse und Diskussion. Bei laborchemisch bestätigter Asphyxie und mäßig ausgeprägter Klinik zeigten unseren Patientinnen im Verlauf Zeichen einer sekundären Gehirnzellschädigung, teils mit schweren neurologischen Defiziten.

Schlussfolgerung. Eine gravierende Schädigung im Sinne einer HIE tritt meist erst nach 6 Std. perinatal auf, weshalb die sofortige Hypothermiebehandlung auch außerhalb der durch Studien vorgegebenen Grenzen Sinn macht.

DGKJ-PV-46

Perkutaner Verschluss von großen PDAs bei kleinen Kindern (neuer Amplatzer Duct Occluder Type II AS)

K. Billinger¹, C. Jux¹, J. Bauer¹, H. Akintürk¹, D. Schranz¹

¹Hessisches Kinderherzzentrum, Zentrum für Angeborene Herzfehler JLU Giessen, Giessen, Deutschland

Einführung. Der neue Amplatzer Duct Occluder Type II AS (ADO II AS, AGA Medical) ist für den Verschluss eines persistierenden Ductus arteriosus (PDA) bei Patienten ab einem Körpergewicht von 6 kg konzipiert worden. Das neuartige Occluder-Design erlaubt jedoch auch die Implantation bei hämodynamisch relevanten PDAs bei Kindern mit geringerem Körpergewicht. Der PDA sollte eine Länge von 3–8 mm und einem Durchmesser von kleiner 4 mm aufweisen.

Patienten und Methode. Seit März 2011 haben wir bei 5 Patienten im Alter von 6 Wochen, 7 Wochen, 2 Monaten, 9 Monaten und 3 Jahren einen PDA dem ADO II AS behandelt. Das Körpergewicht betrug 2,1 kg, 2,7 kg, 3,7 kg, 6,1 kg und 12,2 kg. Bei diesen Patienten wurde ein 4–2 mm, 4–4 mm, 5–4 mm, 5–4 mm und 3–6 mm Device implantiert. Der Occluder wurde bei den 2,1 kg, 2,7 kg und 3,7 kg Säuglingen über die Vena femoralis, sonst über die Arteria femoralis implantiert. Die mittlere Durchleuchtungszeit bei reinem PDA-Verschluss betrug 4 Minuten. Bei dem 2 Monate alten Patienten wurde zusätzlich ein muskulärer VSD mit einem ADO II-Occluder verschlossen.

Ergebnisse. Die Implantation war bei allen 5 Patienten initial ohne Restshunt komplikationslos möglich. Bei keinem der Patienten kam es zu einer occluderbedingten Stenosierung der Pulmonalarterien (PA) oder Aorta. Bei dem 2,7 kg Patienten kippte der Occluder nach ursprünglich korrektem Sitz in die PA und konnte bei signifikantem Restshunt über eine 4F-Schleuse geborgen werden.

Diskussion. Der ADO II AS ist über einen 4F-Führungskatheter implantierbar. Das Occludermaterial ist so hochwertig, dass auch bei Säuglingen und Neugeborenen unter 6 kg eine Implantation bei strenger Indikation möglich ist. Nach unserer Erfahrung ist die neue AS-Variante im Unterschied zum ADO II aufgrund der sehr flachen Retentionscheiben sogar bei Patienten <3 kg mit hämodynamisch relevantem PDA mit Vorsicht einsetzbar. Perspektivisch wird mit technischem Fortschritt auch bei Frühgeborenen mit hämodynamisch relevantem PDA therapierbar, wahrscheinlich sogar unter Ultraschallkontrolle.

DGKJ-PV-47

Kongenitaler Chylothorax als Leitsymptom eines Noonan-Syndroms

R. Reisinger¹, M. Hempel², M. Zenker³, P. Dressel¹, M. Tollens¹, U. Behrends¹, S. Burdach¹

¹Technischen Universität München, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Schwabing der Klinikum München GmbH, München, Deutschland; ²Klinikum rechts der Isar der Technischen Universität München, Institut für Humangenetik, München, Deutschland; ³Universitätsklinikum Magdeburg, Institut für Humangenetik, Magdeburg, Deutschland

Einleitung. Der Chylothorax (CTX) ist die häufigste Ursache des Pleuraergusses bei Neugeborenen, mit einer Inzidenz von 1/8600 aber selten. Der kongenitale CTX ist dabei weitaus seltener als der erworbene. Ursachen für den kongenitalen CTX können Undichtigkeiten im lymphatischen System oder Lymphgefäßdysplasien sein. Risikofaktoren bilden syndromale Erkrankungen (Noonan-Syndrom) und chromosomale Aberrationen (Trisomie 21).

Fallbericht. Wir berichten über ein männliches eutrophes Frühgeborenes der 35+0 SSW (GG 2640 g, APGAR 5/7/8), bei dem sich unmittelbar präpartal sonographisch ein ausgeprägter Pleuraerguss li bei

Polyhydramnion darstellte. In der 20. SSW war ein grenzwertiges Polyhydramnion aufgefallen, danach erfolgten keine weiteren Sonokontrollen, ansonsten unauff. SS, zwei gesunde Geschwister.

Postpartal beeinträchtigter AZ, periphere Zyanose, Stamm rosig, S_aO₂ ≥86%; Herzaktion regelmäßig, HF 160/min, kein HG, Pulse tastbar; Pulmo bds. belüftet, li leicht abgeschwächtes Atemgeräusch, deutliche Einziehungen, Tachypnoe bei Rachen-CPAP (Intubation in der 2. Lh); kein generalisierter Hydrops fetalis, allenfalls in den ersten 24 Lh beginnende Flüssigkeitsansammlung mit auffälligem Verteilungsmuster; Abd. weich, keine Organomegalie; Augen, Ohren, Nase äußerlich o. B.; 4-Fingerfurche bds., ansonsten keine Dysmorphiezeichen. Sonographisch Pleuraerguss li, kein Vitium cordis, keine Kardiomyopathie, unauff. parenchymatöse Organe, unauff. Gehirnstrukturen.

Beginn mit vollparenteraler Ernährung, langsamer Nahrungsaufbau mit fettfreier Nahrung, später mittelkettigen Fetten. Octreotidtherapie mit 10 µg/kg/min über 3 Monate. Im Verlauf anhaltende CTXs bds. mit Verlust von bis zu 300 ml Chylos/d, IgG-Mangel, abs. Lymphopenie und ausgeprägtem generalisiertem Lymphödem. Nach 2-maliger mechan. Pleurorese li Stabilisierung, jedoch weiterhin bds. geringe Pleuraergüsse sowie ausgeprägtes Lymphödem trotz max. diuretischer Therapie. Versuche, diese zu reduzieren, resultierten in einer Zunahme des Lymphödems. Ab dem 3. LM zunehmende Kardiomyopathie li > re, schwere Hörminderung bds., globale Entwicklungsverzögerung, rez. Thrombosen.

Diagnostik. TORCHL neg, NGS unauff., Chromosomen 46 XY, heterozygoter Faktor-II-Mangel. CT-Tx: keine angeborenen Gefäßveränderungen. Lungenbiopsie: keine angeborene Lungenfehlbildung/keine diffuse pulmonale Lymphangiomatose. Hautbiopsie: keine Lymphangiektasie.

Diagnose. Noonan-Syndrom; heterozygote missense Mutation im PTPN11-Gen: c.188A>G/p. Tyr63Cys. Patienten mit dieser Mutation weisen eher milde Verläufe auf. Möglicherweise ist die Schwere der Erkrankung bei unserem Pat. durch eine zweite, bisher nicht detektierte Variante des Gens des RAS-MAPK-Signalwegs oder durch Varianten in Modifier-Genen bedingt.

Fazit. Auch bei einem isolierten CTX (ohne Vitium, ohne Dysmorphien) muss an ein Noonan-Syndrom gedacht werden. Unser Pat. hat erst im Verlauf weitere Noonan-typische Symptome wie Lymphödem, Kardiomyopathie und Hörminderung entwickelt.

DGKJ-PV-48

Konnataler idiopathischer Chylothorax bei freier Trisomie 21

C. Preuß¹, B. Felke², T. Paul¹, S. Seeliger¹

¹Universitätsmedizin Göttingen, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Abteilung Pädiatrie III, Göttingen, Deutschland; ²Universitätsmedizin Göttingen, Zentrum Frauenheilkunde, Abt. Gynäkologie u. Geburtshilfe, Göttingen, Deutschland

Einleitung. Der konnatale idiopathische Chylothorax ist mit einer Inzidenz von 1:15.000 ein seltenes, sich häufig im dritten Trimenon manifestierendes Krankheitsbild. Eine schwerwiegende Komplikation ist der ausgeprägte Pleuraerguss, der zu Lungenhypoplasie oder durch Kompression der zentralen Gefäße zum Hydrops fetalis führen kann. Mit einem Verhältnis von 2:1 sind Knaben bevorzugt betroffen. Er stellt häufig eine Manifestation syndromaler Erkrankungen wie Turner- und Noonan-Syndrom oder Trisomie 21 dar, welche mit einer Fehlentwicklung des lymphatischen Systems assoziiert sind.

Fallbericht. Bei dem hier vorgestellten ersten Kind gesunder Eltern mit intrauterin diagnostizierter freier Trisomie 21 traten nach 29 SSW beidseitig signifikante Pleuraergüsse auf. Bei beginnender fetaler Zentralisation erfolgte in der 32. SSW die intrauterine Drainage der Pleuraergüsse mittels pleuroamniotischer Shunt-Anlage in einer auswärtigen Klinik. Nach kurzzeitiger Stabilisierung wurde bei erneut hochpathologischem CTG nach 32+0 SSW die Indikation zur Sectio gestellt. Die intrauterin eingebrachten Pleuradrainagen wurden bei regelrechter postnataler Anpassungsreaktion entfernt. Am 3. Lebenstag erfolgten bei zunehmendem linksseitigen Pleuraerguss und respiratorischer Erschöpfung

die endotracheale Intubation sowie die Anlage einer Thoraxdrainage links. Hierbei wurde die Diagnose eines Chylothorax gesichert. Der Patient wurde für 14 Tage vollständig parenteral ernährt, die Verluste über die Thoraxdrainage wurden per FFP und Humanalbumin ersetzt und zeigten sich unter adjuvanter Diuretikatherapie im Verlauf stetig rückläufig. Nach erfolgreichem Kostaufbau mit MCT-Nahrung wurde der Patient im Alter von fünf Wochen nach Hause entlassen.

Diskussion. Der konnatale idiopathische Chylothorax ist ein seltenes, aber aufgrund der assoziierten schwerwiegenden Komplikationen bedeutsames Krankheitsbild, welches durch eine intrauterine Störung des Lymphabflusses in das venöse System verursacht wird. An Therapieoptionen steht an vorderer Stelle eine Drainage der Pleuraergüsse, dies kann bereits intrauterin mittels Anlage von pleuroamniotischen Shunts erfolgen. Postpartal steht eine mehrwöchige Nahrungskarenz mit vollständig parenteraler Ernährung im Vordergrund. Der Kostaufbau erfolgt zur Reduzierung des Lymphflusses im Ductus thoracicus mit MCT-Nahrung. Bei einem Scheitern der konservativen Therapie stellen eine chemische Pleurodese, die chirurgische Ligatur des Ductus thoracicus oder die Anlage eines pleuroperitonealen Shunts alternative Therapieoptionen dar. Die Wirksamkeit einer Therapie mit Somatostatin-Analoga ist nach aktueller Studienlage bei Neugeborenen nicht belegt.

DGKJ-PV-49

Therapierefraktärer neonataler Chylothorax: erste erfolgreiche Therapie mit Depot-Somatostatinanalogon Lanreotide Autogel

S. Hoffmann¹, O. Blankenstein², M. Emeis¹, K. Berger-Jones³, R. Rossi¹

¹Vivantes Klinikum Neukölln, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Berlin, Deutschland; ²Institut für Experimentelle Pädiatrische Endokrinologie, CVK, Charité - Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland; ³Vivantes Klinikum Neukölln, Sozial- und Neuropädiatrie (DBZ), Berlin, Deutschland

Einleitung. Ein angeborener Chylothorax ist eine seltene Erkrankung, gehört aber zu der häufigsten Ursache eines Pleuraergusses in der Neonatalzeit. Bislang gibt es neben der Ernährung mit mittelkettigen Triglyceriden kein einheitliches Behandlungskonzept der potentiell lebensbedrohlichen Erkrankung. In einigen Fallberichten wird der Einsatz von Somatostatin bzw. seinem Analogon Octreotid zusätzlich zur Standardtherapie beschrieben. Wir berichten erstmals über einen Fall, bei dem das Depot-Somatostatinanalogon Lanreotide Autogel® (LAN-ATG) zur Therapie eines therapierefraktären Chylothorax eingesetzt worden ist.

Fallbeschreibung. Die Mutter ist eine 27-jährige III-Gravida II- Para mit unauffälliger Familienanamnese. Während der Schwangerschaft war ein Polyhydramnion mit kindlichem Hydrops festgestellt worden. Daher wurde nach rechnerisch 34+1 SSW eine Sectio durchgeführt und ein Mädchen geboren, APGAR 5/7/8, NapH 7,39, Geburtsgewicht (2880 g, 94. Perz.), Körperlänge (48 cm, 78. Perz.) und Kopfumfang (34,5 cm, 96. Perz.). Das Kind war aufgrund des beidseitigen Pleuraergusses respiratorisch insuffizient, so dass eine beidseitige Pleura-drainage, Beatmung und eine totale parenterale Ernährung erfolgte. Die anschließende Diagnostik erbrachte typische Befunde für einen Chylothorax, so dass ab dem 16. LT eine vollständige orale Ernährung zunächst mit MCT-Nahrung, danach Wechsel auf fettfreie Basic-F-Nahrung mit MCT-Öl und Zusatz von Walnuss- und Distelöl erfolgten. Im Verlauf immer wieder rezidivierendes Auftreten eines Chylothorax rechts, auch nach intravenöser Octreotidtherapie über 17 Tage. Daher Entschluss zur dreimaligen subcutanen Therapie mit LAN-ATG im Abstand von jeweils vier Wochen. Darunter deutlicher und bleibender Rückgang der Chylothoraxbildung und vollständige Rückbildung der respiratorischen Insuffizienz mit anschließender Umstellung auf eine altersgemäße Nahrung.

Diskussion. Erstmals wurde – analog zu positiven Erfahrungen in der Behandlung des kongenitalen Hyperinsulinismus – LAN-ATG bei einem Frühgeborenen mit einem therapierefraktären Chylothorax mit Erfolg eingesetzt. Somit stellt diese Therapieform eine neue Option bei Versagen der anderen Therapiemodalitäten dar.

DGKJ-PV-50

Akutes Leberversagen bei Neugeborenem: Austauschtransfusion und Immunglobulingabe bei neonataler Hämochromatose durch Alloimmunopathie

M. Klemme¹, P. Bufler², H. Ehrhardt¹, B. Ertl-Wagner³, F. Kai¹, A. Schulze¹, S. Koletzko²

¹Klinikum Großhadern, Neonatologische Abteilung, München, Deutschland; ²Dr. von Haunersches Kinderspital der Ludwig-Maximilians-Universität, Kinderklinik und Poliklinik, Abteilung für pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, München, Deutschland; ³Institut für klinische Radiologie, Klinikum der Universität München, München, Deutschland

Einleitung. Die neonatale Hämochromatose (NH) ist die häufigste Ursache des akuten neonatalen Leberversagens und geht mit hoher Letalität und/oder Notwendigkeit der frühen Lebertransplantation (~80%) einher. Neuere Veröffentlichungen postulieren, dass es sich um eine fetale und neonatale Alloimmunhepatitis handelt, bei der die Eisenstoffwechselstörung ein Epiphänomen ist (Pan et al. Hepatology 2010;51:2061), und sich daher andere Therapieansätze ergeben (Rand et al. J Pediatr 2009;155:566). Die NH ist gekennzeichnet durch eine nur moderate Erhöhung der Transaminasen bei Leberinsuffizienz mit Hypoglykämien und Produktionskoagulopathie leberabhängiger Gerinnungsfaktoren bei hohen Werten von Ferritin, Eisen und Transferrinsättigung. Differentialdiagnostisch kommen maligne hämatologische Erkrankungen, virale Infektionen und Stoffwechseldefekte in Betracht.

Fallbericht. Das Mädchen wurde nach unauffälliger Schwangerschaft spontan termingerecht als drittes Kind nicht konsanguiner Eltern geboren. Das jetzt gesunde zweitgeborene Geschwisterkind hatte einen ursächlich unklaren Ikterus prolongatus über 6 Monate. Am dritten Lebensstag fielen bei der Patientin erstmalig Schläfrigkeit und Trinkschwäche mit einem Blutzucker von 10 mg/dL auf. Unter Glukosedauerinfusion normalisierte sich die Vigilanz. Laborchemisch auffällig waren leicht erhöhte Aminotransferasen (GPT 63 U/L), und LDH, bei hoher GLDH (47 U/l), und deutlich reduzierter plasmatischer Gerinnung (Quick 34%, PTT 67 s, INR 2,2), die sich nach Vit.-K-Gabe nicht besserte. Die Transferrinsättigung war am Tag 4 noch normal (42%), stieg aber am Tag 7 auf 95%, ebenso wie die Werte von Eisen (von 97 auf 173 mg/dl) und Ferritin (von 1383 auf 3093 ng/dl). Nach Ausschluss wichtiger Differenzialdiagnosen wurde bei dringendem V. a. auf NH am 7. Lebensstag eine Blutaustauschtransfusion vorgenommen (2faches Blutvolumen), 1 g/kg Immunglobulin intravenös appliziert und das Kind abgestellt. Im MRT des Abdomens (Tag 9) wurde die Diagnose NH bei erhöhtem Eisengehalt der Leber ohne erhöhte extrahepatische Eiseneinlagerung erhärtet. Nach den therapeutischen Maßnahmen normalisierten sich GPT, GLDH und plasmatische Gerinnung innerhalb weniger Tage bei sinkenden Werten für Ferritin und Transferrinsättigung. Der jetzt 4 Wochen alte Patient gedeiht gut, bei jedoch noch labilen Blutzuckerwerten.

Schlussfolgerungen. Die unmittelbare zeitliche Abfolge spezifischer therapeutischer Maßnahmen (Austauschtransfusion, Immunglobulingabe, Entzug von Muttermilch) und Normalisierung von Leberfunktion und Laborwerten unterstützt die Hypothese einer Alloimmunopathie. Die ernste Prognose rechtfertigt bei begründetem Verdacht die frühe Austauschtransfusion mit Immunglobulingabe.

DGKJ-PV-51

Diagnostische Wertigkeit eines Interleukin-6-Schnelltests bei bakteriellen Infektionen von Früh- und Neugeborenen

A. Batfalsky¹, A. Lohr², N. Heussen³, F. Neunhoffer⁴, T. Orlikowsky⁵

¹Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Kinderklinik, Sektion Neonatologie, Aachen, Deutschland; ²Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie, Aachen, Deutschland; ³Med. Einrichtungen der RWTH Aachen, Kinderklinik, Aachen, Deutschland; ⁴Eberhard-Karls-Universität Universitätsklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Tübingen, Deutschland; ⁵Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Aachen, Deutschland

Hintergrund. Interleukin 6 (IL-6) wird als sensitiver und spezifischer Parameter zur frühen Erkennung der neonatalen bakteriellen Infektion empfohlen, da eine maximale IL-6-Erhöhung bereits zwei Stunden nach Erreger-Invasion messbar ist. Die Anwendung ist durch längere Rücklaufzeit aus den Zentrallaboratorien limitiert. Deshalb wurde ein quantitativer Schnelltest aus Vollblut entwickelt. Ziel: Prospektive Studie zur Evaluation der Wertigkeit eines IL-6-Schnelltests im Vergleich zu Plasma IL-6 bei Early- und Late-onset-Infektionen.

Patienten und Methoden. 88 Frühgeborene (160–258 d) und 18 Termingeborene (261–290 d) mit klinischen und serologischen Zeichen einer bakteriellen Infektion (Verumgruppe) bzw. bei denen ein initialer Infektionsverdacht nicht bestätigt wurde (Kontrollgruppe; CRP 24 und 48 Stunden nach Verdacht <10 mg/L) wurden eingeschlossen. Es wurde ein IL-6-Schnelltest aus 50 µl Vollblut (Milenia® QuickLine IL-6 Whole Blood), 100 µl Plasma IL-6 (Immulate®, Siemens, Eschborn) und CRP (Roche/Hitachi 912/917/MODULAR P*) bestimmt. Die Cut-off-Werte für ein positives Testergebnis waren für Schnelltest- und Plasma IL-6 50 ng/L, für CRP 10 mg/L.

Ergebnisse. 8 (25,00%) Neugeborene hatten eine Early-, 24 (75,00%) eine Late-onset-Infektion, in 40,63% war die Blutkultur positiv. Die Sensitivität des Schnelltests gegenüber Plasma IL-6 bei allen Infektionen betrug 68,75% (95%-Konfidenzintervall 44,99–83,88) vs. 75,00% (56,60–88,54; p=0,7744, McNemar-Test), die Spezifität war 77,03% (65,79–86,61) vs. 81,08% (95%-KI: 70,30–89,25; p=0,6636). Für die Blutkultur-positiven Neugeborenen mit Sepsis betragen die Sensitivitätswerte 100% vs. 84,62%. Für die Subgruppe der Late-onset-Infektionen waren Sensitivität (75%, 95%-KI: 53,29–90,23) und Spezifität (81,82%, 95%-KI: 59,72–94,81) des Schnelltests deutlich besser als bei Early-onset-Infektionen (Sensitivität 50%, 95%-KI: 15,70–84,30; Spezifität 75%, 61,05–85,97).

Fazit. Bei einem Cut-off-Level von 50 ng/L bestanden keine signifikanten Unterschiede in der Detektion von Late-onset-Infektionen zwischen dem Schnelltest und der Plasma IL-6-Bestimmung. Für die Detektion von Early-onset-Infektionen ist die Wertigkeit bisher jedoch nicht hoch genug.

DGKJ-PV-52

Fallbericht eines Neugeborenen mit einer persistierenden IL-6-Erhöhung

S. Haufe¹

¹Chemnitz Rabenstein, Neonatologie, Berlin, Deutschland

Fall. Term eutrophes männliches Neugeborenes, am 5. LT auffällig mit Blässe, lividem Mund-Nase-Dreieck und zögerlicher Gewichtszunahme.

Diagnostik. BB bis auf leichte Erhöhung der Lymphozyten (56%) normal, IL-6 >1467 pg/ml, CRP mit 1 mg/l im Normbereich, Blutkultur negativ, erweiterter Immunstatus ergibt eine Erhöhung von T-Lymphozyten und zytotoxischen T-Zellen sowie NK-Zellen, Screeningbefund normal, Überwachung (O₂-Sättigung, Herzfrequenz, Temperatur unauffällig) RR auch in Ruhe bis 110/73 mmHg, weiterführende Hypertoniediagnostik unauffällig (Sonographie der Niere, Echokardiogramm, endokrinologische Abklärung von Urin und Blut unauffällig)

Therapie. Antibiotische Therapie bei V. a. Neugeboreneninfektion mit Cefotaxim und Unacid i.v. über insgesamt 10 Tage.

Verlauf. Schnelle klinische Besserung unter begonnener Antibiose, jedoch nur verzögerter, sukzessiver IL-6-Abfall von initial 1467 pg/ml auf 666 pg/ml (nach 2 Wochen und abgeschlossener Antibiose), CRP zu jeder Zeit normal.

Hintergrund. IL-6 ist in der Neonatologie ein guter Frühmarker entzündlicher Prozesse, da er bereits 1–2 h nach begonnener Entzündung sein Maximum erreicht (im Gegensatz zu CRP nach 24–48 h) außerdem reflektiert es aufgrund seiner kurzen Halbwertszeit (ca. 1 h) gut -einen möglichen Therapieerfolg.

Diskussion. Im klinischen Alltag zeigen Neugeborene in der Frühphase einer bakteriellen Infektion zunächst eine IL-6-Erhöhung, später eine CRP-Erhöhung, das IL-6 sinkt mit Beginn der geeigneten antibiotischen Therapie bzw. dem verzögerten Ansteigen von CRP entsprechend seiner Funktion als Akute Phase Proteins. Nicht so im vorliegenden Fall. Der betroffene Patient zeigte zwar ein stark erhöhtes IL-6 >1000 pg/ml, jedoch fehlten weitere Infektionszeichen wie Linksverschiebung, Leukopenie, Anstieg von CRP. So dass wir nicht sicher sagen können, ob überhaupt eine Infektion sicher vorgelegen hat. Auch das über Wochen sukzessive Absinken des IL-6 ist ungewöhnlich.

Interessant ist der Umstand, dass bei einer Blutentnahme der gesunden Mutter des Patienten ein hochnormaler IL-6 Wert (115,4pg/ml) auffällt. So wäre zu diskutieren ob im vorliegenden Fall eine familiär bedingte IL-6 Erhöhung möglich wäre. Aufgrund einer Arbeit zum Thema persistierende IL-6 Erhöhung ohne Infektionszeichen bei Cannabiskonsum (Trotter, Döring 2009) führten wir zum Ausschluss ein Drogen-screening beim Patienten durch, das negativ blieb.

DGKJ-PV-53

Umsetzung des universellen Neugeborenen-Hörscreenings in Bayern

I. Brockow¹, B. Liebl¹, U. Nennstiel-Ratzel¹

¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, München-Oberschleißheim, Deutschland

Hintergrund. Seit dem 01.01.2009 hat bundesweit jedes Neugeborene einen Anspruch auf ein Neugeborenen-Hörscreening. Ziel ist die Erkennung beidseitiger Hörstörungen ab einem Hörverlust von 35 dB bis zum 3. Lebensmonat und eine entsprechende Therapieeinleitung bis zum 6. Lebensmonat. In Bayern bestehen Erfahrungen aus einem Modellprojekt zum Neugeborenen-Hörscreening, das von 2003 bis 2008 in Oberfranken und der Oberpfalz durchgeführt wurde.

Methoden. Die Durchführung und Qualitätsanforderungen des Hörscreenings sind durch den G-BA in den Kinderrichtlinien geregelt worden. So soll die Referrate (Entlassung mit einem kontrollbedürftigen Befund) unter 4% liegen und in den Kliniken ein zweistufiges Screening durchgeführt werden. In Bayern hat das Screeningzentrum am Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) in Ober-schleißheim wie schon im Modellprojekt die Koordination des Screeningprozesses, die Sicherstellung der Vollständigkeit, das Tracking der auffälligen Befunde und die Qualitätssicherung übernommen.

Ergebnisse. Alle bayerischen Geburts- und Kinderkliniken und viele Niedergelassene sind in das Screeningprogramm eingebunden und übermitteln dem LGL die Daten. Seit dem 01.05.2010 erfolgt in ganz Bayern die Sicherstellung der Vollständigkeit durch Abgleich mit den Geburtenmeldungen in den Gesundheitsämtern. 2010 wurden die Hörscreeningdaten von 95.313 Neugeborene (etwa 94%) gemeldet. Während die Referrate 2009 noch bei 5,3% (2,1% beidseitig) lag konnte sie für 2010 auf 4,5% (beidseitig 1,5%) verbessert werden. Nur 33% der auffälligen TEOAE (otoakustischen Emissionen)-Untersuchungen wurden noch in derselben Einrichtung, wie in den Richtlinien gefordert, mit einer Hirnstammaudiometrie (AABR) kontrolliert. Etwa die Hälfte der bayerischen Geburtskliniken außerhalb der Modellregion besitzt (noch) kein AABR Gerät. In den Kinderkliniken wurde bei 73,8% der Neugeborenen eine AABR durchgeführt. Bisher wurden 90 in 2009 ge-

borene Kinder mit einer beidseitigen Hörstörung in einem mittleren Alter von 5,7 Monaten diagnostiziert und die Therapie in einem mittleren Alter von 6,1 Monaten begonnen. Bei 46% der Betroffenen war die frühzeitige Diagnosestellung nur durch das Tracking des Screeningzentrums möglich.

Diskussion. Das universelle Neugeborenen-Hörscreening wird in Bayern auf Grund der im Modellprojekt etablierten logistischen Strukturen erfolgreich durchgeführt. Die Qualitätsanforderungen der Kinderrichtlinie konnten noch nicht überall erreicht werden. Für eine frühe Diagnosestellung ist ein Tracking der kontrollbedürftigen Befunde unbedingt notwendig.

Schlussfolgerung. Das Ziel des universellen Neugeborenen-Hörscreenings eine angeborene Hörstörung frühzeitig zu erkennen und zu therapieren ist nur durch die Einbindung eines Screeningzentrums zu erreichen.

DGKJ-PV-54

Sind bestehende Nachsorgekonzepte für Frühgeborene mit Migrationshintergrund ausreichend?

A. Schoberer¹, R. Damen¹, S. Trepels-Kottek², R. Dörr², M. Schoberer², T. Orlikowsky²

¹Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sozialpädiatrisches Zentrum, Aachen, Deutschland; ²Universitätsklinikum Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie, Aachen, Deutschland

Einleitung. Der gemeinsame Bundesausschuss sieht für alle Frühgeborenen unter 32 Schwangerschaftswochen eine Entwicklungsdiagnostik mittels Bayley Scales of Infant Development im korrigierten Alter von 2 Jahren vor. Bekannte Risikofaktoren für Frühgeburtlichkeit sind neben Infektionen, Alter der Mutter und niedrigem sozioökonomischem Status auch ein Migrationshintergrund.

Methodik. In der Neonatologischen Ambulanz wurden alle Frühgeborenen der Jahrgänge 2007/2008 mit einem Gestationsalter < 32 Schwangerschaftswochen im korrigierten Alter von 3 und 12 Monaten untersucht. Im korrigierten Alter von 2 Jahren erfolgte die vom Bundesausschuss geforderte Nachuntersuchung mittels Bayley Scales im Sozialpädiatrischen Zentrum (SPZ). Hierbei wurde der Mental Development Index (MDI) erhoben. Zur besseren Erfassung des Sprachentwicklungsstandes wurden die Eltern zusätzlich mit dem Sprachbeurteilungsbogen SBE-2-KT (Suchodoletz + Sachse) befragt. Um den sozioökonomischen Status einzuordnen, wurde der Bildungsstand der Eltern, die Berufsausbildung/ der Berufsstand der Eltern, das Alter der Mutter und eine Anbindung an ein Jugendamt erfragt. Ebenfalls beurteilt wurde die medizinische Anamnese; Komplikationen wie z. B. Hirnblutungen, Sepsis, Amnioninfekt, Nekrotisierende Enterokolitis, lange Beatmungsdauer wurden als schwere Komplikationen eingestuft. Erfragt wurden außerdem ambulante Therapien bzw. Anbindung an die Lebenshilfe.

Ergebnisse. Von den nachuntersuchten Kindern (n=80) hatten 40% (n=32) einen Migrationshintergrund. Der durchschnittliche MDI lag in dieser Gruppe mit 75 fünf Punkten unterhalb des MDI der Kinder ohne Migrationshintergrund. Eine Entwicklung im Normalbereich (MDI=85–115) zeigten 25%, eine leichte bis mittelschwere Entwicklungsverzögerung (MDI=71–84) 53%, eine schwere Entwicklungsverzögerung (MDI<70) wiesen 22% auf. 69% der Frühgeborenen mit Migrationshintergrund hatten eine Sprachentwicklungsverzögerung, bei 13% war die Sprachentwicklung nicht einzuordnen, da die Anamnese, der SBE-2-KT, das Sprachverständnis und die aktive Sprache zu diskrepanter waren. Schwere medizinische Komplikationen hatten 34%, ambulante Therapien nahmen 66% in Anspruch. 63% der Frühgeborenen mit Migrationshintergrund hatten soziale Risikofaktoren

Schlussfolgerung. Viele Frühgeborene mit Migrationshintergrund weisen mit einem niedrigen sozioökonomischen Status einen weiteren Risikofaktor auf. Trotz vergleichsweise unkomplizierten stationären Verläufen ist das Outcome im Alter von 2 Jahren schlechter als bei Frühgeborenen ohne Migrationshintergrund, auch sind Sprachent-

wicklungsverzögerungen (über Zweisprachigkeit hinausgehend) häufiger. Um langfristig das Outcome zu verbessern, muss neben häufigeren Nachsorgeuntersuchungen die Zusammenarbeit mit niedergelassenen Kollegen und die Elternarbeit optimiert werden.

DGKJ-PV-55

ESPED-Studie: Inzidenz und Ursachen der Oligohydramnie-Sequenz in Deutschland unter besonderer Berücksichtigung der Bedeutung mütterlicher Sartan- und ACE-Hemmer-Einnahme während der Schwangerschaft

C. Hünseler¹, B. Roth²

¹Univ.-Kinderklinik, Neonatologie, Köln, Deutschland; ²Univ.-Kinderklinik, Neonatologie, Köln, Deutschland

Fragestellung. In den Jahren 2009 und 2010 wurden uns über einen Zeitraum von 12 Monaten 7 Fälle einer durch mütterliche Sartan-Einnahme in der Schwangerschaft bedingte fetale Schädigung bekannt, die in vier Fällen tödlich endeten [1]. Das Schädigungsbild ist vor allem gekennzeichnet durch eine Funktionseinschränkung der Niere mit konsekutiver Oligohydramnie sowie schwerer Ossifikationsstörung der Schädelkalotte. Postnatal bestehen die Probleme einer Oligohydramnie-Sequenz (v. a. Lungenhypoplasie) und einer transienten Oligo- bis Anhydramnie und arterieller Hypotonie. Dieses Schädigungsmuster, das dem der ACE-Hemmer entspricht, ist seit langem bekannt. Das trotz diesem Wissen Ungeborene durch mütterliche Medikamenten-Einnahme schwer geschädigt werden ist tragisch da vermeidbar. Weil die Inzidenz und der Verlauf der Sartan-bedingten fetalen Schädigung in Deutschland unbekannt sind, entschlossen wir uns zur Durchführung einer ESPED (Erhebungseinheit für Seltene Pädiatrische Erkrankungen in Deutschland)-Studie.

Material und Methode. Der Studienantrag wurde nach Überprüfung von der ESPED angenommen. Da alle Fälle ein Oligohydramnion aufwiesen, wurde der Verdachtsfall als „Schädigung des Feten und Neugeborenen durch Oligohydramnion“ definiert (ICD-Code P01.2). D.h. eingeschlossen werden alle Neugeborenen die im Beobachtungszeitraum geboren werden und bei denen der Verdacht auf eine Oligohydramnie-Sequenz unabhängig von der Genese vorliegt (Lungenhypoplasie mit/ ohne pulmonalen Hypertonus, Kontrakturen, typische Facies). Die neonatologischen Einheiten in Deutschland werden von der ESPED regelmäßig erinnert, die Meldung eines Verdachtsfalles erfolgt an die ESPED, die dann einen Fragebogen an das meldende Zentrum versendet. Erhebungsperioden sind die Jahre 2011 und 2013.

Diskussion. (1) Primäres Ziel ist die Erfassung der Inzidenz und Ursachen der Neugeborenen mit einer Oligohydramnie-Sequenz in Deutschland über zwei Jahre (2011 und 2013) und die Eruiierung des Anteils dieser Kinder mit Sartan- und ACE-Hemmer bedingter Ursache. (2) Weiteres Ziel ist der Vergleich der Inzidenzen der Sartan- und ACE-Hemmer bedingten Schädigungen der beiden Jahre. Liegt ein Rückgang im 2. Jahr vor nachdem entsprechende Warnhinweise veröffentlicht und den Kollegen kommuniziert wurden? (3) Die Ermittlung des Verlaufs der Patienten mit Oligohydramnie-Sequenz und Sartan- bzw. ACE-Hemmer bedingter Schädigung (Symptome, klinischer Verlauf, Mortalität, Morbidität).

Die Aussagekraft der Studie lebt von der Beteiligung aller deutschen neonatologischen Einheiten. Wir freuen uns auf gute Zusammenarbeit! Literatur

1. Hünseler C, Paneitz A, Friedrich D, Lindner U, Oberthuer A, Körber F, Schmitt K, Welzing L, Müller A, Herkenrath P, Hoppe B, Gortner L, Roth B, Kattner E, Schaible T (2011) Angiotensin II Receptor Blocker Induced Fetopathy: 7 Cases. *Klin Padiatr* 223:10–14

DGKJ-PV-56

Prävalenzanalyse adipöser gebärfähiger Frauen, sowie deren Outcome der Neugeborenen anhand der SNIp-Studie

A. Lange¹, S. Armbrust², R. Thyrian³, W. Hoffmann⁴, H. Lode⁵

¹Universitätskinderklinik, Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin, Greifswald, Deutschland; ²Ernst-Moritz-Arndt Universität, Kinderklinik, Greifswald, Deutschland; ³Institut für Community-Medicine der Ernst-Moritz-Arndt Universität, Versorgungsepidemiologie und Community Health, Greifswald, Deutschland; ⁴Institut für Community Medicine, Universität Greifswald, Greifswald, Deutschland; ⁵Ernst-Moritz-Arndt Universität, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Greifswald, Deutschland

Einleitung und Methode. Adipositas stellt ein zunehmendes gesundheitliches Risiko unserer Gesellschaft dar und beeinflusst den Verlauf einer Schwangerschaft bis hin zur Geburt. Im Rahmen der populationsbasierten Neugeborenenstudie „Surveillance of Neonates in Pomerania (SNIp)“ untersuchten wir 5403 Frauen hinsichtlich Prävalenz einer Adipositas bzw. einer pathologischen Gewichtszunahme in Relation zum Geburtsoutcome.

Ergebnisse. Populationsbasiert wurden n=1676 (31%) Frauen als adipös identifiziert mit einem BMI >24 gegenüber n=3224 (57,8) normalgewichtigen Frauen. Eine pathologische Gewichtszunahme definiert als >12 kg in der laufenden Schwangerschaft zeigte sich bei 3201 Frauen (59,3%) gegenüber 1571 (29,1%) Frauen mit einer Gewichtszunahme <12 kg. Es zeigte sich, dass bei adipösen Frauen mit einem BMI >24 signifikant häufiger (p<0,015) eine primäre, eine sekundäre Sectio und eine operative Entbindung durchgeführt werden musste als bei normalgewichtigen Frauen. In der Gruppe der unterschiedlichen Gewichtszunahme gab es keine Unterschiede. Ebenso war das Fruchtwasser signifikant häufiger mekoniumhaltig bei den adipösen Frauen (p<0,000). Eine erweiterte Neugeborenenversorgung bei einem 1 Minuten APGAR-Wert <5 musste signifikant häufiger bei den Kindern adipöser Mütter durchgeführt werden, ebenso mussten diese Kinder häufiger stationär aufgenommen werden. Sie gebären jedoch nicht häufiger Frühgeborene bzw. zu leichte Kinder. Frühgeborene Kinder v. a. Kinder unter 29 SSW und kleiner 1250 g wurden am häufigsten in der Gruppe der Frauen geboren mit einem BMI<19. Mütter mit einer pathologischen Gewichtszunahme gebären v. a. Kinder über der 90. Gewichtsperzentile und Frauen mit einer geringen Gewichtszunahme <12 kg v. a. Kinder <10 Gewichtsperzentile. Hinsichtlich morphologischer Defekte bzw. auffälligen postpartalen Befunden gab es in allen Gruppen keine signifikanten Unterschiede.

Schlussfolgerung. Die vorliegende Analyse ist die erste populationsbasierte Studie, in der die Prävalenzen adipöser Schwangerer und deren Geburtsoutcome populationsbasiert untersucht wurde und stellt somit eine wichtige epidemiologische Grundlage an einer einzigartigen Kohorte im Studienggebiet Ostvorpommerns dar.

DGKJ-PV-57

Tiermodell zur Untersuchung von Lungenveränderungen bei wachstumsretardierten Neugeborenen

D. Monz¹, E. Tutdibi², M. Laschke³, T. Tschernig⁴, L. Gortner⁵

¹Universitätsklinik für Kinder und Jugendmedizin Gebäude 9, Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Homburg, Deutschland; ²Universitätsklinik für Kinder und Jugendmedizin, Allg. Pädiatrie und Neonatologie, Homburg, Deutschland; ³Institut für Klinisch-Experimentelle Chirurgie, Homburg, Deutschland; ⁴Institut für Anatomie & Zellbiologie, Homburg, Deutschland; ⁵Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Homburg/Saar, Deutschland

Fragestellung. Zur Untersuchung der molekularen Vorgänge bei der Entstehung der bronchopulmonalen Dysplasie (BPD) sowie zur Entwicklung neuer Therapien der BPD sind geeignete Tiermodelle notwendig. Durch postnatale Hyperoxie kann bei jungen Mäusen eine Lungenschädigung ähnlich einer BPD hervorgerufen werden. Da ein relevanter Risikofaktor für die BPD die Wachstumsretardierung ist, wurde diese

experimentell mit einer Lungenschädigung durch postnatale Hyperoxie kombiniert.

Material und Methoden. Terminlich verpaarte trächtige C57Bl/6 Mäuse (Charles River Laboratories, Research Models and Services, Germany GmbH) wurden ab Tag E14 einer Hypoxie mit 10% O₂ ausgesetzt, um bei den Jungen eine intrauterine Wachstumsretardierung hervorzurufen. Ab Tag E19 wurden die Mäuse bis zur Geburt unter Normoxie gehalten. Im Anschluss wurde ein Wurf (C) für 14 Tage Hyperoxie (F_iO₂: 78%) ausgesetzt, um so eine Schädigung des Lungengewebes zu erreichen. Ein Wurf (B) wurde als Kontrolle unter Normalbedingungen gehalten. Eine weitere Kontrolle wurde pränatal wie auch postnatal unter Normoxie gehalten (A). Alle Mäuse wurden einen Tag nach der Geburt und dann wiederum nach 14 Tagen gewogen und darüber hinaus vermessen. Unterschiede zwischen den Gruppen bezüglich des Körpergewichts nach Geburt, sowie Gewicht und Größe nach 14 Tagen wurden mit IBM SPSS Statistics 19 ausgewertet.

Ergebnisse. Nach 14 Tagen unterschieden sich die Tiere der Gruppe C, die in Hyperoxie gehalten worden waren in Bezug auf Körpergewicht, -länge und Kopfgröße hoch signifikant (p=0,000, Ein-Weg ANOVA, Bonferroni-Korrektur) von den Tieren der beiden Kontrollgruppen (Tab. 1).

Tab. 1

	A	B	C
Körpergewicht (g)	7,62	7,38	4,05
Körperlänge (mm)	46,67	46,05	36,98
Kopfgröße (mm)	19,76	19,28	17,50

Die Tiere der Gruppe C unterschieden sich auch im Verhalten von den übrigen Gruppen und waren weniger aktiv als die beiden anderen Würfe. Besonders nachdem sie an Tag 14 aus der Hypoxie-Kammer genommen wurden, zeigte sich dies sehr deutlich.

Diskussion. Der Unterschied bezüglich des Körpergewichts zwischen den Gruppen B und C im Vergleich zu Gruppe A war nicht signifikant, dennoch waren die Tiere um rund 13 bis 14% leichter als die Kontrollgruppe, so dass die Tiere als leicht wachstumsretardiert angesehen werden können. Die Tiere der Gruppe B wurden postnatal wie auch die Tiere der Gruppe A unter Normoxie gehalten und waren nach 14 Tagen normal entwickelt. Die Tiere der Gruppe C unterschieden sich nach 14 Tagen signifikant in Größe und Gewicht von den beiden anderen Gruppen und waren auch weniger aktiv. Der ausgeprägte Unterschied in Größe und Gewicht der Tiere weist darauf hin, dass durch die Kombination aus pränataler Hypoxie und postnataler Hyperoxie ein entsprechendes Tiermodell etabliert werden konnte.

Schlussfolgerung. Es konnte ein geeignetes Tiermodell erzeugt werden, um weiterführende Untersuchungen zu Lungenveränderungen bei wachstumsretardierten Neugeborenen durchzuführen.

DGKJ-PV-58

Digitale Thorax-Radiographie in der Neonatologie – Dosisoptimierung unter Anwendung eines Neugeborenen-Phantoms

M. Stenzel¹, H. Mentzel¹

¹Universitätsklinikum Jena, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie; Kinderradiologie, Jena, Deutschland

Fragestellung. Es soll die optimale Strahlendosis ermittelt werden, die noch eine ausreichende Beurteilung von Strukturen mit niedrigem Kontrast zulässt (schmaler Pneumothorax, Einschwemmkatheter). Dazu dient ein Neonaten-Phantom des Thorax unter Verwendung eines digitalen Radiographie-Systems auf Nadelkristallstruktur (DX-S, AGFA).

Material und Methode. Es wurden 40 digitale Röntgenaufnahmen (DX-S, AGFA), MUSICA-Nachverarbeitungssoftware des Neugeborenen-Thorax-Phantoms Gammex 610 angefertigt. Strom-Zeit-Produkt 0,2 mAs bis 1,25 mAs, Spannung 60 kV und 70 kV. Die Röntgenaufnahmen wurden mit dem Rasterwandstativsystem VMX (GE) und

dem mobilen Röntgensystem Practix 400 (Philips) durchgeführt. Al-/Cu-Filter-Kombinationen (1 mm Al, 0,1 bzw. 0,2 mm Cu).

Ergebnisse. Ein Pneumothorax wurde bereits ab einem Dosiswert von 1 μ Gy (70 kV, 0,2 mAs) von beiden Untersuchern erkannt. Die Spitze des Einschwemmkatheters wurde bei den meisten Aufnahmen ebenfalls ab einer Eintrittsdosis von 1 μ Gy, Nabelvenenkatheter und Magensonde wurden in allen Aufnahmen bei dieser Dosisstufe korrekt erkannt.

Diskussion. Bei wiederholten Röntgenaufnahmen des Thorax wurde der optimale Dosiswert ermittelt. Dieser lag unter Verwendung eines Nadelkristallstrukturdetektor-basierten Systems deutlich unter den empfohlenen Dosiswerten.

Schlussfolgerung. Unter Verwendung eines Nadelkristalldetektorsystems lässt sich die Strahlendosis deutlich reduzieren, das ALARA-Prinzip wird entsprechend beachtet.

DGKJ-PV-59

Vena-Galeni-Malformation – ein sonographischer Zufallsbefund

S. Stephan¹, G. Rodesch², E. Eloff³, D. Wiemann¹

¹Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R., Universitätskinderklinik, Magdeburg, Deutschland; ²Hôpital Foch, Service de Neuroradiologie Diagnostique et Thérapeutique, Suresnes, Frankreich; ³Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R., Zentrum für Radiologie/Institut für Neuroradiologie, Magdeburg, Deutschland

Einleitung. Die Vena-Galeni-Malformation (VGAM) ist eine seltene kongenitale, zerebrale arteriovenöse Fehlbildung (Häufigkeit 1:25.000), die sich in der 6.–11. SSW entwickelt. Bereits pränatal erfolgt die Diagnosestellung ultrasonographisch. Ursächlich für die aneurysmatische Erweiterung der V. Galeni sind multiple Shuntverbindungen mit Hirnarterien. Klinisch zeigen Betroffene je nach Alter Herzinsuffizienz („high-output-failure“), pulmonale Hypertension bis zum Multiorganversagen, Retardierung, Hydrozephalus, Makrokranie, intrazerebrale Blutungen oder Infarkte. Eine operative Behandlung der Malformation hat sich aufgrund hoher Mortalitätsraten nicht bewährt. Therapie der Wahl ist die endovaskuläre Embolisation – primär transarteriell. Unbehandelt beträgt die Mortalität Neugeborener mit großer Herzinsuffizienz bis zu 100%, bei Kleinkindern 72%.

Methodik. Falldarstellung unter Berücksichtigung der klinischen Symptomatik und der diagnostisch erhobenen Befunde einschließlich interventioneller Therapie.

Ergebnis. Bei einem 2 Wochen alten gesunden Neugeborenen mit unauffälliger Geburtsanamnese ist im Rahmen des Sonographiescreenings eine Pinealiszyste diagnostiziert worden. Dieser Zufallsbefund stellte sich farbdopplersonographisch als V.-Galeni-Malformation (max. Durchmesser 2 cm) mit gemischten venösen und arteriellen Flussprofilen bei sonst unauffälligem zerebralen Befund dar. Nach interdisziplinärer Falldiskussion wurde die neuroradiologische Intervention bei einem Bicetre-Score >12 in Suresnes/Paris geplant. Die komplikationslose Embolisation zweier großer zuführender Gefäße im Krankenhaus Foch zeigte im weiteren Verlauf (Sonographie und MRT) einen partiellen Verschluss der VGAM bei normalweitem Ventrikelsystem. Der Entwicklungs- und neuropädiatrische Status war vor und nach der Embolisation regelrecht, weitere postinterventionelle Erhebungen folgen, ggf. ist eine Zweitembolisation notwendig.

Schlussfolgerung. Die Diagnose einer VGAM verlangt eine strenge interdisziplinäre Zusammenarbeit. Aufgrund von einhergehenden Komplikationen und der insgesamt hohen Mortalität ist ein sicheres Vorgehen gefordert. Zeitpunkt und Art der endovaskulären Embolisation hängen von der klinischen Symptomatik des Patienten ab. Der Bicetre-Score dient der Evaluation des Therapiemanagements bei Neugeborenen mit VGAM. Sofern kardiovaskuläre und neurologische Symptome medizinisch beherrschbar sind, sollte die Behandlung zum 5.–6. Lebensmonat hinausgezögert werden. Dieser Fall bestätigt ein gutes Therapieergebnis bei Embolisation im 6. Lebensmonat.

DGKJ-PV-60

Surfactant-endotracheal-Rescuetherapie bei ARDS? – Eine Fallbeschreibung und Diskussion der verfügbaren Literatur

S. Ruess¹, H. Hummler¹, R. Hopfner¹

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Ulm, Deutschland

Das respiratorische Versagen bei ARDS stellt hohe therapeutische Anforderungen. Trotz optimierter Behandlungsstrategien verursacht es weiterhin eine hohe Mortalität, insbesondere bei Patienten mit Risikofaktoren. Welchen Effekt hat dabei die Substitutionstherapie mit Surfactant?

Nach Überprüfung der Literatur scheint die exogene Surfactantapplikation bei ARDS ein erfolgsversprechender Therapieansatz, allerdings noch ohne gute Evidenz. Anhand eines klinischen Falles wurden die aktuellen Erkenntnisse beleuchtet und in die Praxis umgesetzt.

Eine Cochrane-Analyse aus dem Jahr 2010, zahlreiche kleinere Studien und Fallberichte sowie ein Literaturreview sechs randomisierter Studien aus dem Jahr 2007 zeigen neben kurzfristiger Verbesserung der pulmonalen Funktion auch teilweise positive Auswirkungen auf Mortalität und Beatmungsdauer. Ein 16 Monate altes Mädchen mit spinaler Muskelatrophie Typ I zeigte ein progredientes respiratorisches Versagen mit komplexer Beatmungssituation bei ARDS aufgrund einer RSV-Pneumonie (PIP max. 45 cmH₂O; F_iO₂ 1,0; dann HFO mit MAP bis 32 cmH₂O; OI=59). Als Rescuemaßnahme erfolgte die endotracheale Verabreichung von Surfactant (100 mg/kg). Dies erlaubte eine rasche und deutliche Reduktion der Beatmungsintensität. Der Oxygenierungsindex verbesserte sich (4 h nach Therapie: OI=35), der klinische Zustand stabilisierte sich. Eine zweite Dosis Surfactant wurde nach 24 Stunden verabreicht, gefolgt von einer weiteren Stabilisierung der respiratorischen Situation mit verbesserter Oxygenierung (4 h nach Therapie: OI=22) sowie radiologisch verbesserter pulmonaler Belüftung. Die erfolgreiche Extubation erfolgte ca. 160 Stunden nach der 2. Surfactantgabe und die Patientin konnte schließlich in gutem Allgemeinzustand nach Hause entlassen werden.

In Übereinstimmung mit der aktuellen Literatur stützt diese Falldarstellung die These einer Surfactant-Dysfunktion und -Inaktivierung als wesentlichen pathophysiologischen Faktor für die Entstehung eines ARDS. In Kombination mit anderen Therapiestrategien kann die exogene Surfactantapplikation die Lungenfunktion zumindest kurzfristig signifikant verbessern. Die künstliche Beatmung kann deeskaliert werden und es wird ein Zeitfenster für eine kausale Therapie oder für die spontane Heilung gewonnen. Hinweise für relevante Nebenwirkungen gibt es bisher nicht.

Ob die Surfactantherapie auch eine Auswirkung auf Mortalität und späte Morbidität des ARDS bei Kindern hat, wird weiter gegensätzlich diskutiert. Diese Fragen und auch die Fragen nach der richtigen Patientengruppe, dem optimalen Zeitpunkt der Applikation, der optimalen Rezeptur und Dosierung sowie der möglichen Nebenwirkungen können nur mit geeigneten prospektiven klinischen Studien geklärt werden.

DGKJ-PV-61

Differenzialdiagnosen des Icterus prolongatus: Fallbeispiel eines Morbus Pompe

N. Karabul¹, S. Gökce², C. Kampmann¹, E. Menge³

¹Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Kinderklinik, Mainz, Deutschland; ²Universitätsmedizin Mainz, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin – Villa Metabolica, Mainz, Deutschland; ³Kinderklinik der Universität Mainz, Zentrum für Stoffwechselerkrankungen, Mainz, Deutschland

Einleitung. Üblicherweise werden infantile Verlaufsformen von Late-Onset-Formen daran unterschieden, dass infantile Verlaufsformen mit einer Kardiomyopathie einhergehen. Unser Fall zeigt eine infantile Manifestation ohne Zeichen einer Kardiomyopathie, der sich primär klinisch durch einen Icterus prolongatus präsentierte.

Fallbericht. Die Geburt erfolgte nach 40+2 SSW. Geburtsgewicht 3350 g (P25–50), Länge: 50 cm (P25), Kopfumfang: 34 cm (P10). Es handelte sich um eine unauffällige und überwachte Schwangerschaft. Die Neugeborenenperiode war durch einen Icterus prolongatus kompliziert. Bei der weiterführenden Diagnostik fiel zunächst eine Transaminasenerhöhung auf. Fälschlicherweise wurde zunächst eine Hepatopathie angenommen. Im Alter von 3 Monaten bei klinisch unauffälligem Kind leitete die CK-Erhöhung von 1100 U/l die Diagnostik in Richtung einer Myopathie. Im Alter von 4 Monaten wurde die Diagnose eines Morbus Pompe gestellt. Die Enzymaktivität der α -1,4-Glucosidase Bestimmung war in Lymphozyten defizient und die genetische Mutationsanalyse ergab eine Late-Onset-Form. Echokardiographisch zeigte sich ein Normalbefund. In den folgenden 3–4 Monaten entwickelte der Säugling eine progrediente Rumpfhypotonie sowie ein Verlust der Kopfkontrolle. Der Score in der Alberta Infant Motor Scale war rückläufig und fiel aus dem Normalbereich. Sonographisch zeigte sich eine Echogenitätsvermehrung der proximalen Muskulatur. Im Alter von 9 Monaten begannen wir mit Enzyersatztherapie 20 mg rhGAA /kg KG 14-tägig. Innerhalb von 2–3 Monaten normalisierten sich die Haltungsdefizite, das Kind konnte im Alter von 12 Monaten stehen und lernte mit 14 Monaten mit Unterstützung zu laufen.

Fazit. Late-Onset-Formen mit relevanter Muskelschwäche und Verlust von motorischen Funktionen im 1. Lebensjahr sind nur gelegentlich in der Literatur beschrieben. Die Prognose ohne Behandlung ist schlecht. Einige Kinder lernen nie laufen, der Verlust jeglicher Muskelfunktion und respiratorisches Versagen müssen in der 2. Lebensdekade angenommen werden. In unserem Fall sahen wir ein dramatisch gutes Ansprechen auf die Enzyersatztherapie. Dies wird bei älteren Patienten in dieser Form nicht beobachtet.

DGKJ-PV-62

Häufigkeit posteriorer Rippenfrakturen nach kardiopulmonaler Reanimation (CPR) bei Säuglingen (Stand: 29.05.11)

A. Pinggen¹, M. Born², B. Herrmann³, H. Schiffmann⁴, V. Arpe⁵, D. Clauß⁶, D. Vljajnic⁷, M. Lentze⁸, I. Franke¹

¹Universitätsklinik Zentrum f. Kinderheilkunde, Kinderschutzgruppe, Bonn, Deutschland; ²Universitätsklinikum Bonn, Radiologische Klinik, Abteilung für pädiatrische Radiologie, Bonn, Deutschland; ³Kinderklinik des Klinikum Kassel, Leiter der Ärztlichen Kinderschutzambulanz, Kassel, Deutschland; ⁴Klinikum Süd, Nürnberg Klinik für Kinder und Jugendliche, Nürnberg, Deutschland; ⁵St. Marien-Hospital, Kinderklinik, Düren, Deutschland; ⁶Universitätsklinikum Halle (Saale), Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Halle (Saale), Deutschland; ⁷Universitätsklinik Zentrum f. Kinderheilkunde, Interdisziplinäre Intensivstation, Bonn, Deutschland; ⁸Universitätsklinikum Bonn, Kinder- und Jugendklinik; Allgemeine Pädiatrie, Bonn, Deutschland

Hintergrund. Posteriore Rippenfrakturen sind ein signifikanter Indikator für nicht akzidentelle Traumata. Insbesondere beim Shaken-Baby-Syndrom werden diese beobachtet. Die seit 2000 vom European Resuscitation Council empfohlene Zwei-Daumen-Reanimationstechnik ähnelt dem Umfassen des kindlichen Brustkorbes beim Schütteln eines Säuglings (SBS). Es stellt sich die Frage ob und wie häufig posteriore Rippenfrakturen bei CPR auftreten.

Methoden. Hierzu wird eine retrospektive, multizentrische Studie durchgeführt. Es werden 100 Fälle für den Zeitraum 2001 bis 2010 detektiert. Einschlusskriterien sind: reanimierte Neugeborene und Säuglinge im ersten Lebensjahr, nach der CPR vorhandene anterior-posteriore Röntgenthoraxaufnahmen. Ausschlusskriterien: Sternotomie, Osteopenie, Osteoporose, andere den Knochenstoffwechsel beeinflussende Erkrankungen, Misshandlung. Die Röntgenbilder werden von zwei unabhängigen Gutachtern befundet.

Ergebnisse. Von den bisher 25 ausgewerteten Fällen sind 19 männlich und 6 weiblich. 76% (19) sind Frühgeborene und 88% (22) wurden unmittelbar nach der Geburt reanimiert. Die durchschnittliche Reanimationszeit beträgt 5 Minuten. In keinem Fall konnten Rippenfrakturen

nachgewiesen werden. 30% der Bilder sind eingeschränkt beurteilbar. In 48% (12) lagen wiederholte Röntgenaufnahmen nach 10–14 Tagen vor. In 6 Fällen konnten Rippenfrakturen auf Grund der Bildqualität nicht sicher ausgeschlossen werden.

Schlussfolgerung. Sowohl in der Diagnostik des SBS als auch in der juristischen Nachverfolgung von nicht akzidentellen Traumata haben posteriore Rippenfrakturen eine außerordentliche Wertigkeit. Der Ausschluss des Auftretens posteriorer Rippenfrakturen nach CPR erhöht die Diagnosesicherheit eines SBS bzw. eines nicht akzidentellen Traumas erheblich.

Diese Untersuchung wird als kooperative Studie der Arbeitsgemeinschaft Kinderschutz in der Medizin (AG-KiM) durchgeführt.

DGKJ-PV-63

Neugeborenes mit kutaner Mastocytose

S. Niehaus¹, E. Kattner¹, U. Mutschler²

¹Kinderkrankenhaus auf der Bult, Neonatologie, Hannover, Deutschland;

²Klinikum Hildesheim GmbH, Kinderzentrum, Hildesheim, Deutschland

Wir stellen das Krankheitsbild einer kutanen Mastocytose bei einem reifen Neugeborenen vor. Unmittelbar postnatal fanden sich teils hyperpigmentierte, teils bullöse, mit klarer Flüssigkeit gefüllte Effloreszenzen. Das Nikolski-Phänomen war negativ. Die klinische Verdachtsdiagnose einer kutanen Mastocytose wurde über eine Erhöhung der Serum-Tryptase und mittels Hautbiopsie bestätigt.

Die kutane Mastocytose ist eine seltene Erkrankung, die als Blickdiagnose zu diagnostizieren ist. Es ist wichtig, die Auslöser einer Mastzelldegranulation zu kennen und zu meiden. Die Prognose der kutanen Mastocytose ist gut: in der Regel tritt bis zur Geburt eine Spontanremission ein.

DGKJ-PV-64

Das antenatale Bartter-Syndrom: eine Falldarstellung

N. Dincer¹, D. Nordhoff², F. Noske¹, U. Weller³, S. Heinzl⁴, C. Wegendt¹, N. Jorch⁴, J. Otte⁵

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin in Bethel, Evangelisches Krankenhaus Bielefeld, Bielefeld, Deutschland; ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin in Bethel, Evangelisches Krankenhaus Bielefeld, Bielefeld, Deutschland; ³Evangelische Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Perinatalzentrum, Bielefeld, Deutschland; ⁴Evangelisches Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland; ⁵Ev. Krankenhaus Bielefeld, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland

Fragestellung. Das antenatale Bartter-Syndrom ist eine sehr seltene (Inzidenz ca. 1:1.000.000) autosomal-rezessiv vererbte Salzverlust-Tubulopathie.

Material und Methode. Vorgestellt wird ein männliches Frühgeborenes der 33+5. Schwangerschaftswoche mit bereits intrauterin vorliegendem Polyhydramnion und postnatal persistierender Elektrolytstörung mit Polyurie. Im Verlauf kam es zu einer dystrophen Gewichts- und Längenentwicklung, sonographisch fanden sich Zeichen einer beginnenden Nephrokalzinose.

Ergebnisse. Die Diagnose wurde anhand der typischen Labor constellation gestellt: Hypokaliämische metabolische Alkalose, Hyponatriämie und ausgeprägte Hyperkalzurie; zudem erhöhte Renin- und Aldosteronaktivität im Serum. Der Nachweis von exzessiv gesteigerten Prostanoiden im Urin bestätigte die Diagnose eines antenatalen Bartter-Syndroms.

Diskussion. Der initiale Versuch einer reinen Elektrolyt-Substitution führte nicht zur vollständigen Normalisierung des Salzhaushaltes. Auch die zusätzliche Gabe von Spironolacton als kaliumsparendes Diuretikum hatte einen unzureichenden Effekt. Erst die Therapie mit Indometacin, einem nicht selektiven COX-Inhibitor, als Mittel der Wahl bei antenatalem Bartter-Syndrom zeigte einen ersten Behandlungserfolg.

Schlussfolgerung. Beim vorliegenden Krankheitsbild handelt es sich um eine schwerwiegende Erkrankung, die aufgrund massiver Wasser-

und Elektrolytstörungen unbehandelt tödlich verlaufen kann. Auch unter Behandlung zeigen die Patienten häufig Entwicklungsstörungen und Wachstumsretardierung.

DGKJ-PV-65

Kann die Früherkennung der Hüftdysplasie im Rahmen der U2 die Therapieinvasivität senken?

T. Seidl¹, J. Lohmaier², T. Hölker³, J. Funk¹, R. Placzek¹, H. Trouillier⁴

¹Charité – Universitätsmedizin Berlin, CMSC, Sektion Kinder- und Neuroorthopädie, Berlin, Deutschland; ²Franziskus Hospital, Klinik für Orthopädie, Unfallchirurgie und Wirbelsäulenchirurgie, Bielefeld, Deutschland; ³Sanitätshaus Hölker, Bielefeld, Deutschland; ⁴Franziskus Hospital, Klinik für Orthopädie, Unfallchirurgie und Wirbelsäulenchirurgie, Bielefeld, Deutschland

Fragestellung. Ist bei in der ersten Lebenswoche diagnostizierten instabilen (Typ IIc instabil nach Graf) und dezentrierten Hüftgelenken (Typ D, Typ III und Typ IV nach Graf) eine erfolgreiche konservative Therapie mit der Tübinger Hüftbeugeschiene möglich?

Patienten und Methode. In einer prospektiven nichtrandomisierten Kohortenstudie wurden alle seit 11/07 im generellen U2-Ultraschallscreening diagnostizierten und in der Tübinger Hüftbeugeschiene behandelten Neugeborenen mit einem Hüft-Typ IIc nach Graf oder schlechter untersucht. Bestimmt wurden der Hüfttyp bei Diagnosestellung, der Zeitpunkt des Therapiebeginns, die durchschnittliche Therapiedauer und die Erfolgsrate.

Ergebnis. Zwischen 11/07 und 12/10 wurden insgesamt 50 instabile Hüftgelenke von 42 Neugeborenen mit der Tübinger Hüftbeugeschiene therapiert. Dabei handelte es sich gemäß der Klassifikation nach Graf 6-mal um den Typ IIc instabil, 33-mal um den Typ D, 10-mal um den Typ III und 1-mal um den Typ IV. Die Therapie wurde durchschnittlich an Lebenstag 3,5 (1–8) begonnen. In 49 von 50 Fällen konnten die Gelenke erfolgreich mit der Schiene behandelt werden. Bei dem einzigen Therapieversager handelte es sich um das Typ-IV-Gelenk. Somit konnte bei 98% der instabilen oder dezentrierten Hüftgelenke mit der Tübinger Hüftbeugeschiene nach durchschnittlich 51,6 (21–87) Tagen ein Typ I nach Graf mit einem α -Winkel größer gleich 64° erreicht werden. Damit konnte die Schienenbehandlung bei allen erfolgreich mit der Schiene behandelten Neugeborenen bereits während der exponentiellen Phase der Hüftreifungskurve nach Tschauner beendet werden.

Diskussion. Bei Diagnosestellung in der ersten Lebenswoche (U2) und guter Compliance der Eltern können dysplastisch-instabile (Typ IIc instabil) und dezentrierte Hüftgelenke mit nach kranial verdrängtem knorpeligen Pfannendach (Typ D und Typ III) erfolgreich mit der Tübinger Hüftbeugeschiene therapiert werden.

Schlussfolgerung. Bei Durchführung eines generellen U2-Hüftultraschallscreenings kann nicht nur bei dysplastisch-instabilen Hüftgelenken, sondern auch bei einem Großteil der dezentrierten Hüftgelenke die Therapieinvasivität gesenkt und eine Overhead-Extensionsbehandlung oder eine geschlossene Reposition in Narkose mit Gipsnachbehandlung vermieden werden.

Eltern- und Patientenschulungen

DGKJ-SY-246

Pipilotta und der Nierendetektiv, Familienschulung des nephrotischen Syndroms

M. Benz¹

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, LMU München, München, Deutschland

Die Prävalenz chronisch kranker Kinder und Jugendlicher ist in den letzten Jahren deutlich angestiegen und umfasst viele Patienten mit seltenen Erkrankungen. Chronische Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter stellen eine Herausforderung an die moderne Pädiatrie dar. Nicht nur Diagnostik und Therapie, sondern besonders auch die Aus-

wirkungen der Erkrankung auf die psychosoziale Situation des Individuums, der Familie und des sozialen Umfelds, zusammengefasst unter Begriffen wie gesundheitsbezogene Lebensqualität und psychosoziale Belastung müssen in ihrer Gesamtheit erfasst, beurteilt und in das Therapiekonzept integriert werden.

Das idiopathische nephrotische Syndrom im Kindesalter ist eine seltene Erkrankung und verläuft in über 50% der Fälle rezidivierend, in bis zu 30% persistiert es über die Adoleszenz hinaus. Die Chronizität mit Rezidiven und die Unsicherheit über die individuelle Prognose führen zu erhöhter psychosozialer Belastung und zur Beeinträchtigung der Lebensqualität in den betroffenen Familien.

Schulungsprogramme im Sinne von pädagogisch-psychologischen Interventionen mit medizinischen Inhalten für Patienten und deren Familien helfen, Eigenverantwortung zu übernehmen und die Erkrankung besser in den Alltag zu integrieren. Während für häufige chronische Erkrankungen des Kindes- und Jugendalters evaluierte Schulungsprogramme existieren, sind Schulungen für seltene pädiatrische Krankheitsbilder rar. Ziele der entwickelten Familienschulung nephrotisches Syndrom (Pipilotta und der Nierendetektiv) sind die Vermittlung von Wissen über die Erkrankung, die Verringerung der psychosozialen Belastung und damit die Akzeptanz des nephrotischen Syndroms als chronisch-rezidivierende Erkrankung mit Krankheitsbewältigung im Familiensystem (Empowerment).

Die Familienschulung nephrotisches Syndrom umfasst 20 Unterrichtseinheiten und wird durch ein interdisziplinäres Schulungsteam (Ärzte, Pädagogen/Psychologen, Krankenschwestern) modular unter Berücksichtigung der entwicklungspsychologischen Alterstufen standardisiert gestaltet. Es werden jeweils 5 betroffene Kinder sowie deren Eltern und Geschwister eingeladen.

Seit 2007 konnte die Familienschulung nephrotisches Syndrom an mehreren kindernephrologischen Zentren durchgeführt und etabliert werden. Zur Evaluation wurden vor und 6 Monate nach der Intervention validierte Fragebögen verwendet. Sechs Monate nach der Schulung lässt sich eine signifikante Verringerung der psychosozialen Belastung der Kinder (Child Behaviour Check List) mit nephrotischen Syndrom und deren Eltern (Brief Symptom Inventory) nachweisen. Zudem lassen sich Tendenzen in der Verbesserung der Lebensqualität nachweisen. Mütter, Väter und Kinder denken im Alltag weniger an die Krankheit. Mit der Familienschulung nephrotisches Syndrom steht ein neuer Baustein im Konzept der Therapie des nephrotischen Syndroms im Kindesalter zur Verfügung.

DGKJ-SY-248

Eltern- und Patientenschulung bei Asthma und Neurodermitis

R. Szczepanski¹

¹Kinderhospital Osnabrück, Osnabrück, Deutschland

Patientenschulungen sind heute selbstverständlicher essentieller Bestandteil einer Langzeitbetreuung bei chronisch Kranken. Bereits seit 1990 existiert die Schulung für Kinder und Jugendliche mit Asthma bronchiale, seit 2000 gibt es ein entsprechendes Programm für die Indikation Neurodermitis. Patientenschulung ist eine pädagogisch-psychologische Intervention zur Verbesserung des Empowerments von Patient und Familie. Die Inhalte sind handlungsrelevantes Wissen zur jeweiligen Indikation. Über die Steigerung des Empowerments sowie die Förderung von Ressourcen kommt es zu einer verbesserten Bewältigungskompetenz in allen Bereichen: Die Akzeptanz der chronischen Erkrankung wird verbessert, krankheitsbezogene Ängste werden vermindert, eine emotionale Entlastung wird ermöglicht. Neben den Basiskenntnissen (nur handlungsrelevante aus Patientensicht!) werden Auslöser möglicher Exacerbationen sowie deren Vermeidung, Selbsteinschätzung und Steuerung der Therapie, Verbesserung des familiären Umgangs und der Auswirkungen der chronischen Erkrankung im sozialen Kontext und insgesamt eine Forderung der Eigenverantwortung von Kind, Jugendlichen und Eltern angestrebt.

Die Einzelheiten der jeweiligen Themen, deren Umsetzung und auch die Evaluation der Schulung werden dargestellt. Abschließend wird der aktuelle Stand der Patientenschulung bei Asthma innerhalb und außerhalb der Disease-Management-Programme (DMP) sowie der Neurodermitis vertieft.

DGKJ-SY-249

Attentioner-Training für aufmerksamkeitsgestörte Kinder und Jugendliche

J. Grabis¹

¹Lebenszentrum Königsborn gGmbH, Fachklinik für Kinderneurologie und Sozialpädiatrie, Unna-Königsborn, Deutschland

Vorgestellt wird das an der Universität Bremen entwickelte neuropsychologische Aufmerksamkeitsstraining Attentioner⁴ für 7 bis 14-jährige Kinder und Jugendliche mit ADHS (Jacobs und Petermann, 2007), das in der Fachklinik für Kinderneurologie und Sozialpädiatrie in Unna als 14-tägiges Intensivtraining im stationären Rahmen durchgeführt wird. Der Inhalt des Gruppenprogramms liegt schwerpunktmäßig auf dem Training der fokussierten und geteilten Aufmerksamkeit. Der Ablauf im stationären Setting, die Evaluation des Trainingserfolges sowie erste Ergebnisse aus den vergangenen zwei Jahren stehen im Mittelpunkt des Vortrags.

Kinderkardiologie

DGKJ-SY-253

Heutige Therapieplanung bei Fallotscher Tetralogie und Langzeitprognose

S. Sarikouch¹

¹Kinderklinik der Med. Hochschule, Hannover, Deutschland

Etienne-Louis Arthur Fallot beschrieb 1888 eine Kombination von Pulmonalstenose, großem Ventrikelseptumdefekt, einer Rechtsverlagerung der Aorta mit einer konzentrischen rechtsventrikulären Hypertrophie. Als Hauptursache dieser häufigsten zyanotischen Fehlbildung (bis zu 9% aller Herzfehler in der internationalen Literatur, im Geburtsjahrgang 2006/2007 2,5% aller Herzfehler in Deutschland) gilt heutzutage eine anterocephale Malrotation der klappennahen Kammerscheidewand (Outletseptum). Zu verschiedenen chromosomalen Anomalien (DiGeorge, Down, CHARGE, VACTERL) bestehen noch nicht eindeutig geklärte Assoziationen.

Analog zur isolierten valvulären Pulmonalstenose bestimmt der Stenosegrad der rechtsventrikulären Ausflussbahn die klinische Symptomatik, die von einer schweren Zyanose mit duktusabhängiger Lungenperfusion bis zum Krankheitsbild des „Pink Fallot“ reicht. Der häufig vorhandene infundibuläre, also muskuläre Anteil einer Ausflustraktenge kann zu intermittierenden Zyanoseattacken auch bei leichten und mittelschweren Pulmonalstenosen führen. Die Lungenarterien zeigen ebenfalls eine variable Pathologie. Stenosen, insbesondere der linken Pulmonalarterie sind häufig und können zu seitendifferenzierter Lungenperfusion führen. Aber auch Überperfusionen bestimmter Lungenabschnitte durch aortopulmonale Kollaterale kommen vor.

Bei duktusabhängiger Lungendurchblutung kommen katheterinterventionelle Verfahren mit Ballondilatation valvulärer Stenoseanteile zur Anwendung, gelegentlich erfolgen auch Stenteinlagen in den rechtsventrikulären Ausflustrakt. Sind zyanotische Neugeborene durch Katheterverfahren nicht behandelbar, erfolgt entweder die Anlage eines aortopulmonalen Shuntes oder eine Frühkorrektur. Bei der elektiven Korrektur, in der Regel im ersten Lebenshalbjahr, erfolgt der Verschluss des Ventrikelseptumdefektes und die Beseitigung der Ausflustraktenge durch Resektion obstruierender Muskelbündel in Kombination mit Valvuloplastien, die häufig aufgrund schmaler Klappenringe mit transannulären Patchen ergänzt werden.

Bei der chirurgischen Korrektur der rechtsventrikulären Ausflustraktenge besteht ein Dilemma zwischen moderater Erweiterung des

Ausflustraktes, mit dem Risiko eines relevanten Restgradienten, und deutlicher Erweiterung durch einen Patch mit dem Risiko einer bedeutsamen Insuffizienz der Pulmonalklappe. Die Volumenbelastung des rechten Ventrikels durch die Undichtigkeit der Pulmonalklappe wird, ebenfalls in Analogie zur isolierten valvulären Pulmonalstenose, in der Regel gut toleriert, teilweise jahrzehntlang.

Das Timing eines sekundären Pulmonalklappenersatzes hat sich dabei in den letzten Jahren verändert aufgrund mehrerer Studien im jungen Erwachsenenalter, die keine Rückbildung einer rechtsventrikulären Dilatation jenseits von Werten von 170–180 ml/m² nachweisen konnten. Lungenarterienstenosen finden sich postoperativ häufig, vermehrt nach Verwendung von Fremdmaterial im Rahmen der Primärkorrektur und sind heutzutage eine Domäne der katheterinterventionellen Therapie und durch Ballondilatationen und Stentimplantationen in der Regel gut behandelbar.

Die Korrektur der Fallot'schen Tetralogie ist mittlerweile seit mehr als 50 Jahren möglich. Während früher 50% der Betroffenen in den ersten Lebensjahren verstarben und nur wenige älter als 30 Jahre wurden, so beträgt heute die 30-Jahres-Lebenserwartung durch die Korrekturoperationen, die mit niedriger perioperativer Letalität (<2%, nach der Jahresstatistik der DGTHG) durchgeführt werden können, über 90%. Dadurch rücken Aspekte der Langzeitversorgung mehr und mehr in den Vordergrund, mittlerweile gibt es auch in Deutschland mehr Erwachsene als Kinder mit TOF. Um Fragen zur Lebensqualität, zur Berufsfindung und zur Belastbarkeit beantworten zu können ist die Kenntnis der Prävalenz und des Schweregrades residueller Befunde von großer Bedeutung und daher Ziel mehrerer prospektiver multizentrischer Studien des Kompetenznetzes Angeborene Herzfehler zur Fallot'schen Tetralogie gewesen. Mit Hilfe der gesammelten Daten ließen sich zu erwartende Referenzwerte für Patienten mit TOF sowohl für die kardiale Magnetresonanztomographie als auch für objektivierbare Belastungsuntersuchungen erstellen. Erstmals ließen sich auch geschlechtsspezifische Unterschiede bei diesem angeborenen Herzfehler nachweisen, die einen unterschiedlichen Langzeitverlauf bei Frauen und Männern vermuten lassen.

Impfsymposium

DGKJ-SY-255

Impfungen gegen Meningokokken, aktuelle Ergebnisse und zukünftige Entwicklungen

M. Knuf¹

¹Dr. Horst Schmidt Kliniken Wiesbaden, Klinik für Kinder und Jugendlichen, Wiesbaden, Deutschland

Invasive Meningokokkenerkrankungen stellen ein gravierendes Gesundheitsproblem dar. Sie verlaufen nicht selten foudroyant und bedürfen regelhaft einer intensivmedizinischen Therapie. Das Outcome der Erkrankung ist dabei stark vom Zeitpunkt des Therapiebeginns abhängig, wobei Defektheilungen und Todesfälle (5–10%) die Folge sein können. Jährlich erkranken 200–700 Menschen an einer nachgewiesenen Meningokokkeninfektion. Zur Prävention stehen konjugierte Impfstoffe gegen Meningokokken der Serogruppe C ab einem Alter von 2 Monaten zur Verfügung. Seit April 2010 ist neben den bislang verfügbaren Meningokokken-A, C- bzw. -A, C, W₁₃₅, Y-Polysaccharid-Impfstoffen nun auch ein quadrivalenter Konjugatimpfstoff gegen Meningokokken der Serogruppen A, C, W₁₃₅ und Y ab einem Alter von 11 Jahren zugelassen. Der ACWY-Konjugatimpfstoff ist an CRM₁₉₇, einer apathogene Mutante des Diphtherietoxins („cross reactive material“), die durch den Austausch von nur einer Aminosäure im Zentrum des Enzyms entstanden, gebunden. Daneben ist ein ACWY-Konjugatimpfstoff (Tetanus-Toxoid) für Kinder ab dem 2. Lebensjahr in Vorbereitung.

Ein in den USA für Patienten zwischen dem 2. und 55. Lebensjahr zugelassener konjugierter ACWY-Impfstoff (Diphtherie-Toxoid), ist in Deutschland nicht verfügbar. Die Tatsache, dass bei Infektionen durch W₁₃₅ und Y ca. 50% der erkrankten Patienten älter als 20 Jahre sind, ca. 30% der durch die Serogruppe Y infizierten Menschen älter als 55 Jahre

sind und die Wirksamkeit der verfügbaren ACWY-Polysaccharidvakzinen bei Säuglingen und Kleinkindern nur unzureichend war, machte eine Entwicklung eines Konjugatimpfstoffes notwendig.

Des Weiteren steht seit Herbst 2010, zur breiten Anwendung im sog. afrikanischen „Meningitisgürtel“, ein konjugierter Impfstoff gegen die Serogruppe A zur Verfügung. Aufgrund von Kreuzreaktionen, die durch identische Polysaccharidstrukturen auf der B-Kapsel und auf menschlichen Nervenzellen entstanden sind, konnten bislang keine Impfstoffe gegen die Serogruppe B, die auf Kapselantigene basieren, entwickelt werden.

In einigen Ländern, u. a. Kuba, Norwegen und Neuseeland kamen jedoch sog. „outer membrane vesicle“ (OMV)-Vakzinen zum Einsatz, die auf ein äußeres Membranprotein der Klasse 1 (PorA) zurückgehen. Da dieses Protein stammspezifisch ist, wird jedoch nur ein kleines Spektrum aller Erreger der Serogruppe-B abgedeckt. Derzeit befinden sich OMV-Vakzine in der Entwicklung, die mehrere dieser Membranproteine enthalten, um eine breitere Wirksamkeit der Impfstoffe der Serogruppe-B zu erreichen. Ein neuer Ansatz stellt die sog. „reverse Vakzinologie“ dar. Hierbei werden die für einen Impfstoff geeigneten Antigene nicht mehr wie sonst üblich aus gereinigten und aufbereiteten Bakterien-Proteinen oder Polysacchariden hergestellt, vielmehr ist hierbei das Genom des Bakteriums die Grundlage der Gewinnung der Antigene (Identifizierung potenziell geeigneter Proteine mittels Computeranalyse (Gensequenzanalyse), Klonierung und Expression der Proteine in *Escherichia coli*, Isolierung und Aufreinigung mit anschließender Prüfung der Immunogenität). Mit einem solchem Impfstoff liegen Pahse I-, II- und III-Daten vor. Der Impfstoff erwies sich insbesondere bei Säuglingen im Vergleich zur hexavalenten Vakzine als gut immunogen und verträglich, allerdings waren bei der Ko-Administration (hexavalent + rMenB) höhere Fiebertaten zu beobachten. Ein weiterer Meningokokken-B-Impfstoff befindet sich in der Entwicklung. Dieser enthält zwei gereinigte rekombinante Proteine [PMP 1745 (A), PMP 1135 (B)], die der Fraktionierung des aus dem OMP gewonnenen Lipoproteins LP2086, einem „human factor H binding protein (fHBP)“, entstammen.

DGKJ-SY-259

Die aktuellen Empfehlungen der STIKO, was gibt es Neues?

U. Heininger¹

¹Universitäts-Kinderspital beider Basel (UKBB), Pädiatrische Infektiologie und Vakzinologie, Basel, Schweiz

Die Ständige Impfkommission am Robert Koch-Institut (STIKO) hat gemäß § 20 (2) des Infektionsschutzgesetzes das Mandat, die obersten Landesgesundheitsbehörden bei der Erstellung von öffentlichen Empfehlungen für Schutzimpfungen zu beraten. Auf der Basis aktueller Kenntnisse werden alljährlich die bestehenden Empfehlungen ggf. verändert oder ergänzt und entsprechend begründet. Die Veröffentlichung erfolgt im Internet (www.rki.de) bzw. im „Epidemiologischen Bulletin“ des Robert-Koch-Instituts.

Die aktuellen Empfehlungen des Jahres 2011 haben gegenüber dem Vorjahr keine wesentlichen Änderungen erfahren. Die Einführung der generellen Varizellen-Schutzimpfung 2004 wird ebenso wie die Impfungen gegen Meningokokken Gruppe C und Pneumokokken (beide 2006) gut angenommen. Die Impfung gegen HPV bei Mädchen im Alter von 12–17 Jahren wird aus verschiedensten Gründen lokalen Erhebungen zufolge nur unzureichend angenommen; hier sind verstärkte Anstrengungen notwendig, Sinn und Nutzen dieser Impfung zu propagieren. Die Akzeptanz der 2009 eingeführten allgemeinen Pertussis-Schutzimpfung für alle Erwachsene ist nicht bekannt. Strategien zur Verbesserung der Impfakzeptanz werden aufgezeigt.

Pädiatrie und ihre Nachbardisziplinen

DGKJ-SY-263

Moderne logopädische Diagnostik und Therapie

S. Steinmetz-Bebermeier¹

¹Praxis für Logopädie, Rietberg, Deutschland

Der Vortrag ist aufgeteilt in die einzelnen Störungsbilder der Logopädie. Thema wird sein: Die Indikationen für eine logopädische Behandlung. Wann ist der richtige Zeitpunkt für eine Therapie, was sollte vorher vom Arzt abgeklärt werden und was für Therapie und Testmöglichkeiten haben wir Logopäden.

Unter anderem erfolgt eine kurze Vorstellung der frühen Behandlungsmöglichkeiten von „Late Talkern“ mit dem „Heidelberger Eltertraining“.

DGKJ-SY-264

Neuroendoskopische Therapie-Strategien bei kindlichen Liquorzirkulationsstörungen

C. Wiegand¹, N. Sörensen²

¹Universitätsklinik Mainz, Neurochirurgie, Mainz, Deutschland; ²Department of Neurosurgery, section of pediatric neurosurgery, University Würzburg, Würzburg, Deutschland

Liquorzirkulationsstörungen im Kindesalter nehmen einen bedeutenden Platz in der pädiatrischen Neurochirurgie ein. War früher vielfach ein Shunt nötig, gibt es heute die Möglichkeit durch neuroendoskopische Verfahren bei obstruktiven Formen des Hydrocephalus einen inneren Kurzschluss zu schaffen. Die Verfahren werden im Einzelnen kurz vorgestellt.

Ventrikulozisternotomie: Hier erfolgt die „innere“ Shuntung“ am Boden des 3. Ventrikels mit Abfluss zu den basalen Zisternen. Dieses endoskopische Verfahren wird klassisch bei Aquäduktstenosen angewandt. Septostomie: Bedeutet eine Kurzschluss-Operation auf Ebene der Seitenventrikel, wo das Septum pellucidum stumpf perforiert wird und anschließend per Fogarty Katheter aufgedehnt wird. Es wird angewandt bei Verschlussformen auf Ebene des For. Monroi, oder um nur einen anstatt zwei Ventrikelkatheter zu implantieren.

Foraminoplastie: Bei diesem Verfahren wird endoskopisch das Foramen Monroi bei Verschluss oder Verdämmung direkt mittels Ballonkatheter aufgedehnt.

Aquäduktplastie: Bei entsprechender ventrikulärer Konstellation wird eine Aquädukteingangs- oder Ausgangstenose direkt eröffnet und anschließend erweitert. Anwendung findet diese Form der neuroendoskopischen Behandlung nur noch bei sog. Isoliertem 4. Ventrikel und sollte immer auch mit einem aquäduktalen Stent versehen werden.

Arachnoidalzysten/Gliopendymale Zysten: Führen bei ventrikulärer Nachbarschaft zur Kompression ventrikulärer Kompartimente. Oft kann neuroendoskopisch die Zyste gefenestert und so an einen Ventrikelteil kurzgeschlossen werden, um einen physiologischen Abfluss zu erhalten.

Multizystischer Hydrocephalus: Meistens kommt es nach schweren Infektionen des Liquorraumes zu multiplen Zysten im Bereich des Ventrikelsystems. Diese Form des Hydrocephalus ist allein durch neuroendoskopische Methoden nicht vollständig zu behandeln. Mittlerweile ist jedoch allgemein anerkannt, dass postinfektiöse Zysten durch endoskopische Fensterung kurzgeschlossen werden können, um so nur einen einzelnen Ventrikelkatheter zu implantieren und die Shuntanlage damit zu vereinfachen.

Hydrocephalus bei Tumoren in der Mittellinie: Verursacht der zystische Anteil dieses Tumors durch Verlegung des 3. Ventrikels einen obstruktiven Liquoraufstau, so kann die Zyste durch einen transfrontalen-transventrikulären Zugang entlastet und teilreseziert werden.

Arbeitsbedingungen und Ausbildungsfragen an Kliniken für Kinder- und Jugendmedizin

DGKJ-PV-66

Vorausschauende Patientenedukation in der Allgemeinpädiatrie

S. Mottl-Link¹

¹Fachbereich Gesundheit der Stadt Mannheim, Kinder- und Jugendärztlicher Dienst, Mannheim, Deutschland

Fragestellung. Die Motivation zur pädiatrischen Patientenedukation ist bei chronischen Erkrankungen durch die eigene Betroffenheit gegeben. (Noch) Gesunden fehlt jedoch der Anreiz, sich mit ernsthaften Themen zu beschäftigen. Hierdurch stellt sich die Frage nach einem Medium, das potenziellen Patienten nicht nur Verhaltensleitlinien für die häufigsten Symptome vermittelt, sondern bei der pädiatrischen Zielgruppe eine Akzeptanz findet.

Material und Methode. Aus präventiven Ratgeberinhalten wurden Verhaltensstrategien bei den häufigsten allgemeinpädiatrischen Beschwerden wie Durchfall, Erbrechen, Husten, Schnupfen, Fieber, Ohrenschmerzen usw. ausgewählt. Als Motivationsmotoren zur Beschäftigung mit komplexen Lerninhalten insbesondere zur frühkindlichen Bildung wurden „Spaß“ und „Spannung“ gewählt. Als Methodik dienten das „Clown-Prinzip“ und der „mythischen Heldenkreis“.

Ergebnisse. Aus der Kombination von ernsthaften, präventiven Themen und lustiger und spannender Aufbereitung resultierten die zwölf Vorlesegeschichten „Frau Doktor hat einen Vogel“ für Kinder ab 4 Jahren, die inklusive Hausmittelrezepten und Arztnotizen im Bildungsverlag erscheinen. Erste Lesungen vor Kindergarten- und Grundschulkindern zeigten, dass die Texte von den Kindern als „lustig und spaßig“ empfunden werden, woraus eine enorme Lern-Motivation resultiert. Eine Nachhaltigkeit wurde durch eingängige Reime und Basteln von „Gesundmach-Kisten“ (Kinderhausmittelapotheken) erreicht.

Diskussion. Frühkindliche Bildung im Bereich der Gesundheitserziehung beschränkte sich bisher auf die Themen Adipositasprävention (Bewegung und Ernährung) und Zahngesundheit. Das Thema „Handlungsstrategien bei pädiatrischer Akutsymptomatik“ wurde hierbei bisher nicht berücksichtigt, obwohl es nach aktueller Studienlage die wichtigste und dringendste Fragestellung von Eltern ist. Als Ursache hierfür wird angenommen, dass die Inhalte insbesondere zur Differenzierung banaler von akuter Symptomatik bisher zu komplex und nicht pragmatisch genug dargestellt wurden. Hierdurch ist es insbesondere bildungsfernen bzw. Familien mit Migrationshintergrund unmöglich, die notwendigen Handlungsstrategien zu verstehen oder anzuwenden.

Schlussfolgerung. Der Wissenstransfer aus Bildungseinrichtungen in die Familien hat das Potential, wesentlich zur Stärkung der gesundheitlichen Selbstsicherheit unabhängig von Alter oder sozialer Schicht und damit zur gesundheitlichen Chancengleichheit beizutragen. Eine Verringerung des Aufsuchens pädiatrischer Notaufnahmen bzw. ärztlicher Bereitschaftsdienste bei Bagatellsymptomatik und ein Anstieg der adäquaten Inanspruchnahme bei lebensbedrohlichen Situationen könnten die wünschenswerten Folgen sein.

DGKJ-PV-67

Zehn Jahre Erfahrung mit dem Einsatz von virtuellen Patienten in der Pädiatrie am Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin in Heidelberg

S. Oberle¹, B. Hanebeck¹, R. Lehmann¹, M. Haag¹, G. Hoffmann², B. Tönschhoff², S. Huwendiek¹

¹Universität Heidelberg, Zentrum für Virtuelle Patienten, Heidelberg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Heidelberg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Heidelberg, Deutschland

Fragestellung. Virtuelle Patienten (VP) werden zunehmend in der medizinischen Ausbildung eingesetzt. Bisher ist allerdings wenig zu Folgendem bekannt [1]:

1. Wie sollten VP gestaltet sein, um das individuelle Lernen z. B. in Bezug auf klinisches Denken in der Pädiatrie zu fördern? Wie werden VP optimal für das jeweilige Unterrichts-Szenario oder für die Prüfungssituation gestaltet?
2. Wie sieht eine gelungene curriculare Einbindung von VP aus?

Material und Methode. 1. VP werden in der Pädiatrie Heidelberg im Rahmen der medizinischen Ausbildung seit 1999 zur Förderung des klinischen Denkens eingesetzt [2]. Aktueller Einsatz: (i) VP als Vorbereitung bzw. im Rahmen von tutoriell betreutem Kleingruppenunterricht. (ii) VP als Vorbereitung auf Fertigkeitstrainings (SkillsLab). (iii) VP als freiwillige Vor- und Nachbereitung von weiteren Unterrichtsveranstaltungen wie Seminaren und Unterricht am Krankenbett im Rahmen des Wahlpflichtcurriculums. (iv) VP im Rahmen der computerbasierten Abschlussprüfung als sog. Key-Feature-Prüfungs-Fälle [3] in Ergänzung zur praktischen Prüfung (OSCE).

2. Zur Optimierung des Einsatzes VP wurden Fokusgruppen-Studien mit Studierenden durchgeführt. Zusätzlich wurden etablierte Fragebögen zum Design und der curricularen Einbindung [4] im direkten Anschluss an die Bearbeitung des jeweiligen VP von den Studierenden ausgefüllt und entsprechend ausgewertet.

Ergebnisse. VP sollten auf der Basis von klar definierten Lernzielen erstellt werden. Weitere Design-Prinzipien sind Relevanz der Fälle, realistische Darstellung unter Einbezug von Medien sowie Fragen und Feedback insbesondere bezüglich wesentlicher Aspekte des klinischen Denkens. Entsprechend dem Lernziel bzw. Szenario werden Medien unterschiedlich eingesetzt: z. B. instruktive Videos bzgl. invasiver Prozeduren als Vorbereitung auf das SkillsLab oder Videos auffälliger körperlicher Untersuchungsbefunde zur Vorbereitung auf den Unterricht am Krankenbett. Derart gestaltete VP sind laut Studierenden eine ideale Vorbereitung auf die Betreuung realer Patienten. VP und die korrespondierenden Präsenzveranstaltungen sollten im Sinne von „blended learning“ lernförderlich aufeinander und zeitlich abgestimmt sein. Ein weiterer wesentlicher Aspekt ist die Prüfungsrelevanz bzw. der Einsatz von VP im Rahmen der Prüfung selbst. Die Einbindung von VP in diesem Sinne unterstützt laut Studierenden in hohem Maße den Lernerfolg. **Schlussfolgerungen.** Es werden ausführlich die Ergebnisse der Studien über Design und curriculare Einbindung der VP vorgestellt und diskutiert werden. Entsprechend o. g. Prinzipien eingesetzte VP werden von den Studierenden als ideale Vorbereitung auf reale Patienten angesehen.

Literatur

1. Cook et al (2010) Acad Med 85(10):1589–602
2. www.virtuellepatienten.de
3. Page et al (1995) Acad Med 70(3):194–201
4. Huwendiek, de Leng (2010) Med Educ 44(5):519

DGKJ-PV-68**Dolmetscher in der Kinderklinik – wie viele Eltern haben Bedarf und wie zufrieden sind Eltern und Kinderärzte mit der Nutzung von Telefondolmetschern?**T. Langer¹, S. Wirth²¹Klinikum Wuppertal GmbH Zentrum f. Kinder- u. Jugendmedizin, Wuppertal-Barmen, Deutschland; ²Helios Klinikum Wuppertal GmbH, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Wuppertal, Deutschland

Hintergrund. Ungefähr 21% der Menschen in Deutschland haben einen Migrationshintergrund. Verständigungsschwierigkeiten aufgrund von Sprachbarrieren sind in der pädiatrischen Praxis ein häufiges Problem. Bisher wurde allerdings kaum untersucht, wie hoch der Anteil an Familien in der stationären Versorgung ist, der Bedarf an einer Unterstützung durch Dolmetscherdienste hat. Weiterhin liegen bisher nur unzureichende Kenntnisse über die Zufriedenheit von Eltern und Ärzten mit der Nutzung von Telefondolmetschern vor.

Methodik. Im Rahmen eines Pilotprojektes am Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin des Helios Klinikums Wuppertal wurden von Dezember 2010 bis März 2011 alle Eltern, deren Kinder stationär aufgenommen wurden, befragt, ob sie kostenfreie Unterstützung durch einen Dolmetscherdienst wünschen. Bei positiver Antwort fand während des Aufenthalts mindestens ein Arztgespräch statt, das von einem Telefondolmetscher übersetzt wurde. Im Anschluss wurde mittels Fragebogen jeweils die Zufriedenheit der Eltern und Ärzte mit dem Angebot erhoben (Likert-Skala: 1= unzufrieden, 6= sehr zufrieden). In Freitextfeldern wurde die Möglichkeit zu weiteren Rückmeldungen gegeben. Der Dolmetscherdienst wurde in den Sprachen Türkisch, Kurdisch, Arabisch, Russisch und Französisch angeboten.

Ergebnisse. An der Befragung nahmen 479 Eltern teil (Rücklauf 32,5%). 8,7% der Eltern signalisierten Interesse an einem Dolmetscher. 4,7% der Befragten gaben an, kein Interesse an einem Dolmetscher zu haben, da Verwandte oder Freunde bei der Übersetzung helfen würden. 79% verneinten einen Dolmetscherbedarf, da sie gut deutsch sprächen. 7,9% verneinten Interesse an einem Dolmetscher ohne Angabe von Gründen. Von Eltern und Ärzten wurden insgesamt 38 Fragebögen zur Zufriedenheit mit dem Einsatz von Telefondolmetschern vollständig ausgefüllt. Alle Befragten waren mit der Qualität des Gesprächs sehr zufrieden (5,6; SD 0,4). Der organisatorische Ablauf wurde ebenfalls positiv bewertet (5,2; SD 1,3). In den Freitextantworten wurde von ärztlicher Seite die sofortige Verfügbarkeit des Telefondolmetschers positiv hervorgehoben. Aus Sicht der Eltern wurde ein besseres Verständnis für die Krankheit sowie der Therapie des Kindes betont.

Diskussion. Aus der Perspektive von Eltern, deren Kind in einer Kinderklinik stationär behandelt wird, besteht ein beträchtlicher Bedarf an Dolmetscherdiensten. Telefondolmetscher, wie sie in anderen Ländern häufig genutzt werden, stellen eine flexible und effektive Möglichkeit dar, Sprachbarrieren im Patientengespräch zu überwinden. Inwieweit der vermehrte Einsatz von Dolmetschern die Patientensicherheit und die Therapieadhärenz bei Menschen mit unzureichenden Deutschkenntnissen erhöht, sollte in weiteren Studien untersucht werden.

DGKJ-PV-69**Brauchen Kinderärzte einen Computer zur Unterstützung bei der Diagnostik?**L. Grigull¹, W. Lechner²¹Kinderklinik der Med. Hochschule, Päd. Hamatologie und Onkologie, Hannover, Deutschland; ²Data Mining Consulting, Donauwörth, Deutschland

Hintergrund. Es ist ein wichtiger Teil der ärztlichen Tätigkeit, die Symptome eines Patienten der richtigen Diagnose zuzuordnen. Dies kann eine leichte, aber auch extrem schwierige Aufgabe sein. Plausibilitätskontrollen oder aber systematisches Feedback hinsichtlich korrekter bzw. nicht korrekter gestellter Diagnosen fehlen meist. Anhand amerikanischer Daten ist von bis zu 15% Fehldiagnosen auszugehen. Besonders

bei den seltenen Erkrankungen berichten Patienten regelmäßig von langen Odysseen vom ersten Symptom bis zur richtigen Diagnose.

Methodik und Ergebnisse. Wir möchten von unseren Erfahrungen bei der Entwicklung eines computergestützten Systems berichten, welches dem Arzt bei der Diagnostik assistieren könnte. Mit Hilfe ausgesuchter mathematischer Verfahren (Data-Mining-Anwendungen), die komplementär ausgerichtet und neuartig programmiert sind, haben wir ein Diagnose-Werkzeug für die pädiatrische Notaufnahme entwickelt. Dieses Programm erstellt aus insgesamt 26 Parametern (14 klinische und 12 Laborwerte, u. a. Alter, Temperatur, Schmerzlokalisierung, CrP-Werte, Leukozyten) eine Diagnose. Es unterscheidet zwischen 18 Diagnosen bzw. Diagnosegruppen (u. a. Appendizitis, Meningitis, Pneumonie, Malignom). Die diagnostische Treffsicherheit des Systems liegt derzeit zwischen 81 und 97%. Das Programm kann entweder fest auf dem Rechner installiert oder über das Internet (passwortgeschützt; www.virtueller-kinderarzt.de) genutzt werden.

In einem zweiten Schritt erweitern wir das Programm derzeit für die Diagnostik von onkologischen Erkrankungen bei Kindern. Für dieses Modul müssen 50 Parameter (u. a. Blutbild- und Diff., LDH sowie klinische Fragen) eingetippt werden, damit das System die Zuordnung zu einer von 22 pädiatrisch hämatologisch-onkologischen Erkrankungen durchführt.

Schließlich verfolgen wir mit unserem Diagnostik-Werkzeug die Idee, dass auch in der Diagnostik der so genannten „seltenen Erkrankungen“ elterliche Beobachtungen genutzt werden könnten. So ist denkbar, dass bei bestimmten Leitsymptomen (z. B. Gedeihstörung, Infektanfälligkeit oder Gangunsicherheit) die Eltern einen Fragebogen beantworten. Die Antworten werden dann mithilfe von Data-Mining-Verfahren analysiert. Anhand des Musters der Antworten kann dem Arzt signalisiert werden, ob das Risiko für das Vorliegen einer bestimmten Erkrankung erhöht ist. Dieses unterstützende Angebot des Computers soll nicht den Arzt ersetzen, sondern kann als Erinnerungs- oder Alarmfunktion helfen und die Aufmerksamkeit im Hinblick auf seltene Erkrankungen schärfen. Der Frage „ob man so etwas braucht“, soll nun in weiteren prospektiven Untersuchungen nachgegangen werden.

Diskussion. Computer und intelligente mathematische Verfahren könnten den Arzt diagnostisch unterstützen. Der Einsatz von Data Mining Verfahren in der pädiatrischen Diagnostik wird am Beispiel eines Diagnose-Werkzeugs für die Kinder-Notfall-Sprechstunde illustriert.

DGKJ-PV-70**Mindestmengen – Quo vadis?**B. v. Wolff¹¹Lindenpartners, Berlin, Deutschland

Seit längerer Zeit werden Mindestmengen für die Versorgung von Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 1500 g diskutiert. Einen vorläufigen Schlusspunkt hat für viele unerwartet das Landesozialgericht Berlin-Brandenburg gesetzt. Mit Beschluss vom 26. Januar 2011 hat das Gericht auf Antrag einiger Kliniken die Anhebung der Mindestmengen für PNZ Level 1 von 14 auf 30 vorläufig ausgesetzt.

Aufbauend auf dem Vortrag des Autors auf der DGPM+GNPI (Abstract ID:5054 – „Mindestmengen – juristisch angreifbar?“) werden die wesentlichen rechtlichen Argumente des Landessozialgerichts analysiert. Hierbei soll insbesondere untersucht werden, ob sich aus der Begründung des Gerichts Hinweise für ein künftiges Vorgehen des Gemeinsamen Bundesausschusses ableiten lassen. Sollte der G-BA zwischenzeitlich weitere Beschlüsse zur Zentralisierung treffen, werden auch diese im Beitrag bewertet werden.

Literatur

LSG Berlin-Brandenburg, Beschluss vom 26.01.2011 – L 7 KA 79/10 KL ER – BeckRS 2011 68115; § 137 Abs. 3 Satz 1 Nr. 2 Sozialgesetzbuch Fünftes Buch (SGB V); v. Wolff, Mindestmengen für Frühgeborene – rechtliche Grenzen für einen Verteilungskampf, GebFra 2009, 69; ders., Ausgang ungewiss – Aktueller Stand bei der befristeten Aussetzung der Mindestmenge 30, KU Gesundheitsmanagement 4/2011, 61

DGKJ-PV-71

Die ärztliche Weiterbildung im Fach Kinderheilkunde aus der Sicht der Assistenzärzte

U. Schauseil-Zipf¹, N. Mihailovic¹, C. Sterz¹, K. Brockmeier¹, J. Dötsch¹

¹Universitätsklinikum Köln, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Köln, Deutschland

Fragestellung. Es werden die Ergebnisse einer Umfrage zur Qualität der ärztlichen Weiterbildung im Fach Kinderheilkunde durch Ärzte in verschiedenen Weiterbildungsstufen (Fachärzte und Ärzte in Weiterbildung) vorgestellt.

Material und Methode. 50 Ärzte der Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin und der Klinik für Kinderkardiologie der Universität zu Köln wurden im Jahr 2010 mit Hilfe eines Fragebogens zur Qualität ihrer Weiterbildung in klinisch-fachlichen Kompetenzen und zur Zufriedenheit mit der Arbeitssituation befragt. 31 Ärzte (62%) beantworteten den Fragebogen nach einer 5-stufigen Beurteilungsskala „sehr gut“ bis „mangelhaft“. 19 Ärzte befanden sich in Weiterbildung zum Facharzt (62%), 12 waren Fachärzte für Kinderheilkunde (38%).

Ergebnisse. Gut bis befriedigend (MW <3,0) wurde die Weiterbildung in allgemeinpädiatrischen Untersuchungstechniken, in praktischen Fertigkeiten bei klinischen Eingriffen, im Management von Akutsituationen und im differenzialdiagnostischen Denken von Assistenzärzten und Fachärzten bewertet, ebenso die Ausbildung in der Röntgen- und Labor-diagnostik, der Anwendung evidenzbasierter Medizin und der Anwendung wissenschaftlicher Erkenntnisse. Weniger zufrieden (MW >3,0) waren beide Gruppen mit der Weiterbildung in entwicklungsdiagnostischen und neuropädiatrischen Untersuchungstechniken, in der ärztlichen Gesprächsführung, in der Begleitung schwer kranker Kinder. Deutliche defizitär (MW >4,0) wird die Weiterbildung aus Sicht der befragten Ärzte in speziellen Untersuchungstechniken wie z. B. EEG, EKG und psychologische bzw. psychiatrische Diagnostik eingeschätzt. Die Mehrheit aller befragten Ärzte beurteilte die Gesamtsituation der Weiterbildung an der Klinik als gut oder zufriedenstellend (MW 2,7), hielt aber eine Verbesserung der ärztlichen Weiterbildung für notwendig. Weniger erfahrene Ärzte beurteilten die Weiterbildungsqualität häufig anders als erfahrene Ärzte oder Fachärzte.

Diskussion. Die Studie zeigte deutlich die Stärken und Schwächen der pädiatrischen Weiterbildung an der Universitätskinderklinik Köln. Interessanterweise fällt dabei auf, dass die Ausbildung von Assistenzärzten in unterschiedlichen Ausbildungsstufen unterschiedlich beurteilt wird. So bewerten die Fachärzte die Ausbildung insgesamt etwas kritischer als die Ärzte in Weiterbildung.

Schlussfolgerung. Die vorliegende Arbeit zeigt nicht nur die Zufriedenheit der Assistenzärzte mit der Weiterbildung im Fachbereich Pädiatrie, sie dient vielmehr als Grundlage zur Entwicklung eines verbindlichen Curriculums zur Verbesserung der pädiatrischen Weiterbildung an der Universitätskinderklinik Köln.

DGKJ-PV-72

CIRS-Pädiatrie: die kritischsten Fehler in Kinder- und Jugendarztpraxen. Auswertung der häufigsten Ereignisse in Kinder- und Jugendarztpraxen des internetbasierten Critical Incident Reporting Systems

D. Ewald¹, N. Weissenrieder², A. Sanguino Heinrich³

¹Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte Deutschlands (BVKJ), Ausschuss Qualitätsmanagement, Frankfurt am Main, Deutschland; ²Praxiszentrum Saarstrasse, München, Deutschland; ³Ärztliches Zentrum für Qualität in der Medizin (ÄZQ), Berlin, Deutschland

Einführung. Critical Incident Reporting Systeme (CIRS) sind Instrumente des Fehler- und Risikomanagements, Teil der Patientensicherheitskultur einer Organisation, wie z. B. einer Klinik, oder von mehreren Organisationen, wie z. B. für eine Reihe von Kinder- und Jugendarztpraxen. Der Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte, BVKJ, entwickelte für niedergelassene Pädiater CIRS-Pädiatrie. Das Internetbasier-

te System ist jederzeit, bundesweit erreichbar. Es ist identisch mit dem vom Ärztlichen Zentrum für ärztliche Qualität (Bundesärztekammer und Kassenärztliche Bundesvereinigung) entwickelten offen nutzbaren CIRS-medical. Hingegen wurde der Zugang bei CIRS-Pädiatrie reguliert, indem sich nur Kinder- und Jugendärzte bzw. Praxismitarbeiterinnen, die auch einen Pädinform- oder Praxisfieber-Zugang besitzen, einloggen können. Pädinform und Praxisfieber sind geschlossene Benutzersysteme des BVKJ, die für Pädiater bzw. Medizinische Fachangestellte als Kommunikations- und Informationsportal dienen. Beide Portale werden von über 60% der pädiatrischen Praxen genutzt.

Ziele des Projektes.

- a) Die in der Literatur beschriebenen Quellen für kritische Ereignisse und Fehler im niedergelassenen Sektor für deutsche Praxen, die Kinder- und Jugendliche betreuen, zu eruieren,
 - b) die Akzeptanz eines online basierten, geschlossenen Fehlerberichtssystems herauszufinden und
 - c) als „hidden curriculum“ das Bewusstsein für einen bewussten Umgang mit kritischen Ereignissen im pädiatrischen Alltag zu fördern.
- b) und c) wurden hier nicht ausgewertet.

Ergebnisse. Seit dem Online-Launch 01.06.2009 wurden bis 15.03.2011 42 Berichte gemeldet. Wobei der Beobachtungszeitraum der ersten 2 Jahre sich erst 06.2011 schließt und zum Zeitpunkt der Abstreicherung noch nicht abgeschlossen ist. 18 Berichte wurden im Zusammenhang mit Impfungen abgegeben (häufigste berichtete Fehlerquelle). Kritische Ereignisse, die die Praxisorganisation betrafen wurden 15 berichtet, wobei 4 wiederum mit Impfungen assoziiert waren und 1 führte zu einem Beinahe-Unfall eines Geschwisterkindes des Patienten.

1. Impfungen: 18
2. Praxisorganisation: 15 (4 assoziiert mit Impfungen)
3. Diagnosefehler: 8
4. Medikamentenverordnung: 4
5. Unfälle in Praxis/Sturz: 2 (1 assoziiert mit Praxisorganisation)

Schlussfolgerungen und Diskussion. Aus den bislang vorliegenden Daten zeigen sich insbesondere bei Routinetätigkeiten, wie dem Impfen und in der täglichen Praxisorganisation, kritische Ereignisse, die zu Fehlern führen. Diese Rate ist umso erstaunlicher als dass seit 2001 die Einführung eines flächendeckenden Qualitätsmanagements in Deutschland gerade diese Fehlerquellen reduzieren sollte. Medikamentenverordnungen hingegen werden in der Literatur mit 33% als Ursache angegeben, erscheinen im CIRS nur mit 9,5%. Es wird zu untersuchen sein, ob diese Fehler nur weniger berichtet wurden oder aufgrund von Maßnahmen zur Patientensicherheit wirklich weniger auftreten.

DGKJ-PV-73

Ambulante Neonatologie: „Missing Link“ in der poststationären Versorgung Frühgeborener

B. König¹

¹Praxis für Kinder- und Jugendmedizin Praxis für Allgemeinmedizin, Berlin, Deutschland

Die Neonatologie ist genuin und historisch eine in der klinischen Versorgung von Kindern entwickelte Teildisziplin der Pädiatrie. Sie hat in diesem Umfeld ständig an Bedeutung gewonnen, schon jetzt haben Frühgeborene die mit Abstand längste Liegedauer aller Patientengruppen. Daher ist die Versorgung von Frühgeborenen auch in ökonomischer Hinsicht enorm bedeutsam. Durch die immensen Fortschritte auf wissenschaftlichem und technischem Gebiet ist die Rate der Frühgeborenen, speziell der extrem unreifen Frühgeborenen stetig angestiegen. Damit werden immer mehr Kinder mit spezifisch neonatologischen Gesundheits- und Nachsorgeproblemen nach Hause entlassen.

Auf der anderen Seite geht in der ambulanten Pädiatrie die Entwicklung vom klassischen Hausarztmodell hin zu immer größerer Spezialisierung. Allein in den letzten drei Jahren haben sich zahlreiche Pädiatrie-Fachbereiche mit eigenen Fortbildungskatalogen im ambulanten Sektor etabliert. Als Beispiele seien hier die Gastroenterologie, die Allergologie, die Nephrologie sowie die Neurologie genannt. Neugeborene ebenso wie ehemals Frühgeborene werden jedoch weiterhin in der hausärztlichen

Versorgung betreut, obwohl spezifische Probleme und Fragestellungen zunehmend eine schwerpunktgestützte Betreuung erfordern. Die oft Kinderkliniken angegliederten Sozialpädiatrischen Zentren leisten hier Hilfestellung, Akutprobleme können dort allerdings nicht behandelt werden, es bestehen zudem lange Wartelisten. Dass hier eine verbesserte Betreuung greifen muss, haben neben den betroffenen Familien jetzt auch die Kliniken mit neonatologischer Versorgung und die hausärztlich tätigen Neonatologen erkannt. Um diese Schnittstelle zu optimieren, ist die „Arbeitsgemeinschaft Niedergelassene Neonatologen“ gegründet worden. Hier werden Standards erstellt mit dem Anspruch, die sichere und fachgerechte Versorgung dieser Kinder im Anschluss an die klinische Entlassung zu gewährleisten. Da diese Praxen als typische mittelständische Unternehmen auf eigenes Risiko arbeiten, ist die Abbildung dieser hochspezialisierten und zeitaufwendigen Leistung im EBM evident. In diesem Umfeld ist die Ambulante Neonatologie im wahrsten Sinne des Wortes das „Missing Link“ zwischen Klinik und späterer hausärztlicher Betreuung durch den Kinderarzt.

DGKJ-PV-74

Patientenpräferenzen in der Kinder- und Jugendheilkunde: Welche Aspekte des Krankenhausaufenthaltes sind für Eltern am wichtigsten?

T. Schönfelder¹, J. Kugler¹

¹Technische Universität Dresden, Public Health, Dresden, Deutschland

Fragestellung. Die Zufriedenheit der Eltern mit der Behandlung ihrer Kinder erhöht signifikant die Adhärenz von Therapieempfehlungen und die Bereitschaft sich einer notwendigen weiterführenden Behandlung zu unterziehen. Die durchgeführte Studie untersuchte, welche Aspekte des Krankenhausaufenthaltes für Eltern, deren Kinder stationär behandelt worden sind, am meisten zur Zufriedenheit beitragen.

Material und Methode. Die Teilnehmer der Untersuchung waren Eltern deren Kinder in einer der 24 Kinderkliniken des Regierungsbezirkes Dresden stationär behandelt worden waren. Die Daten wurden mittels eines anonymen schriftlichen Fragebogens erhoben der den Eltern durch deren Krankenkasse zugestellt wurde. Die Auswahl der Patienten erfolgte randomisiert basierend auf deren Alter und Geschlecht sowie dem Marktanteil der beteiligten Krankenkassen. Das Befragungsinstrument erfasste patienten- und einrichtungsbezogene Daten sowie die Zufriedenheit der Eltern mit der Behandlungs- und Servicequalität (Skala von 1= schlecht bis 6= sehr gut). Insgesamt konnten 507 Fragebögen ausgewertet werden, was einer Rücklaufquote von 23% entsprach. Assoziationen zwischen der Zufriedenheit mit dem Krankenhausaufenthalt und den erfassten Daten wurden aufgrund fehlender Normalverteilung mit nichtparametrischen Tests untersucht. Mit Variablen, die hierbei statistisch signifikante Zusammenhänge ($p \leq 0,05$) aufwiesen, wurden multivariate logistische Regressionsanalysen zur Ermittlung der Patientenpräferenzen durchgeführt.

Ergebnisse. Der Großteil der Eltern bewertete den Krankenhausaufenthalt sehr gut (15%) und gut (58%). Die wichtigsten Faktoren der Zufriedenheit waren ($p < 0,05$) die Freundlichkeit der Ärzte (OR: 2,13) und des Pflegepersonals (OR: 1,78), die Organisation von Untersuchungen (OR: 1,83) und der Einweisung (OR: 1,60) als auch die persönliche ärztliche Betreuung (OR: 1,63). Die Vermittlung von Informationen, z. B. zur Anästhesie oder Operationen, hingen nicht mit der Gesamtzufriedenheit zusammen. Einen weiteren Einfluss auf die Zufriedenheit hatte die empfundene Verweildauer (χ^2 -Test, $p < 0,001$). Eltern, die den Krankenhausaufenthalt ihrer Kinder als zu lang empfanden, waren weniger zufrieden als Eltern die diesen als angemessen einschätzten (gruppiertes Median 4,55 vs. 5,25).

Diskussion. Für Eltern sind vordergründig interpersonale sowie organisatorische Aspekte des Krankenhausaufenthaltes von Bedeutung. Im Gegensatz hierzu spielt die Vermittlung von Informationen zur Behandlung eine geringere Rolle.

Schlussfolgerung. Diese Studie identifizierte Faktoren der Patientenzufriedenheit in der Kinder- und Jugendheilkunde. Die Ergebnisse unterstützen Ärzte und Pflegekräfte mit wichtigen Informationen, den Wünschen und Bedürfnissen der sensiblen Klientel der Eltern gerecht zu werden.

DGKJ-PV-75

Sind Eltern die anspruchsvolleren Patienten?

T. Schönfelder¹, J. Kugler¹

¹Technische Universität Dresden, Public Health, Dresden, Deutschland

Fragestellung. Viele Untersuchungen zur Patientenzufriedenheit in der Kinder- und Jugendheilkunde konzentrieren sich auf die Befragung der Eltern. Bisher existieren wenige Erkenntnisse darüber, ob diese bestimmte Aspekte des Krankenhausaufenthaltes anders beurteilen als deren Kinder. Die durchgeführte Studie untersuchte, ob Eltern ein abweichendes Antwortverhalten aufweisen als Patienten, welche die eigene Behandlung evaluieren.

Material und Methode. Um mögliche Unterschiede in der Wahrnehmung der Behandlungs- und Servicequalität aufzudecken, wurde ein Vergleich zwischen den Angaben von Eltern deren Kinder stationär behandelt worden waren und Patienten der Inneren Medizin vorgenommen. Beide Stichproben wurden aus denselben Krankenhäusern ($n=21$, Regierungsbezirk Dresden) gezogen. Die Daten wurden mittels einer freiwilligen, anonymen Fragebogenerhebung gesammelt. Das Instrument erfasste patienten- und einrichtungsbezogene Daten sowie die Zufriedenheit mit verschiedenen Aspekten des Krankenhausaufenthaltes auf einer 6-stufigen Skala. Insgesamt wurden 585 Eltern und 1505 Patienten der Inneren Medizin in die Untersuchung einbezogen. Aufgrund fehlender Normalverteilung wurden nichtparametrische Tests angewendet.

Ergebnisse. Die Gesamtzufriedenheit mit dem Krankenhausaufenthalt wurde von 64,5% der Eltern und von 75,1% der Patienten der Inneren Medizin mit sehr gut und gut angegeben ($p < 0,001$). Rund 71% der Eltern und 79% der Teilnehmer aus der Inneren Medizin würden sich erneut für das Krankenhaus entscheiden ($p < 0,001$). Ca. 16% der Eltern empfanden die Verweildauer als zu lang. Dies traf auf 6,6% der Teilnehmer aus der Inneren Medizin zu ($p < 0,001$). In vielen abgefragten Bereichen (z. B. persönliche ärztliche Betreuung, Freundlichkeit des Pflegepersonals, Organisation der Einweisung) wurde die Kinderheilkunde signifikant ($p < 0,001$) schlechter eingeschätzt als die Innere Medizin.

Diskussion. Die Ergebnisse zeigen, dass Eltern viele Aspekte des Krankenhausaufenthaltes ihrer Kinder kritischer einschätzen, als Patienten, die ihre eigene Behandlung und Betreuung bewerten. Besonders die wahrgenommene Dauer des Krankenhausaufenthaltes sowie die Kommunikation zwischen Ärzten bzw. Pflegepersonal und Patient unterscheiden sich voneinander.

Schlussfolgerung. Die durchgeführte Querschnittuntersuchung kann die Gründe hierfür nicht erklären, jedoch scheinen Eltern sensibler als andere Patientengruppen zu reagieren. Ein Ziel zukünftiger Untersuchungen ist es, den Fragebogen anzupassen und Kinder einzubeziehen, um einen direkten Vergleich der Wahrnehmungen von Eltern und Kindern zu ermöglichen.

DGKJ-PV-76

Eltern im Krankenhaus – hilfreich oder störend, lästig oder tröstend?

D. Kahl¹

¹Dietrich-Bonhoeffer-Klinikum, Kinder- und Jugendmedizin, Neubrandenburg, Deutschland

Für uns ist es selbstverständlich geworden, dass die Eltern von kranken Kindern bei der Untersuchung dabei sind; dies gilt meist auch für die Blutentnahme und die Anlage eines venösen Zugangs. Sind wir bereit, uns auch bei weniger minimalen Prozeduren wie Lumbalpunktion, Blasenpunktion oder der Anlage einer Thoraxdrainage von Eltern „auf die Finger sehen“ zu lassen? Wenn ja, warum; wenn nein, warum nicht? Wünschen sich Eltern dies? Was erwarten Eltern vom Personal auf der pädiatrischen Intensivstation? Möchten sie möglicherweise auch bei der Notfallreanimation dabei sein? Wie stehen wir als medizinisches Personal zu diesen Wünschen, die teilweise auch als Forderungen vorgetragen werden? Was, glauben wir, erwarten die Eltern? Wie ist die Rechtslage, was empfehlen Fachgesellschaften?

Der Referent stellt die – teilweise überraschenden – Resultate einer Literaturrecherche vor; hierbei wurden mehr als 50 internationale Studien ausgewertet, die die Positionen der verschiedenen Betroffenen, also Kinder, Eltern, Pflegepersonal und ärztliches Personal, zum Inhalt hatten.

Bewegte Neuropädiatrie – ein Videosymposium Sitzung der Gesellschaft für Neuropädiatrie

DGKJ-SY-269

Anfälle am laufenden Band

H. Christen¹

¹Kinderkrankenhaus auf der Bult, Allgemeine Kinderheilkunde II, Hannover, Deutschland

Im Kindes- und Jugendalter präsentieren sich Anfälle mit einem vielfältigen Erscheinungsbild, das in der Regel als beängstigend erlebt wird. Daraus resultieren nicht selten eine übermäßige und auch unnütze Diagnostik und auch Therapie. So wird angenommen, dass bei 20 bis 30% der Kinder mit Anfallsereignissen diese fälschlicherweise als epileptische Phänomene fehlinterpretiert werden.

Die entscheidende diagnostische Säule zur richtigen Anfallsinterpretation bildet nach wie vor eine ausführliche Anamnese. Eine sehr nützliche Ergänzung und Erweiterung findet die Anfallsanamnese heute mit der ubiquitär verfügbaren Methode der Videoaufzeichnung bei wiederkehrenden Anfallsereignissen (auch und gerade durch die Eltern). Dies soll mit kasuistischen Videos zu folgenden nichtepileptischen Anfallsphänomenen bzw. Krankheitsbildern illustriert werden:

- benigne neonatale Schlafmyoklonien (vs. epileptische Neugeborenenanfälle),
- neonatale Hyperekplexie,
- benigne Säuglingsmyoklonien (vs. BNS-Anfälle),
- benigner tonischer Aufwärtsblick,
- Sandifer-Syndrom,
- Affektkrampf,
- Selbststimulation,
- Komplexe motorische Stereotypien,
- Tic-Störung,
- Narkolepsie.

Diese Videokasuistiken verdeutlichen das weite Spektrum nicht-epileptischer Anfallsphänomene im Kindesalter und belegen, dass die Videoaufzeichnung eine bedeutsame Bereicherung der neuropädiatrischen Diagnostik bildet und deshalb wann immer möglich genutzt werden sollte – zumal die Eltern in der Regel gut zu motivieren sind, auf dies Weise aktiv zur Abklärung des Krankheitsbildes ihres Kindes beizutragen.

Posterwalk

Infektionen (3)

DGKJ-PO-77

Systemische Parechovirus-Infektion als Ursache einer Meningoenzephalitis, Myokarditis und Hyponatriämie bei einem Säugling

A. Rath¹, S. Bode¹, R. Berner¹, M. Panning², M. Krüger¹, A. Gerecke¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Freiburg, Abteilung Virologie, Freiburg, Deutschland

Hintergrund. Humane Parechoviren (HPeV) gehören zur Familie der Picornaviridae und werden zunehmend als Auslöser von sepsisähnlichen Krankheitsbildern mit neurologischer Beteiligung insbesondere in der Neonatalperiode identifiziert. Aktuell gehört die HPeV-PCR nicht zur viralen Standarddiagnostik bei Säuglingen mit Verdacht auf Sepsis, so dass verlässliche epidemiologische Daten fehlen. Retrospektive Studien belegen, dass die Diagnose einer HPeV-Infektion häufig übersehen

wird. Die schnelle Diagnose einer HPeV-Erkrankung ist jedoch relevant, indem sie zu einer verkürzten Dauer der antibiotischen Therapie sowie des Krankenhausaufenthalts führen kann.

Fallbericht. Ein reifgeborener 7 Wochen alter männlicher Säugling wurde nach unauffälliger Neonatalperiode mit Trinkschwäche, marmoriertem Hautkolorit und zunehmender Apathie vorgestellt. Seit mehreren Tagen bestanden ein Infekt der oberen Luftwege ohne Fieber und intermittierendes Erbrechen. Klinisch zeigte sich ein deutlich reduzierter Allgemeinzustand mit verminderter Mikrozirkulation, Berührungsempfindlichkeit und einem bisher nicht dokumentierten 2/6 Systolikum. Laborchemisch fielen eine Leukopenie von 4,5 G/l sowie eine Hyponatriämie von 129 mmol/l auf; im Liquor fanden sich 46 kernhaltige Zellen/µl. Radiologisch zeigte sich eine seitengleiche Transparenzminderung des Lungenparenchyms und echokardiographisch eine septal leicht eingeschränkte linksventrikuläre Funktion im Sinne einer Myokarditis. Die Schädelsonographie war unauffällig. Bei V. a. bakterielle Meningitis erfolgte zunächst eine empirische antibiotische Therapie mit Piperacillin und Tobramycin. Bei Zunahme der neurologischen Auffälligkeiten (progrediente Exzitabilität, intermittierendes Schielen, Apnoen mit Schmatzbewegungen im Schlaf, passagere Schluckstörung und Fazialisparese) wurde ergänzend eine antivirale Therapie mit Aciclovir bei V. a. Herpesenzephalitis begonnen. Bei zunehmender Hyponatriämie bis minimal 122 mmol/l erfolgte eine intravenöse Substitution. Im Verlauf gelang der Nachweis von HPeV-RNA in Liquor, Serum, Nasopharyngealsekret und Stuhl, so dass eine systemische HPeV-Infektion als Krankheitsursache identifiziert werden konnte bei ansonsten negativen Befunden für bakterielle oder virale Erreger. Bei regredienter neurologischer Symptomatik innerhalb weniger Tage und unauffälligem EEG-Befund wurde auf die Durchführung einer MRT-Untersuchung verzichtet. In einer Nachuntersuchung drei Wochen nach Erkrankungsbeginn zeigte sich neurologisch eine restitutio ad integrum.

Schlussfolgerung. Bei sepsisähnlichen Krankheitsbildern, V. a. Meningitis oder Enzephalitis ohne sonstigen Erregernachweis stellt die systemische HPeV-Infektion insbesondere im Säuglingsalter eine wichtige Differenzialdiagnose dar und sollte in die erweiterte Diagnostik einbezogen werden.

DGKJ-PO-78

Acinetobacter iwoffi – ein ungewöhnlicher Keim der Meningitis – Fallvorstellung und Diskussion der Literatur

M. Melter¹, J. Welnhöfer², M. Ameres²

¹Universitätsklinikum Regensburg, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin (KUNO), Regensburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Regensburg, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Regensburg, Deutschland

Fallvorstellung. Wir berichten über einen 14-jährigen Patienten, der in unserer Klinik bei Zustand nach Treppensturz im alkoholisierten Zustand stationär aufgenommen wurde. Der Patient zeigte nie neurologische Auffälligkeiten, die Vitalparameter waren stets stabil. Bei dem Sturz hat sich unser Patient eine Clavikula-Fraktur sowie eine Rhinobasisfraktur (Os frontale mit Einstrahlung in die Ethmoidalzellen) mit konsekutiver Liquorrhoe zugezogen. Laut der mitbehandelnden Fachrichtungen war primär keine antibiotische Prophylaxe notwendig. Bei einmalig Fieber, leichten Kopfschmerzen und deutlichem Anstieg der Entzündungsparameter wurde eine Lumbalpunktion mit unauffälligem Liquorstatus durchgeführt. In der Liquorkultur gelang der Nachweis von *Acinetobacter iwoffi*.

Mit Beginn einer parenteralen antibiotischen Therapie mit Cefotaxim prompte und stabile Entfieberung sowie Abfall der Entzündungsparameter. Am 27.05.2011 erfolgte eine endonasale Rekonstruktion der Rhinobasis (Duraplastik) durch die Kollegen der HNO-Klinik. Die Operation sowie der postoperative Verlauf gestalteten sich problemlos.

Diskussion der Literatur

Vorstellung der gängigen Literatur, Bezug auf den klinischen Alltag

DGKJ-PO-79

Unklare hochfieberhafte Erkrankung unter Anti-TNF Therapie – hinterher weiß man's besser!

E. Roeling¹, A. Ballauff¹, J. Schaper², M. Vogel³

¹HELIOS Klinikum Krefeld, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Krefeld, Deutschland; ²Universitätsklinikum Düsseldorf, Leiter Kinderradiologie, Düsseldorf, Deutschland; ³Universitätsklinikum Düsseldorf, Klinik f. Allgem. Pädiatrie, Düsseldorf, Deutschland

Einleitung. Auch bei Kindern mit therapieresistenter chronisch entzündlicher Darmerkrankung oder idiopathischer rheumatoider Arthritis werden zunehmend Anti-TNF-Biologica eingesetzt. Vor Behandlungsbeginn muss eine latente Tuberkulose (Tbc) ausgeschlossen werden auf Grund des besonderen Risikos der Reaktivierung unter dieser Therapie. Wir möchten mit diesem Fallbericht noch einmal auf die besondere Problematik hinweisen.

Kasuistik. ED Morbus Crohn 04/2007 im Alter von 12 Jahren, Befall von Magen, terminalem Ileum, Colon. Im Verlauf Steroidabhängigkeit trotz Azathioprin bzw. MTX. 05/2009 Entscheidung zur zusätzlichen Behandlung mit Infliximab nach Ausschluss einer latenten Tbc. Hierunter kam der Junge in eine steroidfreie Remission. 05/2010 bei Infliximab-Wirkverlust Umstellung auf Adalimumab. Bei fehlender Besserung nach 3 Gaben erneute Behandlung mit Prednison 40 mg und Azathioprin. Auch hierunter keine Besserung der Durchfälle, so dass der Junge im Thailandurlaub kaum das Hotel verließ. Deshalb entschlossen wir uns erneut zu Adalimumab, nun in sehr hoher Dosis (160 mg alle 2 Wochen), in Kombination mit Azathioprin, erst hierunter konnten die Steroide ausgeschlichen werden.

Nach 4-monatiger Therapie kam es zu einem Infekt mit leichtem Husten, Fieber >39°C, 3 kg Gewichtsverlust ohne Durchfall. Einweisung bei V. a. Pneumonie. Bei Aufnahme reduzierter Allgemeinzustand, 180 cm, 56,5 kg, kein Infektfokus, insbesondere Lunge frei. Labor: CRP 138 mg/l, Leuko 2,7/nl, Diff unauff., Hb 10,3 g/dl, Thr 221/nl. Rö-Thorax o. p. B, insbesondere kein Hinweis für Tbc. Keine Besserung unter Claforan/Klacid. Weitere Diagnostik mit Blut-/Stuhlkulturen, Serologie auf pneumotrope Erreger/CMV/EBV, Dengue-Fieber, Malaria, ANA, dsDNA, C3/4 unauffällig. Ausschluss eines Lymphoms mit peripherem Blutausschlag/Knochenmarkstanz mit FACS Analyse. Im MRT-Abdomen: V. a. Abszess retrorektal, Verlegung in spezialisierte Chirurgie, dort wurde intraoperativ eine infizierte (E. faecalis) Hornzyste diagnostiziert. Unter Behandlung mit Ciprofloxacin/Clont Abfall der Entzündungsparameter, aber weiter Fieber. Deshalb Durchführung eines Ganzkörper MRT, in dem sich Raumforderungen v. a. infracarinal, pleuraadhärend linker Unterlappen fanden. Unter dringendem V. a. Lymphom wurde der Junge in die Kinderonkologie Düsseldorf verlegt. Die Nachbeurteilung der Bildgebung ergab den Verdacht auf eine Miliar-Tbc mit Lymphknoten-einschmelzungen hilär. Der Tuberkulosehauttest war positiv, ebenso die M.-tuberculosis-Komplex-PCR aus BAL/Sputum und später auch die Tbc-Kultur aus der BAL. Der Junge entfieberte nach einer Woche tuberkulostatischer Therapie.

Fazit. Eine Tbc kann auch unter der Therapie erworben werden. Auslandsreisen sind ein Risikofaktor. Bei unklarem Fieber unter Anti-TNF-Therapie muss auch bei unauffälligem Röntgenbild weiter nach einer Tbc gefahndet werden (Tbc-Hauttest, IGRA, BAL). Die Problematik der Diagnostik werden wir anhand der Literatur diskutieren.

DGKJ-PO-80

Nasenspülungen im Kindesalter – eine Literaturübersicht

R. Weber¹, C. Heubach², K. Hermelingmeier², R. Mösges², J. Kühn³

¹HNO-Klinik, Städtisches Klinikum Karlsruhe, Sektion Nasennebenhöhlenchirurgie, Karlsruhe, Deutschland; ²Institut für Medizinische Statistik, Informatik und Epidemiologie, Köln, Deutschland; ³Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Städtisches Klinikum Karlsruhe, Karlsruhe, Deutschland

Einleitung. Nasenspülungen mit Salzlösungen werden bei einer Vielzahl von Erkrankungen der Nase und Nasennebenhöhlen empfohlen, wobei die Anwendung bei Kindern meist nicht explizit erwähnt wird.

Material und Methoden. In einer systematischen Literaturrecherche wurde die Wirksamkeit von Nasenspülungen mit Salzlösungen bei Erkrankungen der Nase und Nasennebenhöhlen im Kindesalter untersucht (allergische Rhinitis, Prophylaxe und Therapie der akuten Rhinosinusitis, chronische Rhinosinusitis, Adenoide). Gleichzeitig wurde untersucht, ob eine langfristige Spülung schädlich sein kann und zu vermehrten Infekten führt. Ferner, ob kindgerechte Spülsysteme auf dem Markt verfügbar sind.

Ergebnisse. Nasenspülungen mit Salzlösung sind bei Kindern mit einer akuten Rhinosinusitis und bei allergischer Rhinitis in Ergänzung zur üblichen Medikation wirksam. Bei Erwachsenen konnte gezeigt werden, dass Nasenspülungen in der ergänzenden Therapie bei chronischer Rhinosinusitis und nach Nasennebenhöhlenoperationen wirksam sind und einen präventiven Effekt bei Infektneigung aufweisen. Hierzu fehlen bisher eigene ausreichende Studien im Kindesalter. Der Einsatz bei Adenoiden mit verstärkter Nasensekretion und nicht ausgeprägter Obstruktion scheint sinnvoll, bedarf jedoch künftiger Untersuchungen. Bisher gibt es keinen Hinweis, dass dauerhafte tägliche isotonische Nasenspülbehandlungen die Gesundheit von Patienten nachteilig beeinflussen und zu häufigeren Infekten führen. Derzeit sind zwei Kinder-Nasenduschen auf dem deutschen Markt verfügbar: Nasanita Kindernasendusche, die komprimierbar ist, über ein bewegliches Ansatzstück verfügt und einen Verschlussmechanismus aufweist sowie die GEK Kindernasendusche, die als starres Gefäß nicht komprimierbar ist und über einen langgezogenen Auslauf verfügt, der nicht verschließbar ist.

Diskussion und Schlussfolgerung. Erkrankungen der Nase und Nasennebenhöhlen im Kindesalter sind häufig. Nasenspülungen mit Salzlösungen können als einfache und risikoarme Therapie zur Symptomlinderung beitragen und zur Einsparung von Medikamenten führen. Weitere Untersuchungen sind notwendig, die Wirksamkeit z. B. bei Infektneigung im Kindesalter und bei Adenoiden zu belegen bzw. bei allergischer Rhinitis zu erhärten. Ferner zur Klärung, welche Salzlösung (isotone Kochsalz-Lösung, hypertone Kochsalz-Lösung, gepufferte Kochsalz-Lösung, Emser Salz-Lösung) bei welcher Indikation Vorteile bietet.

DGKJ-PO-81

Balkenenzephalitis – seltene Komplikation einer H1N1-Infektion

S. Quante¹, B. Kohl², J. Stegmann³, B. Püst²

¹Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Pädiatrie, Hamburg, Deutschland; ²Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Neuropädiatrie, Hamburg, Deutschland;

³Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Bildgebende Diagnostik, Hamburg, Deutschland

Fallvorstellung. Wir berichten über ein 3,7 Jahre altes Mädchen, das wegen rezidivierender Fieberkrämpfe stationär aufgenommen wurde. Das Kind war 2 Tage zuvor mit Fieber, Abgeschlagenheit und Erbrechen erkrankt. In der Nacht vor der stationären Aufnahme traten 3 fiebergebundene tonisch-klonisch generalisierte Anfälle auf. Bei Aufnahme sahen wir ein nicht adäquat reagierendes Kleinkind mit Irritabilität, Somnolenz, Miosis und Gangataxie ohne meningeale Reizzeichen; Hautbefund und sonstiger internistischer Untersuchungsstatus unauffällig. Laborchemisch fand sich ein erhöhtes CRP, erhöhte Transaminasen und leichte Linksverschiebung im Blutbild, Liquorstatus unauffällig, Blutkultur und Liquorkultur steril, im Nasen-Rachensekret

Nachweis von H1N1. Im cMRT wurden Signalanhebungen und eine Diffusionsstörung im Balken sowie im parietalen Marklager nachgewiesen. Im EEG bestand eine allgemeine Verlangsamung. Aufgrund der klinischen Symptomatik und des cMRT-Befundes stellten wir die Diagnose einer Balkenenzephalitis.

Unter Therapie mit Oseltamivir trat eine rasche klinische Besserung ein. Die Anfälle behandelten wir mit Phenobarbital. Bei einer Kontrolluntersuchung 4 Wochen nach Erkrankungsbeginn wurden ein unauffälliger neurologischer und ein normaler EEG-Befund erhoben. Die Veränderungen im cMRT hatten sich komplett zurückgebildet.

Fazit. Die Balkenenzephalitis ist eine seltene Komplikation von H1N1-Infektionen, die nach derzeitigem Wissensstand eine gute Prognose hat und eine folgenlose Ausheilung erwarten lässt.

DGKJ-PO-82

Atypisches Kawasaki-Syndrom

S. Höing¹, C. Peschgens¹, N. Wagner¹

¹UK Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland

Wir nahmen einen 3,5 Jahre alten Jungen auf mit Fieber und Bauchschmerzen seit dem Vortag, zusätzlich Erbrechen. Der Patient war vorbekannt mit einer milden konnatalen Niereninsuffizienz infolge einer Urethralklappe, sowie einem 6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel. Bei der klinischen Untersuchung bot er das Bild eines Subileus mit starkem Meteorismus, ubiquitärem Druckschmerz und spärlicher Peristaltik. Laborchemisch fanden sich eine BSG-Erhöhung (40/74), eine geringe CRP-Erhöhung (17 mg/l), eine bekannte Kreatinierhöhung (1,0 mg/dl), eine Leukozytose (28,8 G/l), eine Erhöhung der Transaminasen und GammaGT (GOT 532 U/l, GPT 452 U/l, GammaGT 202 U/l), sowie eine Hypalbuminämie von 30 mg/l und eine Hyperbilirubinämie von 1,8 mg/dl. Sonographisch bekannte leichte Hyperechogenität beider Nieren, Blasendivertikel, geringe Ureterenerweiterung, sonst unauffällig, insbesondere o.p.B. für Leber und Gallenblase. Die Klinik entsprach in den Folgetagen einer febrilen, proteinverlierenden Gastroenteritis mit profusen, blutig tingierten Diarrhoen.

Die ausführlichen Untersuchungen ergaben keinen Anhalt für eine Appendizitis, infektiöse Enteritis, Hepatitis, Pankreatitis, rheumatische Systemerkrankung, Endo-/Myokarditis (EKG und Echokardiographie am 8. Krankheitstag unauffällig), Sepsis oder hämatologische Systemerkrankung. Der Patient zeigte keine klinischen Zeichen eines Kawasaki-Syndroms i.S. von Konjunktivitis, Schleimhautauffälligkeiten, Lymphadenopathie oder Exanthem. Unter einer breit gewählten Antibiotikatherapie (im Verlauf u.a. Meropenem/Vancomycin) fieberte der Patient septisch. Ab dem 11. Krankheitstag entwickelte sich eine zunehmende Anämie und erstmals eine Thrombozytose, die Verlaufskontrolle der Echokardiographie am Tag 14 ergab eine aneurysmatische Dilatation von Koronararterien sowohl im rechten als auch im linken Hauptstamm. Unter der Diagnose eines atypischen Kawasaki-Syndroms wurde eine Therapie mit Immunglobulinen und ASS durchgeführt, der Patient entfieberte prompt.

Im Verlauf kam es nicht zum Rezidiv, unter einer Prophylaxe mit ASS zeigt der Patient jetzt 2 Jahre nach Diagnosestellung weiterhin zwei Koronaraneurysmen (rechts peripher sowie links im Bereich einer Aufzweigung), keine Stenosen, keine Einschränkung der kardialen Pumpfunktion bei voller körperlicher Belastbarkeit.

Der beobachtete Fall zeigt, dass sich das Kawasaki-Syndrom auch ohne die zur Diagnosestellung eigentlich geforderten Kriterien unter einem atypischen Bild mit Gastroenteritis, paralytischem Ileus und Hepatitis darstellen kann.

DGKJ-PO-83

Discolored Leg Syndrome – Fallserie einer zu wenig bekannten Impfreaktion

S. Schlotter¹, D. Kieninger-Baum², M. Knuf³

¹Universitätsmedizin Mainz, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Zentrum für klinische Studien, Mainz, Deutschland; ²Universitätsmedizin Mainz, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Zentrum für klinische Studien, Mainz, Deutschland; ³Dr. Horst Schmidt Kliniken GmbH, Klinik für Kinder und Jugendlichen, Wiesbaden, Deutschland

Hintergrund. Das Discolored Leg Syndrom (DLS) ist eine in der Literatur wenig beschriebene Impfreaktion, welche nach einer 6-Fach-Impfung im Säuglingsalter differenzialdiagnostisch beachtet werden sollte. Bislang sind größere Fallserien nur aus den Niederlanden beschrieben, wahrscheinlich als Folge der hier etablierten Erfassungssysteme für Impfreaktionen. Nach der Erstbeschreibung des DLS durch Kemmeren et al. beobachten wir an unserem Zentrum mehrere DLS-Fälle. Die Pathogenese ist bislang nicht geklärt.

Fragestellung. Wird das Discolored Leg Syndrom von impfenden Ärzten zu wenig erkannt und berichtet? Welche Bedeutung hat ein mögliches DLS für die Aufklärung, Beratung und Betreuung von Patienten in der kinderärztlichen Praxis?

Material und Methoden. Präsentation von Auftreten, Ausprägung und klinischem Verlauf in einer Serie unabhängiger DLS-Fälle. Systematische Literaturrecherche zum Thema DLS.

Diskussion. Seit der Erstveröffentlichung durch Kammeren et al. haben wir an unserem Zentrum DLS-Fälle diagnostiziert. Es existieren bislang in Deutschland keine Prävalenzdaten zu Häufigkeit, Schwere und Zeitpunkt. Die Pathogenese ist bislang ungeklärt, aktuell werden unterschiedliche Ursachen vermutet. Die von uns beobachtete Klinik ist mit einer vasomotorischen Reaktion bei Unreife vereinbar. Differenzialdiagnostisch kommen eine allergische Reaktion oder anderen lokalen Impfreaktionen in Frage. Die Prognose des DLS ist gut. Mögliche Therapieansätze werden diskutiert.

Schlussfolgerung. Obwohl das Discolored Leg Syndrome in der Literatur bislang kaum beschrieben wurde, lassen unsere Fälle darauf schließen, dass das DLS nach Impfungen im Säuglingsalter auch in Deutschland häufiger vorkommt als bisher berichtet wurde. Das Erkennen der typischen Symptome ist wichtig für die Beratung und Betreuung der betroffenen Kinder und deren Eltern, vor allem für nachfolgende Impfungen.

DGKJ-PO-84

Nasopharyngeale Besiedlung bei Kindern nach Einführung der generellen Impfpflicht gegen Pneumokokken in Deutschland

M. van der Linden¹, R. Sprenger², K. Liebetrau³, M. Rose⁴

¹Nationales Referenzzentrum für Streptokokken, Universitätsklinikum Aachen, Abteilung medizinische Mikrobiologie, Aachen, Deutschland; ²Pfizer Pharma GmbH, Berlin, Deutschland; ³Proinnovera GmbH, Münster, Deutschland; ⁴Klinikum der J. W. Goethe-Univ. Zentrum der Kinderheilkunde, Pneumologie, Allergologie und Mukoviszidose, Frankfurt am Main, Deutschland

Fragestellung. Eine generelle Impfpflicht für einen Pneumokokken-Konjugatimpfstoff wurde im Juli 2006 von der „Ständigen Impfkommision“ am Robert-Koch-Institut (RKI) für alle Kinder bis zum Alter von 24 Monaten ausgesprochen. Universelle Impfprogramme wie hier mit dem siebervalenten Pneumokokken-Konjugatimpfstoff (PCV-7) erfordern Surveillance. Wir berichten über die erste Zwischenanalyse zur nasopharyngealen Besiedlung (NPB) bei Kindern nach Einführung der generellen Impfpflicht gegen Pneumokokken.

Material und Methode. Die NPB von 240 Kindern, repräsentativ verteilt über Kinderarztpraxen in ganz Deutschland, soll über 5 Jahre verfolgt werden. Es werden 4 Abstriche entnommen: 1. vor der ersten Pneumokokken-Impfung (Alter 3–4 Monate), 2. nach der Grundimmunisierung

(Alter 9–12 Monate), 3. nach der Auffrischimpfung (Alter 17–19 Monate), 4. im Alter von 59–61 Monaten. Für die Zwischenanalyse wurden die ersten und zweiten Abstriche auf Streptococcus pneumoniae, Streptococcus pyogenes, Haemophilus influenzae und Moraxella catarrhalis untersucht. Eine Serotypisierung von S. pneumoniae erfolgte durch die Neufeld'sche Quellungsreaktion. Die emm-Typisierung von S. pyogenes Isolaten erfolgte mittels DNA Sequenzierung des emm-Gens. H. influenzae wurde mittels typspezifischen Antisera serotypisiert.

Ergebnisse. Es konnten 242 Kindern mit einem ersten Abstrich in die Studie eingeschlossen werden. Von 219 dieser Kinder (217 geimpft) konnte ein zweiter Abstrich entnommen werden. Die NPB war am höchsten für S. pneumoniae (erster Abstrich: 14,6%, zweiter Abstrich: 26,3%), gefolgt von M. catarrhalis (10,4%/22,4%) und H. influenzae (7,3%/13,1%). Die NPB war für alle drei Erreger im zweiten Abstrich höher als im ersten. S. pyogenes wurde kaum gefunden (0,8%/0,4%). Die häufigsten S.-pneumoniae-Serotypen waren 11A (23,7%/13,2%), 15B/C (13,2%/13,2%) und 6A (10,5%/8,8%), beim 2. Abstrich auch noch 35F (2,6%/10,3%). 24 Kinder waren in beiden Abstrichen positiv für Pneumokokken, aber bei nur 5 Kindern wurde der gleiche Serotyp gefunden. Die H. influenzae Isolate waren fast alle nicht-typisierbar. Die Abdeckungsraten der verschiedenen Pneumokokken-Konjugat-Impfstoffe waren (1. Abstrich/2. Abstrich): PCV-7: 15,8%/13,2%; PCV-10: 21,2%/14,7% und PCV-13: 36,8%/32,4%.

Diskussion und Schlussfolgerung. Von 90,5% der Probanden konnten 2 Abstriche entnommen werden. Der am häufigsten getragene Keim war S. pneumoniae (Serotypen 11A, 15B/C, 6A, 35F). Vor dem PCV-7 Impfprogramm hochprävalente invasive Impfstoff Serotypen werden nur noch relativ selten getragen, was die gute Wirksamkeit von PCV-7 auch unter Praxisbedingungen in Deutschland beweist.

DGKJ-PO-85

Epidemiologie invasiver Pneumokokkenerkrankungen bei Kindern in Deutschland von 1997 bis 2010: Effekte nach Einführung der Pneumokokken-Konjugatimpfung

M. van der Linden¹, M. Imöhl¹

¹Nationales Referenzzentrum für Streptokokken, Universitätsklinikum Aachen, Abteilung medizinische Mikrobiologie, Aachen, Deutschland

Fragestellung. Streptococcus pneumoniae gehört in Deutschland bei jungen Kindern und älteren Erwachsenen zu den häufigsten Erregern von Pneumonie, Sepsis und Meningitis. Im Juli 2006 wurde von der „Ständigen Impfkommission“ am Robert-Koch-Institut (RKI) für alle Kinder bis zum Alter von 24 Monaten eine generelle Impfpflicht für einen Pneumokokken-Konjugatimpfstoff ausgesprochen. Nach dieser Empfehlung wurde ein 7-valenter Konjugatimpfstoff (PCV7, bis Dezember 2009), ein 10-valenter Konjugatimpfstoff (PCV10, ab April 2009) und ein 13-valenter Konjugatimpfstoff (PCV13, ab Dezember 2009) eingesetzt. In dieser Studie zeigen wir die Effekte der verschiedenen Konjugatimpfstoffe auf die Serotypverteilung bei invasiven Pneumokokkenerkrankungen (IPE) bei Kindern in Deutschland.

Material und Methoden. Während die IPE in Deutschland nicht meldepflichtig sind, sammelt das Nationale Referenzzentrum für Streptokokken in Zusammenarbeit mit dem RKI seit 1997 Pneumokokken-Isolate von IPE bei Kindern. Die Serotypisierung erfolgt durch die Neufeld'sche Quellungsreaktion.

Ergebnisse. Vier Jahre nach Einführung der Konjugatimpfung wurden nahezu keine Krankheitsfälle mehr mit PCV7-Serotypen bei Kindern unter 16 Jahren gemeldet. Fallmeldungen von nicht in PCV7 enthaltenen Serotypen stiegen allerdings an, sowohl bei den unter Zweijährigen, den Zwei- bis Vierjährigen als auch bei den Fünf- bis Fünfzehnjährigen. Vor allem die Fälle, die durch die Serotypen 19A, 7F und 1 verursacht waren, wurden verstärkt beobachtet. Die Gesamtzahl der IPE Einsendungen bei Kindern unter 2 Jahren mit den Serotypen 1, 3, 5, 6A, 7F und 19A änderte sich nach der Einführung von PCV10 (April 2009) nicht. Erst seit der Einführung von PCV13 (Dezember 2009) zeigt sich ein leichter Rückgang.

Diskussion. Vier Jahre nach der generellen Impfpflicht für Pneumokokken-Konjugatimpfstoffe bei Kindern sind die in PCV7 enthaltenen Serotypen bei IPE bei Kindern unter 16 Jahren nahezu verschwunden. Die PCV13-Impfung scheint erste Effekte bei Kindern unter 2 Jahren hervorzurufen, bei denen 1- und 7F-Fälle seltener geworden sind.

DGKJ-PO-86

Nasopharyngeale Trägerisolate (NTI) von Kindern mit akuter Otitis media (AOM) in Deutschland, 2. Studienjahr

M. van der Linden¹, M. Imöhl¹, R. Sprenger², K. Liebetrau³, A. Busse⁴

¹Nationales Referenzzentrum für Streptokokken, Universitätsklinikum Aachen, Abteilung medizinische Mikrobiologie, Aachen, Deutschland;

²Pfizer Pharma GmbH, Berlin, Deutschland; ³Proinnovera GmbH, Münster, Deutschland; ⁴Kinder- und Jugendarztpraxis, Tegernsee, Tegernsee, Deutschland

Fragestellung. Eine generelle Impfpflicht für einen Pneumokokken-Konjugatimpfstoff wurde im Juli 2006 von der „Ständigen Impfkommission“ am Robert-Koch-Institut (RKI) für alle Kinder im Alter von 2 bis 24 Monaten ausgesprochen. Hier berichten wir über die Nasopharyngealen Trägerisolate von Kindern mit schwerer AOM im Studienzeitraum Oktober 2009 bis Oktober 2010.

Material und Methoden. Bei Kindern mit einer AOM und spontanem Efflux wurden nasopharyngeale Abstriche genommen, unabhängig von ihrem Pneumokokken-Impfstatus. Eine Serotypisierung von Streptococcus pneumoniae erfolgte durch die Neufeld'sche Quellungsreaktion. Die emm-Typisierung von Streptococcus pyogenes Isolaten erfolgte mittels DNA Sequenzierung des emm-Gens. Haemophilus influenzae wurde mittels typspezifischen Antisera serotypisiert.

Ergebnisse. Es konnten 294 nasopharyngeale Abstriche von 310 Patienten in die Analyse eingeschlossen werden. 243 dieser Abstriche waren positiv für S. pneumoniae, S. pyogenes, H. influenzae und/oder M. catarrhalis. Die höchste Trägerrate wurde für S. pneumoniae (57,8%) gefunden, gefolgt von H. influenzae (36,1%), M. catarrhalis (33,0%) und S. pyogenes (11,9%). Alle S.-pneumoniae-Trägerisolate wiesen den gleichen Serotyp auf wie die korrespondierenden Isolate aus der Mittelohrflüssigkeit (MOF). Das gleiche galt für S. pyogenes Isolate, die den gleichen emm-Typ für Träger- und MOF-Isolate aufwiesen. Fast alle H. influenzae Isolate waren nicht-typisierbar, sowohl bei den NTI- als auch bei den MOF-Isolaten. Die häufigsten Serotypen waren Serotyp 3 (20,0%), 19A (10,0%), 19F (6,5%), 11A (5,3%) und 35F (5,3%). Die Abdeckungsraten der verschiedenen Pneumokokken-Konjugatimpfstoffe betragen: PCV7, 10,6%; PCV10, 15,9% und PCV13, 48,2%.

Diskussion und Schlussfolgerung. Von 94,8% der Patienten mit schwerer AOM konnten nasopharyngeale Abstriche gewonnen werden. Der am häufigsten isolierte pathogene Keim war S. pneumoniae. Die Pneumokokken-Trägerisolate wiesen alle den gleichen Serotyp auf wie die korrespondierenden MOF-Isolate. Die häufigsten Serotypen waren die Serotypen 3 und 19A, die beide im 13-valenten Pneumokokken-Konjugatimpfstoff enthalten sind.

DGKJ-PO-87

Mikrobiologische Analyse der Mittelohrflüssigkeit bei Kindern mit akuter Otitis media (AOM) in Deutschland, 2. Studienjahr

M. Imöhl¹, U. Weigel², K. Liebetrau³, A. Busse⁴, M. van der Linden¹

¹Nationales Referenzzentrum für Streptokokken, Universitätsklinikum Aachen, Abteilung medizinische Mikrobiologie, Aachen, Deutschland;

²Pfizer Pharma GmbH, Berlin, Deutschland; ³Proinnovera GmbH, Münster, Deutschland; ⁴Kinder- und Jugendarztpraxis, Tegernsee, Tegernsee, Deutschland

Fragestellung. Im Dezember 2009 wurde der 13-valente Pneumokokken-Konjugatimpfstoff (PCV13) in Deutschland zugelassen. Eine generelle Empfehlung für eine Impfung mit einem Pneumokokken-Konjugatimpfstoff wurde im Juli 2006 von der „Ständigen Impfkommission“ am Robert-Koch-Institut (RKI) für alle Kinder im Alter von

2 bis 24 Monaten ausgesprochen. In diesem Poster analysieren wir die von Kindern mit schwerer AOM mit Erguss isolierten Krankheitserreger im Studienzeitraum Oktober 2009 bis Oktober 2010.

Material und Methoden. Bei Kindern mit AOM und spontanem Erguss wurden Abstriche von Mittelohrflüssigkeit gewonnen, unabhängig von ihrem Pneumokokken-Impfstatus. Eine Serotypisierung von *Streptococcus pneumoniae* erfolgte durch die Neufeld'sche Quellungsreaktion. Die emm-Typisierung von *Streptococcus pyogenes* Isolaten erfolgte mittels DNA Sequenzierung des emm-Gens. *Haemophilus influenzae* wurde mittels Typ-spezifischen Antisera serotypisiert.

Ergebnisse. Von Okt. 2009 bis Okt. 2010 konnten 310 Kinder mit schwerer AOM eingeschlossen werden. Im Vergleich zum Studienzeitraum Okt. 2008 bis Okt. 2009 waren das wesentlich weniger Patienten (459). Bei 120 der Patienten wurden folgende Krankheitserreger identifiziert: *S. pneumoniae* (35, 29,2%), *S. pyogenes* (35, 29,2%), *S. aureus* (32, 26,7%), *H. influenzae* (16, 13,3%) und *M. catarrhalis* (2, 1,7%). Wie schon im ersten Studienzeitraum wurden auch im Zeitraum 2009–2010 die Pneumokokken-Serotypen 3 (9, 25,7%), 19A (7, 20,0%) und 19F (4, 11,4%) am häufigsten gefunden. Die Serotyp-Abdeckungen der verschiedenen Konjugatimpfstoffe waren: PCV7: 11,4%, PCV10: 22,0%, PCV13: 68,6%. Die Durchimpfungsrate stieg von 71,9% im ersten Studienjahr auf 84,5% im zweiten Studienjahr an.

Diskussion und Schlussfolgerung. Während in beiden Studienzeiträumen annähernd die gleichen Krankheitserreger gefunden wurden, wurden im zweiten Studienjahr bedeutend weniger Kinder mit schwerer AOM eingeschlossen. Ob dies einen möglichen Effekt der Pneumokokken-Konjugatimpfung bei Kindern darstellt, sollte in den kommenden Jahren sorgfältig verfolgt werden.

DGKJ-PO-88

Inzidenz und Schweregrad von Bordetella-pertussis-Hospitalisationen bei Kindern in Bayern

M. Donner¹, A. Streng¹, J. Liese¹

¹Universitätsklinikum Würzburg, Kinderklinik und Poliklinik, Infektiologie und Immunologie, Würzburg, Deutschland

Hintergrund. Trotz deutlich zunehmender Durchimpfungsraten bei Kindern und Jugendlichen tritt Pertussis in Deutschland weiterhin als Ursache signifikanter Morbidität auf, v. a. bei ungeimpften Kindern und Säuglingen. Die Datenlage zur Pertussis-Epidemiologie ist vor allem in den alten Bundesländern aufgrund der fehlenden Meldepflicht sehr begrenzt. Das Ziel dieser Studie war die Ermittlung der Inzidenz und des Schweregrades von ICD-10-dokumentierten Bordetella-pertussis-Hospitalisationen bei Kindern in Bayern.

Methodik. 27 (73%) von insgesamt 37 bayerischen Kinderkliniken beteiligten sich an der Surveillance-Studie. Sie führten eine Datenabfrage für im Jahr 2007 und 2008 stationär aufgenommene Kinder unter 17 Jahren mit einem ICD-10-Code für Pertussis (A37.0 oder A37.9) als Haupt- oder Nebendiagnose bei Entlassung durch. Zu diesen Kindern wurden demographische Basisdaten sowie Jahr und Monat der Hospitalisation, Haupt- und alle Nebendiagnosen, Aufenthaltsdauer und Behandlung (OPS-Codes) erhoben.

Ergebnisse. Im 2-Jahres-Zeitraum 2007/2008 wurden insgesamt 171 Fälle identifiziert (2007:109 Fälle; 2008: 62 Fälle), mit 0–17 gemeldeten Fällen pro Klinik. Mädchen waren mit 51% (n=88) etwas häufiger betroffen als Jungen. Der Altersmedian lag bei vier Monaten (IQR: 1–14 Monate); 121 (70,7%) Kinder waren Säuglinge <1 Jahr, 102 (59,6%) <6 Monate und 41 (24,0%) <2 Monate alt. Die jährliche Inzidenz bei Säuglingen <1 Jahr wurde auf 67/100.000 Hospitalisationen geschätzt, bei Säuglingen <2 Monate auf 22/100.000. Respiratorische Komplikationen einschließlich Pneumonien und Apnoen traten bei 31% (n=53) aller Kinder auf; von diesen waren 82% (n=39) <1 Jahr bzw. 44% (n=21) <2 Monate alt. Fünf Kinder (3%) mussten intensivstationär behandelt werden, davon waren 4 jünger als 4 Monate. Bei einem Säugling (0,6%) war ein Krampfanfall dokumentiert, kardiorespiratorische Komplikationen kamen bei 2% und Dehydratation bei 8% aller Kinder vor.

Diskussion. Sowohl die Inzidenz der Hospitalisationen als auch die Komplikationsrate waren am höchsten bei Säuglingen <1 Jahr bzw. <2 Monaten. Die Ergebnisse belegen die Bedeutung der zeitgerechten Umsetzung der Impfpflicht, d. h. den rechtzeitigen Start der Grundimmunisierung im Alter von 2, 3 und 4 Monaten. Auch die bereits 2004 empfohlene Impfung von Kontaktpersonen ist für die Prävention von Pertussis bei Säuglingen von hoher Wichtigkeit. Die bisher nicht allgemein empfohlene Impfung für Schwangere bzw. für Neugeborene könnte ggf. die Hospitalisationszahlen weiter senken; weitere Studien dazu werden dringend benötigt.

DGKJ-PO-89

Kikuchi-Fujimoto-Lymphadenitis

A. Moser¹, J. Föll², F. Schneble³, K. Schardt⁴

¹Kinderklinik St. Hedwig, Regensburg, Deutschland; ²Kinder Uniklinik Ostbayern (KUNO), Universität Regensburg, Abteilung für Kinderhämatoonkologie und Stammzelltransplantation, Regensburg, Deutschland; ³Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Weiden, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Regensburg, Institut für Pathologie, Regensburg, Deutschland

Einleitung. Die Kikuchi-Fujimoto-Lymphadenitis ist eine sehr seltene aber gutartige Erkrankung, die vor allem auf Grund von prolongierter Fieberzustände und Lymphknotenschwellung eine wichtige Differenzialdiagnose zu malignen Erkrankungen darstellt. Zu den Hauptsymptomen zählen neben Fieber (30–50%) (typischerweise niedrig und persistierend über 1 Woche), und einer Lymphknotenschwellung (100%) vor allem Hauterscheinungen (10%), Müdigkeit (7%) und Gelenkschmerzen (7%). Daneben kann es zu einer Vielzahl verschiedener systemischer Symptome kommen. Histologisch handelt es sich um eine histiozytäre nekrotisierende Lymphadenitis. Betroffen sind vor allem junge Frauen. Die Pathogenese der Erkrankung ist derzeit noch ungeklärt. Diskutiert wird ein Zusammenhang mit viralen Infektionen. In der Mehrheit der Fälle handelt es sich um eine selbstlimitierende, teilweise rezidivierende Erkrankung. Ein Übergang in Autoimmunerkrankungen (v. a. SLE) wurde beschrieben.

Fallbericht. Unsere Patientin (10 J.) präsentierte sich mit einem seit 3 Tage bestehenden Fieber, Halsschmerzen, zervikaler Lymphadenopathie, Exanthem an beiden Handflächen, konjunktivalen Injektionen und Gelenkschmerzen. Labordiagnostisch ergaben sich folgende Auffälligkeiten: BKS 44/76, ANA positiv, löslicher Interleukin-2-Rezeptor: 4021 U/ml (Norm 223–710 U/ml). Unauffällig blieben: Urinstatus, Blutkulturen, Schilddrüsendiagnostik, Rheumafaktor, ASL, Erregerdiagnostik (CMV, EBV, Parvo B19, Mykoplasmen, HSV, HHV 6/8, Adenoviren, Tularämie, Leishmanien, HIV, HAV, HCV, HBV) sowie die weitere Diagnostik (Röntgen-Thorax, Echokardiographie, EKG, initiale Abdomensonographie, Gelenksonographie, Lymphknotensonographie). Im weiteren Verlauf kam es zu einem Anstieg der LDH und einer Größenprogredienz der Lymphadenopathie bei anhaltendem Fieber trotz breiter antimikrobieller Therapie. In der wiederholt durchgeführten Abdomensonographie zeigte sich eine disseminierte Infiltration der Milz mit multiplen hypoechoenen Knoten, so dass nun bei Verdacht auf eine maligne Systemerkrankung eine Lymphknotenexstirpation erfolgte. Histologisch konnte so die Diagnose einer Kikuchi-Fujimoto-Lymphadenitis gesichert werden. Nach einer Therapie mit Immunglobulinen (0,8 g/kg an 2 aufeinanderfolgenden Tagen) besserte sich die Symptomatik rasch. Bei anhaltend gutem Allgemeinzustand bildeten sich im weiteren Verlauf die Milzveränderungen vollständig zurück, ohne Anhalt auf ein Rezidiv der Erkrankung oder eine nachfolgende Autoimmunerkrankung.

Kinderkardiologie

DGKJ-PO-90

Erweiterte Interventionsmöglichkeit mit neuem Occluderdesign (Amplazer duct occluder type II)K. Billinger¹, C. Jux¹, H. Akintürk¹, J. Bauer¹, D. Schranz¹¹Hessisches Kinderherzzentrum, Zentrum für Angeborene Herzfehler JLU Giessen, Giessen, Deutschland

Einführung. Der Amplazer duct occluder type II (ADO II, AGA Medical) wurde ursprünglich für den interventionellen Verschluss des PDA entwickelt. Aufgrund seines Designs mit dem Nitinol-Drahtgeflecht ohne Polyester-Fasern, kann der ADO II durch eine Reihe von 4F- und 5F-Kathetern implantiert werden. Wir berichten über unsere Erfahrung mit dem ADO II.

Patienten und Methode. Zwischen 7/2008 und 12/2010 wurden insgesamt 36 ADO II Occluder in 31 Patienten in unserem Zentrum implantiert. Das Alter der Patienten variierte von 0,2 bis 21,54 Jahre (Mittelwert 4,5 Jahre) und das Körpergewicht variierte von 3 bis 56 kg (Mittelwert 15,7 kg). Der ADO II wurde zum Verschluss von VSDs (14-mal), TCPC Fenestrationen (9-mal), venovenösen Kollateralen (7-mal), MAPCAs (2-mal), Koronararterien-Fisteln (2-mal), PDA (1-mal) und Ductusstent (1-mal) durch einen 4F (21-mal) oder 5F (16-mal) Einführungskatheter verwendet.

Ergebnis. Die Device-Implantation war bei allen Patienten komplikationslos über einen venösen oder arteriellen Zugang möglich. Bei einem Patienten mit Verschluss einer TCPC-Fenestration wurde der ADO II aufgrund von rezidivierenden Pleuraergüssen 4 Monate nach Implantation problemlos perkutan entfernt. Die sofortige Verschlussrate von 36% (19/36) nahm über die Nachbeobachtungszeit von 8,1 Monaten kontinuierlich zu.

Diskussion. Aufgrund des technischen Fortschritts im Design von Occludern (hier ADO-II-Occluder) kann dieser auch in anderen Läsionen als dem PDA verwendet werden. Das gute Handling des Verschlusssystems, ein kleiner Einführungskatheter erlaubt den Einsatz sogar bei Säuglingen und Kleinkindern. Auch eine gezielte Occluderrevision kann, falls notwendig perkutan erfolgen. Trotz der kleinen Fallzahl sind wir überzeugt, dass unsere Ergebnisse auch auf andere komplexe Läsionen übertragbar sind.

DGKJ-PO-91

Kardiovaskuläres Risikomanagement bei AutoimmunerkrankungenR. Eyer mann¹¹Dr. Eyer mann, Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Einleitung. Rheumatoide Arthritis (RA) und Systemischer Lupus erythematoses (SLE) liefern klinische Modelle für die Evaluation der Relationen zwischen chronisch systemischer Inflammation und arterieller Steife und Endotheldysfunktion (ED). Adulte rheumatoide Arthritis (RA) ist assoziiert mit erhöhter arterieller Steife und ED.

Bei Kindern mit Juveniler idiopathischer Arthritis (JIA) fanden sich erhöhte Pulswellengeschwindigkeit und reduzierte Aortendehnbarkeit ohne Korrelation mit Krankheitsaktivität. Bei Kindern mit systemischer Arthritis (M. Still) ist die häufigste kardiale Manifestation eine Perikarditis. Bei Oligoarthritis-Variante ist eine Perikarditis häufigste Herzbeteiligung, eine Myokarditis möglich. Bei systemischer Sklerose (Sklerodermie) beinhalten die viszerale Manifestationen am kardiovaskulären System Hypertension und Lungenerkrankung mit pulmonal vaskulären Veränderungen, die zu pulmonaler arterieller Hypertonie führen, sowie Herzerkrankungen mit Reiz-Leitungsstörungen, Myokardfibrose, KHK und autonome Dysfunktion.

Die Takayasu-Arteriitis ist eine chronische Großgefäßvaskulitis mit vor allem Befall von Aorta und proximalen Arterien, die Kopf und Hals versorgen, sowie der proximalen Pulmonalarterien. Verdickung, Fibro-

se der Arterienwand und Stenose mit Thrombusformation sind Folgen. Die Polyarteriitis nodosa ist ein vaskulitisches Syndrom mit Befall kleiner und mittlerer Arterien und Folgen muraler Gefäßnekrose, Fibrose, Thrombose und Mikroaneurysmaformation. Eine Myokarditis mit linksventrikulärer systolischer Dysfunktion und ein Myokardinfarkt sind frequent möglich.

Systemischer Lupus Erythematoses (SLE): Bei Beginn im Kindesalter zeigte sich gesteigerte Steife der Karotiden mit Assoziation linksventrikulärer Hypertrophie und subklinischer linksventrikulärer Dysfunktion. Kardiale Hauptmanifestationen sind Perikarditis, Myokarditis, Endokarditis Libman-Sacks, die zu valvulären Stenosen, Insuffizienzen, Reiz-Leitungsstörungen, KHK und systemischer und pulmonaler Hypertension führen; eine congestive ist Herzinsuffizienz möglich.

Neonataler Lupus: Variante des SLE; Klinisch finden sich kutane Läsionen mit/ohne kongenitalen kompletten AV-Block; QT-Prolongation, Sinusbradykardie, niedriggradiger AV-Block, eine DCM ist möglich.

Konklusion. Die Inflammation spielt eine Hauptrolle in der Pathogenese von Atherosklerose und kardiovaskulären Erkrankungen. Das Risikomanagement besteht vor allem in konsequenter Krankheitsaktivitätskontrolle durch immunmodulatorische Therapie.

DGKJ-PO-92

Pulmonalarterielle Hypertension bei Mucopolidose Typ III ist assoziiert mit signifikant erhöhten Endothelin-1-SpiegelnC. Siauw¹, C. Apitz², A. Hahn³, F. Pillekamp⁴, A. Bauer¹, D. Schranz⁵, J. Kreuder⁶

¹Zentrum für Kinderheilkunde der Justus-v.-Liebig-Universität, Kinderkardiologie, Giessen, Deutschland; ²Zentrum für Kinderheilkunde der Justus-v.-Liebig-Universität, Kinderkardiologie, Gießen, Deutschland; ³Universitätsklinikum Gießen, Neuropädiatrie, Sozialpädiatrie und Epileptologie – Sozialpädiatrisches Zentrum, Gießen, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Düsseldorf, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin; Klinik für Kinderkardiologie und Pneumologie, Düsseldorf, Deutschland; ⁵Universitätsklinikum Giessen, Kinderherzzentrum, Gießen, Deutschland; ⁶Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin der Justus-Liebig-Universität Gießen, Gießen, Deutschland

Hintergrund. Die Mucopolidose Typ III (oder auch Pseudo-Hurler-Polydystrophie) ist eine seltene lysosomale Speichererkrankung, die sich vor allem durch verschiedene Skelettanomalien manifestiert. Die pulmonalarterielle Hypertension (PAH) ist nicht typischerweise Ausdruck der kardialen Beteiligung bei diesen Patienten. Erhöhte Endothelin-1 (ET-1)-Spiegel bei Patienten mit einer PAH weisen auf eine Rolle in der Pathogenese der PAH hin. Dabei wird big-Endothelin (bET) in der Lunge durch das Endothelin-converting-Enzym (ECE) in den vasoaktiven Metaboliten ET-1 umgewandelt.

Patientenvorstellung. Wir berichten über einen 11 Jahre alten türkischen Jungen, das dritte Kind gesunder, konsanguiner Eltern, bei dem aufgrund einer Entwicklungsverzögerung im Alter von 25 Monaten die klinische Diagnose einer Mucopolidose gestellt wurde. Wiederholte echokardiographische Untersuchungen hatten einen unauffälligen Befund ergeben. Im Alter von 9 Jahren fiel in einem Thoraxröntgenbild, welches aufgrund rezidivierenden Hustens erfolgte, eine Kardiomegalie auf. Die echokardiographische Untersuchung ergab den Befund einer rechtsventrikulären Dilatation, dilatierter Pulmonalarterien und eines Perikardergusses. Eine Lungenembolie wurde mittels Thorax-CT ausgeschlossen. Die invasive hämodynamische Diagnostik ergab eine präkapilläre pulmonalarterielle Hypertension mit einem Quotienten von mittlerem pulmonalarteriellem Druck zu systemarteriellem Druck von 0,85 und ohne signifikantes Ansprechen auf die Gabe von Vasodilatoren. Es wurde daraufhin eine medikamentöse Therapie mit Sildenafil, Bosentan, Spironolacton und Digoxin begonnen. Die während der invasiven Testung gemessenen ET-1-Spiegel waren signifikant erhöht mit einem positiven transpulmonalen Gradienten (TPG={Femoralarterie (FA) – Pulmonalarterie (PA)}=2,14; normal<0), während die bET-Spiegel im Referenzbereich lagen (s. Tab. 1).

Tab. 1

	A. pulmonalis	A. femoralis	Referenzwerte (fmol/ml)
bET	0,83	0,82	0,1–1
ET-1	6,15	8,29	0,05–5
ET-1/bET	7,41	10,11	<1

Schlussfolgerung. Die bei unserem Patienten nachgewiesenen erhöhten ET-1-Spiegel bei gleichzeitig normalen bET-Werten könnten auf eine vermehrte Umwandlung von bET zu ET-1 durch das „endothelin-converting“-Enzym hinweisen, aber auch Ausdruck eines reduzierten Endothelinabbaus aufgrund der angeborenen Störung im lysosomalen Stoffwechsel sein. Da kürzlich bei Patienten mit idiopathischer PAH ein erhöhter lysosomaler Abbau des „bone morphogenetic receptor II“ beschrieben wurde, könnte die Mucopolidose Typ III als Erkrankung mit lysosomaler Defizienz und extralysosomalem Überschuss saurer Hydrolasen ein zusätzliches Modell in der Pathogenese der PAH darstellen.

DGKJ-PO-93

Ductus-Stents bei komplexen Herzfehlern: histologische Analyse bei 24 Präparaten

M. Sigler¹, R. Foth², T. Quentin², M. Schneider³, T. Paul⁴, I. Michel-Behnke⁵

¹Georg-August-Universität, Pädiatrische Kardiologie, Göttingen, Deutschland; ²Universitätsmedizin Göttingen, Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Göttingen, Deutschland; ³Deutsches Kinderherzzentrum, Kinderkardiologie, St. Augustin, Deutschland; ⁴Georg-August-Universität Göttingen-Zentrum Kinderheilkunde, Kardiologie und Intensivmedizin, Göttingen, Deutschland; ⁵Medizinische Universität Wien, Kinderkardiologie, Wien, Österreich

Hintergrund. Die Sicherheit und Effektivität des Einsatzes von Ductus-Stents bei primär ductusabhängigen Herzfehlern ist gut beschrieben. Dagegen gibt es bisher keine Informationen zu Ausmaß und zeitlichem Verlauf sowie zu Aufbau und entzündlichen Veränderungen der regelmäßig gesehenen Intimaproliferation. Diese Informationen sind allerdings von besonderem Interesse, da das Leben der betroffenen Patienten in der Regel von einem ausreichenden Blutfluss über den gestenteten Ductus abhängt.

Methoden. Es wurden human eingesetzte Ductus-Stents (n=24) nach chirurgischer Entfernung in Formalin fixiert, dann in Kunstharz eingebettet und histopathologisch sowie immunhistochemisch aufgearbeitet. Das Alter bei Implantation lag zwischen 2 und 28 Tagen, die Implantationszeit betrug zwischen 5 Tagen und 13 Monaten. Sieben Stents waren zwischenzeitlich nachdilatiert worden.

Ergebnisse. Immunhistochemisch konnte bei allen Implantaten eine Neo-Endothelialisierung nachgewiesen werden (positiv für von Willebrand Faktor). Die unterschiedlich ausgeprägte Intimaproliferation bestand aus Zellen mit umgebender Extrazellulärmatrix. Es fanden sich positive Farbreaktionen auf Antikörper gegen Proteine des kontraktilen Apparates der Zelle wie Actin und Myosin glatter Muskelzellen sowie h-Caldesmon. Der allgemeine Zytoskelettmarker Vimentin war durchgehend in der Intimaproliferation nachweisbar, während der muskelspezifische Zytoskelettmarker Desmin nur in der Media exprimiert wurde. Mittels Movat-Pentachrom-Färbung konnte ein typisches Muster vaskulärer Extrazellulärmatrix (Kollagene, Proteoglykane) nachgewiesen werden. Lediglich vereinzelt fanden sich inflammatorische Zellen.

Schlussfolgerung. Dies ist die erste histopathologische Untersuchung an einer Serie von explantierten Ductus-Stents. Histologisch und immunhistochemisch lässt sich in der regelmäßig ausgeprägt gesehenen Intimaproliferation das typische Muster von Gewebe nachweisen, welches von Intimaproliferation nach Koronarstent-Implantation bei Erwachsenen und auch von neugebildeten Geweben nach Okkluder-Implantationen bekannt ist. Wir können zeigen, dass unterschiedliche Stimuli für Gewebeproliferation im kardiovaskulären System offenbar zu einer ähnlichen biologischen Reaktion führen.

DGKJ-PO-94

Immunhistochemische und histologische Charakterisierung der Gewebeproliferation bei Aortenisthmusstenosen

R. Foth¹, I. Michel-Behnke², T. Quentin¹, T. Paul¹, M. Sigler¹

¹Georg-August-Universität, Pädiatrische Kardiologie und Intensivmedizin, Göttingen, Deutschland; ²Medizinische Universität, Kinderkardiologie, Wien, Österreich

Hintergrund. Es ist bekannt, dass bei angeborenen Aortenisthmusstenosen regelhaft Gewebeproliferationen entstehen. Bisher gibt es nur vereinzelt Angaben zu dem Ausdifferenzierungsgrad dieser Proliferationen im Vergleich zur intakten Media. Auch zu möglichen Übereinstimmungen mit der Bildung von Neogeweben an anderen Lokalisationen des humanen Gefäßsystems ist wenig bekannt.

Patienten und Methoden. Es wurden 16 humane Aortenisthmusstenosen im Rahmen der Korrekturoperation entfernt. Das Alter der Patienten lag bei Explantation zwischen 6 Tagen und 51 Monaten. Die in Formalin fixierten und in Paraffin eingebetteten Präparate wurden histologisch und immunhistochemisch ausgewertet.

Ergebnisse. Anhand der immunhistochemischen Färbungen ließen sich an der Oberfläche Endothelzellen durch die positive Anfärbung mit Antikörpern gegen von-Willebrand-Faktor nachweisen. Das Ausmaß der Gewebeproliferationen war sehr unterschiedlich. Innerhalb einer solchen Proliferation waren histologisch unterschiedliche Bereiche zu identifizieren, welche wir als pathologische Veränderungen innerhalb der Media oder als Bildung einer Neointima beschrieben haben. Die Extrazellulärmatrix zeichnete sich durch eine starke Abnahme an elastischen Fasern und eine deutliche Zunahme an Proteoglykanen aus. Der kontraktile Apparat der dortigen Zellen war im Vergleich zur intakten Media weniger ausdifferenziert, da der an der Kontraktionsregulation beteiligte späte Reifungsmarker Caldesmon nur unregelmäßig exprimiert wurde. Demgegenüber waren 80–100% der Zellen in den Proliferationszonen positiv für Smooth Muscle Actin, dem Grundbestandteil des kontraktilen Apparates. Der allgemeine Zytoskelettmarker Vimentin war dort ebenfalls durchgehend nachweisbar.

Zusammenfassung. Neben Bestandteilen der gefäßtypischen Extrazellulärmatrix mit einem erhöhten Anteil an Proteoglykanen und einer Abnahme der Dichte an elastischen Fasern fanden sich unterschiedlich ausdifferenzierte Muskelzellen innerhalb der Proliferationszone. Die Zellen im neointimalen Bereich der Proliferationszone zeigten ein ähnliches Expressionsprofil wie es bereits bei früheren Untersuchungen an neugebildeten Geweben innerhalb von kardiovaskulären Implantaten beschrieben werden konnte. Dies kann als Hinweis für einen allgemeinen Mechanismus bei der Entstehung von Neogeweben im kardiovaskulären Bereich angesehen werden.

DGKJ-PO-95

Everolimus- und Paclitaxel-Serumkonzentrationen nach lokaler Applikation bei einem Säugling nach Korrektur einer totalen Lungenvenenfehlmündung und rezidivierenden Pulmonalvenenstenosen

M. Müller¹, U. Krause¹, T. Paul¹, H. Schneider¹

¹Universitätsmedizin Göttingen, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Abteilung Pädiatrie III, Göttingen, Deutschland

Hintergrund. Everolimus und Paclitaxel werden im Rahmen der interventionellen Therapie zur Vermeidung von Koronararterien-Restenosen bei Erwachsenen mit koronarer Herzkrankheit lokal eingesetzt. Als ultima ratio verwendeten wir beide antiproliferativen Substanzen katheterinterventionell bei einem 8 Monate alten Säugling (Gewicht: 4,6 kg) nach operativer Korrektur einer totalen Lungenvenenfehlmündung (TAPVC) und rezidivierenden hochgradigen Pulmonalvenenstenosen. Beide Substanzen gelangen periinterventionell in die Blutbahn. Da bisher wenig über die Serumkonzentrationen dieser Substanzen bei Säuglingen bekannt ist, untersuchten wir diese nach Everolimus-Stent-

Implantation und Dilatation einer In-Stent-Restenose mit einem Paclitaxel beschichteten Ballon.

Material und Methode. Bestimmung der Serumkonzentration von Everolimus und Paclitaxel mittels Massenspektrometrie und Chromatographie 24, 48 und 72 Stunden post interventionem.

Ergebnisse. Die maximal mögliche Everolimus-Substanzbelastung betrug 113 µg. Die Serumkonzentration lag 24, 48 und 72 Stunden postinterventionell bei 0,7, 0,4 und 0,3 ng/ml. Die analog bestimmte Paclitaxel-Serumkonzentration wurde mit 0,59, 0,4 und 0,34 ng/ml gemessen. Der Ballon war mit 640 µg Paclitaxel beladen. Trotz der hepatischen Verstoffwechslung beider Substanzen wurden keine substanzinduzierten Nebenwirkungen beobachtet.

Diskussion. Patienten mit postoperativer Pulmonalvenenstenose nach TAPVC-Korrektur haben mit einem Dreijahresüberleben von 58,7% eine schlechte Prognose. Einen innovativen Therapieansatz können unter der Annahme neoproliferativer Prozesse im Stenosegebiet der Pulmonalvenen antiproliferative Substanzen, wie z. B. Everolimus oder Paclitaxel darstellen. Zur Vermeidung von toxischen Substanzkonzentrationen und unzureichenden Daten zum Serumkonzentrationsverlauf wurden bei unserem Patienten Paclitaxel und Everolimus kombiniert angewendet. Nach Everolimus-Stent-Implantation wurden bei Erwachsenen ein Konzentrationsmaximum nach 10–60 Minuten und ein Substanznachweis über 30 Tage beschrieben. Wir dokumentierten einen raschen Serumkonzentrationsabfall und Serumkonzentrationen weit unter der systemischen Wirkung von 3–6 ng/ml. Tierexperimentell wurde ein Paclitaxel-Substanzübertritt von 15,6±13,1% in das behandelte Blutgefäß und von 80% in den Blutkreislauf während der Ballondilatation gemessen. Für unseren Patienten bedeutet dies, dass von einer Serumschubbelastung von 512 µg ausgegangen werden kann. Die gemessene Paclitaxel-Serumkonzentration lag jederzeit unterhalb des therapeutischen Wirkspiegels von 85 ng/ml.

Schlussfolgerung. Systemisch wirksame Everolimus- bzw. Paclitaxel-Serumkonzentrationen wurden in der kombinierten, lokalen Therapie von Pulmonalvenenstenosen bei einem Säugling nicht erreicht.

DGKJ-PO-96

Angeborene Herzfehler – Ängste durch übermäßige elterliche Fürsorge (Overprotektion)

R. Eyer mann¹

¹Dr. Eyer mann, Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Etwa 1% aller Lebendgeborenen hat einen angeborenen Herzfehler (AHF). Dank zunehmender medizinischer Fortschritte überleben davon heute etwa 90%. Häufig haben Patienten mit angeborenem Herzfehler als Erwachsene auch psychische Probleme. Sie entwickeln Ängste, neurokognitive Defizite, haben ein gestörtes Körperbild und Beziehungsprobleme. Forschungen haben ergeben, dass das Ausmaß der elterlichen Fürsorge bei Kindern mit AHF häufig größer ist, als bei gesunden Kindern. Jüngste Ergebnisse internationaler Studien, aktueller Befragungen erwachsener Patienten mit AHF (EMAH) nach ihren Kindheitserinnerungen und Untersuchungen des Zusammenhangs zwischen übermäßiger Fürsorge der Eltern – definiert als Einmischung, überzogene Kontakte, Infantilisierung und Behinderung der Unabhängigkeit – und Angstzuständen, die mit der Erkrankung in Zusammenhang stehen, liegen vor. Nach Beurteilung der Schwere des Herzfehlers, Ausmaßes der Angstzustände und der während der Kindheit wahrgenommenen übermäßigen Fürsorge der Eltern zeigen sich in der Analyse, dass Ängste in engem Zusammenhang stehen mit dem Maß an übermäßiger elterlicher Fürsorge, dass aber auch die Schwere des AHF bei der Entwicklung von Ängsten eine Rolle spielt. Überraschenderweise ist das Maß der elterlichen Fürsorge nicht von der Schwere des AHF abhängig.

Diskussion und Konklusion. Schlussfolgernd haben vermutlich EMAH, die ihre Eltern als übermäßig fürsorglich beschreiben, gelernt, herzbedingte Symptome oder Empfindungen weitgehend negativ zu deuten und ungute Reaktionen, wie Vermeidungshaltungen und Angst zu entwickeln. Wenn Eltern und Kinder jedoch schon in Kliniken Handlungsrichtlinien bekommen und so zu möglichst vielen medizinisch sinnvol-

len Aktivitäten angeregt werden, könnte dies die Eigenständigkeit bei den Patienten als Jugendliche oder Erwachsene stärker fördern. EMAH leiden häufiger unter herzbedingten Angstzuständen, der Furcht vor Symptomen und Empfindungen, die mit ihrer Erkrankung in Zusammenhang stehen, wenn die Eltern übermäßig fürsorglich waren (Overprotektion). Wichtige ärztliche und geschult pflegepersonelle Aufgabe muss daher in der Langzeitbetreuung von Patienten mit angeborenen Herzfehlern neben der Lösung unmittelbar klinischer Probleme auch die konsequente Anbahnung der untrennbar assoziierten psychosozialen Probleme sein, vor allem die Förderung der Unabhängigkeit und damit auch der psychosozialen Anpassung Heranwachsender und EMAH.

Neuropädiatrie

DGKJ-PO-97

Liquordiagnostik bei Kindern und Jugendlichen mit neurologischen Erkrankungen

S. Scholl-Bürgi¹, E. Haberlandt¹, U. Albrecht¹, K. Rostásy¹, M. Baumann¹, D. Karall¹

¹Medizinische Universität Innsbruck, Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Pädiatrie IV, Innsbruck, Österreich

Kinder und Jugendliche zeigen am Beginn einer (neurologischen) Erkrankung häufig unspezifische Symptome und unspezifische Laborergebnisse. Im Gegensatz dazu ist eine spezifische Diagnose für eine spezifische Therapie wünschenswert. Ein Problem im klinischen Alltag ist, dass bei Verdacht auf eine ZNS-Erkrankung nur kleine Mengen Liquor gewonnen werden können. Daher sollten die Untersuchungen sorgfältig geplant und standardisiert durchgeführt werden (Alters-, Krankheits-, Situations- und Laborspezifisch). Für die Kalkulation von Liquor/Plasma-Quotienten von verschiedenen Metaboliten sollte zeitgleich zur Lumbalpunktion eine Blutprobe gewonnen werden. Da einige der Metabolite instabil sind und andere einen rostrokaudalen Gradienten aufweisen, ist die präanalytische Situation zu berücksichtigen. Wir berichten von unseren Erfahrungen mit einer Arbeitsanleitung zur Lumbalpunktion bei Patienten mit mentaler Retardation, Epilepsie, Bewegungsstörungen, neurodegenerativen Erkrankungen und angeborenen Stoffwechselstörungen (inzwischen wurden 237 Punktionen auf diese Weise durchgeführt).

Altersabhängig werden 3–9 ml Liquor in 1 ml Fraktionen gewonnen. In der 1. Fraktion werden die Zellzahl und die Konzentrationen von Glukose, Protein/Albumin und Immunglobulinen bestimmt, ebenso wie in der zeitgleich gewonnenen Serumprobe. Mit diesen Parametern erhält man Hinweise auf eine infektiöse/inflammatorische Genese der Symptome, ebenso auf Glukosetransporterstörungen. In der 2. Fraktion werden die Konzentrationen der Neurotransmitter (z. B. bei Patienten mit Bewegungsstörungen) und in der 3. und 4. Fraktion die Konzentrationen der Aminosäuren und des Laktats bestimmt. Die Berechnung von Liquor/Plasma-Quotienten für beispielsweise die Aminosäuren kann Hinweise auf eine zugrunde liegende Erkrankung geben. Weitere Parameter werden abhängig von den klinischen Symptomen bestimmt (dafür stehen altersabhängig mehrere Fraktionen zur Verfügung). Es ist daher empfehlenswert, Liquor- und Serum/Plasma-Proben auch für weiterführende Analysen einzufrieren.

DGKJ-PO-98

Primäre autosomal rezessive Mikrozephalie (MCPH) und Cdk5rap2

N. Krämer¹, L. Issa¹, A. Zwiner¹, J. König², G. Neubert¹, A. Kaindl³

¹Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Neurologie, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland; ²Institut für Zell- und Neurobiologie, Zentrum für Anatomie, Charité – Universitätsmedizin, Berlin, Deutschland; ³Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Neurologie, Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland

Fragestellung. Die primäre autosomal rezessive Mikrozephalie (MCPH) ist eine seltene, genetisch heterogene Erkrankung die sich durch eine isolierte Entwicklungsstörung des Gehirns, insbesondere des zerebralen Cortex, auszeichnet. Patienten mit MCPH haben typischerweise bereits intrauterin eine schwere Mikrozephalie mit einem fronto-okzipitalen Kopfumfang von mehr als drei Standardabweichungen unterhalb der Norm. Das Hirnvolumen ist deutlich reduziert, wovon insbesondere der zerebrale Cortex betroffen ist. Die Patienten weisen eine mentale Retardierung auf, zeigen aber meist keine weiteren neurologischen Symptome. Als Ursache für MCPH vom Typ 3 (MCPH3) wurden 2005 homozygote Mutationen im Cyclin-dependent-kinase-5-regulatory-subunit-associated Protein 2 Gen (CDK5RAP2) entdeckt. CDK5RAP2 ist ein zentrosomales Protein, das bei verschiedenen zellulären Prozessen eine Rolle spielt. Es ist beteiligt an zentrosomalen Funktionen, Ausbildung und Dynamik des Spindelapparates, Anheftung der Kinetochore an die Spindel, Kontrolle des Spindel-Checkpoints, DNA Reparatur und Apoptose. Der regelgerechte Ablauf dieser Prozesse ist essentiell für die Neurogenese und somit für die physiologische Entwicklung des Cortex. Eine entsprechende Dysregulation kann zur Ausprägung des MCPH Phänotyps führen, aber der zugrunde liegende Pathomechanismus ist noch nicht geklärt. Zum besseren Verständnis der Entstehung des MCPH Phänotyps ist es von größtem Interesse die Funktionen von CDK5RAP2 während der physiologischen Entwicklung des Gehirns aufzuklären.

Methoden. Die physiologischen Expressionsmuster von Cdk5rap2 und das Vorkommen des Cdk5rap2-Proteins in unterschiedlichen Organen sowie während verschiedener Entwicklungsstadien im Gehirn wurden in der Maus mittels Immunhistologie, Western Blot und quantitativer Real-time PCR untersucht. Für die In-vitro-Analyse von Effekten einer Dysregulation des Cdk5rap2, erfolgte die Infektion muriner Stammzellen mit Cdk5rap2 shRNAi Lentiviren mit anschließender Etablierung einer Zelllinie, in der Cdk5rap2 stabil herunterreguliert ist.

Ergebnisse, Diskussion und Ausblick. Die höchsten Level der Cdk5rap2 mRNA-Expression als auch des Cdk5rap2 Proteins sind in der Maus während früher embryonaler Entwicklungsstadien im Cortex nachweisbar und nehmen im Laufe der Entwicklung ab. Insbesondere Zonen, die proliferierende Zellen beherbergen, weisen starke Cdk5rap2-positive Signale auf. Die In-vitro-Analyse der Auswirkungen einer Cdk5rap2-Herunterregulierung auf die Proliferation und Differenzierung von Maus-Stammzellen wird hierbei ein wichtiges Mittel sein, um Rückschlüsse auf Funktionszusammenhänge zu ziehen.

DGKJ-PO-99

Akute Rückenschmerzen bei einer 14-jährigen Leistungssportlerin. Ein Fallbericht

I. Sommerfeld¹, C. Hauenstein², K. Rösler², C. Classen¹

¹Univ. Kinder- und Jugendklinik, Rostock, Deutschland; ²Klinik für Radiologie der Universität Rostock, Rostock, Deutschland

Fragestellung. Rückenschmerzen im Kindes- und Jugendalter – häufig bedingt durch Fehlbelastung – sind ein zunehmendes Problem. Es gibt jedoch auch einige akute pädiatrische Krankheitsbilder, die sich durch Rückenschmerzen äußern können, wie z. B. Neuroborreliose oder Raumforderungen. Wir stellen einen Fall mit einer seltenen Ursache vor.

Kasuistik. Bei der Patientin handelt es sich um eine 14-jährige Leistungssportlerin. Die bisherige Eigen- und Familienanamnese war unauffällig.

Aktuell hatte sie nach einer Sportmeisterschaft zunehmende Rückenschmerzen entwickelt. Auswärts wurde zunächst eine Muskelverspannung vermutet. Es zeigte sich unter entsprechend symptomatischer Behandlung keine Besserung. Im Untersuchungsbefund sah man eine 14-jährige in stabilen Allgemeinzustand. Gelenke: Steifhaltung der gesamten Wirbelsäule, keine Kopfbeugung möglich, deutlicher Rippenbuckel in der BWS rechts bei Ventralflexion, weitere Gelenke frei beweglich. Neurologisch: Kraft, Sensibilität und Reflexe seitengleich normal, Hirnnerven intakt. Weiterer allgemeinpädiatrischer Untersuchungsbefund unauffällig. Laborchemisch gab es keinen Anhalt für eine entzündliche Genese oder eine akute maligne Erkrankung. Es zeigte sich ein leicht erhöhter Titer für Borrelien-IgM. Im MRT zeigte sich eine destruierte kontrastmittelaufnehmende Raumforderung im achten Brustwirbelbogen mit beginnender Weichteilinfiltration insbesondere in die linke Nervenwurzel. Aus dem durch eine CT-gesteuerte Stanzbiopsie gewonnenen Material konnte histologisch die Diagnose einer Langerhanszell-Histiozytose gestellt werden. Zum weiteren Staging wurde ein Ganzkörper-MRT durchgeführt. Hierbei zeigten sich keine weiteren Herde. Zur Stabilisierung der Wirbelsäule erhielt die Patientin ein Korsett. Aufgrund der Lokalisation des Herdes war eine operative Entfernung nicht möglich, so dass mit einer Chemotherapie nach der LCH-III-Studie begonnen wurde. Zunächst erfolgte eine 6-wöchige Initialtherapie mit Prednison und Vinblastin. Hierunter nahmen die Rückenschmerzen rasch ab. In einer Verlaufskontrolle nach der Initialtherapie war eine deutliche Besserung der Weichteilinfiltration im MRT sichtbar, so dass eine zwölfmonatige Erhaltungstherapie mit denselben Medikamenten angeschlossen wurde.

Diskussion. Bei der diagnostischen Abklärung von akuten Rückenschmerzen im Kindes- und Jugendalter kann das MRT wesentliche Entscheidungshilfe geben. In unserem Falle stellte sich noch die Frage nach dem richtigen Zugangsweg für die Biopsie. Eine offene Biopsie, wie sie bei einem Sarkom grundsätzlich wünschenswert gewesen wäre, wäre bei der Lokalisation des Prozesses im Wirbelbogen riskant gewesen. Bei unserer Patientin gelang die sichere Diagnosestellung dann aus einer CT-gesteuerten Stanzbiopsie.

Schlussfolgerung. Die Langerhanszell-Histiozytose stellt eine seltene Differenzialdiagnose akuter knöcherner Prozesse dar, die insbesondere auch an der Wirbelsäule immer in Betracht gezogen werden sollte.

DGKJ-PO-100

Blick ins Auge – Blick in die Zukunft?

C. Elpers¹, N. Stupp², U. Grenzebach², T. Niederstadt³, T. Allkemper³, O. Schwartz⁴, B. Fiedler⁴, G. Kurlemann⁵

¹Klinik u. Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie – Neuropädiatrie, Münster, Deutschland; ²Universitätsklinikum Münster, Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Münster, Deutschland; ³Universitätsklinikum Münster, Institut für Klinische Radiologie – Neuroradiologie, Münster, Deutschland; ⁴Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Neuropädiatrie, Münster, Deutschland; ⁵Klinik und Poliklinik für Kinder und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Neuropädiatrie, Münster, Deutschland

Die Inzidenz der akuten Neuritis nervi optici (ON) im Kindesalter beträgt 4/100.000/a. Die ON ist generell der häufigste Risikofaktor für die Entwicklung einer Multiplen Sklerose (MS). Während dieser Zusammenhang für das Auftreten der ON im Erwachsenenalter bereits mehrfach bestätigt wurde, konnte diese Prädisposition im Fall einer Erkrankung im Kindesalter bisher nicht nachgewiesen werden. Ziel dieser Studie ist die Identifikation von Risikofaktoren für eine zukünftige MS nach juveniler ON.

42 Patienten (27w,15m) im Alter von 11 bis 50 Jahren (Median: 28,1 Jahre), Erkrankungsalter bei ON zwischen 2 und 17 Jahren (Median: 9,9 Jahre), ON bilateral (n=18), ON unilateral (n=24; 12 rechts/12 links) durchschnittliche Nachbeobachtungszeit von 18 Jahren, Analyse der retrospektiven Daten und standardisierte Nachuntersuchung mit ophthalmologischer, neurologischer und elektrophysiologischer Untersuchung sowie zerebraler MRT-Bildgebung.

14,3% (6 von 42) der Patienten zeigen radiologisch sichere Pathologika einer MS, 23,8% (10 von 42) weisen radiologisch suspekta Zeichen einer MS auf. 61,9% (26 von 42) Patienten haben radiologisch keine MS-typischen Läsionen. In der Subgruppenanalyse basierend auf den radiologischen Daten erhöhen männliches Geschlecht, ein frühes Erkrankungsalter, eine bilaterale ON, milder Visusverlust, nachgewiesene Läsionen in der MRT sowie zusätzliche, neurologische Symptome vor allem im Bereich der Koordination zu Beginn oder im Verlauf einer ON signifikant das Risiko einer zukünftigen MS (p-Wert 0,0195). Hingegen korrelieren weibliches Geschlecht, eine einseitige ON sowie initial starker Visusverlust bis zur vorübergehenden Erblindung in Kombination mit ausgeprägten Pathologien in der Funduskopie negativ mit dem Auftreten einer MS. 66,7% der mit Cortison therapierten Patienten zeigen keine MS-typischen Veränderungen in der MRT.

Das Risiko einer MS nach juveniler ON ist gering (14,3 vs. 40,0%). Anhand dieser Prädiktoren kann nun erstmalig eine Risikoevaluation- und Stratifizierung einzelner Subgruppen mit speziellem Risikoprofil erfolgen. Bei erhöhtem Risiko ist eine regelmäßige, jährliche neurologische und radiologische Verlaufskontrolle sinnvoll. Eine eher regressive Verlaufsbeobachtung ist bei geringem Risiko ausreichend. Initial ist eine ophthalmologische und neuropädiatrische Untersuchung notwendig, ebenso eine zerebrale MRT zum Zeitpunkt der ON. Eine Cortisontherapie unabhängig von Applikationsart- und Dauer hat einen positiven Effekt auf den Verlauf der Erkrankung und reduziert die Wahrscheinlichkeit einer späteren MS; eine Behandlung ist daher bei gesicherter ON indiziert und wird dringend empfohlen.

DGKJ-PO-101

Immunhistochemische Untersuchungen und Genchipuntersuchungen bei der Leukoencephalitis der Lewis-Ratte nach intrazerebraler Injektion des Superantigens Staphylokokken Enterotoxin A

K. Gerlach¹, A. Emmer², M. Staeger³, M. Kornhuber⁴, R. Finke¹

¹Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Halle (Saale), Deutschland; ²Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Klinik und Poliklinik für Neurologie, Halle (Saale), Deutschland; ³Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, Halle (Saale), Deutschland; ⁴Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Klinik und Poliklinik für Neurologie, Halle (Saale), Deutschland

Überblick. Superantigene werden von verschiedenen Viren (EBV, HHV6, HIV u. a.) und Bakterien (Staphylokokken, Yersinien, Streptokokken, u. a.) gebildet. Sie sind aufgrund ihrer Interaktion mit dem T-Zell-Rezeptor und dem MHC-Klasse-II-Molekül in der Lage, T-Lymphozyten oligoklonal zu aktivieren. Ihre Wirkung kann nach Bindung an bestimmte V β -Regionen des T-Zell-Rezeptors verstärkt werden. Die Erkrankungen wie die Multiple Sklerose, die Rheumatoidarthritis, Diabetes mellitus Typ 1 oder das Kawasaki Syndrom werden mit Superantigenen in Verbindung gebracht.

Methoden. Insgesamt 18 Lewis Ratten wurden 0,5 μ l Superantigen (Staphylokokkenenterotoxin A) intrazerebral im Bereich der rechten Hirnhälfte injiziert. Die Entzündung wurde durch peripher-venöse Gabe von $1,5 \times 10^7$ ConA-aktivierten Milzzellen verstärkt. Die Kontrolltiere erhielten die gleiche Menge Kochsalzlösung. Die Tiere wurden an drei verschiedenen Zeitpunkten, 0,5, 3 und 5 Tage (bezogen auf die Gabe von aktivierten Milzzellen), geopfert, die Gehirne entnommen und die T-Zell-Marker CD3, CD4 und CD8 immunhistochemisch untersucht. Genchipuntersuchungen (GenChip RG U34A, Affymetrix) wurden 5 Tage nach intrazerebraler Superantigeninjektion von Staphylokokkenenterotoxin A bzw. 8 Tage nach peripher-venöser Injektion von ConA-aktivierten Milzzellen durchgeführt.

Ergebnisse. Die Entzündung im Bereich der rechten, injizierten Hemisphäre war signifikant stärker als im Bereich der nicht injizierten, linken Hemisphäre. Das vorwiegend perivaskuläre Infiltrat wurde von CD8+ T-Zellen getragen. CD3+ T-Zellen fanden sich demgegenüber

wenig. In der Genchipanalyse konnten die immunhistochemischen Befunde bestätigt werden. Im Vergleich mit Genexpressionsbefunden bei MS konnten gute Übereinstimmungen gefunden werden.

Diskussion. Das Entzündungsinfiltrat bei der Superantigenencephalitis weist Ähnlichkeiten zu Befunden von MS-Patienten und der EAE (experimentelle Autoimmunencephalitis) auf. Eine vorherige Immunisierung, wie bei der EAE notwendig, war nicht nötig. Das Modell der Superantigenencephalitis könnte daher als neues Tiermodell herangezogen werden, um die entzündlichen Vorgänge bei der MS zu erklären.

DGKJ-PO-102

Diagnostisches Versagen der Bildgebung trotz intrakranieller Druckerhöhung bei ventrikuloperitonealer Shuntinsuffizienz

A. Schneider¹, A. Beyersdorff¹, S. Otto², M. Fritsch³, H. Lauffer⁴, R. Stenger¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Kinder-ITS, Greifswald, Deutschland; ²Institut für Diagnostische Radiologie, Abt. Kinderradiologie, Greifswald, Deutschland; ³Klinik für Neurochirurgie, Greifswald, Deutschland; ⁴Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Greifswald, Neuropädiatrie, Greifswald, Deutschland

Einleitung. Eine ventrikuloperitoneale Shuntinsuffizienz führt zumeist zu einer intrakraniellen Druckerhöhung mit typischen klinischen Symptomen. Die Bildgebung ist in der Regel die erste diagnostische Maßnahme. Ventrikelweite und Shuntverlauf geben wichtige Hinweise zu einer möglichen Shuntinsuffizienz. In einigen Fällen wird trotz klinischen Hirndruckzeichen keine Ventrikelvergrößerung gefunden, wie das anhand einer Kasuistik gezeigt wird.

Kasuistik. Ein jetzt 9-jähriger Knabe wurde wegen einer angeborenen Hirnfehlbildung und intrakranieller Drucksteigerung im 1. Lebensjahr mit einem ventrikuloperitonealen Shunt versorgt. Neben der Fehlbildung bestanden zusätzlich eine psychomotorische Retardierung, bilaterale Optikusatrophie und Epilepsie. Nach anfänglicher Behandlung mit Valproat später Oxcarbazepin wurden ab dem 6. Lebensjahr Anfallsstadien, rezidivierendes Erbrechen, Bradykardien und Bewusstseinsstörungen beobachtet. Der sofortige klinische Verdacht auf eine intrakranielle Druckerhöhung konnte jedoch durch mehrere cCT- und MRT-Untersuchungen nicht bestätigt werden. Die klinische Symptomatik wurde deshalb auf die bekannte linksseitige temporale Dysplasie mit subkortikaler Substanzminderung und Gliose bei Verdacht auf eine Schizenzephalie zurückgeführt. Unter erneuter antiepileptischer Behandlung mit Valproat zusätzlich Topamax und Dexamethason besserte sich zunächst der klinische Zustand. Im Alter von 9 Jahren kam es erneut zu einer ähnlichen klinischen Symptomatik hauptsächlich mit soporöser Bewusstseinsstörung, Bradykardie und einem schwer allgemein-veränderten EEG. Im cMRT fanden sich Schlitzenventrikel und auch dezent verstrichene Gyri. Letztere gaben den Hinweis auf eine mögliche intrakranielle Drucksteigerung. Zur Sicherung des Verdachts bei fehlenden Shuntinsuffizienzzeichen erfolgte eine Lumbalpunktion in liegender Position. Der gemessene Liquordruck betrug etwa 100 cm Wassersäule. Unter vorsichtiger Entnahme von 20 ml Liquor cerebrospinalis besserten sich Vigilanz und EEG zeitnah. Die sofortige Shuntrevision stabilisierte die Situation. Der Ventrikelkatheter war verschlossen. Entzündliche Liquorveränderungen fanden sich nicht.

Schlussfolgerungen. Die Bildgebung ist in der Regel die erste diagnostische Maßnahme zum Ausschluss einer Hirndrucksteigerung. Unerkannte langzeitige Überdrainagen können im Einzelfall durch pathologisch niedrige intrakranielle Drücke zu Schlitzenventrikeln und zu einer verminderten Compliance der zerebralen Strukturen führen. Druckbedingte Ventrikelvergrößerungen bei Shuntinsuffizienz können dann durch den Neuroradiologen nicht gesehen werden. Weitere diskrete Hinweise einer Druckerhöhung in der Bildgebung müssen in Relation zur klinischen Symptomatik und pathologischen elektrophysiologischen Veränderungen rasch zu klärenden diagnostischen und therapeutischen Entscheidungen führen.

DGKJ-PO-103

Pseudotumor cerebri als klinisches Zeichen einer Neuroborreliose

S. Franzen¹, L. Lassay¹

¹Universitätsklinikum RWTH Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland

Die Ätiologie des Krankheitsbildes Pseudotumor cerebri bleibt häufig unbefriedigend und ungeklärt. Wir berichten über einen 13-jährigen Jungen mit Pseudotumor cerebri als Zeichen einer Neuroborreliose bei bekannter hereditärer Agammaglobulinämie.

Die Vorstellung des Patienten erfolgte bei seit 6 Wochen bestehenden neu aufgetretenen Cephalgien. Im Rahmen der stationären Abklärung zeigte sich in der augenärztlichen Untersuchung eine beidseitige Papillenunschärfe bei Normalbefund der zerebralen MRT. Eine daraufhin durchgeführte Lumbalpunktion ergab eine Liquordruckerehöhung im Sinne eines Pseudotumor cerebri mit im Liquorstatus sich präsentierender lymphozytärer Pleozytose und Eiweißerhöhung. Die PCR-Untersuchung auf neurotrope Viren ergab keinen Virusnachweis. Nach lediglich kurzfristiger Besserung durch die druckentlastende Liquorpunktion mussten bei rezidivierenden klinischen Beschwerden drei weitere Lumbalpunktionen erfolgen. Aufgrund zunehmender Hirndrucksymptomatik wurde erneut eine craniale MRT mit nicht pathologischem Befund erstellt. Im Verlauf persistierten sowohl die Liquordruckerehöhung als auch die lymphatische Pleozytose, die infektiologische Diagnostik ergab wiederholt unauffällige Befunde.

Bei Vorliegen einer lymphatischen Meningitis mit Symptomatik eines Pseudotumor cerebri und der anamnestischen Angabe mehrerer Zeckenbisse im letzten Sommer entstand der Verdacht auf das Vorliegen einer Neuroborreliose. Die serologische Antikörperbestimmung entfiel im Rahmen der hereditären Agammaglobulinämie als Standarddiagnostik. Ebenso scheiterten bei bekannt schlechter Sensitivität mehrfache Versuche eines Borreliennachweises aus dem Liquor durch die PCR. Probatorisch wurde zu diesem Zeitpunkt eine intravenöse antibiotische Therapie mit Ceftriaxon begonnen. Bei rasch rückläufiger klinischer Symptomatik unter Therapie und Normalisierung des Hirndrucks sehen wir die Diagnose der Neuroborreliose rückblickend als bestätigt an. Im Weiteren zeigte sich unter regelmäßiger tagesklinischer Immunglobulin-Substitution eine anhaltende Symptombefreiheit. Schlussfolgernd sollte bei dem Krankheitsbild des Pseudotumor cerebri die Neuroborreliose differenzialdiagnostisch bedacht werden.

DGKJ-PO-104

Häufige Symptome – seltene Diagnose: Okuläre Myositis bei einem 17-jährigen Jungen

S. Flümman¹, I. Kern¹, W. Kölfen¹

¹Städtische Kliniken Mönchengladbach GmbH, Elisabeth-Krankenhaus Rheydt, Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Mönchengladbach, Deutschland

Anamnese. Wir berichten über einen 17-jährigen Patienten mit Doppelbildern, Schmerzen bei Augenbewegungen mit konjunktivaler Gefäßinjektion und vermehrtem Tränenfluss beidseits seit zwei Wochen. Ein ambulanter Therapieversuch mit Amoxicillin und Prednison bei Verdacht auf eine Sinusitis hatte zu einer raschen Besserung der Symptomatik geführt, nach dem Absetzen des Steroids war es zu einem prompten Rezidiv gekommen. Anamnestisch wird über eine Episode gleichartiger Symptome vor 3 Jahren berichtet, damals seien die Beschwerden vermeintlich durch die Entfernung der festen Zahnsperre auf Anraten eines Osteopathen zurückgegangen. Es erfolgte nun die stationäre Einweisung bei Verdacht auf eine multiple Sklerose.

Diagnostik. Augenärztliche Untersuchung, umfassende Labordiagnostik, EEG und neurologische Untersuchung erbrachten Normalbefunde. MS-verdächtige Herde konnten kernspintomographisch nicht nachgewiesen werden, im Dünnschicht-MRT der Orbitae zeigte sich jedoch eine Verdickung vor allem des linken M. rectus medialis bei grenzwertiger Dicke der anderen äußeren Augenmuskeln mit verstärktem KM-Enhancement, vereinbar mit einer Myositis.

Therapie. Nach erneuter Einleitung einer oralen Prednison-Therapie mit 3-mal 30 mg/Tag kam es innerhalb weniger Tage zu einer vollständigen Rückbildung der Beschwerden, die Therapie wurde in der Folge über mehrere Wochen erfolgreich ausgeschlichen. Diskussion. Die okuläre Myositis ist eine im Kindesalter nur vereinzelt beschriebene, idiopathische Entzündung einer oder mehrerer äußerer Augenmuskeln ohne Beteiligung anderer Muskelgruppen. Die Diagnose wird durch die typische Kombination von schmerzhaften Doppelbildern, konjunktivaler Gefäßinjektion, in schweren Fällen zusätzlich mit Ptosis, Chemosis und Proptosis, und prompten Ansprechen auf Steroide gestellt. Differenzialdiagnostisch sind vor allem eine endokrine Orbitopathie und eine okuläre Myasthenia gravis auszuschließen. Durch eine rasche Diagnosestellung können unnötige invasive Untersuchungen vermieden werden. Das Therapieregime ist individuell festzulegen, rezidivierende Verläufe sind möglich. Bis zum jetzigen Zeitpunkt ist es bei unserem Patienten zu keinem erneuten Auftreten der Beschwerden gekommen.

DGKJ-PO-105

Seltener Verlauf einer Neuromyelitis optica im Kindesalter

C. Elpers¹, B. Fiedler², U. Grenzbach³, W. Schwindt⁴, M. Froesch⁵, G. Kurlmann⁶

¹Klinik u. Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie – Neuropädiatrie, Münster, Deutschland; ²Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Neuropädiatrie, Münster, Deutschland; ³Universitätsklinikum Münster, Klinik und Poliklinik für Augenheilkunde, Münster, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Münster, Institut für Klinische Radiologie – Neuroradiologie, Münster, Deutschland; ⁵Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie – Rheumatologie, Münster, Deutschland; ⁶Kinderklinik der Universität Münster, Neuropädiatrie, Münster, Deutschland

Einleitung. Die Neuromyelitis optica (NMO) ist eine schubförmig verlaufende, demyelinisierende Inflammation des ZNS mit den Symptomen einer ein- oder beidseitig auftretenden Neuritis nervi optici (ON) und langstreckiger Myelitis, die meistens gleichzeitig oder innerhalb weniger Tage nacheinander auftreten. Häufig können serologisch Auto-Antikörper gegen Aquaporin-4 nachgewiesen werden.

Fall. 16-jähriges Mädchen mit akut aufgetretener, progredienter Visusminderung über 4 Wochen. Bei Aufnahme zeigt sich eine linksseitige Amaurose mit fehlender, direkter Lichtreaktion und absolutem Pupillenafferenzdefizit; rechtsseitig regelrechter, ophthalmologischer Befund sowie beidseitig intakter Fundus festzustellen. In der MRT Nachweis einer langstreckigen Myelitis in Höhe HWK 3–6, eine Signalanhebung des linksseitigen N. opticus bis ins Chiasma opticum sowie Nachweis einer parenchymalen Schrankenstörung. Daher Beginn einer i.v. Cortison-Stoßtherapie mit 1 g/d über 7 Tage. Bei Persistenz der Symptomatik erfolgt nach 2 Wochen erneut eine i.v. Cortison-Stoßtherapie mit 2 g/d über 5 Tage. Serologisch jetzt positiver Nachweis von Aquaporin-Antikörpern. Im Liquor keine oligoklonale Banden nachweisbar. Bei fehlender Besserung des Visus wird eine Plasmapherese mit insgesamt 8 Zyklen angeschlossen. Parallel erfolgt die Einleitung einer immunsuppressiven Therapie mit Azathioprin sowie einer supportiven, oralen Prednisolon-Therapie für die ersten vier Wochen der Azathioprin-Medikation. Hierunter Regredienz der Symptomatik mit der Möglichkeit einer Hell-Dunkel-Diskrimination bei weiterhin positivem Pupillenafferenzdefizit und nicht-messbarem Visus linksseitig. P100 der visuell evozierten Potentiale rechts regelrecht, links nicht auslösbar. Unter immunsuppressiver Erhaltungstherapie mit Azathioprin im Verlauf auch Erkennen einfacher Gegenstände („Fingerzählen“) möglich. In der MRT nach 2 Monaten konstanter Befund der Myelitis und Nachweis einer linksseitigen Opticusatrophie. Anamnestisch bereits vor vier Jahren akute Episode einer Myelitis mit Parese des linken Armes und im Verlauf zunehmender Schwäche des linken Beines eruebar. In der MRT damals Nachweis einer langstreckigen Myelitis im Bereich der HWS, serologisch und im Liquor kein Hinweis für eine MS oder Neuroborreliose. Unter hochdosierter Cortisontherapie über drei

Monate langsame Besserung und vollständige Remission der neurolog. Symptomatik. Leere Familienanamnese bezüglich entzündl. ZNS-Erkrankungen. Die Entwicklung verläuft seit Geburt leicht verzögert, die Zwillingsschwester ist gesund.

Schlussfolgerung. Bei isoliert auftretender, langstreckiger Myelitis ist trotz subjektiver Beschwerdefreiheit eine ophthalmologische Mitbeteiligung dringend indiziert. Ebenfalls wird eine engmaschige neuropädiatrische Verlaufskontrolle empfohlen um ein späteres Auftreten weiterer Symptome der NMO frühzeitig zu erkennen und adäquat behandeln zu können. Eine zeitliche Dissemination der Symptome Myelitis und ON schließt eine NMO nicht aus

DGKJ-PO-106

Entwicklungsprognose von Frühgeborenen <25 Schwangerschaftswochen im Alter von 8–10 Jahren

S. Streiftau¹, H. Bode²

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Ulm, Sozialpädiatrisches Zentrum, Ulm, Deutschland; ²Universitätsklinikum Ulm, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm, Deutschland

Fragestellung. Dank intensiver perinataler Betreuung und Einsatz modernster medizinischer Techniken gelingt es heute, extrem unreifen Frühgeborenen an der sog. derzeitigen Grenze zur Lebensfähigkeit (22+0 bis 24+6 vollendete SSW) einen Start ins Leben zu ermöglichen und sie etwa zum errechneten Geburtstermin nach Hause zu entlassen. Unklar ist die langfristige neurologische und kognitive Entwicklungsprognose dieser Kinder. Ziele der Untersuchung sind außerdem, zu klären, ob sich diese Prognose zwischen Frühgeborenen des Gestationsalters 22+0 bis 23+6 SSW und 24+0 bis 24+6 SSW unterscheidet und welchen Einfluss mögliche Risikofaktoren wie z. B. Gestationsalter, Geschlecht, Mehrlinge, schwere Hirnblutung etc. haben.

Methode. Es erfolgt eine Nachuntersuchung aller Frühgeborenen <25 SWS der Geburtsjahrgänge 1999 bis 2003 aus den Perinatalzentren Ulm, München und Köln im Alter zwischen 8 und 10 Jahren (n=154). Die Untersuchung umfasst standardisierte Anamneseerhebung mittels Fragebogen, Erfassung von Verhaltensauffälligkeiten mittels CBCL und SDQ, pädiatrisch-neurologische Untersuchung, Feststellung der Mobilität (GMFCS) und der Bewegungskoordination mittels LOS-KF 18, Erfassung der kognitiven Fähigkeiten mittels HAWIK IV und der visuellen Wahrnehmung (FEW-2 bzw. DTVP 2).

Ergebnisse. Erste Ergebnisse der Ulmer Kohorte (n=64) werden vorgestellt. Etwa 60% der bisher untersuchten Kinder waren in Ihrer Entwicklung im Gesamturteil unauffällig oder leicht auffällig.

Schlussfolgerung. Auch Frühgeborene <25 SSW haben häufig eine günstige Entwicklung. Die Ergebnisse der 2. Jahresuntersuchung haben keinen hinreichenden Vorhersagewert für die langfristige kognitive, neuropsychologische und emotionale Entwicklung. Es werden ein einheitliches, standardisiertes Follow-up für extreme Frühgeborene auch jenseits des 2. LJ vorgeschlagen und geeignete Zeitfenster und Testverfahren diskutiert.

DGKJ-PO-108

Umfrage zur Analgesie bei Blutentnahmen und Lumbalpunktionen in der Neuropädiatrie

D. Perry¹, F. Ebinger²

¹Fachkrankenhaus Neckargemünd, Neuropädiatrie und Frührehabilitation, Neckargemünd, Deutschland; ²Zentrum für Kinder und Jugendmedizin des Universitätsklinikums Heidelberg und Klinik für Kinder- und Jugendmedizin am St. Vincenz-Krankenhaus Paderborn, Paderborn, Deutschland

Fragestellung. Die Vermeidung oder Reduktion von Schmerzen bei medizinischen Prozeduren in der Pädiatrie ist ein Thema von zunehmender Bedeutung. Inwieweit sich jedoch der Klinikalltag entsprechend verändert hat, ist unklar. Wir führten daher eine Umfrage in deutschen, österreichischen und Schweizer neuropädiatrischen Ein-

richtungen durch, mit der u. a. geklärt werden sollte, wie das praktische Vorgehen bei Blutentnahme und Lumbalpunktion aussieht.

Material und Methode. An 424 Kliniken und sozialpädiatrische Zentren in Deutschland, an 49 Kliniken in Österreich und 9 Kliniken in der deutschsprachigen Schweiz, die neuropädiatrische Untersuchungen durchführen, wurde ein 6-seitiger Fragebogen geschickt, der u. a. die Nutzung von EMLA bei Blutentnahmen und beim Legen einer venösen Verweilkanüle und die Anwendung von Analgesie und Sedierung bei einer Lumbalpunktion erfragte. Die Rücklaufquote betrug 54%. Erhebungszeitraum war Juni 2008 bis Januar 2009.

Ergebnisse. Deutlich wurden insgesamt große Unterschiede im Vorgehen zwischen den einzelnen Ländern und in Deutschland zwischen den einzelnen Einrichtungen. In der Schweiz und in Österreich scheint sich eine Analgesie bei medizinischen Prozeduren stärker durchgesetzt zu haben. Das EMLA-Pflaster wird bei Blutentnahmen oder Venenzugängen routinemäßig genutzt, ebenso in Österreich bei LPs. In Deutschland nutzen nur knapp ein Viertel aller Einrichtungen EMLA bei Blutentnahmen immer oder meistens, in Österreich dagegen 90% und in der Schweiz sogar 100%. Nur knapp 18% halten in Deutschland die vorgeschriebene Einwirkzeit von 60 Minuten ein. Bei Lumbalpunktionen wendet weniger als die Hälfte aller antwortenden Kliniken fast immer eine Lokalanästhesie an, knapp drei Viertel fast immer oder meistens. Am häufigsten wird EMLA-Pflaster genutzt (67%). 11,5% nutzen EMLA und Lidocain und 3,1% Lidocain alleine. Eine systemische Analgesie wird von 30,8% aller Einrichtungen fast immer oder meistens angewendet. Auch hier stehen die Antwortenden aus Österreich mit 57,1% an erster Stelle. Häufiger als eine Analgesie wird bei einer LP eine Sedierung durchgeführt, insgesamt bei fast der Hälfte aller Einrichtungen. In Kliniken, die über Leitlinien zur Analgesie bei medizinischen Prozeduren verfügen, werden häufiger analgetische Maßnahmen durchgeführt.

Diskussion. Die Nutzung von EMLA ist ohne größeren Aufwand möglich. Anders als bei einer Analgosedierung gibt es eigentlich keine Argumente, die einer Nutzung entgegenstehen. In Deutschland scheint sich jedoch EMLA im Alltag noch nicht ausreichend durchgesetzt zu haben. Auch bei Lumbalpunktionen wird keine konsequente Analgesie durchgeführt. Die berichteten Länderunterschiede sind wegen der unterschiedlichen Teilnehmerzahlen mit Einschränkung zu beurteilen.

Schlussfolgerungen. Wir empfehlen die konsequente Nutzung von Lokalanästhetika bei allen planbaren Venenpunktionen zumindest bei allen Kindern unter 12 Jahren und bei bestimmten Patientengruppen unabhängig vom Alter. Bei Lumbalpunktionen sollten die Empfehlungen der Qualitätssicherungsgruppe der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie auch für nicht-onkologische Patienten übernommen werden. Entsprechende klinikinterne Leitlinien sind eine wichtige Maßnahme, dies umzusetzen.

DGKJ-PO-109

Akute Hemiparese bei einem Kleinkind

I. Yildiz¹, T. Scholz¹, T. Brinkmeier¹, I. Harich²

¹Friedrich-Ebert-Krankenhaus Neumünster, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neumünster, Deutschland; ²Friedrich-Ebert-Krankenhaus Neumünster, Klinik für diagnostische und interventionelle Radiologie/ Nuklearmedizin, Neumünster, Deutschland

Einleitung. Ein 21 Monate altes Kind wurde im Mai 2011 mit einer arm- und gesichtsbetonten Hemiparese vorgestellt. Nach Angaben der Eltern, welche aus Nordafrika stammen und nicht konsanguin sind, entwickelte der Junge sich bis auf ein ähnliches Ereignis im Februar 2011 altersgerecht. Er ist das 2. Kind seiner Eltern und in der Familienanamnese waren keine gravierenden Erkrankungen bekannt.

Klinischer Befund. Altersentsprechend entwickelter Junge mit einer schlaffen Parese des rechten Armes bzw. einer rechtsseitigen Facialisparese in stabilem Allgemeinzustand. Die übrige Untersuchung ergab einen altersentsprechenden Normalbefund.

Diagnostik. Bis auf einen deutlich erhöhten AP-Wert unauffälliges Routine-Labor. Thrombophiliediagnostik inklusive Protein C und S

sowie Antiphospholipid-Antikörper, APC-Resistenz unauffällig. Ebenfalls Hämoglobin-Elektrophorese, Homocystein, ANA, Aminosäuren im Plasma bzw. Organische Säure im Urin, Liquor-Status inklusive Borrelien-AK und HSV-DSA, Stuhl auf Enteroviren, EKG bzw. Langzeit-EKG sowie Herz-Echokardiographie und EEG unauffällig. Im MRT-Schädel: Akute Ischämie im linken Mediastromgebiet, ca. 4,5 cm. Ausdehnung. MRT nativ und mit KM TOF-Angiographie, CE MRA der Halsgefäße: Hochgradige Stenosen der Endabschnitte der Arteria carotis interna bds..Damit wurde die Diagnose einer Moya-Moya Krankheit gestellt. Keine bis kaum Kollateralgefäße nachweisbar.

Therapie. Der Patient wurde initial mit Azetylsalizylsäure medikamentös behandelt. Die Parese bildete sich im weiteren Verlauf grobmotorisch rasch und weitgehend zurück. Es wurde eine neurochirurgische Revaskularisationstherapie in einem auswärtigen pädiatrischen Zentrum geplant.

Schlussfolgerung. Die kindliche Moya-Moya-Erkrankung stellt mit einer Inzidenz von ca. 0,1–0,3 pro 100.000 in den westlichen Ländern eine sehr seltene Differenzialdiagnose akuter zerebraler Ischämien dar.

Neuropädiatrie und Syndrome

DGKJ-PO-110

Effekte der vibrationsunterstützten Intervallrehabilitation auf die grobmotorischen Fähigkeiten bei einem Patienten mit Smith-Lemli-Opitz Syndrom

I. Duran¹, O. Semler², E. Schönau³

¹Unikinderklinik Köln, UniReha, Köln, Deutschland; ²Klinik und Poliklinik für Allgemeine Kinderheilkunde Uniklinik Köln, Köln, Deutschland; ³Klinik und Poliklinik für Allgemeine Kinderheilkunde Uniklinik Köln und UniReha Köln, Köln, Deutschland

Einleitung. Bei dem Smith-Lemli-Opitz Syndrom (SLO) handelt es sich um ein autosomal-rezessives Fehlbildungssyndrom. Der Erkrankung liegt eine Verminderung der für die Cholesterinbiosynthese wichtigen Enzyms 7-Dehydrocholesterol-Reduktase zugrunde. Neben mentaler Retardierung, typischem kraniofazialen Erscheinungsbild, Herzfehlbildungen, Syndaktylie 2. und 3. Zehe tritt häufig ein muskulärer Hypotonus mit Störung der grobmotorischen Funktion auf. Deshalb ist ein physiotherapeutisches Training ein essentieller Bestandteil im Versorgungskonzept diese Kinder. Wir berichten über die Effekte eines multimodalen Therapiekonzeptes unter Einbeziehung der seitenalternierenden Ganzkörpervibration auf einen SLO-Patienten (weiblich, 6,3 Jahre alt).

Intervention. Während eines 2-wöchigen stationären Aufenthaltes erhalten die Patienten nicht nur intensive Physiotherapie, sondern führen auch eine Laufbandtherapie, Medizinisches Gerätetraining und Trainingseinheiten im Bewegungsbad durch. Zusätzlich erlernen Patienten und Eltern das seitenalternierende Ganzkörpervibrationstraining mit dem Galileo-System®. Nach der stationären Phase nutzen die Patienten das Vibrationssystem 6 Monate zu Hause und kommen zwischendurch nochmals für 1 Woche zur Therapieintensivierung in die Rehabilitationseinrichtung.

Tab. 1

	0 Monate	6 Monate	15 Monate
1-Min-Gehstrecke, einseitig geführt (m)	12	17	-
1-Min-Gehstrecke, p. Rollator (m)	8	17	-
1-Min-Freie Gehstrecke (m)	-	-	m
Apparative Ganganalyse			31
Schrittlänge (m)	0,12	0,15	0,24
Geschwindigkeit (m/s)	0,17	0,23	s

Messmethodik. Zur Beurteilung der Therapieeffekte werden zu Beginn, nach 6 und 12 Monaten beobachtende bzw. apparative Ganganalyse (Leonardo® Mechanographie, Bodenreaktionskräfte) und 1-Minute-Gehstreckentest evaluiert.

Ergebnisse. Die Ergebnisse sind in der Tabelle dargestellt (Tab. 1).

TZusammenfassung. Das Kölner Rehabilitationskonzept „Auf die Beine“ führte bei dem Patienten mit SLO zu deutlichen Verbesserungen der grobmotorischen Fähigkeiten. Das Kind erlernte nach Ablauf eines Jahres das freie Gehen.

DGKJ-PO-111

Vibrationsunterstützte Intervalltherapie bei Kindern mit infantiler Zerebralparese

C. Stark¹, J. Semler¹, A. Stabrey², I. Duran³, E. Schönau⁴

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln und UniReha für Kinder und Jugendliche, Köln, Deutschland; ²Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland; ³UniReha für Kinder und Jugendliche, Köln, Deutschland; ⁴Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln und UniReha für Kinder und Jugendliche, Köln, Deutschland

Einleitung. Das Rehakonzept für Kinder „Auf die Beine“ ist Bestandteil der integrierten Versorgung in Deutschland. Ein Großteil der dort behandelten Kinder sind Kinder mit infantiler Zerebralparese (CP). Diese sind in ihrer Mobilität – abhängig vom Schweregrad – eingeschränkt. Insgesamt haben über 90% der Kinder mit CP Schwierigkeiten beim Gehen [1]. Physiotherapie ist eine anerkannte Methode zur Förderung bzw. des Erhalts der motorischen Fähigkeiten bei Kindern mit CP. Leider ist die Evidenz und Transparenz bei der Vielzahl an Angeboten gering. Das Konzept „Auf die Beine“ kombiniert seitenalternierende Ganzkörpervibration mit Laufbandtraining, geräteunterstütztem Krafttraining und individuell ausgerichteter Physiotherapie.

Fragestellung. In dieser retrospektiven Datenanalyse stellen wir die Ergebnisse der vibrationsunterstützten Intervalltherapie des Konzeptes „Auf die Beine“ bei Kindern mit CP vor.

Methodik. Das Rehakonzept „Auf die Beine“ besteht aus einem zweiwöchigen stationären Aufenthalt gefolgt von 6 Monaten häuslichem Vibrationstraining, die nach 3 Monaten einen weiteren einwöchigen stationären Aufenthalt vorsehen. Untersucht werden die Entwicklung der motorischen Fähigkeiten anhand des GMFM (modifizierte Version, mGMFM), die Muskelkraft anhand der Bodenreaktionskraft und dem Neigungswinkel (Messplatte kombiniert mit einem Kipptisch), die Muskelmasse und die Knochendichte (BMC) mit Hilfe von „dual-energy x-ray absorption“ (DXA). Messzeitpunkte sind zu Beginn der Reha (M0) und nach 6 Monaten Training (M6). Statistische Auswertung mit dem Wilcoxon-Test.

Ergebnisse. Retrospektiv wurden 78 Kinder mit bilateral spastischer CP ausgewertet. Das durchschnittliche Alter war 9,76 Jahre. GMFCS (Gross Motor Classification System) Level: 3% Level I, 12% Level II, 41% Level III, 35% Level IV und 9% GMFCS Level V. Insgesamt war eine durchschnittliche Verbesserung der Motorik im mGMFM von 12,67% ($p < 0,0001$) nach der Trainingsphase zu beobachten. Verbesserung der Zieldimensionen des GMFM: Sitzen 9,78% ($p = 0,0012$), Krabbeln und Knien 13,75% ($p < 0,0001$), Stehen 35,11% ($p = 0,0101$) und Gehen, Rennen und Springen 8,42% ($p = 0,0497$). Die Knochendichte (BMC „total body without head“) nahm um 5,74% zu ($p < 0,0001$), die Muskelmasse um 3,11% ($p < 0,0001$), der Neigungswinkel um 7,59% ($p < 0,0001$) und die Bodenreaktionskraft um 7,9% ($p < 0,0005$).

Diskussion. Die Ergebnisse zeigen die positive Entwicklung der motorischen Funktionen und der Muskel- und Skelettentwicklung nach der Teilnahme an einem neuen multimodalen Therapiekonzept bei Kindern mit spastischer Zerebralparese (CP). Diese retrospektive Datenanalyse ist eine der wenigen Evaluationen der Effektivität eines physiotherapeutischen Konzeptes für Kinder mit CP weltweit und ein wichtiger Baustein zur evidenzbasierten Physiotherapie.

Literatur

1. Dodd KJ, Foley S. Partial (2007) body-weight-supported treadmill training can improve walking in children with cerebral palsy: A clinical controlled trial. *Dev Med Child Neurol* 49(2):101–5

DGKJ-PO-112**Migräne bei Kindern und Jugendlichen**

S. El-Hamid¹, T. Vollmert¹

¹Kreis Krankenhaus GmbH, Kinderklinik, Gummersbach, Deutschland

Migräne ist eine häufige Erkrankung im Kindes- und Jugendalter. Die genaue Pathophysiologie der Erkrankung ist noch nicht vollständig geklärt. Es werden viele auslösende Faktoren diskutiert. Es gibt unterschiedliche Formen und Klassifikationen der Migräne. Die Diagnose wird überwiegend anhand der Klinik und Anamnese gestellt. Wir berichten über die Erkrankung und die Rolle des EEG in der Diagnostik besonderer Formen der Migräne.

DGKJ-PO-113**Kasuistik: Analgetika-Intoleranz bei einem 9-jährigen Jungen**

C. Geidel¹, I. Heinrichs¹, S. Diemer¹, S. Fröhlich¹, A. Heck¹, H. Scheer¹, K. Stirner¹, A. Jung¹, M. Möhrenschrager¹, R. Lauener¹

¹Hochgebirgsklinik Davos, Allergieklinik – Zentrum für Kinder und Jugendliche, Davos, Schweiz

Analgetika-Intoleranz ist eine klinische Reaktion nach Einnahme von nichtsteroidalen Antiphlogistika (NSAR). Es handelt sich nicht um einen IgE-vermittelten Mechanismus, sondern um eine erworbene Dysbalance im Arachidonsäurestoffwechsel, welche durch die Aufnahme von nichtsteroidalen Antiphlogistika akut verstärkt wird. Die Prävalenz wird mit 0,6–5% angegeben. Bei Kindern unter 10 Jahren wird die Analgetika-Intoleranz als extrem selten eingestuft. Bei Vorliegen von Asthma bronchiale ist das Auftreten häufiger beobachtet worden.

Die notfallmäßige Aufnahme auf der Kinderintensivstation des 9-jährigen Patienten erfolgte bei Quincke-Ödem und Atemnot nach Einnahme von Diclofenac 25 mg (Voltaren). Im Vorfeld war bereits eine ähnliche Situation nach Gabe von Diclofenac aufgetreten, welche ambulant mittels Salbutamol und systemischen Steroiden beherrscht werden konnte.

In der Vorgeschichte des altersentsprechend entwickelten Jungen wird ein einmaliger Krampfanfall bei Fieber beschrieben, sowie eine Kuhmilchunverträglichkeit im Säuglingsalter, Symptome im Sinne von Asthma bronchiale, Rhinitis oder Urtikaria wurden nicht beobachtet. Bei Gabe von Paracetamol im Rahmen von fieberhaften Infekten sind keine Besonderheiten aufgetreten. Die körperliche Untersuchung war unauffällig; im Labor diskrete Eosinophilie; im ImmunoCAP: RAST-Klasse 1 für *Aspergillus fumigatus*; der Prick to Prick -Test mit Diclofenac war negativ; die Lungenfunktion war unauffällig. Eine Allergie als Ursache der beschriebenen Reaktion wurde somit weitestgehend ausgeschlossen. Es bestand der hochgradige Verdacht auf eine Analgetika-Intoleranz als Ursache der beschriebenen Symptomatik. Als „Goldstandard“ der Diagnostik gilt eine inhalative ASS-Provokation. Im Rahmen dieser ASS-Provokation konnte bei einer inhalativen Dosis von 5 mg ASS ein FEV1-Abfall um 50% dokumentiert werden, welcher sich mit Salbutamol reversibel zeigte. Somit konnte die Verdachtsdiagnose gesichert werden. Die Analgetika-Intoleranz ist ein seltenes Krankheitsbild, sollte aber gerade angesichts der häufigen Verwendung von NSAR und dem teils dramatischen Verlauf der Erkrankung, im Alltag nicht unterschätzt werden.

DGKJ-PO-114**Enzephalopathische Krise nach eitriger Pansinusitis – differenzialdiagnostisches „work-up“ und böse Überraschungen...**

M. Pilz¹, K. Lücking¹, J. Kunkel¹, M. Melter¹

¹Universitätsklinikum Regensburg Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin (KUNO), Regensburg, Deutschland

Einleitung. Ein 15-jähriger Junge wird uns bei eitriger Pansinusitis, klinisch ausgeprägtem Meningismus und Liquorpleozytose (5460/µl) unter antibiotischer Therapie zur operativen Sanierung zuverlegt (intraoperativ Nachweis von *Staph. aureus*). Am 1. postoperativen Tag fällt eine Einschränkung der Okulomotorik rechts auf, im MRT zeigt sich eine vollständige Thrombose des Sinus cavernosus. Unter systemischer Antikoagulation mit Clexane bessert sich der klinische Lokalbefund rasch. Am 3. postoperativen Tag kommt es zu einer progredienten Bewusstseinstörung und therapieresistenten Krampfanfällen, die zur Intubation zwingen. Eine neuerliche bildgebende Diagnostik schließt eine Blutung, Liquorzirkulationsstörung oder enzephalitische Parenchymveränderungen aus; lediglich im Hirnstamm findet sich ein zunehmendes Ödem als Ausdruck der venösen Abflussbehinderung durch den unverändert verschlossenen Sinus cavernosus. Die Liquorzellzahl ist im Verlauf rückläufig, die Diagnostik neurotroper Viren ergebnislos.

Die differenzialdiagnostische Aufarbeitung der Enzephalopathie ergibt den überraschenden Befund eines path. erhöhten Ammoniaks (initial 240 µg/dl). Unter hochkalorischer aminosäurearmer parenteraler Ernährung sowie einer Therapie mit Na-Benzonat und Arginin-HCl fällt der Ammoniak rasch auf 30 µg/dl. Die Stoffwechsellabor diagnostik bestätigt den Verdacht eines Harnstoffzyklusdefektes; die molekulargenetische Diagnostik ergibt das hemizygot Vorliegen einer seltenen Mutation des Ornithintranscarbamylase-Gens. Im weiteren Verlauf klart der Patient auf und kann nach 7 Tagen extubiert werden. Unter normokalorischer Ernährung bleiben die Ammoniakwerte prä- und postprandial stabil bei max. 100 µg/dl.

Quintessenz. Die septische Thrombose des Sinus cavernosus ist im Kindesalter eine seltene Komplikation einer Pansinusitis. Das klinische Bild reicht von ophthalmologischen Lokalsymptomen und Kopfschmerzen bis hin zu schweren enzephalopathischen Verläufen mit ungünstiger Prognose. Die späte Erstmanifestation eines Harnstoffzyklusdefektes ist im Adoleszenten- wie auch im höheren Lebensalter beschrieben, getriggert durch schwere katabole Episoden, Schwangerschaft oder auch bei erstmaliger Zufuhr von eiweißreichen anabolen Drinks. Diese akute unerwartete Stoffwechseldekompensation kann verkannt werden und infolgedessen kann die neurologische Prognose ebenfalls ungünstig sein. Trotz der nachgewiesenen Mutation im OTC-Gen zeigt unser Patient anamnestisch eine unauffällige psychomotorische Entwicklung ohne Verdachtsmomente für stattgehabte hyperammonämische Krisen. Unter konsequenter systemischer Antikoagulation einerseits und aggressiver Therapie der hyperammonämischen Krise andererseits war das aktuelle schwere enzephalopathische Bild komplett reversibel und ließ keinerlei neurologische Symptome zurück.

DGKJ-PO-115**Erythromelalgie, schmerztherapeutische Herausforderung bei einem seltenen Krankheitsbild: Fallbericht über einen 12 Jahre alten Jungen**

A. Jakob¹, R. Creutzfeld², R. Berner³, M. Hufnagel⁴

¹Uniklinik Freiburg, Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Pädiatrische Kardiologie, Freiburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie, Freiburg, Deutschland; ³Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Freiburg, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie, Freiburg, Deutschland

Fallbeschreibung. Wir berichten über einen 12 Jahre alten Jungen mit erstmalig akut aufgetretenen Symptomen einer Erythromelalgie. Ins-

besondere bei Kindern ist dies ein sehr seltenes Krankheitsbild, das sich klinisch mit brennenden Schmerzen in Händen und Füßen, begleitet von Rötung und Schwellung äußert. Krankheiten die mit dieser Erkrankung assoziiert sind, u. a. myeloproliferative Erkrankungen, wie Polycytämie vera, rheumatische Erkrankungen (z. B. SLE) und ein Diabetes mellitus, konnten bei dem Jungen ausgeschlossen werden. Die primäre Form wird durch genetische Veränderungen in spannungsabhängigen Natrium-Kanälen der Nerven- und Gefäßwände verursacht. Beschrieben sind bis jetzt Mutationen im SCN9A-Gen, welches für die α -Untereinheit des Natrium-Kanals NaV1.7. kodiert. Bei unserem Patienten fanden sich keine Mutationen in diesem Gen. Eine klassische analgetische Therapie mit peripheren und zentralen Analgetika hatte ebenso wenig eine schmerzreduzierende Wirkung, wie das vasodilatatorische Natriumprussid, das bei der Erythromelalgie aufgrund einer postulierten Hypoxämie durch arteriovenöse Shunts in Einzelfällen erfolgreich eingesetzt wurde. Erst die Kombination von Natrium-Kanal Blockern in Form von Lidocain-Dauerinfusion und Mexiletin p. o., zusammen mit Gabapentin, waren erfolgreich.

Schlussfolgerung. Trotz verbessertem molekularen Verständnis der Erythromelalgie, basiert die empirische Schmerztherapie auf Fallberichten und bleibt eine Herausforderung. Der Einsatz von Natrium-Kanalblockern sollte erwogen werden, auch bei negativen Mutationsanalysen an bisher bekannten und in Frage kommenden Na-Kanälen.

DGKJ-PO-116

Herpes-Enzephalitis unter dem Aspekt eines Hirntumors

S. El-Hamid¹, B. Adasoglu¹

¹Kreiskrankenhaus GmbH, Kinderklinik, Gummersbach, Deutschland

Berichtet wird über ein 11-jähriges Kind mit diversen unklaren Beschwerden wie Übelkeit, Erbrechen, Somnolenz, Verwirrtheit, Cephalgie und Hypästhesie der linken Körperhälfte. In der Bildgebung fand sich der Hinweis für einen fraglichen gutartigen Tumor im Splenium corporis callosi. Das EEG sowie die Lumbalpunktion ergaben jedoch den Befund einer Herpes-Enzephalitis. Nach antiviraler Therapie war der Tumor nicht mehr nachweisbar. Es handelt sich hierbei um eine transiente Splenium-Läsion.

DGKJ-PO-117

Hereditäres Hyperferritinämie-Katarakt-Syndrom: eine seltene, aber wichtige Differenzialdiagnose der isolierten Hyperferritinämie

S. Amawi¹, B. Heinzlmann¹, J. Föll¹, S. Corbacioglu¹

¹Kinder Uniklinik Ostbayern (KUNO), Abteilung für Kinderhämatoonkologie und Stammzelltransplantation, Regensburg, Deutschland

Einführung. Das Hyperferritinämie-Katarakt-Syndrom (HHCS) ist eine autosomal-dominant vererbte Erkrankung, die charakterisiert ist durch eine isolierte Hyperferritinämie ohne Eisenüberladung (Transferrinsättigung im Normbereich) und einem frühzeitigen, langsam fortschreitenden, bilateralen Katarakt mit typischen sternförmigen Ablagerungen. Ursache der Erkrankung ist eine Überproduktion der leichten Kette des Ferritins (L-Ferritin) infolge von Mutationen in der 5'-nichttranslatierten Region des L-Ferritin kodierenden Gens (FTL-Gen). Die betroffene, die Translation regulierende mRNA-Region des L-Ferritins, als „iron responsive element“ bezeichnet, reguliert über die Bindung bzw. ausbleibende Bindung eines zytoplasmatischen Proteins, dem „iron regulatory protein“ (IRP) seine Translation. Die Aktivität des IRP ist wiederum von der zellulären Eisenhomöostase abhängig. Eisenmangel verhindert die Bindung der IRP an das IRE und damit die mRNA-Translation und umgekehrt. Mutationen im Bereich des IRE schränken ein oder verhindern vollständig die Bindung des IRP, so dass es zu einer konstitutiv verstärkten Synthese von L-Ferritin unabhängig vom Eisenangebot kommt.

Kasuistik. Fast 14-jähriger Junge in gutem AZ und EZ, mit ausgeprägter Myopie, seit dem 8. Lebensjahr bekannter Katarakt und seit 3 Jahren isolierter Hyperferritinämie mit einem zunehmenden Anstieg von in-

ital ca. 600 auf zuletzt 1260 ng/ml. Bei Vater und Bruder des Patienten sind ebenfalls Katarakte bekannt. Labordiagnostisch keine Entzündungszeichen (BKS 1/6, CRP unauffällig, BB und Differentialblutbild unauffällig), kein Hinweis auf eine Eisenüberladung, Leberwerte unauffällig, Coeruloplasmin im Normbereich, Gerinnung und Autoimmunodiagnostik ebenfalls unauffällig. In der bildgebenden Diagnostik zeigte sich sowohl in der Sonographie des Abdomens als auch im MRT-Abdomen ein unauffälliger Befund, insbesondere im MRT kein Hinweis auf eine Eisenüberladung der Leber. Molekulargenetisch konnte die Diagnose eines HHCS bestätigt werden.

Schlussfolgerung. HHCS ist eine wichtige Differenzialdiagnose der isolierten Hyperferritinämie ohne Eisenüberladung und eines in jungen Jahren auftretenden, progressiven, bilateralen Katarakts. Hinweisend auf ein HHCS ist eine isolierte Hyperferritinämie variabler Ausprägung, bei normaler Transferrinsättigung nach Ausschluss (chronisch-)entzündlicher und maligner Erkrankungen. Die Hyperferritinämie kann einem symptomatischen Katarakt um Jahre vorausgehen, wobei sich in der Augenlinse bereits charakteristische Veränderungen zeigen, die durch eine Ablagerung von L-Ferritin-Kristallen zustande kommt. Es kommt zu keiner Eisenüberladung, da das im Rahmen des HHCS produzierte Ferritin, fast ausschließlich aus L-Ferritin-Untereinheiten besteht und daher kein Eisen speichern kann. Abgesehen von den Katarakten sind HHCS Patienten gesund.

DGKJ-PO-118

Phänotypische Heterogenität bei familiärer SURF-1-Mutation

K. Weigt-Usinger¹, C. Thiels¹, C. Köhler¹, Y. Shin², M. Vorgerd³, T. Lücke¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin St. Josef-Hospital der Ruhr-Universität Bochum, Neuropädiatrie mit Sozialpädiatrie, Bochum, Deutschland;

²Molecular Genetics and Metabolism Laboratory, München, Deutschland; ³Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil, Muskelzentrum Ruhrgebiet, Bochum, Deutschland

Einleitung. Bei Mitochondriopathien unterscheidet man die „klassischen Mitochondriopathien“ mit Mutationen in der mitochondrialen DNA von den „nukleär kodierten Mitochondriopathien“. Bei Letzteren finden sich u. a. Mutationen in Genen, die für die intramitochondriale Assemblierung der einzelnen Proteinunterheiten der mitochondrialen Atmungskette wichtig sind. Das SURF-1-Protein steuert die Assemblierung der Cytochrom-C-Oxidase (COX). Ein Fehlen des SURF-1-Proteins führt zur Verminderung der COX-Expression und somit zu einer Defizienz des Atmungskettenkomplexes IV. Klinisch liegt meist eine Multisystemerkrankung mit oder ohne Myopathie vor. Die Mehrzahl der Betroffenen verstirbt innerhalb der ersten Lebensjahre.

Kasuistik. Drei Geschwister konsanguiner türkischer Eltern mit nachgewiesener SURF-1-Mutation.

Fall 1: Mit 6 Monaten rez. Erbrechen und Trinkschwäche, zunehmender Hydrozephalus mit Drucksymptomatik, Anlage VA-Shunt. LP und BGA inklusive Laktat initial unauffällig. Im Verlauf Laktatazidose, ausgeprägte Entwicklungsretardierung, Ataxie, Intentionstremor, schlaffe Tetraparese. In der Muskelbiopsie nicht nachweisbare Cytochrom-C-Oxidase-Aktivität. Molekulargenetisch Nachweis einer SURF1-Mutation „loss of function“-Mutation (T-Insertion an Position c.868 in Exon 9, homozygot); mit 9 Jahren resp. Insuffizienz mit Tracheostomaanlage. Im Alter von 12 Jahren ist die Patientin an einer akuten Lungenblutung und septisch-thromboembolischen Hirninfarkten verstorben.

Fälle 2 und 3: eineiige Zwillingส์frühgeborene der 33. SSW, zunächst unauffällige Neonatalzeit, zunehmende Ernährungsprobleme bei rez. Erbrechen mit rez. metabolischen Entgleisungen. Deutliche Dystrophie und Ataxie. Im Verlauf schwere psychomotorische Entwicklungsretardierung. Im Alter von 2 Jahren schwerste metabolische Dekompensation mit respiratorischer Insuffizienz im Rahmen eines Infektes beider Kinder innerhalb von 2 Wochen. Muskelbiopsie Cytochrom-C-Oxidase-Mangel mit einer Restaktivität um 15%; molekulargenetisch identische Mutation wie bei der älteren Schwester. Im Fall 3 raschere Progredienz, häufiger metabolische Entgleisungen, rez. zentrales Erbrechen

ohne weitere Hirndrucksymptomatik, zusätzlich Entwicklung von zerebralen Krampfanfällen. Resektion des linken Lungenunterlappens mit 11 Jahren.

Im Alter von 12 Jahren sind beide Patientinnen nächtlich beatmet, Ernährung mittels PEG. Sie zeigen eine schlaffe Tetraparese, sind rollstuhlpflichtig, zeigen eine ausgeprägte Ataxie und massiven Tremor. Die Eltern sind jeweils Träger einer heterozygoten T-Insertion an Position c.868 in Exon 9 bei autosomal-rezessivem Erbgang.

Zusammenfassung. Wir präsentieren 3 Geschwister mit gleicher SURF-1-Mutation und verhältnismäßig langer Überlebenszeit. Das längere Überleben der Zwillinge ist möglicherweise durch die höhere COX-Rest-Aktivität erklärbar.

DGKJ-PO-119

Neonatale Manifestation einer ABCA3-Mutation – gibt es Therapieoptionen?

J. Winter¹, S. Mark¹, A. Kidszun¹, C. Aslanidis², M. Griese³, K. Poplawska⁴, M. Bartsch¹, G. Schmitz², E. Mildnerberger¹

¹Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität, Neonatologie, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mainz, Deutschland;

²Universitätsklinikum Regensburg, Institut für Klinische Chemie und Laboratoriumsmedizin, Regensburg, Deutschland; ³Dr. von Haunersches Kinderspital, Universitäts-Kinderklinik und Kinderpoliklinik, Pneumologie, München, Deutschland; ⁴Universitätsmedizin der Johannes-Gutenberg Universität, Pädiatrische Pulmonologie, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Mainz, Deutschland

Hintergrund. Zu den seltenen Differenzialdiagnosen eines Atemnotsyndroms beim reifen Neugeborenen gehört der autosomal rezessiv vererbte ABCA3 (ATP-Binding Cassette Protein A3)-Gendefekt. ABCA3-Transporter werden an luminalen Plasmamembranen der Typ-II-Pneumozyten, an den äußeren Membranen der Lamellarkörperchen und den multivesikulären Körperchen exprimiert. Der defekte Transportmechanismus führt zur fehlerhaften Zusammensetzung und Struktur des Surfactants. Der klinische Verlauf der Erkrankung ist variabel. Beim Vorliegen zweier defekter Allele sind betroffene Neugeborene meist schwer erkrankt und versterben im frühen Säuglingsalter. Es gibt mildere Verläufe der Erkrankung, die in eine chronische interstitielle Lungenerkrankung münden. Häufig liegen bei diesen Patienten Mutationen vor, die eine Restfunktion des ABCA3-Transporters zulassen. Therapeutische Ansätze orientieren sich an der Therapie der chronisch interstitiellen Lungenerkrankung. Systematische Studien liegen nicht vor.

Fallbericht. Ein reifes Neugeborenes konsanguiner marokkanischer Eltern litt nach normaler postnataler Adaptation an einer progredienten respiratorischen Insuffizienz. Zunächst zeigte das Röntgenbild eine weiße Lunge. Zwei Surfactant-Gaben am 2. und 7. Lebenstag besserten die respiratorische Situation nicht nachhaltig. Zunehmend entwickelte sich eine interstitielle Lungenerkrankung. Beatmungsmitteldruck und FiO₂ stiegen bis zum Versterben der Patientin am 145. Lebenstag kontinuierlich an und erreichten zuletzt Werte von 20 cm H₂O bzw. 1,0. Es lag eine homozygote c.4681C>T (Arg 1561 Stop) Mutation des ABCA3-Gens vor. Diese wurde in der Literatur vorher beschrieben; der Patient verstarb im Alter von 3 Monaten. Wir führten Therapieversuche mit Corticosteroiden (Dexamethason, Prednisolon, Methyl-Prednisolon-Pulstherapie), Makrolid (Erythromycin 40 mg/kg/d in 4 Dosen) und Hydroxychloroquin (10 mg/kg/d in 2 Dosen) durch. Es kam jedoch nie zu einer relevanten Verbesserung der klinischen Situation.

Diskussion. Unsere Patientin litt an einer schweren Verlaufsform eines ABCA3-Gendefektes mit rasch progredienter interstitieller Lungenerkrankung. Aus der Literatur geht hervor, dass Therapieansätze der chronisch interstitiellen Lungenerkrankung bei Kindern (Corticosteroide, Makrolide, Hydroxychloroquin) erfolgreich auch bei milden klinischen Verläufen der ABCA3-Mutation eingesetzt wurden. Bei unserer Patientin mit homozygoter ABCA3-Mutation hatten sie keinen Effekt. Letztendlich wäre als Therapieoption die Lungentransplantation

geblieben. Sie ist bei Säuglingen in Deutschland als experimentell anzusehen und nach unserer Kenntnis bei Kindern unter 12 Monaten noch nicht durchgeführt worden.

Schlussfolgerung. Es besteht die Notwendigkeit, mehr Erfahrungen in der Behandlung von Neugeborenen mit ABCA3-Mutation zu sammeln. Da die klinische Verlaufsform außerordentlich variabel ist, sollten Therapieoptionen in einem Patientenregister systematisch erfasst und analysiert werden.

DGKJ-PO-120

CHARGE-Syndrom mit zusätzlichen Fehlbildungen bei Mutation in CHD7-Gen

A. Mignon¹, S. Spieler¹, J. Thul², J. Kohlhasse³, G. Shamdeen¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Bad Hersfeld, Bad Hersfeld, Deutschland; ²Zentrum für Kinderheilkunde der Justus-v.-Liebig-Universität, Gießen, Deutschland; ³Praxis für Humangenetik, Freiburg, Deutschland

Einleitung. Das CHARGE-Syndrom ist ein seltenes Syndrom mit multiplen Malformationen, die mehrere Organe betreffen. Zur klinischen Diagnosestellung gehören mehreren Haupt- und Nebenkriterien. Bei vielen Patienten mit CHARGE-Syndrom kann eine Mutation im CHD7-Gen nachgewiesen werden. CHD7 gehört zu der chromodomain helicase DNA bindenden Familie, liegt auf Chromosom 8q12.1 und bindet die methylierten Formen von Histonen H3 lysine4 (H3K4me). CHD7 ist somit ein transkriptionaler Regulator, der eine dynamische Aktivität in verschiedenen Geweben besitzt.

Falldarstellung. 1. Kind, gesunder nicht konsanguiner Eltern. Schwangerschaft bis auf Polyhydramnion unauffällig verlaufen. Spontangeburt in der 32+1 SSW wegen vorzeitigem Blasensprung. Postnatal resp. Insuffizienz bei Choanalatresie. Bei zyanotischen Herzfehler (DORV mit hochgradiger subvalvulärer und valvulärer Pulmonalstenose) u. Frühgeburtlichkeit erfolgte zunächst eine Stentimplantation in den rechtsventrikulären Ausflusstrakt sowie in den atypisch verlaufenden Ductus art. Die Korrekturoperation fand im 6. Lebensmonat statt. Die vorliegende Choanalatresie wurde operativ eröffnet und mehrfach bougiert, dazu Schienung mit abgeschnittenen Endotrachealtuben. Nach Langzeitbeatmung erfolgte eine intermittierende CPAP-Beatmung. Weitere Auffälligkeiten: Mikrocephalie, flacher Schädel, teilweise Überlappung der hinteren Schädelknochen, tiefsitzende dysplastische Ohrmuscheln, doppelt angelegter Daumen rechts, Retrognathie, dysplastische multizystische Niere links, Schwerhörigkeit, großes Aderhaut-Netzhaut-Kolobom rechts, kleines Kolobom links. Im MRT zeigten sich eine Subarachnoidal-Blutung sowie eine partielle Balkenagenesie und weite innere und äußere Liquorräume. Karyotyp 46XY, CHD7-Diagnostik: Mutation c.6070C>T, p.R2024X, in Exon 30 des CHD7-Gens in heterozygotem Zustand. Bei den Eltern ist diese Mutation nicht nachweisbar. SNP-Array: ca. 340 kb große Duplikation in 21q21.1 – Bedeutung unklar. FISH: keine Deletion in 22q11.2.

Diskussion. Einige Malformationen, die unser Pat. hat (z. B. dysplastische multizystische Niere, doppelt angelegter Daumen), gehören weder zu den Haupt- noch zu den Nebenkriterien des CHARGE-Syndroms. Ob es sich hier um noch unbekannte Seiten vom Spektrum der CHD7-Mutation oder um Folgen der Duplikation in 21q21.1 handelt, muss vorerst offen bleiben. Hierfür sind weitere Forschungsarbeiten notwendig zum Beispiel an Maus-Modellen. Zusätzlich halten wir den Aufbau eines zentralen Registers für alle CHARGE-Patienten für sinnvoll.

Literatur

Zentner et al (2010) Molecular and phenotypic aspects of CHD7 mutation in CHARGE syndrome. Am J Med Genet A 152A(3):674–86

Lalani et al (2006) Spectrum of CHD7 mutations in 110 individuals with CHARGE syndrome and genotype-phenotype correlation. Am J Hum Genet 78(2):303–14

Blake et al (2006) CHARGE Syndrome. Orphanet J Rare Dis 7:1:34

DGKJ-PO-121

M. Wegener im Kindesalter: eine Kasuistik

H. Staudel¹, U. Jacoby¹, A. Erbersdobler², D. Haffner¹, M. Wigger¹

¹Universitätskinder- und Jugendklinik, Allgemeine Pädiatrie, Rostock, Deutschland; ²Universität Rostock, Medizinische Fakultät, Institut für Pathologie, Rostock, Deutschland

Einleitung. Der M. Wegener ist eine Vaskulitis der kleinen und mittleren Gefäße, die im Kindes- und Jugendalter ausgesprochen selten auftritt. Wir berichten über einen 16-jährigen Jugendlichen, der im Rahmen einer Purpura eine Proteinurie und Erythrozyturie aufwies. Die cANCA-Titer waren mit 1:2560 deutlich erhöht. Im CT konnte eine pulmonale Beteiligung nachgewiesen werden, zusätzlich bestand eine Episkleritis. Die Nasenschleimhautbiopsie blieb ohne Granulom-Nachweis.

Methode. Unter Prednisolon kam es zunächst zu einer Remission, 3 Monate später jedoch zu einem Rezidiv mit einer erneuten großen Proteinurie von 5 g/d. In der Nierenhistologie zeigte sich das Bild einer pauci-immunen Glomerulonephritis mit Kapselsynechien und Sklerosen.

Ergebnisse. Eine Remission konnte erst mit einer Triple-Immunsuppression (Prednisolon, Mycophenolat und Cyclosporin A) erreicht werden. Die bereits eingeschränkte GFR von 53 ml/min/1,73 m² zeigt sich stabil.

Fazit. Der M. Wegener ist eine seltene Form der Vaskulitis im Kindes- und Jugendalter. Bei renaler Beteiligung ist zum Erhalt der Nierenfunktion eine frühzeitige Diagnose und konsequente immunsuppressive Intervention notwendig.

DGKJ-PO-122

Patient mit interstitieller Deletion des Chromosoms 12p, welche mehr als 40 bekannte Gene umfasst

A. Hoppe¹, J. Heinemeyer¹, L. Graul-Neumann², E. Klopocki², A. Kaindl¹

¹Charité Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Pädiatrische Neurologie, Berlin, Deutschland; ²Charité Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Institut für medizinische Genetik und Humangenetik, Berlin, Deutschland

Fragestellung. Patienten mit Deletionen des Chromosoms 12p leiden meist an einer globalen Entwicklungsretardierung. Beschrieben sind außerdem Kleinwuchs und Lernschwierigkeiten (12p12.1) sowie thorakale Dystrophie, Achalasie, Apraxie, Optikushypoplasie und Mikropenis (12p12.1p12.2.3). In der Literatur findet man nur wenige Fallbeispiele. Darunter ein japanischer Junge mit mentaler Retardierung, Kleinwuchs, hypoplastischen Haaren und Haut, Oligodontie, kleinem Brustkorb und Becken sowie hypoplastischen kegelförmigen Epiphysen der Hände. Diese Deletion (12p11.21p12.2) scheint außerdem mit einer arteriellen Hypertonie einherzugehen.

Fallbericht. Wir berichten über einen global retardierten Jungen nicht-konsanguiner Eltern aus Deutschland, der nach unauffälliger Schwangerschaft und Geburt im Alter von 4 Wochen mit Zyanoseanfällen und einer unklaren Augenbewegungsstörung auffiel. Bei Erstvorstellung in unserer Klinik wegen RSV-Bronchiolitis und analer HSV1-Infektion im Alter von 8 Monaten fielen neben einer globalen Entwicklungsverzögerung auch faziale Dysmorphien mit kleinen Ohren, Epikanthus, breitem Nasenrücken, hypoplastischen Nasenflügeln sowie invertierte Mamilen, Mikropenis, Hämangiom des linken Unterschenkels, Anisokorie, eine sekundäre Mikrozephalie und eine Dystrophie auf. Die Befunde von Routinelabor, Stoffwechseluntersuchungen, EEG und Echokardiographie waren unauffällig. Die visuell evozierten Potenziale (VEP) sowie ein kraniales MRT zeigten Hinweise auf eine Optikusatrophie. In der Array-CGH-Untersuchung fiel bei dem Patienten ein Verlust von Material im Bereich 12p12.2p11.22 mit einer Größe von ca. 9,17 Mb auf.

Diskussion. Die Deletion umfasst mehr als 40 bekannte Gene, u. a. GYS2 (Glykogensynthese 2 der Leber, Glykogenspeichererkrankung Typ 0, MIM 240600), ABCC9 (ATP-binding cassette Subfamilie C Mitglied 9, dilatative Kardiomyopathie, MIM601439), KCNJ8 (Potassium inwardly-rectifying channel, Subfamilie J, member 8, MIM 600935), SOX5 (SRX box 5, MIM 604975), KRAS (Kirsten rat sarcoma viral oncogene homo-

log, MIM 190070) und PTHLH (Parathyroid hormone-like, Brachydyktylie Typ E, MIM 613382). Wir diskutieren den potentiellen Einfluss eines Verlustes der jeweiligen Genfunktion auf die Entstehung des Phänotyps. **Schlussfolgerung.** Mit unserem Fallbericht tragen wir zum Verständnis des Phänotyps von Patienten mit Deletionen des Chromosoms 12p bei. Weitere Fallbeschreibungen dieser Art können möglicherweise zur Klärung beitragen.

Nephrologie und Diabetologie

DGKJ-PO-123

PDZD7 beeinflusst den retinalen Phänotyp und trägt zu einer digenischen Form des Usher-Syndroms bei

M. Liebau¹, I. Ebermann², J. Phillips³, R. Koenekoop⁴, B. Schermer⁵, I. Lopez⁴, E. Schäfer⁶, A. Roux⁷, A. Bernd⁸, E. Zrenner⁸, M. Claustres⁹, B. Blanco³, G. Nürnberg¹⁰, P. Nürnberg¹⁰, M. Westerfeld³, T. Benzing⁵, H. Bolz¹¹

¹Univ.-Kinderklinik, Pädiatrische Nephrologie, Köln, Deutschland; ²Institut für Humangenetik, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland; ³Institute of Neuroscience, University of Oregon, Eugene, USA; ⁴McGill Ocular Genetics Laboratory, McGill University Health Centre Research Institute, Montreal, Kanada; ⁵Nephrologisches Forschungslabor, Klinik IV für Innere Medizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland; ⁶Praxis für Humangenetik, Hamburg, Deutschland; ⁷INSERM U 827 – CHU de Montpellier IURC – Institut Universitaire de Recherche Clinique, Montpellier, Frankreich; ⁸Department für Augenheilkunde, Tübingen, Deutschland; ⁹CHU Montpellier, Laboratoire de Génétique Moléculaire, Montpellier, Deutschland; ¹⁰Cologne Center for Genomics, Köln, Deutschland; ¹¹Bioscientia Center for Human Genetics, Ingelheim, Deutschland

Das Usher-Syndrom ist eine genetisch heterogene Erkrankung, die sich mit Hörverlust und Renitis pigmentosa präsentiert. Häufig zeigen sich unerklärliche, oft innerfamiliäre Unterschiede des retinalen Phänotyps. Obwohl 9 ursächliche Usher-Gene bekannt sind, können bei vielen der Patienten keine Mutationen in diesen Genen nachgewiesen werden, so dass es wahrscheinlich verschiedene weitere, bisher nicht identifizierte Usher-Gene gibt. Wir zeigen hier, dass Mutationen im Gen PDZ domain containing 7 (PDZD7), das für ein Homolog der Usher-Proteine USH1C und USH2D kodiert, zum Usher-Syndrom beitragen. Mutationen in PDZD7 fanden sich interessanterweise nur bei Patienten mit Mutationen in anderen Usher-Genen. In zwei Schwestern, die jeweils eine homozygote USH2A-Mutation aufwiesen, fand sich eine Frame-shift-Mutation in der Schwester, die den schwereren Phänotyp und den früheren Krankheitsbeginn aufwies. Des Weiteren fanden sich heterozygote Mutationen in Patienten mit trunkierenden Mutationen in den Genen USH2A, USH2C (GPR98) und einem weiteren unidentifizierten Locus. Interessanterweise fanden wir, dass das Protein PDZD7 mit den Proteinen USH2A und USH2C interagiert. Bestätigt wurden unsere Befunde außerdem im Zebrafisch-Tiermodell. Der Knockdown von pdzd7 im Zebrafisch führte zu einem Usher-ähnlichen Phänotyp, in Kombination mit ush2a oder gpr98 Knockdown zu verstärkter retinaler Apoptose und zu einer verringerten Lokalisation des Proteins Gpr98 am Verbindungszilium des Photorezeptors. Die neuen Daten deuten auf eine digenische Vererbung von PDZD7 und USH2C hin, sowie auf eine Rolle von PDZD7 als Modifikator der retinalen Erkrankung bei USH2A Patienten. Beim Usher-Syndrom handelt es sich somit nicht um eine rein mendelische, sondern auch um eine oligogenetisch vererbte Erkrankung.

DGKJ-PO-124**Nephrozystin-4 kontrolliert Proteininteraktionen und subzelluläre Lokalisation von Nephrozystin-1**

M. Liebau¹, K. Höpker², R. Müller², F. Fabretti², S. Zank², B. Schairer², I. Schmedding², H. Zentgraf³, T. Benzing², B. Schermer²

¹Univ.-Kinderklinik, Pädiatrische Nephrologie, Köln, Deutschland; ²Nephrologisches Forschungslabor, Innere Medizin IV, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland; ³Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg, Deutschland

Die Nephronophthie ist die häufigste genetische Ursache eines Nierenversagens bei Kindern und Jugendlichen. Bei den meisten der Patienten finden sich Mutationen im NPHP1 Gen, welches für das ziliäre Protein Nephrozystin-1 kodiert. Während Mutationen im NPHP4 Gen nur für einen geringen Anteil der NPHP Krankheitsfälle verantwortlich sind, ist die Klinik von NPHP1 und NPHP4 Patienten interessanterweise ähnlich. Gleichzeitig sind beide Gene evolutionär konserviert und finden sich z. B. im Nematoden *C. elegans*, wo sie essenziell für die richtige Funktion und Morphologie neuronaler Zilien sind. Die Funktion und Regulation beider Proteine sind allerdings bisher nicht gut verstanden. Wir konnten bereits zeigen, dass Nephrozystin-1 mit der Tyrosinkinase Pyk2 interagiert, von Pyk2 an drei Tyrosinen phosphoryliert wird und dass diese Phosphorylierung von Nephrozystin-4 kontrolliert wird. Wir sehen nun, dass die Tyrosinphosphorylierung die Bindung von Nephrozystin-1 an das Transporterprotein PACS-1 im Trans-Golgi-Netzwerk verstärkt. Auch diese Interaktion wird durch Nephrozystin-4 kontrolliert. Da bereits gezeigt werden konnte, dass PACS-1 für die richtige Nephrozystin-1 Lokalisation an der Zilienbasis von entscheidender Bedeutung ist, untersuchten wir mittels RNA Interferenz in zilierten humanen Epithelzellen den Effekt eines knock downs von Nephrozystin-4 auf Nephrozystin-1. Dabei zeigte sich, dass der Knockdown von Nephrozystin-4 die Lokalisation von Nephrozystin-1 in humanen Epithelzellen unmittelbar beeinflusst.

Unsere Daten deuten darauf hin, dass Nephrozystin-4 in intrazellulären Signalkaskaden Nephrozystin-1 vorgeschaltet ist und so verschiedene Proteininteraktionen und die subzelluläre Lokalisation von Nephrozystin-1 kontrolliert.

DGKJ-PO-125**Orale Applikation von Oxalobacter formigenes zur Reduktion von Plasmaoxalat-Spiegeln bei der PH I – zwei Fallberichte**

H. Hoyer-Kuhn¹, K. Dittrich², H. Fehrenbach³, B. Hoppe¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Nephrologie, Köln, Deutschland; ²Universitäts-Kinderklinik, Erlangen, Deutschland; ³Klinikum Kinderklinik, Memmingen, Deutschland

Das klinische Spektrum der primären Hyperoxalurie Typ I (PH I) ist extrem heterogen – vom einmaligen Ereignis eines Nierensteines über die rezidivierende Urolithiasis bis hin zum frühzeitigen terminalen Nierenversagen wie bei der infantilen Oxalose, der schwersten Verlaufsform der PH I. Dabei tritt die terminale Niereninsuffizienz bereits in den ersten Lebenswochen bis Monaten ein. Auch unter einer kombinierten Nierenersatztherapie bestehend aus Hämodialyse und Peritonealdialyse kann das endogen produzierte Oxalat nicht ausreichend eliminiert werden.

Den einzigen kurativen Ansatz bietet zur Zeit die frühzeitige kombinierte Leber-Nierentransplantation, welche sich je nach Alter des Patienten jedoch oft als Hochrisikoeingriff und unpraktikabel erweist. Oxalobacter formigenes (Oxabact) gilt als ein Oxalat abbauendes anaerobes Bakterium und besiedelt auch bei vielen gesunden Menschen das Colon. So konnte oral verabreichtes Oxabact im Rahmen einer Pilotstudie eine signifikante Reduktion der Urinoxalat- und Plasmaoxalatwerte bei Patienten mit PH I bewirken.

Wir berichten über den „compassionate use“ von Oxabact bei zwei 11 Monate alten Mädchen mit infantiler Oxalose und terminaler Niereninsuffizienz. Die Medikation wurde zweimal täglich für 4 Wochen bei über den Behandlungszeitraum unverändertem Dialyseregime

verabreicht. Bei Patientin 1 konnte ein Abfall des Plasmaoxalats von 136,5 auf 71,53 $\mu\text{mol/l}$ (nach 4 Wochen), bei Patientin 2 von 133 auf 68,56 $\mu\text{mol/l}$ (nach 4 Wochen) und 50,05 $\mu\text{mol/l}$ (nach 8 Wochen) gemessen werden. Bei der Anwendung zeigten sich keine ernstesten Nebenwirkungen, und die Verträglichkeit wurde als gut bewertet.

Zusammenfassend scheint das Verabreichen von Oxabact bei Patienten mit infantiler Oxalose die intestinale Elimination des endogenen Oxalats zu steigern und wird sich möglicherweise als additive Therapie zur Senkung erhöhter Plasmaoxalatwerte anbieten.

DGKJ-PO-126**Glomerulonephritis nach rezidivierenden Bakteriämien bei ventrikuloatrialem Shunt: Shuntnephritis**

P. Deutz¹, C. Stollbrink-Peschgens¹, M. Bührlen¹, G. Neuloh², E. Lassay¹, H. Gröne³, N. Wagner¹

¹UK Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland;

²UK Aachen, Neurochirurgische Klinik, Aachen, Deutschland; ³Deutsches

Krebsforschungszentrum, Histopathologische Spezialdiagnostik, Heidelberg, Deutschland

Fallvorstellung. 13-jähriger Junge, ehemaliges Frühgeborenes mit posthämorrhagischem Hydrozephalus, initial mit ventrikuloperitonealen Shunts versorgt, nach mehrfachen Revisionen und peritonealen Verwachsungen 2010 Anlage eines ventrikuloatrialen (VA) Shunts.

Ein halbes Jahr später rezidivierende Fieberschübe über mehrere Wochen, laborchemisch zunächst V. a. Harnwegsinfekt. Kein Hirndruck, Liquor unauffällig, mikrobiologisch kein Bakteriennachweis in Blut, Liquor und Urin. Unter Cefuroxim zunächst entfiebert. Laborchemisch: eingeschränkte Nierenfunktion, Hämaturie, erhöhte Eiweißausscheidung, sonographisch: hyperechogene Nieren mit verwaschener Mark-Rinden-Differenzierung. Mäßig erhöhte Blutdruckwerte tagsüber und unzureichende Nachtabsenkung. Nierenbiopsie: mesangioproliferative Glomerulonephritis mit segmentaler Sklerosierung von ca. 40% des Nierenkortex im Sinne einer Nephritis als Zustand nach rezidivierenden Bakteriämien: Shuntnephritis.

Wiederaufnahme mit erneuten Fieberschüben, Nachweis von Propionibacterium acnes in 2 Blutkulturen, und 1-mal mittels bakterieller PCR im Liquor, Entfernung des VA-Shunts, externe Ventrikeldrainage (EVD), iv-Antibiose mit Ceftazidim und Teicoplanin über 2 Wochen, dann mittels bakterieller PCR V. a. Neisseria flavescens im Liquor, Wechsel der EVD, Umstellung auf Cefotaxim und Teicoplanin, nach 2 Wochen ohne Keimnachweis und bei normalem Liquorstatus Beendigung der antibiotischen Therapie, 3 Tage später, ohne erneutes Auf fiebern Anlage eines ventrikulopleuralen Shunts. Antihypertensive Therapie mit Ramipiril. 2 Monate später Normalisierung der Kreatinin-clearance.

Die Shuntnephritis ist eine seltene aber typische Komplikation eines Ventrikelshunts. Sie wird hervorgerufen durch chronische oder wiederholte Bakteriämien und stellt sich histologisch i. d. R. als mesangioproliferative Glomerulonephritis dar. Klinisch steht rezidivierendes Fieber im Vordergrund, Kopfschmerzen, Erbrechen, Hämaturie, Eiweißverlust, Anämie und Hypertonie sind andere mögliche Symptome. Entfernung des besiedelten Fremdmaterials und ausreichend lange i.v.-antibiotische Therapie führen meist zu einer Normalisierung der Nierenfunktion.

Anhand des geschilderten Falls soll die Shuntnephritis als mögliche Komplikation eines Ventrikelshunts in Erinnerung gerufen werden. Anhand der Literatur werden Pathophysiologie, mögliche Erreger und therapeutische Optionen diskutiert.

DGKJ-PO-127

Molekulare Charakterisierung der adoleszenten Nephronophthie (NPHP3)

m. Abouhamed¹, N. Loges¹, C. Bergmann², M. Fliegau³, H. Robenek⁴, H. Olbrich¹, H. Omran¹

¹Allgemeine Pädiatrie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Münster, Deutschland; ²RWTH, Institut für Humangenetik, Aachen, Deutschland; ³Universität Freiburg, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland; ⁴Zellbiologie und Ultrastrukturforschung, Leibniz-Institut für Arterioskleroseforschung, Münster, Deutschland

Nephronophthie (NPHP) ist eine autosomal rezessiv vererbte zystische Nierenerkrankung, die für die meisten Nierenversagen in infantilem und adolescentem Alter verantwortlich ist. Mehrere Gene wurden identifiziert, die für NPHP verantwortlich sind, wie NPHP1, NPHP2, NPHP3, NPHP4, NPHP6 und NPHP8. Viele von NPHP kodierte Proteine interagieren miteinander. Trotz großer Kenntnisse über die Pathogenität von NPHP, ist die genaue Funktion der verschiedenen NPHP-Proteine bislang unverstanden. Bei Patienten mit der zystischen Nierenerkrankung „adoleszente Nephronophthie“ (NPHP3), Retinitis pigmentosa und/oder Leberfibrose identifizierten wir hypomorphe rezessive Mutationen in dem Nephrocystin-3-Gen NPHP3. Darüber hinaus konnten wir zeigen, dass schwerwiegendere Mutationen im NPHP3-Gen ein außerordentlich breites Spektrum an klinischen Störungen in der embryonalen Entwicklung verursachen, wie z. B. Situs inversus, Polydaktylie, Missbildungen des Zentralnervensystems, angeborene Herzfehler, Preauricular Fistulas und angeborene Nieren und Harntrakt-Fehlbildungen (CAKUT). Im Mausmodell, haben wir gezeigt, dass eine rezessive hypomorphe Mutation in dem orthologen Gen *Nphp3* für den zystischen Nierenphänotyp bei *pcy*-Mäusen verantwortlich ist. *Nphp3*-Defizienz führt zu einem embryonal letalen Phänotyp mit Situs Inversus und massiven Herz-Missbildungen. Durch die Analyse verschiedener Mausmutanten ist es uns zum ersten Mal gelungen, einen Genodis-Effekt zu zeigen, der die Entwicklung der Nierenzysten beschleunigt.

Die drei unterschiedlich generierten Mauslinien entsprechen der NPHP Entwicklung beim Menschen: I) Die hypomorphe *Nphp3^{pcy/pcy}* Mutante zeigt eine spätere tubuläre und glomeruläre zystische Nierenerkrankung; II) *Nphp3^{ko/ko}* Mutante zeigt einen kongenitalen letalen Phänotyp; III) *Nphp3^{ko/pcy}* Mutante zeigt eine frühere tubuläre und glomeruläre zystische Nierenerkrankung.

Hochauflösende Immunfluoreszenzanalysen zeigen eine Sublokalisation des NPHP3/*Nphp3* Proteins an der Transitionszone der Zilie. Interessanterweise zeigen Zilien in *Nphp3^{ko/pcy}* und *Nphp3^{pcy/pcy}* Mäusen eine Alteration in der Länge, der Zentriolenzahl und in der Sublokalisation des *Nphp3*-Proteins an der Transitionszone der Zilie. Zusätzliche ultrastrukturelle Analysen mittels Gefrierbruch-Elektronenmikroskopie in humanen respiratorischen Epithelzellen von Nephronophthie Patienten zeigen strukturelle Alterationen an der Zilienbasis und im Axonem sowie Defekte in Protein-Transport. Auf funktioneller Ebene zeigen wir, dass NPHP3 mit NPHP2 interagiert und den Canonical/Noncanonical Wnt Signalweg reguliert. Dieser wiederum spielt eine wichtige Rolle in der Zellpolarität. Diese Studie unterstützt insgesamt die Rolle von NPHP Proteinen als – „gate keepers“ – in den Zilien.

DGKJ-PO-128

Seltene Differenzialdiagnose bei nephrotischem Syndrom: „dense deposit disease“

J. Möller¹, M. Kuch², H. Hopfer³, M. Pohl¹, K. Häffner¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Freiburg, Freiburg, Deutschland; ²Klinikum der Stadt Karlsruhe, Karlsruhe, Deutschland; ³Pathologie, Universitätsspital Basel, Basel, Schweiz

Hintergrund. Die membranproliferative Glomerulonephritis (MPGN) Typ II, auch als „dense deposit disease“ (DDD) bezeichnet, ist eine seltene Ursache (Inzidenz 2/1.000.000) für das Auftreten von nephrotischem oder

nephritischem Syndrom im Kindesalter. Die Erkrankung führt bei mehr als 50% der Patienten innerhalb weniger Jahre zur terminalen Niereninsuffizienz. Durch die Nierentransplantation kann meist keine Heilung erreicht werden, da es bei ca. 80% der Kinder zu einem Rezidiv der DDD im Transplantat kommt. Als ursächlich wurden bei einigen Patienten Mutationen in Komplementregulatoren (Faktor H und I) und das Auftreten des Autoantikörpers C3Nef gefunden. Die bisherige Therapie besteht aus konsequenter antihypertensiver und antiproteinurischer Therapie mit ACE-Hemmern und der Gabe von Steroiden. In den letzten Jahren wurden Erfolge mit regelmäßigen Plasmainfusionen beschrieben. Eine Plasmagabe wäre vom pathogenetischen Ansatz eher bei der genetisch bedingten DDD erfolgsversprechend. Aufgrund der immer besser verstandenen Pathogenese der DDD, die auf einer Überaktivierung des alternativen Komplementweges beruht, rücken aktuell weitere Therapieoptionen in den Mittelpunkt. Es wird vermutet, dass eine Eculizumab-Therapie bei dieser Erkrankung unabhängig von der Ursache effektiv wäre. Eculizumab ist ein monoklonaler, humanisierter Anti-C5-IgG, der durch Bindung an C5 den terminalen Komplementweg blockiert und somit die Bildung des Membranangriffskomplexes verhindert. Außerdem könnten immunsuppressive Therapien, z. B. die Gabe von Rituximab, die Bildung von C3Nef reduzieren. Zu diesen Therapieansätzen gibt es bisher keine Daten.

Fallbericht. Ein knapp elfjähriges Mädchen präsentierte sich mit nephrotischem Syndrom bei unbeeinträchtigter Nierenfunktion. Eine psychomotorische Retardierung und eine benigne Partialepilepsie sind seit der frühen Kindheit bekannt. In der Nierenbiopsie zeigte sich eine DDD bei erniedrigtem C3 und erhöhtem C3d. Die Therapie erfolgte zunächst mit ACE-Hemmer, Furosemid und Prednison. Aufgrund klinischer Verschlechterung mit therapieresistentem nephrotischem Syndrom erfolgten 6 Plasmapheresen, anschließend wöchentliche Plasmagaben. Die Diagnostik ergab den Nachweis von C3Nef bei fehlenden Mutationen in den Genen für Faktor H, I und MCP. Die Therapie mit ACE-Hemmern, Prednison wurde beibehalten. Nach den Plasmapheresen zeigte sich eine Regredienz der Symptome mit Normalisierung des C3 und Serumalbumins sowie reduzierter Proteinurie. C3Nef war nach 6 Plasmapheresen negativ, wurde im Verlauf aber wieder nachweisbar.

Zusammenfassung. Wir berichten über den Fall einer antikörpervermittelten DDD bei einer 11-jährigen Patientin. Das Therapieregime war bisher erfolgreich. Da C3Nef im Verlauf wieder nachweisbar wurde, ist der weitere Verlauf unklar. Aufgrund der antikörpervermittelten Pathogenese wäre bei erneuter Verschlechterung eine immunsuppressive Therapie, z. B. eine Kombination von Rituximab- mit Eculizumabgaben sinnvoll.

DGKJ-PO-129

Uringewinnung zur Diagnose einer Pyelonephritis

M. Reichert¹, K. Prömpeler-Kuhn¹

¹Kinderarztpraxis, Karlsruhe, Deutschland

Fragestellung. Ist die Untersuchung eines Beutel- oder Spontanurins bezüglich der Urinuntersuchung zur Diagnose einer Pyelonephritis ausreichend?

Material und Methode. Zytologisch (Auszählung der Leukozyten/ μ l in der Zählkammer) und kulturell untersucht wurde in einer Kinderarztpraxis der Katheterurin (K-Urin) von 148 fiebernden Kindern, deren zuvor untersuchter Beutel- oder Spontanurin bei Auszählung in der Zählkammer eine signifikante Leukozyturie aufwies. Die zytologischen Ergebnisse von Beutel- oder Spontanurin und K-Urin wurden verglichen, die kulturellen Ergebnisse des K-Urins werden dargestellt.

Ergebnis. Bei 148 fiebernden Kindern zeigte der Beutel- oder Spontanurin eine signifikante Leukozyturie. Von allen diesen Kindern wurde ein K-Urin entnommen und kulturell untersucht. Nur 82 von 148 Kulturen, d. h. nur 55% waren positiv. Eine Altersabhängigkeit besteht, bei Kindern <3 Jahre war die Kultur des K-Urins bei pathologischem Beutel- oder Spontanurin in nur 45% positiv.

Schlussfolgerung. Eine Urinuntersuchung eines Beutel- oder Spontanurins ist bezüglich der Urindiagnostik zur Diagnose einer Pyelonephritis nicht ausreichend, da bei signifikanter Leukozyturie im Beutel- oder Spontanurin der K-Urin in 45% kein bakterielles Wachstum aufweist.

DGKJ-PO-130**Transition von Jugendlichen in die Erwachsenen-Diabetologie. eine DPV-Datenbankanalyse von jungen Erwachsenen**T. Kapellen¹, B. Böhm², A. Dost³, B. Karges⁴, R. Holl⁵

¹Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche, Poliklinik, Leipzig, Deutschland; ²Medizinische Klinik I, Endokrinologie und Diabetologie, Ulm, Deutschland; ³Friedrich Schiller Universität Klinik f. Kinder- u. Jugendmed., Jena, Deutschland; ⁴RWTH Aachen, Universitätsklinik für Kinder und Jugendmedizin, Aachen, Deutschland; ⁵Abteilung Epidemiologie, Ulm, Deutschland

Fragestellung. Der Übergang von der Pädiatrie in die Erwachsenen-Diabetologie ist eine Herausforderung nicht nur für die Patienten. Die erfolgreiche Transition entscheidet über die weitere adäquate Betreuung von Patienten, die sich in einer sehr vulnerablen Phase ihres Lebens befinden. Diese Studie hatte zum Ziel junge Erwachsene im Übergang von der Kinderdiabetologie in die Erwachsenenbetreuung zu untersuchen.

Methodik. Mit einem Suchmodus wurden alle Patienten der DPV-Datenbank analysiert, die sowohl in einem pädiatrischen und im Anschluss daran in einem erwachsenen-diabetologischen Zentrum betreut wurden.

Ergebnisse. Die DPV Datenbank beinhaltet 1493 junge Erwachsene (März 2011), die sowohl beim Kinderdiabetologen, als auch beim Erwachsenenendokrinologen in Behandlung waren. Diese wurden in 126 Erwachsenenzentren und 207 Kinderzentren behandelt. Für 721 Patienten sind Daten 2 Jahre vor und 2 Jahre nach Transfer vorhanden. Der HbA_{1c} stieg nach Transfer von $8,39 \pm 1,86\%$ auf $8,46 \pm 1,89\%$ an. Auch die Rate schwerer Hypoglykämien mit $(5,8 \pm 68,6$ vs. $9,0 \pm 57,4$ pro 100 Patienten Jahre) und ohne Koma ($22,7 \pm 140,9$ vs. $45,2 \pm 273$) stiegen nach Transfer signifikant. Es zeigte sich jedoch kein Anstieg mikrovaskulärer Folgeerkrankungen. Antihypertensive und lipidsenkende Medikamente wurden konsequenter nach Transfer gegeben.

Schlussfolgerungen. 2 Jahre nach Transfer zeigt sich eine diskret schlechtere Stoffwechseleinstellung mit einer Häufung von schweren Unterzuckerungen. Mikrovaskuläre Langzeitfolgen scheinen hingegen in dieser kurzen Beobachtungsperiode nicht signifikant anzusteigen. Längere Nachbeobachtungen sind mit der DPV-Datenbank möglich da zunehmend erwachsene Patienten dokumentiert werden.

DGKJ-PO-131**Intronische Deletion/Insertion im GCK-Gen als putative molekulare Ursache eines Maturity Onset Diabetes of the Young (MODY 2)**G. Wildhardt¹, J. Baumert², J. Trübenbach¹, A. Driesel³, D. Steinberger⁴

¹bio.logis, Zentrum für Humangenetik, Frankfurt am Main, Deutschland; ²MVZ Nephrocare Lahr GmbH, Lahr, Deutschland; ³bio.logis, Zentrum für Humangenetik und Goethe-Universität, Institut für Molekulare Biowissenschaften, Frankfurt am Main, Deutschland; ⁴bio.logis, Zentrum für Humangenetik, Frankfurt und Justus-Liebig Universität, Institut für Humangenetik, Gießen, Frankfurt am Main/Gießen, Deutschland

Einleitung. Maturity Onset Diabetes of the Young (MODY) ist eine Gruppe erblicher Formen des Diabetes mellitus, die durch Mutationen in derzeit 11 bekannten Genen bedingt sind. So sind bei nahezu 90% aller europäischen Patienten mit MODY für die Erkrankung ursächliche Mutationen in diesen Genen nachweisbar. Mutationen im GCK-Gen sind die molekulargenetische Ursache für MODY 2.

Falldarstellung. Wir stellen Familienanamnese sowie klinische und molekulargenetische Befunde einer 32-jährigen Patientin mit Diabetes mellitus vor. Die molekulargenetische Analyse des GCK-Gens zeigte im Intron 1 des GCK-Gens eine Deletion von 5 Basen (CCCCT) sowie eine Insertion an gleicher Position von 7 Basen (GGGAGGG) in einer Genkopie (c.[46-15_11del;26-16insGGGAGGG]). Für die an Diabetes erkrankte Mutter der Patientin war diese Kombinierte Veränderung im GCK-Gen ebenfalls zu detektieren. Bei dem gesunden Vater sowie in 100 Kontrollchromosomen war die Mutation nicht nachweisbar.

Schlussfolgerung. Die Befunde implizieren, dass die Deletion/Insertion im GCK-Gen die molekulare Ursache der Diabetes-Erkrankung (MODY 2) in dieser Familie ist. Das in der untersuchten Familie nachgewiesene Segregationsmuster der Veränderungen und dessen Bedeutung wird vor dem Hintergrund von Ergebnissen anderer Untersucher diskutiert.

DGKJ-PO-132**Frühzeitige Veränderungen der Mikrozirkulation mit Beeinträchtigung der Glycocalyx bei Kindern mit Typ I Diabetes mellitus**C. Nußbaum¹, A. Cavalcanti Fernandes Hering², A. Schwepcke³, S. Bechtold-Dalla Pozza⁴, O. Genzel-Boroviczeny⁵

¹LMU, Walter Brendel Institut für Experimentelle Chirurgie, München, Deutschland; ²Klinikum der Universität München, Klinik für Anästhesiologie, München, Deutschland; ³Klinikum der Universität München, Neonatologie des Perinatalzentrums IS Kinderklinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschem Kinderspital, München, Deutschland; ⁴Klinikum Innenstadt, Kinderklinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschem Kinderspital, Abteilung Endokrinologie und Diabetologie, München, Deutschland; ⁵Klinikum der Universität München, Neonatologie des Perinatalzentrums IS Kinderklinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschem Kinderspital, München, Deutschland

Fragestellung. Vaskuläre Komplikationen tragen wesentlich zur Morbidität und Mortalität von Patienten mit Diabetes mellitus (DM) bei. Obwohl sich Diabetes mellitus Typ I häufig bereits im frühen Kindesalter manifestiert, wurden bisherige Studien zu diabetesassoziierten Veränderungen der Mikrozirkulation vorwiegend an erwachsenen Patienten durchgeführt. Ziel der vorliegenden Studie war es daher, die Mikrozirkulation bei Kindern mit DM Typ I zu untersuchen.

Methode. Mittels Sidestream Darkfield Imaging (SDF) wurden sublingualen Gefäße von Kindern mit Diabetes (n=14, 8-16 Jahre) und nach Alter und Geschlecht vergleichbaren gesunden Kontrollen (n=14, 7-16 Jahre) visualisiert und die funktionale Gefäßdichte (FVD), die relative Gefäßoberfläche („vessel surface coverage“), die Perfusion („mean flow index“, MFI) sowie die Durchmesser- und Verteilung der Gefäße bestimmt. Darüber hinaus wurde die Dicke der mikrovaskulären Glycocalyx gemessen.

Ergebnisse. Die sublinguale Mikrozirkulation diabetischer Kinder wies im Vergleich mit gesunden Probanden bereits deutliche Veränderungen auf. Neben einer signifikanten Verringerung der Glycocalyxdicke ($0,38 \mu\text{m}$ [$0,30-0,41 \mu\text{m}$] vs. $0,60 \mu\text{m}$ [$0,51-0,7 \mu\text{m}$]; $p=0,013$), welche invers mit dem Blutzuckerspiegel korrelierte ($r=-0,62$; $p=0,0007$), zeigte sich bei der Durchmesser- und Verteilung der Gefäße eine prozentuale Zunahme großer Gefäße ($>20 \mu\text{m}$; $11,4 \pm 5,5\%$ vs. $6,7 \pm 5,0\%$; $p=0,023$) auf Kosten der Kapillaren ($<10 \mu\text{m}$; $69,1 \pm 8,6\%$ vs. $73,1 \pm 6,8\%$). Hieraus resultierte eine signifikant größere „vessel surface coverage“ ($29,7 \pm 5,1\%$ vs. $25,0 \pm 4,9\%$), bei vergleichbarer FVD und MFI.

Diskussion. Die dargestellten Veränderungen der Mikrozirkulation bei Kindern mit DM Typ I entsprechen bisherigen Beobachtungen an erwachsenen Patienten, welche u. a. durch kapilläre Rarefizierung und eine erhöhte Permeabilität in Verbindung mit einer Verminderung der Glycocalyx auffallen. Diese Veränderungen gehen mikro- und makrovaskulärer Komplikationen voraus und werden als ursächlich für deren Entstehung gesehen.

Schlussfolgerung. Unsere Untersuchungen zeigen, dass diabetesassoziierte Störungen der Mikrozirkulation bereits im frühen Kindesalter nachweisbar sind und heben die Bedeutung einer frühzeitigen und verbesserten Prävention hervor.

DGKJ-PO-133

Hämorrhagische Enterokolitis aufgrund einer Kuhmilchallergie: Differenzialdiagnose blutigen Stuhls auch beim Frühgeborenen

A. Fuchs¹, N. Karabul¹, M. Bartsch², E. Mildenerger²

¹Klinikum der Johannes-Gutenberg Universität, Kinderklinik, Mainz, Deutschland; ²Universitätsklinikum Mainz; Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie, Mainz, Deutschland

Hintergrund. Weltweit wird eine Zunahme von Nahrungsmittelallergien im Kindesalter beobachtet. Kuhmilchallergien treten bei 2–5% mit kuhmilchproteinbasierter Formula ernährten und bei 0,4–2,1% mit Muttermilch ernährten Säuglingen auf. Symptome sind zum Teil massive, blutige Diarrhöen, Schreiatteckungen, sowie in der Folge chronische Anämien und Gedeihstörungen. Über Kuhmilchallergien bei Frühgeborenen ist bisher wenig bekannt. Blutige Stühle bei Früh- und Neugeborenen lassen differenzialdiagnostisch unter anderem an eine nekrotisierende Enterokolitis, eine infektiöse Enterokolitis anderer Natur, einen Volvulus, eine Invagination, anorektale Fissuren oder Koagulopathien denken. Wir berichten über einen Fall von Kuhmilchallergie bei einem Frühgeborenen von 30+5 SSW, die sich bereits am 7. Lebens- tag manifestierte.

Fallbericht. Im Verlauf des enteralen Kostaufbaus mit Muttermilch und kuhmilchproteinbasierter Formula entwickelte das Frühgeborene ab dem 7. Lebenstag massiv blutige Stühle und blutige Magenreste. Differenzialdiagnostisch wurden eine nekrotisierende bzw. infektiöse Enterokolitis, ein Volvulus, eine Invagination und eine Koagulopathie ausgeschlossen. Eine anorektale Fissur lag nicht vor. Klinisch und radiologisch imponierte das Bild einer Enterokolitis, bei beeinträchtigtem Allgemeinzustand. Die Symptome besserten sich bei Nahrungskarenz, traten jedoch bei jedem Versuch des enteralen Kostaufbaus wieder auf. Im Verlauf zeigten sich im Differentialblutbild ein Anstieg der eosinophilen Granulozyten auf 33% und ein erhöhtes Gesamt-IgE, so dass der Verdacht auf eine allergische Genese gestellt wurde. Der Radioallergosorbenttest (RAST) ergab eine Sensibilisierung gegen Kuhmilchproteinallergene mit Nachweis von spezifischem IgE. Unter Ernährung mit kuhmilchproteinfreier Formula (Neocate infant[®]) sistierten die Symptome. Nach einer Karenz von vier Wochen führten wir eine erneute Provokation mit kuhmilchproteinbasierter Formula durch. Es kam neuerlich zu Blutbeimengungen im Stuhl, und damit zur Bestätigung der Diagnose Kuhmilchallergie.

Diskussion und Schlussfolgerung. Die Kuhmilchallergie manifestierte sich bei unserer Patientin zu einem ungewöhnlich frühen postnatalen Zeitpunkt. Gastrointestinale Symptome als Manifestation einer Kuhmilchallergie wurden in einer Veröffentlichung, die über 14 Frühgeborene (mittleres Gestationsalter 31 SSW) berichtet, erst nach 42±18 Tagen postnatal beobachtet. Neben dieser Fallserie gibt es einen Einzelfallbericht über eine Kuhmilchallergie bei einem Frühgeborenen von 26 SSW, bei dem am 17. Lebenstag eine Verschlechterung des Allgemeinzustandes mit Erbrechen, distendiertem Abdomen und Bradykardien auftrat. Eine Kuhmilchallergie muss bei blutigem Stuhl auch bei Frühgeborenen und selbst in der ersten Lebenswoche differenzialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden.

DGKJ-PO-134

Immunantwort auf die Einführung von 100 mg Gluten nach Ende des 4. Lebensmonats bei Kindern der PreventCD-Kohorte mit genetischem Risiko für Zöliakie

I. Korponay-Szabo¹, J. Gyimesi¹, S. Koletzko², K. Werkstetter², C. Hogen-Esch³, G. Castillejo⁴, E. Mummert⁵, R. Troncone⁶, F. Koning³, M. Mearin³

¹Heim Pál Gyermekórház, Budapest, Ungarn; ²Dr. von Haunersches Kinderspital der Ludwig-Maximilians-Universität, München, Deutschland; ³Leids Universitair Medisch Centrum, Leiden, Niederlande; ⁴Hospital Universitari de Sant Joan de Reus, Reus, Spanien; ⁵Phadia GmbH, Freiburg, Deutschland; ⁶Università degli Studi di Napoli Federico II, Neapel, Italien

Fragestellung. Der optimale Zeitpunkt der Einführung von Gluten in die kindliche Ernährung ist unklar. Die Toleranzentwicklung ist ein aktiver Immunprozess, der eine spezifische Antigenerkennung voraussetzt und vermutlich altersabhängig ist. Wir untersuchten die Antikörper-Antwort auf Gluten in einer prospektiven, randomisierten placebo-kontrollierten Studie bei Kindern mit erhöhtem Risiko für Zöliakie (PreventCD), die entweder Ende des 4. oder Ende des 6. Lebensmonats erstmals Gluten erhielten.

Methode. Zwischen 01/2007 bis 07/2010 wurden in 10 Zentren aus 8 Ländern Neugeborene mit mindestens einem von Zöliakie betroffenen Verwandten ersten Grades rekrutiert und HLA-typisiert. Kinder mit positivem HLA-DQ2 und/oder -DQ8 wurden 1:1 randomisiert und erhielten nach Ende des 4. Lebensmonats entweder 100 mg Gluten/Tag oder Placebo (doppelt verblindet) für jeweils 8 Wochen. Stillen wurde ausdrücklich empfohlen. Ab dem 7. Monat wurde über Beikost bei allen Kindern stufenweise Gluten eingeführt. Klinische Symptome und Anti-Transglutaminase-2 (Anti-TG2) und Anti-Gliadin-IgA-Antikörper (AGA) wurden am Ende von Monat 4, 6, 9, 12, 18, 24 und 36 gemessen. Duodenale Biopsien wurden bei klinischen Symptomen und/oder wiederholt erhöhten Anti-TG2- oder AGA-Spiegeln durchgeführt. In diesen Fällen wurden auch die deaminierten Gliadinpeptide (DGP) IgG und IgA bestimmt.

Ergebnisse. Von 1344 rekrutierten Teilnehmern wurden 905 randomisiert. Bei 129 Kindern wurde im Alter von 6 Monaten ein mindestens 5-facher Anstieg des AGA-Spiegels im Vergleich zum 4. Monat gefunden. Dieser frühe AGA-Anstieg übertraf den diagnostischen Cut-Off bei 72 Kindern mit einem Median von 36,2 U/ml (Range 17 bis >100 U/ml). Das entspricht einem Anteil von 29% bzw. 16% der Kinder, die bereits nach 4 Monaten Gluten erhalten hatten. Die Titer waren transient und normalisierten sich im Median nach 182 Tagen (57–574). Bis Ende 2010 wurden bei 44 Kindern mindestens einmalig positive Anti-TG2-Titer gemessen, und 46 Kinder wurden biopsiert, 33/46 waren anti-TG2 positiv. Bei 31 wurde eine Zöliakie biopsisch (Marsh 2 oder 3) gesichert (alle anti-TG2 positiv). Eine Zöliakie/anti-TG2 Positivität trat signifikant seltener bei Kindern mit frühem AGA-Anstieg auf im Vergleich zum Rest der Kohorte (3,1% vs. 5,1%; p=0,028). Bemerkenswert ist der hohe Anteil an positiven AGA bei deutschen Kindern (56% der potenziell früh Gluten Exponierten im Vergleich zu ca. 10–33% in den anderen Ländern), keines dieser deutschen Kinder entwickelte bisher Anti-TG2. Transient erhöhte AGA-Titer gingen mit erhöhten DGP-Spiegeln einher.

Schlussfolgerung. DGP zur Diagnose der Zöliakie bei Kleinkindern sind unspezifisch und möglicherweise Teil der normalen Immunantwort. Der transiente, frühe AGA/DGP-Anstieg unterscheidet sich von der Anti-TG2-Produktion und scheint die Zöliakie nicht zu induzieren. Ob dadurch das Zöliakierisiko gesenkt wird, kann erst nach einem längeren Follow-up der Kohorte beurteilt werden.

DGKJ-PO-135

Funktioneller Vergleich von splenorenalem und Meso-Rex-Shunt bei extrahepatischer Pfortaderobstruktion (EHPVO)S. Schulz-Jürgensen¹, U. Schniewind¹, M. Kohl¹, M. Burdelski¹¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Kiel, Kiel, Deutschland

Hintergrund. Der Meso-Rex-Shunt (MRS) wurde als Alternative zum chirurgischen splenorenalen Shunt (SRS) bei Patienten mit EHPVO etabliert. Die metabolischen, hämatologischen und hepatologischen Folgen beider Operationsmethoden wurden retrospektiv analysiert.

Patienten und Methoden. In einer retrospektiven Studie wurden Patienten mit EHPVO nach MRS und SRS nach folgenden Endpunkten analysiert: Durchgängigkeit des Shunts, Komplikationen, Milzlänge, Hypersplenismus, Leberwerte und Serumammoniakwerte. Zwischen 1997 und 2011 wurde bei 18 Patienten eine Shunt-OP vorgenommen (MSR n=10 und SRS n=8). Primär wurde ein MRS angestrebt, bei fehlender Voraussetzung wurde ein SRS angelegt. Das Alter bei MRS lag im Median bei 5,8 Jahren (Range 2,0–16,0) mit einem Follow-up von 7,3 Monaten (0–108). Das Alter bei SRS betrug 6,9 Jahre (2,8–12,5; p=0,756) mit einem Follow-up von 11,6 Monaten (0–168; p=0,965). Die Korrelation von intrahepatischem Pfortaderfluss und Serumammoniakwerten wurde unabhängig vom Shunt untersucht.

Ergebnisse. Ein Shunt-Verschluss trat in 4/10 MRS [Ursachen: rekanalisierte Umbilikalvene als Gefäßinterponat (n=3), multiple Verwachsungen nach Voroperationen (n=1)], und bei 2/8 SRS [Ursachen: niedriger Portalvenendruck (n=2); p=0,55] auf. Milzlänge und Hypersplenismus zeigten keinen signifikanten Unterschied zwischen MRS und SRS, jedoch jeweils signifikant bessere Ergebnisse in den Subgruppen mit offenem Shunt. Die Leberwerte zeigten zwischen allen Gruppen und Subgruppen keine Unterschiede. Als deutlicher Unterschied war das Serumammoniak signifikant niedriger bei Patienten mit MRS als mit SRS, sowohl in den Gesamtgruppen (70 vs. 117,5 µg/dl; p=0,05) als auch in den Subgruppen mit offenem Shunt (50 vs. 140,5 µg/dl; p=0,009), ohne signifikanten Unterschied zwischen den Subgruppen mit verschlossenem Shunt (116 vs. 89 µg/dl; p=0,533). Bei allen Patienten konnte eine inverse Korrelation zwischen intrahepatischem Pfortaderfluss (über Shunt oder Kollateralen) und Serumammoniak nachgewiesen werden (r=-0,603; p=0,008).

Zusammenfassung. Bevorzugt sollte bei EHPVO ein MRS angestrebt werden. Wenn dieser technisch nicht durchführbar ist, besteht für die Parameter Sicherheit, portale Hypertension und Hypersplenismus eine Gleichwertigkeit des SRS. Es muss jedoch das Risiko der späten Enzephalopathie durch hohe Ammoniakspiegel nach SRS berücksichtigt werden.

DGKJ-PO-136

Hereditäre Pankreatitis – „Heilung“ durch Operation? Langzeitergebnisse der mikrochirurgischen Pankreaticojejunostomie Partington-RochelleC. Steuber¹, K. Schaarschmidt², E. Iven¹, U. Jaeschke², M. Claßen¹¹Klinikum Links der Weser, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bremen, Deutschland; ²Helios Klinikum Berlin-Buch, Klinik für Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland

Falldarstellung. Rezidivierende Pankreatitiden sind im Kindesalter häufig hereditär (Mutationen im SPINK1, PRSS1 oder CFTR-Gen, im Einzelfall Mitochondriopathien). Pathogenetisches Prinzip ist die vorzeitige Aktivierung von Trypsin mit der Folge der Autodigestion. Die Penetranz der genetischen Veränderungen ist heterogen (v. a. bei SPINK1), so dass nach weiteren Auslösefaktoren (Begleitmutationen, Abflussbehinderungen etc.) gesucht wird. Wir berichten über vier Kinder (3 mit heterozygoten SPINK1-Punktmutationen, 1 mit nicht eindeutig zuzuordnender Mitochondriopathie) mit insgesamt mindestens 57 nachgewiesenen Pankreatitisschüben in kumulativ 311 Lebensmonaten (2,2 Schübe/Jahr). Komplikationen wie Gangstenosen, Steinbil-

dung, Pankreaszyste, Nekrose, fulminante Verläufe mit DIC traten bei allen in unterschiedlicher Ausprägung auf. Drei Kinder wurden z. T. mehrfach endoskopisch (Stenteinlage, Papillotomie, Steinextraktion), ein Patient mit extrakorporaler Stoßwellenlithotripsie behandelt. Der Ductus pancreaticus war bei allen Patienten erweitert. Bei allen Kindern wurde im Alter von 9–13 Jahren unter Berücksichtigung von Komplikationen und Leidensdruck zwischen 2003 und 2010 die Indikation zur chirurgischen Therapie gestellt. Bei der lateralen Pankreaticojejunostomie nach Partington-Rochelle wird der Ductus pancreaticus durch intraoperative Sonographie identifiziert, in ganzer Länge eröffnet und mikrochirurgisch mit einer Jejunumschlinge anastomosiert, die mit Y-Roux-Anastomose ins proximale Jejunum abgeleitet wird. Ziel ist, durch vollständigen Abfluss des Pankreassekrets die vorzeitige Aktivierung der Enzyme im Pankreas und weitere Entzündungsschübe zu verhindern. Der Verlauf war bislang positiv: Der Eingriff verlief bei allen Kindern komplikationslos. Im Follow-up von kumuliert 177 Monaten trat nur eine subklinische Pankreatitis auf, das entspricht 0,07 Schübe/Jahr und einer Verringerung des relativen Risikos für eine Pankreatitis um 97%. Die Lebensqualität besserte sich in allen Fällen signifikant. Die Pankreasfunktion (Pankreaselastase im Stuhl) verbesserte sich postoperativ in einem Fall signifikant, in zwei Fällen blieb sie auf dem präoperativen Niveau stabil, in einem Fall fiel sie ab (allerdings erst kurze Follow-up-Dauer). Eine Einschränkung der endokrinen Pankreasfunktion bestand bei keinem Patienten.

Fazit. Bei Kindern und Jugendlichen mit hereditärer Pankreatitis, gehäuft akuten Pankreatitiden und einer Erweiterung des Ductus pancreaticus bietet die mikrochirurgische Pankreaticojejunostomie nach Partington-Rochelle eine gute Chance, dauerhaft Entzündungsschübe zu vermeiden und die exokrine und endokrine Pankreasrestfunktion zu erhalten. Sie ist damit deutlich effektiver als endoskopische Interventionen.

DGKJ-PO-137

Prävention von Karies und Dysgnathien bei Kindern im Vorschulalter in kinderärztlichen Praxen – vergleichende Auswertung von repräsentativen Befragungen der Jahre 1997 und 2009F. Felgenhauer¹, R. Schilke¹, B. Rodeck², W. Geurtsen¹¹Medizinische Hochschule Hannover, Klinik für Zahnerhaltung, Parodontologie und Präventive Zahnheilkunde, Hannover, Deutschland; ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Marienhospital Osnabrück, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Osnabrück, Deutschland

Fragestellung. In einer repräsentativen Befragung sollte ermittelt werden, ob und inwieweit Kinderärzte bei Kindern im Vorschulalter intraorale Befunde erheben und Maßnahmen zur Prävention von Karies und Dysgnathien umsetzen. Ferner sollten die Ergebnisse dieser aktuellen Umfrage denen einer identischen Befragung, die vor 12 Jahren durchgeführt wurde, gegenüber gestellt werden.

Material und Methode. Dazu wurde im Jahr 2009 der bereits 1997 versandte Fragebogen an 1000 Kinderarztpraxen im gesamten Bundesgebiet verschickt. Dieser umfasste 24 geschlossene Fragen, bei einigen waren mehrere Antworten möglich.

Ergebnisse. Die Ergebnisse aus dem Jahr 1997 werden im Folgenden in eckigen Klammern angegeben. Die Rücklaufquote beträgt 50,3% [42,5%]. Das durchschnittliche Alter der Antwortenden liegt bei 52,4 [51,3] Jahren. 86,5% [83,1%] inspizieren die Zähne regelmäßig vor dem 2. Lebensjahr. Dabei achten 93,2% [93,0%] immer auf Karies, 80,7% [81,3%] auf Zahnfehlstellungen, 77,7% [79,4%] auf Entzündungen der Gingiva, 74,4% [76,0%] auf Dysgnathien und 79,7% [74,8%] auf die Mundhygiene. Bei Kindern im Alter von 3 bis 6 Jahren beurteilen 74,6% [74,2%] stets, ob eine Mund- oder Nasenatmung vorliegt, 47,9% [40,4%] die Mundhaltung und 26,8% [21,4%] den Schluckmodus. Liegen Dysgnathien vor, empfehlen 50,1% [40,9%] eine Vorstellung bei einem Kieferorthopäden, 44,9% [43,2%] bei einem Zahnarzt; 10,3% [23,9%] sind der Ansicht, dass diese Patienten für eine Behandlung noch zu jung sind. 90,1% [84,5%] meinen, dass die 1. zahnärztliche Untersu-

chung zwischen dem 2. und 4. Lebensjahr erfolgen sollte. Eine regelmäßige Zahnpflege ab dem Durchbruch des 1. Zahns empfehlen 72,8% [36,2%]. 63,0% [77,6%] sind der Ansicht, dass Kinder bereits vor dem 6. Lebensjahr fähig sind, ihre Zähne selbständig zu putzen. Empfehlungen für den Einsatz spezieller Mundhygienehilfsmittel geben 43,1% [28,9%] regelmäßig, 34,6% [40,2%] nur auf Nachfrage der Eltern. Dabei werden am häufigsten Kinderzahnbürste (64,4%, [59,2%]) und Kinderzahncreme (62,6%, [51,9%]) empfohlen. Das individuelle Kariesrisiko wird im Wesentlichen von Mundhygiene (99,0%, [96,8%]), Ernährung (96,0%, [96,1%]), Fluoridanwendung (84,9%, [83,4%]) und erblicher Veranlagung (76,7%, [72,9%]) bestimmt. 81,7% [51,4%] sind der Ansicht, dass häufige Speichelkontakte zwischen Eltern und Kind das Kariesrisiko des Kindes erhöhen. Die Entwöhnung von der Saugflasche empfehlen 73,0% [63,8%] zwischen dem 12. und 24. Lebensmonat. Zwischen den Mahlzeiten raten 48,7% [45,9%] die Saugflasche nicht unbeaufsichtigt, 22,9% [23,9%] diese gar nicht zu geben.

Schlussfolgerung. Obgleich wesentliche Aspekte zur Prävention von Karies und Dignathien bereits 1997 in kinderärztlichen Praxen umgesetzt wurden, zeigt die Untersuchung, dass in einzelnen Bereichen weiterhin Defizite bestehen. Diese könnten durch eine bessere Beratung der Eltern durch die Kinderärzte sowie die Intensivierung der interdisziplinären Zusammenarbeit mit Zahnärzten behoben werden.

DGKJ-PO-138

Einfluss der Ernährungstherapie auf Knochendichte und -geometrie bei Kindern und Jugendlichen mit neu diagnostiziertem Morbus Crohn

K. Werkstetter¹, S. Schatz¹, M. Alberer¹, B. Filipiak-Pittroff¹, S. Koletzko¹

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Ludwig-Maximilians-Universität, Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, München, Deutschland

Fragestellung. Eine verminderte Muskel- und Knochenmasse sind für Kinder bei Diagnose eines Morbus Crohn (MC) bereits beschrieben. Wir untersuchten den Effekt einer Ernährungstherapie auf die Entwicklung von Muskel- und Knochenparametern bei pädiatrischen Patienten mit MC im ersten Jahr nach Diagnosestellung.

Methoden. Bei zehn neu diagnostizierten MC-Patienten (7 Jungen) im Alter von 10,6 bis 17,7 Jahren wurde vor Beginn einer achtwöchigen ausschließlichen Ernährung mit einer Casein-basierten Formelnahrung sowie nach 12, 24 und 52 Wochen die trabekuläre und kortikale Dichte, die Gesamt-, Kortikalis- und Muskel-Querschnittsfläche (QSF) mittels peripherer quantitativer Computertomographie (pQCT) gemessen. Die Z-Scores nach Alter und Geschlecht wurden berechnet und die QSF für das Größenalter korrigiert. Der Pädiatrische Aktivitätsindex für Morbus Crohn (PCDAI) wurde ermittelt. Veränderungen zwischen den Messzeitpunkten wurden mittels Wilcoxon-Rangsummentest berechnet.

Ergebnisse. Bei Diagnose hatten 3 Patienten eine geringe, 5 eine mäßig schwere und 2 eine schwere Krankheitsaktivität. Nach 12 Wochen waren 8 Patienten in Remission (PCDAI <10), 2 zeigten noch eine geringe Krankheitsaktivität (PCDAI 10 und 25). Zwischen Woche 12 und 52 hatten 7 von 10 Patienten einen erneuten Schub, 5 Patienten wiederholten die Ernährungstherapie. Es wurden keine Kortikosteroide verabreicht. Die niedrige trabekuläre Dichte bei Diagnosestellung verbesserte sich in den ersten 12 Wochen signifikant, während sich die initial hohe Kortikale Dichte zunächst normalisierte und zwischen Woche 24 und 52 wieder anstieg (Tab. 1). Die sehr niedrigen Z-Scores für die Mus-

kelQSF (korrigiert für geringes Größenalter) verbesserten sich ebenfalls signifikant innerhalb der ersten 12 Wochen und stagnierten dann auf einem verminderten Niveau.

Diskussion. Die niedrige trabekuläre und hohe kortikale Dichte bei Diagnose deuten auf einen gestörten Knochenstoffwechsel bei Kindern mit MC hin. Die Muskelquerschnittsfläche war deutlich verringert. Die Ernährungstherapie führte innerhalb der ersten drei Monate zu einer signifikanten Besserung sowohl der Muskelmasse als auch des Knochenstoffwechsels.

Interessenskonflikt: Die Studie wurde finanziell von Nestlé Nutrition, Vevey, Schweiz unterstützt.

DGKJ-PO-139

Einfluss von NOD2/CARD15 Polymorphismen auf Krankheitsaktivität, Knochendichte und Therapieansprechen bei pädiatrischen Crohn-Patienten

C. Posovszky¹, V. Pfalzer², G. Lahr², K. Debatin², G. von Boyen³

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Ulm, pädiatrische Gastroenterologie, Ulm, Deutschland; ²Universitätskinderklinik Ulm, Ulm, Deutschland; ³Zentrum für Innere Medizin, Universitätsklinikum Ulm, Innere Medizin 1, Ulm, Deutschland

Hintergrund. Die Prävalenz von Osteoporose bei Kindern mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen ist hoch. Die Knochendichte wird von verschiedenen Faktoren beeinflusst, wie z. B. die kumulative Kortison dosis oder Krankheitsaktivität. Bestimmte NOD2/CARD15 Polymorphismen sind mit Morbus Crohn und insbesondere ileozökalem Befall assoziiert und könnten die Knochendichte ebenso beeinflussen.

Studienziel. In dieser Single-Center-Studie wurde an Crohn Patienten mit Beginn im Kindesalter (n=88) und im Erwachsenenalter (n=148) die Rolle von NOD2/CARD15 „single nucleotide polymorphismen“ (snp) auf Krankheitsaktivität, Knochendichte und Therapieansprechen im Krankheitsverlauf untersucht. Als Kontrollgruppe wurden auch 21 pädiatrische Patienten mit Colitis ulcerosa untersucht.

Ergebnisse. Es fand sich eine hohe Prävalenz von 43% NOD2 Polymorphismen in der Crohn Kohorte. Interessanterweise fanden sich nur in der Crohn Gruppe mit Beginn im Kindesalter Unterschiede zwischen den Patienten mit NOD2 Wildtyp (wt) und Polymorphismen. Kinder mit NOD2 snp waren durchschnittlich 3,2 Jahre jünger als NOD2 wt-Patienten, das Ileum war häufiger betroffen und Untergewicht bei Krankheitsbeginn und im Verlauf wurde oft beobachtet. Außerdem fanden sich in der NOD2 snp-Gruppe ebenfalls häufiger Krankheitskomplikationen, chronisch aktive Krankheitsverläufe mit höherer Krankheitsaktivität und Hospitalisation mit der Notwendigkeit längerer und intensiverer immunsuppressiver Therapie. Interessanterweise ist auch die durchschnittliche Knochendichte in dieser Gruppe niedriger als in der NOD2 wt-Gruppe. Die Auswertung der Knochendichte in dieser pädiatrischen Kohorte zeigt, dass Osteoporose mit Untergewicht und hoher Krankheitsaktivität assoziiert ist, aber unabhängig von Wachstumsretardierung oder Befallsmuster besteht.

Fazit. Im Gegensatz zum Beginn im Erwachsenenalter findet sich bei pädiatrischen Crohn Patienten in unserer Kohorte ein Einfluss der NOD2 Polymorphismen zu einem stärker betroffenen Phänotyp mit schwereren Verläufen und Osteoporose. Eine frühzeitige immunsuppressive Therapie bei Vorliegen einer NOD2 Genveränderung ist zu diskutieren.

Tab. 1 DGKJ-PO-138 Z-scores bei Diagnose und Änderungen zwischen den Messungen, Median (Range)

	Z-Scores bei Diagnosestellung	Differenz zwischen Diagnosestellung und Woche 12	Differenz zwischen Woche 12 und 24	Differenz zwischen Woche 24 und 52
Trabekuläre Dichte	-0,8 (-2,0; 1,4), p=0,193	0,3 (-0,0; 1,0), p=0,006	-0,3 (-2,3; 1,0), p=0,461	0,4 (-0,3; 1,7), p=0,055
Kortikale Dichte	0,9 (-0,4; 2,2), p=0,065	-0,4 (-1,1; 0,5), p=0,027	-0,4 (-1,6; 0,6), p=0,250	0,6 (-0,3; 0,8), p=0,039
GesamtQSF ^{Größe}	0,1 (-0,9; 0,9), p=0,910	0,2 (-0,2; 0,6), p=0,014	0,3 (-0,2; 0,6), p=0,078	0,0 (-0,5; 3,8), p=0,547
MuskelQSF ^{Größe}	-2,5 (-3,5; -1,0), p=0,002	1,0 (0,6; 1,8), p=0,002	-0,1 (-1,1; 0,2), p=0,313	-0,2 (-0,7; 0,9), p=0,844

DGKJ-PO-140**Das Microarray Gene Profiling in der Differenzialdiagnostik der neonatalen Cholestase**

S. Bockisch¹, B. C², N. von Neuhoff³, P. Gissen⁴, U. Baumann⁵, E. Pfister⁶, M. Bohm⁷

¹MHH, Päd. Gastroenterologie, Hannover, Deutschland; ²IBR West Medical School Birmingham, Birmingham, United Kingdom; ³Kinderklinik der Med. Hochschule, Hannover, Deutschland; ⁴IBR West Medical School, Birmingham, United Kingdom; ⁵Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Hannover, Deutschland; ⁶Medizinische Hochschule Hannover; Kinderklinik, Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Lebertransplantation, Hannover, Deutschland; ⁷Kinderklinik der Med. Hochschule, Abteilung II, Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, Hannover, Deutschland

Does the novel BRUM1 gene profiling technology enhance rapid identification of primary disorders of hepatic metabolism in neonatal cholestasis?

Methods. BRUM1 is a microarray resequencing array that can simultaneously detect known and novel mutations in ATP8B1, ABCB1, ABCB4, VPS33B, VIPAR, NPC1 and NPC2. The chip cannot reliably detect novel deletions or insertions. From January 2010 till December 2010 26 infants (17 male), aged 12–173 d (median 34) with neonatal cholestasis were prospectively assessed.

Results. In 20 of 26 patients BRUM1 analysis was completed. In 1 case a known mutation associated with benign recurrent cholestasis was identified in a heterozygous state (ATP8B1 208G>A [D70N]), one patient was compound heterozygous in ATP8B1. Two patients with known homozygous mutations in ATP8B1 were identified. In addition several other polymorphisms known to be associated with liver disease were detected in the same patient. Diagnoses made by conventional means were: Biliary atresia (7), choledochal cyst (1) syndromic (1) and non-syndromic (1) biliary hypoplasia, haemophagocytic lymphohistiocytosis (2), Abernethy malformation (2), VACTERL (1), hemolytic anemia (1) and others (10).

Conclusion. BRUM1 can be used to exclude certain genetic disorders during clinical workup. It may shorten time to diagnosis in patients with known genetic defects in neonatal cholestasis.

DGKJ-PO-141**Massenspektrometrische Analyse von Serumgallensäuren in der Differentialdiagnostik (cholestatischer) Lebererkrankungen**

S. Keil¹, J. Vermehren¹, D. Grothues¹, B. Knoppke¹, T. Lang¹, M. Melter¹

¹Universitätsklinikum Regensburg, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Regensburg, Deutschland

Einleitung. Hepatopathien im Kindes- und Jugendalter stellen ein breites Diagnosespektrum und damit eine differenzialdiagnostische Herausforderung dar. Als einen diesbezüglichen diagnostischen Baustein etablierten wir die massenspektrometrische Analyse von Gallensäureprofilen in der Routinediagnostik. Das Ziel der hier dargestellten klinischen Studie war es zu analysieren, welchen Stellenwert Gallensäureprofile in der Differenzierung (cholestatischer) Lebererkrankungen annehmen und inwieweit Serumgallensäuren einen Hinweis auf das Ausmaß und die Pathophysiologie der Erkrankung geben.

Methodik und Patientenkollektiv. Die massenspektrometrische Analytik ermöglicht die Identifizierung und Quantifizierung von 5 verschiedenen Gallensäuren (GS) sowie ihren Glycin(G)- und Taurin(T)-Konjugaten, und zwar den primären GS-Cholsäure (CA) und Chenodeoxycholsäure (CDCA), den sekundären GS-Deoxycholsäure (DCA) und Lithocholsäure (LCA) sowie Ursodeoxycholsäure (UDCA). In der Studie wurden die Serumgallensäureprofile von 116 pädiatrischen Patienten mit (cholestatischen) Lebererkrankungen ausgewertet.

Ergebnisse. Unabhängig von der Erkrankung dominieren bei Patienten mit deutlicher Cholestase (Gesamtgallensäuren >50 µmol/l) die konjugierten primären GS im Profil. Patienten mit obstruktiv-cholestatischer

Erkrankung (wie Alagille-Syndrom oder Gallengangatresie) zeigen bereits vor Erhöhung der Gesamt-GS dieses charakteristische Muster. Demgegenüber sind bei Patienten mit nicht-alkoholischer Steatohepatitis alle GS-Metaboliten im Profil vertreten. Im Vergleich zu allen anderen Patienten zeichnen sich Patienten mit zystischer Fibrose durch einen hohen Anteil an freien primären GS und einem erhöhten Verhältnis von Glycin- zu Taurin-Konjugaten aus.

Diskussion. Aufgrund der hier präsentierten Daten lässt sich folgern, dass die analytische Differenzierung der Serumgallensäuren einen zusätzlichen Gewinn in der Differentialdiagnostik pädiatrischer (cholestatischer) Lebererkrankungen darstellt. Bereits ohne Erhöhung der Gesamtgallensäuren ermöglicht sie die Abgrenzung von Erkrankungen mit vorwiegend obstruktiver Komponente von hepatischen Erkrankungen anderer Ätiologie. Die von uns gefundenen charakteristischen Veränderungen im GS-Profil bei Patienten mit zystischer Fibrose können potentiell eine wichtige Bedeutung in der primären Diagnostik und im Verlauf dieser Patienten haben.

DGKJ-PO-142**Coloskopievorbereitung bei Kindern: ohne Bauchschmerzen und Erbrechen möglich. Retrograde Darmirrigation – eine neue schonende Methode**

J. Sukiennik¹, A. Ballauff¹

¹HELIOS Klinikum Krefeld, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Krefeld, Deutschland

Einleitung. Die Coloskopievorbereitung ist besonders bei Kindern eine unangenehme Prozedur, die vielfach mit Erbrechen und Bauchschmerzen einhergeht. Verschiedenste Trinklösungen und Laxantien auch in Kombination werden versucht, häufig ist die Applikation über eine Magensonde notwendig. Eine ungenügende Darmvorbereitung führt zu verlängerter Untersuchungsdauer, verminderter Aussagekraft und zu inkompletten und wiederholten Untersuchungen. Wir möchten eine Methode vorstellen, die für Patient und Pflegekraft relativ wenig belastend durchführbar ist und zudem einen gut vorbereiteten sauberen Darm gewährleistet.

Methode. Seit 2 Jahren bereiten wir Kinder zur Coloskopie mit einer retrograden Darmirrigation vor. Nur Kinder mit analen Problemen werden antegrad vorbereitet. 3 Tage vor der Coloskopie sollen die Kinder nur noch ballaststoffarme Nahrung erhalten, am Tag der Vorbereitung nur noch klare gesüßte Getränke. Zusätzlich geben wir am Abend und am Morgen vor der Vorbereitung Picosulfat und ein handelsübliches Macrogolpräparat oral. Die Darmirrigationen beginnen mittags am Tag vor der Coloskopie mit etwa 20 ml/kg Moviprep® (Pulver zur Herstellung einer Lsg. zum Einnehmen, Wirkstoffe: Macrogol 3350, Natriumsulfat, Natriumchlorid, Kaliumchlorid, Ascorbinsäure, Natriumascorbat) erwärmt auf Körpertemperatur. Appliziert wird die Lösung rektal mit Hilfe des Coloplast® Irrigationssystems (Nr. 1511). Ein weicher Gummikonus (Coloplast Konus® 45 cm, spitz; Nr. 1110) wird fest an den Anus gehalten, so kann auf das tiefe Einführen eines Ballonkatheters verzichtet werden. Aus einem auf ca. 1,50 m hochgehängten Beutel läuft die Flüssigkeit in den Darm ein, ein drehendes Rädchen visualisiert, ob und wie schnell Flüssigkeit einläuft. Anschließend entleeren die Kinder die Flüssigkeit auf der Toilette oder in die Windel. Kleinkinder werden bei Abwehr leicht mit Midazolam sediert. Meist sind 3–4 Spülungen im Abstand von 30–60 min notwendig, bis klare Flüssigkeit entleert wird. Früh am Morgen der Untersuchung wird noch eine letzte Darmspülung durchgeführt.

Ergebnisse. In unserer Klinik sind Pflegekräfte und Ärzte ausnahmslos mit der neuen Methode der Coloskopievorbereitung zufrieden und bevorzugen sie gegenüber den üblichen zuvor durchgeführten Methoden, wie zum Beispiel dem Trinken bzw. Sondieren von osmotisch/stimulierenden Präparaten. Die meisten Patienten mit vorausgegangener Coloskopie bevorzugen die retrograde Darmirrigation und beurteilen sie als geringer belastend. Viele ältere Schulkinder, die erst einen Trinkversuch wünschen, wechseln zur Darmirrigation während der Vorbereitung. Bauchschmerzen treten kaum, Erbrechen nicht auf. Keine Coloskopie musste wegen Restverschmutzung vorzeitig abgebrochen werden. Zwar

muss meist noch viel klare Spüllösung abgesaugt werden, die Schleimhaut ist aber in fast allen Fällen bis zum Zökopol komplett beurteilbar. **Schlussfolgerung.** Die Coloskopievorbereitung bei Kindern mit retrograder Darmirrigation scheint eine schonende Methode zu sein, die eine hohe Patientenzufriedenheit sowie gute Untersuchungsbedingungen gewährleistet. Wir planen eine prospektive Erhebung.

DGKJ-PO-143

Fruktosereduzierte Diät führt zu signifikanter Schmerzreduktion bei Kindern mit rezidivierenden Bauchschmerzen

C. Klodt¹, A. Schmidt-Choudhury², J. Berrang², D. Pilic³, S. Wirth¹, P. Wintermeyer¹

¹HELIOS Klinikum Wuppertal GmbH, Universität Witten-Herdecke, Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Wuppertal, Deutschland; ²Klinikum Dortmund, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dortmund, Deutschland; ³St. Josef-Hospital, Klinikum für Kinder und Jugendmedizin der Ruhr-Universität Bochum, Bochum, Deutschland

Einleitung. Die Fruktosemalabsorption ist eine häufige Ursache für rezidivierende Bauchschmerzen im Kindes- und Jugendalter. Die einzige Therapie besteht aktuell in einer fruktosereduzierten Diät. Deren Wirksamkeit ist bisher noch nicht eindeutig belegt. Das Ziel der Studie war es, den Einfluss einer fruktosereduzierten Diät auf die Bauchschmerzsymptomatik bei Kindern mit positivem Fruktose-H₂-Atemtest prospektiv zu untersuchen.

Methoden. In die Studie eingeschlossen wurden 100 Kinder mit rezidivierenden Bauchschmerzen, welche im Rahmen der diagnostischen Abklärung zum Fruktose-H₂-Atemtest vorgestellt wurden. Vor Durchführung des Testes wurde eine Randomisierung der Patienten vorgenommen. Gruppe A erhielt eine fruktosereduzierte Diät für 2 Wochen, während die Kinder der Gruppe B sich normal ernähren durften. Zum Zweck der Verblindung wurde der H₂-Atemtest erst am Ende dieser Periode durchgeführt. Alle Patienten wurden mittels eines Fragebogens zu Beginn und nach 2 Wochen über Häufigkeit und Stärke abdominalen Schmerzen und begleitende Symptome befragt. Die Patienten der Gruppe B mit positivem Atemtest wurden nochmals 2 Wochen später unter dann fruktosereduzierter Diät befragt.

Ergebnisse. Die mittlere Schmerzstärke unterschied sich nach Randomisierung zwischen den 2 Gruppen vor der Intervention nicht ($p > 0,2$). Bei Patienten mit positivem Atemtest führte die fruktosereduzierte Diät zu einem signifikanten Rückgang der mittleren Schmerzstärke von 6,21 auf 3,41 auf einer Skala von 0-10 ($p < 0,001$), während ohne Diät nur ein statistisch nicht signifikanter Rückgang von 6,04 auf 5,2 zu verzeichnen war. Bei Kindern mit negativem Atemtest ergab sich durch die fruktosereduzierte Diät ebenfalls ein signifikanter Rückgang der Bauchschmerzen von 5,65 auf 3,7 ($p < 0,002$). Im direkten Vergleich ergab sich unter Diät kein signifikanter Unterschied zwischen Patienten mit positivem und negativem H₂-Atemtest ($p > 0,5$).

Schlussfolgerungen. Die therapeutische Maßnahme der fruktosereduzierten Diät stellt eine wirksame Methode in der Behandlung von rezidivierenden Bauchschmerzen bei Kindern und Jugendlichen dar. Dies trifft aber auch dann zu, wenn sich im H₂-Atemtest nach Fruktosebelastung keine pathologische Fruktoseabsorption nachweisen lässt.

DGKJ-PO-144

Neues zur Kleinkindernahrung – Ergebnisse der bundesweiten GRETA-Studie

A. Hilbig¹, C. Drossard², U. Alexy³, M. Kersting⁴

¹Forschungsinstitut für Kinderernährung, Dortmund, Deutschland; ²Forschungsinstitut für Kinderernährung Dortmund, Ernährungsverhalten, Dortmund, Deutschland; ³Forschungsinstitut für Kinderernährung, Dortmund, Deutschland; ⁴Institut an der Rhein. Friedrich-Wilhelm-Universität Bonn, Forschungsinstitut für Kinderernährung, Dortmund, Deutschland

Hintergrund. Das Ernährungsverhalten von Kleinkindern ist durch den Übergang von der speziellen Säuglingsernährung auf die Famili-

lenkost charakterisiert. Die Ernährung in der frühen Kindheit hat kurz- und langfristige Auswirkungen auf die Gesundheit und prägt das spätere Ernährungsverhalten. Umfassende Kenntnisse der Ernährungspraxis sind daher von großer Bedeutung. Ziel dieser Querschnittstudie war es, die Verzehrsgewohnheiten bei Kleinkindern anhand von Lebensmittelverzehr und Mahlzeitenmuster zu erheben und die Nährstoffzufuhr zu ermitteln.

Probanden und Methode. In der German Representative Study of Toddler Alimentation (GRETA) 2008 wurde eine Stichprobe von Eltern von 10–36 Monate alten Kleinkindern nach kombinierten Quotenvorgaben (TNS Access-Panel) gezogen. Erhoben wurden 7-Tage-Ernährungsprotokolle von 526 Kindern. Die Verzehrsmengen wurden von den Eltern anhand der Häufigkeit altersadaptierter Portionsgrößen, die anhand gewogener Verzehrsmengen bei Kleinkindern der DONALD Studie (Dortmund Nutritional and Anthropometric Longitudinally Designed Study) ermittelt worden waren, erfasst. Hier wurden Lebensmittelverzehr und Nährstoffzufuhr abhängig von Alter, Geschlecht und der sozioökonomischen Schicht ausgewertet.

Ergebnisse. Im Vergleich zu den Empfehlungen des Präventionskonzeptes der Optimalen Mischkost (OMK) wurden von den Kleinkindern im Mittel zu wenig Getränke und pflanzliche Lebensmittel mit Ausnahme von Obst gegessen. Die Empfehlungen für den Verzehr tierischer Lebensmittel wurden dagegen mit Ausnahme von Fisch erreicht bzw. überschritten. Der Verzehr von Süßigkeiten überstieg die geduldeten Mengen der OMK. Auffallend war, dass die Verzehrsmengen insbesondere der pflanzlichen Lebensmittel mit zunehmendem Alter nicht wie erwartet anstiegen, sondern in etwa gleich blieben oder sogar abfielen. Kinder der oberen Schicht verzehrten tendenziell mehr pflanzliche Lebensmittel (Brot/Flocken; Obst) und weniger Fleisch und Wurstwaren. Die Energiezufuhr lag in den Altersgruppen nahe dem Referenzwert für den Energiebedarf bei mittlerer körperlicher Aktivität. Die Fettzufuhr (33–34% der Energie, %E) lag im empfohlenen Bereich, die Zufuhr gesättigter Fettsäuren (12–15%E) lag hingegen deutlich über den Empfehlungen. Die Proteinzufuhr überstieg die empfohlene Zufuhr um das 2- bis 3-fache. Die Referenzwerte für Vitamine und Mineralstoffe wurden mit Ausnahme von Eisen, Jod, Vitamin D und teilweise Folsäure im Mittel erreicht.

Schlussfolgerung. Im Kleinkindalter finden sich bereits ähnliche Abweichungen von den präventivmedizinischen Empfehlungen für die Lebensmittelauswahl wie bei älteren Kindern und in der Familienernährung generell. Dagegen ist die Nährstoffzufuhr im Kleinkindalter im Großen und Ganzen gut. Während eine ausreichende Zufuhr von Eisen mit der OMK bei Kleinkindern möglich ist, sind für Jod und Vitamin D spezielle Anreicherungskonzepte erforderlich.

Mit finanzieller Förderung durch die Nestlé Nutrition GmbH.

Berufspolitik (1)

Fragen der Weiterbildung und Spezialisierung im Fach Kinder- und Jugendmedizin

DGKJ-SY-274

Der Erhalt der Kindergrundversorgung in Europa durch Pädiater muss eine Herausforderung der Zukunft sein

E. Jäger-Roman¹

¹FÄ für Kinder- und Jugendmedizin, Vorsitzende der ECPCP (European Confederation of Primary Care Paediatricians), Köln, Deutschland

Die medizinische Versorgung von Kindern in den Ländern der EU ist sehr unterschiedlich organisiert. Es gibt im Wesentlichen 3 Grundversorgungsformen: Kinder, die ausschließlich von Pädiatern versorgt werden, Kinder, die sowohl von Pädiatern als auch von Allgemeinmediziner versorgt werden und Kinder, die einen primären Zugang nur zu Allgemeinmediziner haben. In den letzten Jahren sind immer mehr EU-Länder zum sog. primärärztlichen Versorgungssystem übergegangen. Dies ist erfolgt, obwohl die Qualität der unterschiedlichen Systeme hinsichtlich der Kinderversorgung bislang nicht untersucht wurde, es

keine auf soliden Daten beruhende gesundheitsökonomische Argumente für diese Wende gibt und obwohl die Weiterbildung der Allgemeinmediziner im Fach Pädiatrie im Mittel nur 4 Monate beträgt.

Die Europäische Kommission strebt eine Harmonisierung der Sozialsysteme an. In welcher Weise dies erfolgen soll, ist bislang nicht formuliert. Deshalb ist es jetzt an der Zeit überzeugend darzulegen, dass die zukünftige Versorgung von Kindern und Jugendlichen in Europa primär durch Pädiater erfolgen sollte. Dazu müssen die Inhalte der Primärversorgung von Kindern und Jugendlichen definiert und Pädiater auch für diesen Bereich weitergebildet werden. Die Pädiatrie braucht Forschung, die ihre Versorgungsstrukturen, Prozesse und das Erreichen von Gesundheitszielen evaluiert, um optimale Rahmenbedingungen für die pädiatrische Gesundheitsversorgung formulieren zu können. Dies ist eine Aufgabe der gesamten Pädiatrie.

Mit der Gründung der ECPCP (European Confederation of Primary Care Paediatricians) haben sich die primärärztlich tätigen Pädiater in Europa vernetzt, um sich gegenseitig zu informieren, in ihrer gesundheitspolitischen Argumentation zu unterstützen, um die politische Kindermedizin in der EU zu koordinieren und um die Ziele der nationalen Versorgungsforschungsprojekte miteinander abzustimmen.

DGKJ-SY-275

Spezialisierungsspagat zwischen Hochleistungspädiatrie und qualifizierter pädiatrischer Flächenversorgung am Beispiel der Gastroenterologie

B. Rodeck¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Marienhospital Osnabrück, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Osnabrück, Deutschland

Die Spezialisierung innerhalb der Pädiatrie hat dazu geführt, dass sich im letzten Jahrhundert zunehmend wissenschaftliche Fachgesellschaften unter dem Dach der DGKJ gebildet haben. Als Beispiele seien die in der aktuellen Musterweiterbildung der Bundesärztekammer als Schwerpunkte bezeichneten Fachgebiete innerhalb der Kinder- und Jugendmedizin genannt: 1965 die Gesellschaft für pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH), 1969 die Deutsche Gesellschaft für pädiatrische Kardiologie (DGPK), 1975 die Gesellschaft für Neuropädiatrie und 1977 die Gesellschaft für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin (GNPI) bzw. ihre Vorläuferorganisationen. Zusätzlich entwickelten sich in nahezu allen vergleichbaren Fächern der Erwachsenenmedizin entsprechende Spezialitäten in der Pädiatrie, die z.T. als Zusatzweiterbildungen auch Eingang in die Weiterbildungsordnung gefunden haben (Kinder-Endokrinologie und -Diabetologie, Kinder-Gastroenterologie, Kinder-Nephrologie, Kinder-Pneumologie, Kinder-Rheumatologie). Darüber hinaus gibt es eine große Anzahl von weiteren wichtigen Spezialisierungen in unserem Gebiet. Die Kinder-Gastroenterologie etablierte sich als Subspezialität 1974. Mit der Anerkennung als Zusatzweiterbildung 2003 in der Weiterbildungsordnung sind die damit verbundenen Weiterbildungsinhalte festgelegt. Wie auch in anderen Spezialgebieten der Kinder- und Jugendmedizin, sind die Anforderungen an die Kinder-Gastroenterologie unterschiedlich.

Die Hochleistungsmedizin besteht in der Organersatztherapie (Lebertransplantation, Dünndarmtransplantation), die nur an wenigen Zentren in Deutschland mit angeschlossener Transplantationschirurgie und/oder Kinderchirurgie vorgehalten wird. Für viele chronische Erkrankungen (Stoffwechselerkrankungen, chronische Hepatopathien, chronische Enteropathien u. a.) und deren differenzialdiagnostischer Abklärung bedarf es spezialisierter Zentren, die eine flächendeckende Versorgung sicherstellen sollten. Bei andere Erkrankungen/Störungen, die weniger diagnostischen Aufwand benötigen, kann die Diagnostik und das Management von niedergelassenen Kinder- und Jugendärzten geleistet werden, der Kinder-Gastroenterologe steht beratend ggf. als Konsiliarier oder Kooperationspartner zur Seite. Schwierig ist in Einzelfällen die klare Definition der Behandlungsführung, sie hängt ab von der Kompetenz des hausärztlich tätigen Pädiaters und vom Erkrankungsverlauf des Patienten ab.

DGKJ-SY-278

Was sind Schlüsselkompetenzen und wie kann man sie in der Weiterbildung zum Facharzt für Pädiatrie bestimmen?

F. Fehr¹

¹Praxis, Sinsheim, Deutschland

Die Aus-, Weiter- und Fortbildung vollzieht einen Paradigmenwechsel. Die struktur- und prozessbasierten Programme des vergangenen Jahrtausends genügen den gegenwärtigen und zukünftigen Anforderungen nicht. Nicht nur der Wissenschaftsrat fordert eine Kompetenzbasierung. Aber welche Kompetenzen soll der Facharzt am Ziel haben? Je nach Forschungsbereich divergieren die Ergebnisse. Kinder, Familien, Gesellschaft, Weiterzubildende, Weiterbildner und Programmverantwortliche haben durch ihre unterschiedlichen Perspektiven verschiedene Antworten auf diese Frage. Sollen die frisch gebackenen Fachärzte gleichermaßen auf niedergelassene wie auf weitere klinische Tätigkeit gut vorbereitet sein, wird das Problem noch komplexer. Meist haben die Kollegen am Ende ihrer Weiterbildung wenig Erfahrung mit der Primärversorgung von Kindern und Jugendlichen und so gut wie nie mit der pädiatrischen Prävention, obwohl im Selbst- wie im Fremdbild der Kinder- und Jugendarzt eigentlich „ein Facharzt für Prävention“ ist oder zumindest sein sollte.

Der Vortrag soll beleuchten, warum eine sorgfältige Literaturrecherche nötig ist, welche Ergebnisse der aktuellen Lehr- und Lernforschung hilfreich sind und wie in einem Weiterbildungsnetz viele Akteure nicht nur Teil des Problems, sondern auch Teil der Lösung sein können.

Gewalt und Jugendliche

DGKJ-SY-284

Gewalt in den Medien

P. Grimm¹

¹Hochschule der Medien, Stuttgart, Deutschland

Medien sind Bestandteil der alltäglichen Lebenswelt von Kindern und Jugendlichen. Ungewollt oder gewollt werden sie im Internet aber auch mit problematischen Inhalten und Handlungen – Gewaltdarstellungen oder Cyber-Mobbing – konfrontiert. Im Zuge der technischen Weiterentwicklung des Internets zum Web 2.0 sowie des schnellen und kostengünstigen Zugangs zu den Internetangeboten durch Flatrate und Breitband haben sich die Risiken im Kontext von Gewalt für Kinder und Jugendliche verschärft. Nicht mehr allein die Rezeption von gewalthaltigen Inhalten, sondern auch deren Produktion, Bearbeitung und Verbreitung im Internet sowie deren ständige Verfügbarkeit auf dem Handy sind für die aktuelle Gewaltproblematik signifikant. Aus Sicht der medialen Gewaltforschung stellt die Tatsache, dass schon einige Jugendliche selbst als Produzenten von Gewalt auftreten, indem sie Prügeleien mit dem Handy filmen (sog. „Happy Slapping“) eine neue Dimension der medialen Gewaltproblematik dar. Dies hat für die Praxis zur Folge, dass eine Grenze zwischen dem Jugendmedienschutz und der Kriminalitätsprävention kaum noch zu ziehen ist. Eine neue Herausforderung stellt auch die Gewalt im Internet auf der Inhalts- und Rezeptionsebene dar. So wird das Gewaltprofil des Internets im Vergleich zu dem des Fernsehens aus Sicht der Jugendlichen als weitaus extremer wahrgenommen. Was die Wirkungen von Gewaltvideos im Web 2.0 betrifft, ist ersichtlich, dass für die Jugendlichen besonders solche Videos schwer verdaulich sind, die Darstellungen von extremer realer Gewalt (z. B. Enthauptungen, Tötungen, Selbstverstümmelungen) und extremen realen Verletzungen zeigen. Ebenso belastend sind für die Jugendlichen Szenen, bei denen sie sich mit dem gezeigten Opfer oder der dargestellten Gewaltsituation stark identifizieren.

Aber nicht nur Gewalt *in* den Medien, auch Gewalt *via* Medien stellt eine neue Herausforderung für die Medienpädagogik, den Jugendschutz und die Kinder- und Jugendmedizin dar. So haben sich mit der Mediatisierung der jugendlichen Alltagswelt auch die Möglichkeiten, jemanden zu mobben, medial erweitert. Mittels Handy und Internet

bleibt Mobbing nicht mehr nur auf den Schulbereich begrenzt, sondern kann zeit- und raumunabhängig fortgesetzt werden. So hat rund jedes dritte Kind bzw. Jugendlicher im Alter zwischen 12 und 19 Jahren schon unangenehme Erfahrungen im Internet gemacht (Grimm/Rhein/Clausen-Muradian 2008). Bei „Cyber-Mobbing“ handelt es sich um teils anonyme Formen eines aggressiven Verhaltens, die online gegenüber andere Nutzer ausgeübt werden – sei es in Chatforen, via Instant Messenger oder E-mail sowie in Social Communitys (z. B. Facebook) oder auch in Online-Computerspielen. Die emotionalen, psychischen und sozialen Folgen von Cyber-Mobbing können für Kinder und Jugendliche gravierend sein.

Wie Kinder- und Jugendmediziner in der strukturierten Medienberatung die mediale Gewaltproblematik altersgerecht thematisieren können und welche Materialien dazu zur Verfügung stehen, wird nach Erläuterung Wirkungsaspekte ebenso Gegenstand des Vortrags sein.

DGKJ-SY-285

Sexuelle Gewalt und Jugendliche

N. Weissenrieder¹

¹Praxiszentrum Saarstrasse, München, Deutschland

Die Formen sexueller Gewalt gegen und unter Jugendliche sind vielfältig. Oft ist eine Entwicklung von weniger intimen Formen bis hin zu immer intimeren Formen des Körperkontaktes festzustellen. Sexuelle Gewalt ist meist begleitet von einer Verpflichtung zur Geheimhaltung, die beim Jugendlichen zur Sprachlosigkeit, Wehrlosigkeit und Hilflosigkeit führt. Aufgrund fließender Übergänge existiert keine abschließende Definition. Wie viele Jugendliche tatsächlich Opfer sexueller Gewalt sind, ist nicht bekannt. Die Polizeiliche Kriminalstatistik (PKS) kann darüber nur begrenzt Auskunft geben, wobei von einer hohen Dunkelziffer auszugehen ist. Die Täter sind überwiegend männlichen Geschlechts und kommen meist aus dem sozialen Umfeld der betroffenen Jugendlichen. Ein Teil der sexuellen Übergriffe findet auch in institutionellen Einrichtungen statt.

Hingewiesen wird auch auf Fälle von massiver sexueller Gewalttätigkeit, die durch Jugendliche selbst ausgeübt werden. Eine Schwierigkeit bei der Erfassung von sexuell aggressivem Verhalten besteht darin, missbräuchliche von experimentellen sexuellen Handlungen zu unterscheiden. Laut polizeilicher Kriminalstatistik 2009 wurden 21% aller Straftaten gegen die sexuelle Selbstbestimmung durch Personen unter 21 Jahren begangen, darunter 3,7% der Taten von Kindern unter 14 Jahren. Geschätzt wird, dass rund ein Drittel aller Fälle sexueller Gewalt nicht von Erwachsenen begangen wird. Dabei umfassen die vollzogenen Handlungen schon deutlich vor der Pubertät alle bei erwachsenen Tätern bekannten Formen sexueller Übergriffe.

Die Forschungslage in Bezug auf die Thematik der sexuellen Gewalt unter Kindern und Jugendlichen ist ausgesprochen dünn.

Die Lebenswelt sowie die Wertvorstellungen, Überzeugungen und das Verhalten von Kindern und Jugendlichen werden von den „neuen Medien“ stark beeinflusst. Durch die „neuen Medien“ und insbesondere das Internet können alle Nutzer, auch Kinder und Jugendliche, gewollt und auch ungewollt in Kontakt mit gewalthaltigem Material und insbesondere mit sexualisierter Gewalt kommen. So gaben in einer deutschen Studie 38% (n=1700) von Jugendlichen (Altersspanne: 10–19 Jahre) an, dass sie im Internet gegen ihren Willen nach sexuellen Themen gefragt wurden, 25% wurden nach dem eigenen Aussehen/nach eigenen sexuellen Erfahrungen gefragt, 11% wurden um Nacktfotos gebeten, 5% erhielten Pornofilme zugeschickt und 8% wurden vor der Webcam zu sexuellen Handlungen aufgefordert. Die schnelle und meist unwiderstehliche Verbreitung und Förderung von Gewalt über diese Medien ist eine sehr ernst zu nehmende Tatsache.

DGKJ-SY-286

Bullying in der Schule – Bericht eines Betroffenen

A. Hemker¹

¹Schüler gegen Mobbing, Hamburg, Deutschland

Der Schwerpunkt dieses Vortrages liegt auf den eigenen Erfahrungen mit Mobbing in der Schule. Es soll ein Einblick in den Alltag eines Mobbingopfers gegeben werden, um die Problematik besser zu verstehen. Anschließend erörtert der Referent kurz einige der Beobachtungen der von ihm gegründeten Initiative „Schüler gegen Mobbing“. Auf dieser Basis werden einige Lösungsvorschläge genannt und geklärt, inwiefern Prävention und Intervention in der ambulanten Kinder- und Jugendmedizin möglich sind.

Wegführende Diagnostik bei entwicklungsgestörten Kindern

DGKJ-SY-290

Über die Haut zur Diagnose der Epilepsie – Überblick über seltene und häufige Krankheitsbilder

H. Muhle¹

¹Klinik für Neuropädiatrie, Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Kiel, Deutschland

Die Haut des Patienten bietet gerade im Schwerpunkt Neuropädiatrie die Möglichkeit, nicht invasiv, allein durch sorgfältige Inspektion, eine Diagnose oder aber Verdachtsdiagnose zu stellen. Haut und Nervensystem entwickeln sich embryologisch gemeinsam aus dem Neuroektoderm, was bei Störungen in der Entwicklung zu Veränderungen in beiden Systemen führen kann. Neben einer Reihe bei Geburt erkennbarer Phakomatosen werden einige erst im Verlauf der Kindheit sichtbar. Bei vielen sind Ätiologie und Pathogenese nicht vollständig geklärt.

Anhand von Bildmaterial werden charakteristische Befunde häufiger Phakomatosen demonstriert: Tuberoöse Hirnsklerose, und Neurofibromatose sind die häufigsten neurokutanen Syndrome. Bilder von Haut, zentralem Nervensystem und anderen Organsystemen veranschaulichen Symptomenkomplexe weiterer spezieller Erkrankungen. Neben häufigen Blickdiagnosen werden seltenere Krankheitsbilder zwecks Wiedererkennung vorgestellt.

Die Hautinspektion ist ein fester Bestandteil der klinischen Untersuchung, insbesondere bei Patienten mit Entwicklungsstörungen und/oder Epilepsien. So kann die Haut ein Fenster zum ZNS sein.

Dermatologie – aktuell

DGKJ-PV-77

Topische Propranololtherapie von Säuglingshämangiomen

K. Kunzi-Rapp¹

¹Universitätsklinikum Ulm, Dermatologie, Ulm, Deutschland

Fragestellung. Propranolol wird seit 2008 zur systemischen Behandlung von problematischen Säuglingshämangiomen eingesetzt. Die Behandlung zeigt einen raschen Wirkeintritt mit guter klinischer Verträglichkeit. Ziel unserer Pilotstudie war es, die Wirkung von topisch appliziertem Propranolol auf kutane Säuglingshämangiome zu untersuchen.

Material und Methoden. Zwischen September 2008 und Juni 2010 behandelten wir 45 Kinder mit 65 Hämangiomen unterschiedlicher Größe und Lokalisation topisch zweimal täglich mit einer Magistralrezeptur von 1% Propranololhydrochlorid in hydrophiler Salbe DAB. Darunter befanden sich auch 7 Frühgeborene der Sektion Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin des Universitätsklinikums Ulm. Das mittlere Alter bei Erstvorstellung betrug 2,6 Monate, 5 Kinder waren älter als 12 Monate. Bei jeder Vorstellung wurde ein klinisches Foto

angefertigt. Wenn möglich wurde die Dicke der Hämangiome mittels 12 MHz-Ultraschall bestimmt.

Ergebnisse. Die topische Propranololtherapie bewirkte bei Hämangiomen in der proliferativen Phase in den ersten sechs Lebensmonaten in 59% eine Regression, in 26% der Hämangiome einen Wachstumsstopp. Bei den Frühgeborenen mit insgesamt 15 Hämangiomen zeigte sich in allen Fällen nach topischer Gabe ein schneller therapeutischer Effekt, Nebenwirkungen des Betarezeptorblockers wurden nicht beobachtet. Zwei Kinder mit ulzerierten Hämangiomen in der Urogenitalregion behandelten wir im ulzerierten Bereich mit 2 Sitzungen Farbstoff-Laser, Propranolol wurde im umgebenden epithelialisierten Bereich aufgebracht. Hierdurch kam es in 3 bzw. 6 Wochen zur vollständigen Abheilung. Wurde die topische Therapie erst in der Involutionsphase zwischen dem 12. und 33. Lebensmonat begonnen, konnte auch bei diesen Patienten eine rasche Rückbildung der Hämangiome beobachtet werden. Die Behandlung wurde selbst bei Frühgeborenen und Kindern mit zahlreichen oder ausgedehnten Hämangiomen problemlos vertragen. Lediglich in einem Fall wurde über Juckreiz nach Propranololapplikation berichtet.

Diskussion. Die topische 1% Propranololtherapie zeigte in der überwiegenden Anzahl der kutanen Hämangiome einen therapeutischen Effekt. Auf subkutane Anteile der Hämangiome konnte keine therapeutische Wirkung beobachtet werden. Zur Verifizierung unserer Beobachtungen sind kontrollierte Studien erforderlich, die auch eine Optimierung der Propranololzubereitung einschließen sollten.

DGKJ-PV-78

Der Hautexpander zur Therapie großer kongenitaler Melanozytennävi im Bereich des behaarten Kopfes

O. Beck¹, H. Ott², U. Hübner¹

¹Katholisches Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Kinderchirurgie, Hamburg, Deutschland; ²Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Pädiatrische Dermatologie, Hamburg, Deutschland

Einleitung. Große kongenitale Melanozytennävi stellen im Bereich des behaarten Kopfes eine besondere Herausforderung bezüglich der chirurgischen Therapie bei gegebener Indikation zur Exzision dar. Die Deckung des entstandenen Defektes erfordert aus kosmetischen Gründen behaarte Haut. Da serielle Teilrezeptionen durch die geringe Verschieblichkeit der Haut am Skalp rasch an ihre Grenzen stoßen, stellt der Einsatz von Hautexpandern in dieser Körperregion eine hervorragende Methode dar, genügend behaarte Kopfhaut zur Deckung größerer Exzisionsdefekte zu gewinnen.

Patienten und Methode. Von 2008 bis 2011 führten wir bei 6 Kindern im Alter von 2 bis 7 Jahren eine Expandertherapie im Bereich des behaarten Kopfes durch. Zum Einsatz kamen insgesamt 9 Hautexpander, wobei in einem Fall ein selbstexpandierendes Modell gewählt wurde. Die Volumina der Expander variierten von 125 bis 300 ml.

Ergebnisse. Die Größe der im Bereich des behaarten Kopfes lokalisierten Nävi umfasste eine Fläche von 78 bis 238 cm². Der größte Durchmesser rangierte von 7,5 cm (korrigiert 12,25 cm auf das Erwachsenenalter) bis 19 cm (korrigiert 32,3 cm). Damit waren alle Nävi als Large CMN nach der Revised Maldonado Classification eingestuft. Bei 2 Kindern ist die Behandlung abgeschlossen, 2 Kinder benötigen noch Restexzisionen ohne Expander und bei 2 Kindern sind weitere Expandertherapien notwendig. Als Komplikationen sahen wir weder Infektionen noch Nekrosen, einmal bestand ein passagerer Defekt des Portsystems, einmal wurde eine geringe Dislokation des Expanders (selbstexpandierendes Modell) gesehen.

Zusammenfassung. Die Expandertherapie stellt bei großen Melanozytennävi im Bereich des behaarten Kopfes eine ideale Methode zur Deckung des entstandenen Hautdefektes nach Nävusexzision dar und ist bei kleinen Kindern komplikationsarm möglich. Aufgrund der größeren Modellpalette der Hautexpander mit Portsystem sind diese besonders geeignet, ein Maximum an expandierter Haut zu generieren.

DGKJ-PV-79

Atopische Dermatitis: Elektrolytentgleisung und Hypoproteinämie als schwere Komplikationen bei einem 6 Monate alten Säugling

A. Reimer¹, M. Schneider¹, M. Morlot²

¹Kinderkrankenhaus auf der Bult, Klinikum Neustadt am Rübenberge, Klinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Hannover, Deutschland; ²Endokrinologikum Hannover, Hannover, Deutschland

Hintergrund. Mit einer Inzidenz von bis zu 15% bei Kindern ist die atopische Dermatitis (AD) eine der häufigsten dermatologischen Erkrankungen des Kindesalters. Dabei sind schwere Komplikationen möglich, aber noch wenig publiziert.

Klinischer Fall. Im Alter von 6 Wochen kommt es bei einem Säugling zur Manifestation einer progredienten, schweren AD. Nach diversen frustrierten Therapieversuchen waren die Eltern zuletzt nur noch in heilpraktischer Behandlung. Im Alter von 6 Monaten erfolgte die Vorstellung des ausschließlich muttermilchernährten Kindes in unserer Klinik wegen eines Gewichtsverlusts von 15% des Körpergewichtes innerhalb von 12 Wochen. Klinisch fanden wir einen Säugling in exsikkiertem Zustand mit perzentilenflüchtigem Gedeihen, zudem eine schwere AD mit hochroten, nässenden, verkrusteten und abschilfernden Läsionen am ganzen Körper, am schwersten an Gesicht und Kopfhaut. Laborchemisch fanden sich eine derangierte Elektrolytsituation mit einer Hyponatriämie (115 mmol/l), Hyperkaliämie (9,4 mmol/l), einer metabolischen Azidose (pH 7,19, pCO₂ 32 mmHg, HCO₃ 12 mmol/l, BE – 15 mmol/l) und einem verminderten Gesamtprotein (47,6 g/l). Eine Eosinophilie (25–30%) und ein erhöhtes IgE (5592 µg/l) unterstrichen das hohe allergische Potenzial des Patienten.

Nach parenteraler Rehydratation, Teilausgleich der metabolischen Azidose und kaliumsenkenden Maßnahmen normalisierten sich die Serumelektrolyte innerhalb von 7 Tagen (Natrium 138 mmol/l, Kalium 4,8 mmol/l). Unter hyperkalorischer Ernährung mittels einer Hydrolysatnahrung mit nur noch geringem Muttermilchanteil kam es aufgrund der Hypoproteinämie und dem damit verbundenen erniedrigten osmotischen Druck zu ausgeprägten ubiquitären Ödemen. Unter Furosemidgabe, Human-Albumininfusion und Flüssigkeitsrestriktion konnten die Ödeme ausgeschwemmt werden. Unter der Annahme, dass der massive Eiweißverlust und die Elektrolytimbalance in erster Linie über die Haut des Patienten erfolgte, musste das primäre Ziel die adäquate Behandlung der schweren AD sein. Im weiteren Verlauf gelang es durch 2-mal tägliche Waschungen mit Wasser und Seife, die allergiefördernde bakterielle Besiedelung zu reduzieren und mit einer atopischen Steroid-Stufentherapie die Haut zu schließen. Eine endokrinologische Ursache für die Stoffwechsellentgleisung konnte ausgeschlossen werden. Die immunologische Basisdiagnostik ist unauffällig, ein Netherton-Syndrom liegt nicht vor.

Fazit. Eine unzureichend therapierte ausgeprägte AD kann zu schwerwiegenden Komplikationen führen, ein möglicher Elektrolyt- und Proteinverlust über die Haut sollte daher frühzeitig eingedämmt werden. Dafür bewährten sich in diesem Fall konsequente Waschungen und eine topische Kortikosteroid-Stufentherapie.

DGKJ-PV-80

Zinkmangeldermatitis – eine oft verspätet diagnostizierte Entität

M. Niewisch¹, C. Thoden¹, P. Henneke¹, S. Löckermann², A. Schwiager-Briel²

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland; ²Universitäts-Hautklinik, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland

Einleitung. Ein Zinkmangel bei Kindern ist assoziiert mit verminderter Immunkompetenz, Diarrhö, Wachstumsverzögerung, Wundheilungsstörungen und Appetitlosigkeit. Zu den ersten Anzeichen eines Zinkmangels gehören typische scharf begrenzte erythematöse perianale und periorale Hautveränderungen, deren Abgrenzung gegenüber einer Impetigo contagiosa schwierig sein kann. Insbesondere ehemalige

Frühgeborene haben aufgrund ihres schnellen Wachstums mit einem erhöhtem Zinkbedarf und einer verminderten Zinkabsorption ein erhöhtes Risiko für das Auftreten eines alimentären Zinkmangels.

Fall. Wir berichten über den Fall eines Frühgeborenen der 28+3/7 SSW, bei dem sich im Alter von 3 Monaten im Genitalbereich kleine erythematöse Plaques und Pusteln entwickelten. Die perianalen Veränderungen besserten sich rasch unter einer lokalen Therapie mit einem Antimykotikum mit einer zinkhaltigen Basis. Kurz darauf entwickelten sich erythematöse schuppige Plaques v. a. perinasal und periauriculär mit im Verlauf einer Bildung gelblicher Krusten, zusätzlich bestand eine Diarrhö. Bei klinischem V. a. Impetigo contagiosa folgte eine lokale Therapie mit Fucidine Creme. Bei ausbleibender Besserung und einem späteren Nachweis von Staphylokokken folgte eine systemische antibiotische Therapie mit Cefuroxim oral und später i.v. Diese Therapie war ohne Erfolg. In der durchgeführten Labordiagnostik fiel ein deutlich verminderter Zink-Spiegel im Serum (15 µg/dl, norm: 70-150 µg/dl) auf. Die im Folgenden begonnene Zinksubstitution führte innerhalb von drei Tagen zu einer deutlichen Befundbesserung sowie nach 2 Wochen zur vollständigen Rückbildung der Hautsymptomatik.

Fazit. Die alimentäre Zinkmangeldermatitis stellt insbesondere bei Frühgeborenen mit zusätzlichen Symptomen wie Diarrhö und Wachstumsverzögerung eine wichtige Differenzialdiagnose der Impetigo contagiosa, einer Candidose und des atopischen sowie seborrhoischen Ekzems dar und sollte frühzeitig mittels Bestimmung des Zink-Spiegels ausgeschlossen werden.

DGKJ-PV-81

Chronisch rezidivierende Urtikaria lokalisiert ausschließlich an beiden Oberarmen bei einem 8-jährigen Jungen: Fallbericht aus der Hochgebirgsklinik Davos

S. Fröhlich¹, C. Geidel¹, A. Jung¹, R. Lauener¹, J. Ring¹, M. Möhrenschrager²
¹Hochgebirgsklinik Davos, Allergieklinik – Zentrum für Kinder und Jugendliche, Davos, Schweiz; ²Hochgebirgsklinik Davos, Allergieklinik – Zentrum für Kinder und Jugendliche, Davos Wolfgang, Schweiz

Fragestellung. Die pathogenetische Zuordnung rezidivierender Urticae im Kindesalter, welche ausschließlich an beiden Oberarmen auftreten, vermag Probleme zu bereiten.

Material und Methode. Fallbeobachtung.

Ergebnisse. Ein 8-jähriger Junge mit bekanntem allergischen Asthma bronchiale, Rhinokonjunktivitis allergica und atopischem Ekzem zeigte seit einem Jahr umschriebene Urticae ausschließlich an beiden Oberarmen. Dort waren zuvor intramuskuläre und subkutane Injektionen im Rahmen von Vakzinierungen und Hyposensibilisierungen erfolgt. Andere Injektionsorte bestanden anamnestisch nicht.

Diskussion. Das Auftreten von Urticae an dem Ort, an welchem zuvor Injektionen durchgeführt worden waren, lässt sich gut mit dem pathogenetischen Konzept des isomorphen Reizeffekts erklären. Dieser beschreibt das Auftreten einer neuen Hauterkrankung in der Lokalisation, an der zuvor eine andere Erkrankung oder Trauma des Hautorgans bestanden hat (Wolf R, et al. Int J Dermatol 1995;34:341–348; Möhrenschrager M, et al. Br J Dermatol 2008;158:1145–1146). Differenzialdiagnostisch abzugrenzen ist der isomorphe Reizeffekt, welcher das Auftreten einer bereits bekannten Hauterkrankung an einer bislang unbefallenen Region der Haut nach einem vorausgehenden Trauma kennzeichnet („Köbner-Phänomen“). Mögliche pathogenetische Ursachen des isomorphen Reizeffekts sind eine atypische oder überschießende Immunantwort gegenüber viralen Antigenen (Herpes simplex Virus, Varicella-Zoster-Virus, u. a.), Immunkomplex-Ablagerungen oder veränderten Gewebe-Antigenen nach Traumen. Weiterhin wird einer veränderten Neuropeptid-Sekretion kutaner Nervenfasern sowie einer Beeinträchtigung der Mikroirkulation eine Bedeutung für die Zahl und Funktion von T-Lymphozyten, Mastzellen und Monozyten zugeschrieben (Ruocco V, et al. J Eur Acad Dermatol Venereol 2009;23:1364–1373).

Schlussfolgerung. Eine Impfung und/oder Immuntherapie vermag das immunologische, neuronale sowie Gefäß-System in einer bestimmten

Region zu verändern, so dass dort die Ausbildung einer neuen kutanen Läsion begünstigt wird.

DGKJ-PV-82

Akzessorische Mamille und Areola im Kindesalter – differenzialdiagnostische Herausforderung und urologische Markerläsion: Fallbericht aus der Hochgebirgsklinik Davos

S. Fröhlich¹, K. Stirner¹, A. Jung¹, J. Ring¹, M. Möhrenschrager², R. Lauener¹
¹Hochgebirgsklinik Davos, Allergieklinik – Zentrum für Kinder und Jugendliche, Davos, Schweiz; ²Hochgebirgsklinik Davos, Allergieklinik – Zentrum für Kinder und Jugendliche, Davos Wolfgang, Schweiz

Fragestellung. Die differenzialdiagnostische Einordnung einer akzessorischen Mamille vermag gelegentlich Probleme zu bereiten. Ein gehäuftes Auftreten urologischer Erkrankungen bei Kindern mit akzessorischer Mamille wird berichtet.

Material und Methode. Fallbeobachtung.

Ergebnisse. Ein 14-jähriger Junge zeigte submamär rechts eine scharf begrenzte, 5 mm durchmessende bräunliche Macula mit zentralständiger Papel. Die Hautveränderung bestand seit der Geburt und es erfolgte nach Angaben der Eltern im Laufe der Jahre eine langsame Größenzunahme. Anamnestisch, klinisch und mittels Ultraschalldiagnostik fanden sich keine Hinweise für eine Erkrankung der Nieren sowie der ableitenden Harnwege.

Diskussion. Bei Mädchen und Jungen können Mamille, Areola und/oder Brustdrüsengewebe entlang der sog. Milchleiste entstehen, welche sich von der Achselhöhle zur Leistenregion erstreckt. Selten können auch andere Regionen wie Gesicht, Hals, Rücken und Extremitäten diese Hautveränderungen aufweisen. Akzessorische Brustwarzen finden sich bei 0.2 bis 6% der Bevölkerung, häufiger bei männlichen Individuen und vermehrt auf der linken Körperhälfte (Schmidt H. Eur J Pediatr, 1998, 157:821–3). Ferrara et al. (Scand J Urol Nephrol, 2009 43: 47–50) konnten jüngst eine gehäufte Assoziation u. a. mit Nierenfehlbildungen, Pyelektasien, nephrogener Hypertonie und Proteinurie nachweisen. Differenzialdiagnostisch müssen im Kindesalter u. a. Nävuszellnävus, nävoide Lentigo, Spitz-Nävus, Histiozytom, pigmentierte Verruca vulgaris und Mastozytom ausgeschlossen werden.

Schlussfolgerung. Bei einer kleinflächigen, bräunlich pigmentierten Hautveränderung entlang der Milchleiste kann es sich um eine akzessorische Mamille mit Areola handeln. Bestätigt sich der klinische Verdacht, so lassen neuere Publikationen hier ein kinderurologisches Screening sinnvoll erscheinen.

Jugendgesundheit 3.0 – Aufbruch in eine neue Dimension. Braucht Gesunderhaltung und Gesundheitsförderung Jugendlicher eine neue Architektur? Jugendliche mit chronischen Erkrankungen

DGKJ-SY-291

Architektur als integrierendes Instrument für Jugendgesundheitsförderung

T. Gräbel¹

¹Gräbel, Architekten., Erlangen, Deutschland

- Begriffsklärung Architektur
- Architekturerfahrung
- Architektur und Bewusstsein
- Architektur und Krankheit
- Architektur und Gesundheit

DGKJ-SY-293**Einschätzungen und Verknüpfungsperspektiven aus Sicht der Medizin**E. Friederichs¹¹Schwerpunktpraxis für Entwicklung und Lernen, Bamberg, Deutschland

Fortschritte in der Entwicklungsbiologie haben zu neuen Überlegungen in der Gesundheitsforschung geführt. Wir beobachten erheblich steigende Gesundheitskosten und aufgrund einer signifikanten Zunahme an psycho-sozialen, psychosomatischen, immunologischen und metabolischen Erkrankungen einen Mangel an leistungs- und belastungsfähigen ArbeitnehmerInnen.

Viele Untersuchungen lassen immer deutlicher erkennen, dass die Ursache vieler Erkrankungen im Erwachsenenalter auf negative somatische und/oder psychosoziale Stresserfahrungen in der frühen Kindheit zurückgeführt werden kann. Ein wesentlicher Anteil der Probleme beruht auf den frühzeitigen Einflussfaktoren emotionaler, immunologischer, und epigenetischer Prozesse sowie dem noch nicht ausreichenden Wissen, wie a) solche Prozesse ablaufen bzw. b) zu beeinflussen sind, c) wie man präventiv vorbeugen kann oder d) mit erheblich größeren Kosten später therapieren/ reparieren muss. Die späteren klinischen Einschränkungen im Erwachsenenalter sind offensichtlich schon in frühen Entwicklungsprozessen erkennbar (z. B. frühe Stresserfahrungen, Vulnerabilität) und müssen so mehr und mehr in die Überlegungen einer Ursachenbewertung aktueller klinischer Problemfelder im Kindes- und Jugendbereich und Erwachsenenbereich mit eingehen. Die klassischen medizinischen Vorsorgeuntersuchungen geben hierauf keine ausreichenden Antworten mehr, da sie sich noch meist an Symptomen und weniger an Ursachen orientieren. Konsequenterweise müssen wir angemessene, im klinischen Alltag anwendbare Methoden entwickeln, um die funktionale Architektur des Entwicklungsprozesses (u. a. im Gehirn) in Kindheit und Jugend bis in das Erwachsenenalter besser beschreiben zu können.

Durch moderne funktionelle neurophysiologische Messmethoden gewinnt man heute schon vormals ungeahnte Einblicke in neuronale und endokrine (hormonelle) Steuerungsprozesse, die neue Erkenntnisse und Konsequenzen für ein frühes, gezielteres interdisziplinäres Handeln eröffnen können.

DGKJ-SY-295**Einschätzungen und Verknüpfungsperspektiven aus Sicht der Architektur**T. Gräbel¹¹Gräbel, Architekten, Erlangen, Deutschland

Städtebauliche Perspektiven

- Raum und Licht
- Baumaterialien und Gesundheit
- Einfluss der gebauten Umwelt auf Gesundheit und Entwicklung
- Einschätzung von Chancen und Grenzen

DGKJ-SY-296**Entwicklungspsychologische Entwicklung chronisch kranker Jugendlicher**P. Warschburger¹, I. Seiffge-Krenke²¹Institut für Psychologie, Potsdam, Deutschland; ²Psychologisches Institut, Mainz, Deutschland

Eine chronische Erkrankung ist ein kritisches Lebensereignis und bedeutet für die Betroffenen sowie auch deren Familien eine umfangreiche Veränderung von Plänen und alltäglichen Routinen. Im Mittelpunkt der Anforderungen steht ein Leben mit der chronischen Erkrankung zu realisieren. Alle Jugendliche durchlaufen in dieser Altersphase zahlreiche kognitive, sozial-emotionale und körperliche Veränderungen. Zu den typischen Entwicklungsaufgaben des Jugendalters zählen die Akzeptanz der eigenen körperlichen Erscheinung, Aufbau reifer Bezie-

hungen zu Gleichaltrigen beiderlei Geschlechts, Übernahme der eigenen Geschlechtsrolle, Entwicklung eines eigenen Werte- und Normensystems, Ablösung von den Eltern oder Vorbereitung auf die weitere berufliche wie auch private Zukunft. Die erfolgreiche Bewältigung dieser altersbezogenen Entwicklungsanforderungen werden als relevant für die weitere psychische Entwicklung betrachtet. Eine chronische Erkrankung kann die Bewältigung dieser Entwicklungsaufgaben behindern oder verzögern. Neue – nicht altersbezogene Bewältigungsaufgaben – wie die Auseinandersetzung mit einer fehlenden körperlichen Unverletzlichkeit – treten hinzu. Die Auseinandersetzung chronisch kranker Jugendlicher mit ihrer Erkrankung und den allgemeinen Entwicklungsanforderungen soll dargestellt und diskutiert werden.

DGKJ-SY-297**Sicht chronisch kranker Jugendlicher**M. Tietschert¹, C. Sproedt¹¹Kindernetzwerk, Aschaffenburg, Deutschland

Der „Arbeitskreis 4- Jugendliche und junge Erwachsene im Kindernetzwerk e. V.“ ist ein Zusammenschluss von Menschen mit verschiedenen chronischen Krankheiten und Behinderungen. Ziel ist es, aus den bereits gemachten Erfahrungen und eingeholten Informationen der Mitwirkenden die krankheitsbedingte Situation der Arbeitskreismitglieder sowie auch anderen Menschen mit Beeinträchtigungen, insbesondere der nachfolgenden Jugendgeneration und der Kinder, zu verbessern. Unsere Themen reichen von Erfahrungen als Jugendlicher mit einer chronischen Erkrankung in der Schulzeit oder der Ausbildung bis zu Erfahrungen als Jugendlicher in der Medizin. „Jugendliche mit einer chronischen Erkrankung“ ist gerade aus unserer Sicht als neue Dimension zu betrachten. Dank neuer Technologien und Entwicklungen erreichen viele Kinder mit einer chronischen Erkrankung heute das Jugendalter. Dieser Transfer ist jedoch mit vielen Unsicherheiten verbunden. Kindergesundheits (-medizin) ist oftmals relativ routiniert. Behandlungen werden über Jahre hinweg von vertrauten Ärzten ausgeführt. Auch die Erwachsenengesundheits (-medizin) ist oftmals, vor allem für häufige chronische Erkrankungen standardisiert. Doch gerade der Übergang von der Kinder- zur Erwachsenengesundheits ist mit vielen Fragen verbunden. Zu welchem Arzt gehe ich nachdem ich dem Kinderarzt „entwachsen“ bin? Wer kennt sich aus? Wem kann ich vertrauen? Was fehlt ist eine Art Leitfaden (der Kinderärzten und Mediziner für Erwachsene getragen und unterstützt wird), der Jugendliche bei diesem Wechsel unterstützt. Jugendärzte gibt es nicht und auch kein Jugendkrankenhaus. Wünschenswert wäre daher eine stärkere Zusammenarbeit zwischen Kinderärzten und Erwachsenenmedizinern, die Jugendliche bei diesem Wechsel unterstützt.

DGKJ-SY-298**Bedeutung des „Lebensraums Schule“ für chronisch kranke Jugendliche**M. Klemm¹¹Rübengarten, Pliezhausen, Deutschland

Schule ist für Jugendliche nicht nur Lernort, sondern auch wichtiger Lebensraum. Soziale Anerkennung in der Klassengemeinschaft sowie erfolgreiches Erbringen von Leistungen haben entscheidenden Einfluss auf ihr Selbstwertgefühl, ihr Selbstbewusstsein und damit auf ihre psychische Verfassung, die sich wiederum positiv oder negativ auf den Verlauf einer chronischen Erkrankung auswirkt. Das ist bekannt. Dennoch werden zeitlicher Umfang und Bedeutung von Schule bei Therapieempfehlungen selten angemessen berücksichtigt, und Schulen können nicht einschätzen, welchen Einfluss die Erkrankung auf Lernen und soziale Beziehungen haben kann. Um den Doppelstress von Krankheitsbewältigung, Therapien und Lernen sowie den Balanceakt zwischen Normalität und krankheitsbedingten Besonderheiten und notwendigen Ausnahmen zu meistern, brauchen die betroffenen SchülerInnen Hilfestellungen sowohl von ärztlich-therapeutischer als auch von schulisch-pädagogischer Seite. Aspekte dieser Unterstützung sind auf ärztlicher Seite:

- Die Stärkung der Selbstkompetenz und Selbstbestimmung („Empowerment“) der Jugendlichen in Bezug auf Erkrankung, Therapien und den kompetenten, offenen Umgang damit im sozialen Umfeld.
- Die Berücksichtigung der Bedeutung, des zeitlichen Umfangs und der Belastungen des Schulbesuchs bei Therapieempfehlungen.
- Gemeinsam mit den Jugendlichen und deren Eltern: Die persönliche Information sowie die Erstellung von Bescheinigungen für die Schule zur individuellen Berücksichtigung von Erkrankung und Therapien, für Hausaufgaben, Tests und Prüfungen (Nachteilsausgleich), Sportunterricht, Schullandheim u. a.
- Die Schulen brauchen diese Informationen, weil dies für sie in der Regel Neuland ist und sie nicht wissen können, ob die Eltern und/oder die Jugendlichen die Erkrankung verharmlosen oder dramatisieren.
- Wo möglich Einbeziehung anderer Beratungs- und Unterstützungsstrukturen wie KliniklehrerInnen, psychosoziale Dienste, IntegrationshelferInnen, BeratungslehrerInnen u. a. – besonders bei der Schulwahl und absehbaren Problemen.

Sind SchülerInnen so gestärkt und Schulen gut informiert sowie bereit und fähig, krankheitsbedingte Belastungen und Nachteile auszugleichen und individuelle Besonderheiten zu berücksichtigen, kann der Schulbesuch auch mit schwerer chronischer Erkrankung gelingen. Das würde für die betroffenen SchülerInnen konkret bedeuten:

- können immer (auch im Unterricht) genügend trinken und sich gemäß der Krankheit ernähren.
- Sie sind besser vor Krankheitsregern und allergenen Stoffen geschützt.
- Sie können immer Medikamente einnehmen, Blutzucker messen, sich spritzen usw.
- Sie können jederzeit schnell aufs Klo.
- Sie nehmen den Mitschülerinnen und Lehrerinnen die Angst vor Ansteckung
- ...und die Angst davor, etwas falsch zu machen.
- Sie können sich in Notfällen auf das richtige Verhalten von Mitschülerinnen und Lehrerinnen verlassen.
- Sie haben es leichter, den Doppelstress von Schule und Therapien zu managen.
- Sie machen beim Sport sowie bei allen Ausflügen und Schullandheimaufenthalten mit.
- Sie bekommen mit Lehrerinnen und Mitschülerinnen keine Probleme, wenn bei schwerer oder fortschreitender Erkrankung weitergehende Hilfen in Anspruch genommen werden müssen.

Dann kann die chronische Erkrankung auch als Chance für soziales Lernen in der Klasse verstanden werden. Die MitschülerInnen erkennen:

- Krankheit und evtl. auch Sterben gehören zum Leben.
- Jeder Mensch ist etwas ganz Besonderes.
- Es ist eine enorme Leistung, die Hochachtung verdient, mit einer chronischen Erkrankung zu leben.
- Auch mit Krankheit oder Behinderung kann man ein glückliches/erfülltes Leben führen.

Berufspolitik (2)

Management und Ökonomie von Kliniken für Kinder- und Jugendliche

DGKJ-SY-300

Ist die Unterfinanzierung der Ambulanzen in den Kliniken gelöst?

J. Scheel¹

¹DRK-Kinderklinik Siegen gemGmbH, Siegen, Deutschland

Mit der Einführung des Absatzes 1a in § 120 Sozialgesetzbuch V existiert seit dem Frühjahr 2009 eine gesetzliche Regelung, die erstmals eine kostendeckende Finanzierung ambulanter Leistungen an Krankenhäusern ermöglicht. Diese Regelung wurde eingefügt spezifisch für an-

kinder- und jugendmedizinischen, kinderchirurgischen und kinerorthopädischen 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.

Theoretisch ist damit eigentlich das Problem der Unterfinanzierung von Spezialambulanzen gelöst. Leider sieht es oft in der Praxis vollkommen anders aus. Trotz inzwischen erreichter Schiedsstellenfähigkeit dieser Regelung weigern sich vielerorts die Kostenträger, ernsthafte Verhandlungen zu führen. Aber positive Beispiele (z. B. aus Niedersachsen) zeigen, dass es auch anders geht.

DGKJ-SY-302

Kinderkliniken auf dem Weg zum Profitcenter

H. Meyer zu Lösebeck¹

¹Ev. Krankenhaus Bielefeld gGmbH, Geschäftsführung, Bielefeld, Deutschland

Ein Krankenhaus mit wirtschaftlichem Erfolg zu führen, ist unter den aktuellen Rahmenbedingungen eine Herausforderung: Der Klinikalltag ist heute bestimmt durch die Budgetdeckelung, überproportional steigende Kosten, Fachkräftemangel und einen zunehmenden Wettbewerb. Um unter diesem Kosten- und Leistungsdruck die Behandlungsqualität und das Angebotspektrum an Therapien halten und weiter steigern zu können, müssen spezielle Handlungsstrategien greifen.

Der Vortrag „Kinderkliniken auf dem Weg zum Profitcenter“ erläutert die Entwicklung und Wirkung moderner Managementinstrumente am Beispiel der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin des Ev. Krankenhauses Bielefeld (EvKB). Das freigemeinnützige Unternehmen entstand im Jahr 2005 aus der Fusion der Krankenanstalten Gilead, des Krankenhauses Mara und des Ev. Johannes-Krankenhauses. Zwei Jahre nach seiner Gründung kam die existenzielle Krise: Das Großklinikum mit gut 1500 Planbetten erwirtschaftete einen Jahresverlust von 11,5 Mio. Euro. Nach nur zwei Jahren gelang dem Klinikum der Turnaround: Das EvKB schloss das Jahr 2009 mit einem Plus von 1,4 Mio. Euro ab. Das positive Jahresergebnis 2010 liegt bei annähernd drei Millionen Euro. Der Erfolg der Sanierung ist auch durch die Einführung von neuen Organisationsstrukturen zurückzuführen. Eine Maßnahme war die Bildung sog. Profitcenter: Diese gewinnorientierten und eigenständigen Organisationseinheiten erhöhen die Ergebnistransparenz und dienen als Steuerungsinstrument für die ergebnisverantwortlichen Chefärzte. Ziel der als Profit-Center geführten Kliniken ist es, langfristig Gewinne zu erzielen, um – unabhängig von den oftmals unzureichenden Zuschüssen der öffentlichen Hand – investitionsfähig zu bleiben. Dabei ist es unerlässlich, dass dabei die Qualität der Patientenversorgung erhalten bzw. gesteigert wird.

Aus administrativer Sicht ist die Grundvoraussetzung für Profit-Center eine leistungsfähige Kosten- und Leistungsrechnung. Daneben ist die Rolle der ergebnisverantwortlichen Chefärzte auch hinsichtlich von Managementaufgaben erweitert worden. Die Einrichtung von Profitcentern dient grundsätzlich nicht dazu, die Medizin zu ökonomisieren. Durch die Identifikation von Unwirtschaftlichkeiten z. B. durch externe Vergleiche (Benchmarks) und deren Beseitigung kann aber eine qualitativ hochwertige Medizin unter den gegebenen gesundheitspolitischen Rahmenbedingungen sichergestellt werden. Das oberste Ziel des Krankenhausmanagements ist es, dem Patienten die bestmögliche Behandlung zu bieten und ihn nicht unter dem Kostendruck leiden zu lassen.

DGKJ-SY-303**Wird sich die Kliniklandschaft in Deutschland durch den GBA-Beschluss zur Neonatologie verändern?**F. Jochum¹¹Ev. Waldkrankenhaus Spandau, Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin, Berlin, Deutschland

Die Behandlungsqualität von Früh- und Neugeborenen in Deutschland gehört zur internationalen Spitzengruppe und sichert eine flächendeckende Versorgung. Dennoch ist eine leidenschaftliche Diskussion über Möglichkeiten und den Weg zur weiteren Verbesserung der neonatologischen Versorgungsqualität in Deutschland entbrannt. Vor diesem Hintergrund wurden in kurzer Beschlussfolge neue Regelungen zur neonatologischen Versorgung im Bundesgebiet durch den Gemeinsamen Bundesausschuss (G-BA) erlassen, die wesentlich in Versorgungsstrukturen und Kliniken eingreifen.

Ziel des Vortrages ist es, Hintergründe und Entwicklung der „Ist-Situation“ zu beschreiben und mögliche Auswirkungen auf die neonatologische Versorgungsstruktur in Deutschland dar zu stellen.

Dermatologie**DGKJ-SY-306****Hypopigmentierungen der Haut**B. Kunz¹¹Dermatologikum Hamburg, Hamburg, Deutschland

Umschriebene Hypopigmentierungen bei Säuglingen und Kleinkindern sind in der Praxis keine Seltenheit. Die Ursachen sind vielfältig und umfassen ein breites Spektrum angeborener sowie erworbener Fehlbildungen/Erkrankungen. Zu den kongenitalen Veränderungen zählen Naevi, lineare naevoide Hypopigmentierungen als Ausdruck eines genetischen Mosaiks sowie Erkrankungen, denen Mutationen einzelner Gene zugrunde liegen (Tuberöse Sklerose, Piebaldismus). Erworbene hypopigmentierte Flecken können durch Autoimmunerkrankungen (Vitiligo), Entzündungen (postinflammatorische Hypopigmentierung nach atopischem Ekzem, Psoriasis, Pityriasis lichenoides, Varizellen u. a.), Traumata und selten auch durch chemische Stoffe (temporäre Tattoos) induziert werden. Die histologische Untersuchung ist in vielen Fällen nicht diagnostisch. Im Vortrag wird anhand von Fallbeispielen ein klinisches diagnostisches Vorgehen, basierend auf dem typischen Manifestationsalter, der Morphologie und Verteilung der Hautveränderungen, und evtl. vorhandenen assoziierten Symptomen aufgezeigt. Zusätzliche Untersuchungsmethoden, die bei der Differenzialdiagnose hilfreich sein können, werden vorgestellt. Diese Vorgehensweise wird in Algorithmen für verschiedene klinische Situationen (früher/später Beginn; fleckige/lineare Hypopigmentierung) zusammengefasst.

DGKJ-SY-307**Papulöse Erkrankungen der Haut**C. Schnopp¹¹Klinik für Dermatologie und Allergologie am Biederstein, TU München, München, Deutschland

Unter morphologischen Gesichtspunkten lassen sich in der Gruppe der papulösen Dermatosen des Kindesalters zunächst die Erkrankungen abgrenzen, die durch einzelne Papeln oder Nodi charakterisiert sind. Dabei handelt es sich überwiegend um benigne, selten auch maligne Hauttumoren, das Pseudolymphom hat eine gewisse Sonderstellung. Bei multiplen Papeln gibt das Verteilungsmuster (lokalisiert, striär, disseminiert, generalisiert) erste Hinweise auf die Diagnose. Differenzialdiagnostisch sind verschiedene infektiöse, entzündliche und neoplastische Erkrankungen zu erwägen, wobei die meisten Diagnosen klinisch gestellt werden können, in Einzelfällen ist eine histologische Untersuchung zur Diagnosesicherung notwendig.

Für die Mehrheit der papulösen Dermatosen des Kindesalters existieren keine klaren Therapieempfehlungen, bei einzelnen Diagnosen ist aufgrund des selbstlimitierenden Verlaufs oder aus Mangel an erfolgversprechenden Therapiemaßnahmen auch ein abwartendes Vorgehen zu erwägen.

DGKJ-SY-308**Akne im Kindesalter**T. Jansen¹¹Klinik und Poliklinik für Dermatologie, Venerologie und Allergologie, Universitätsklinikum Essen, Essen, Deutschland

Die Akne im Kindesalter umfasst klinische Erscheinungsformen, die von Geburt an, in den ersten Lebenswochen (Acne neonatorum) oder nach dem dritten bis sechsten Lebensmonat (Acne infantum) auftreten. In beiden Fällen handelt es sich um eine Gesichtsakne mit Komedonen und/oder Papeln und Pusteln, die häufiger beim männlichen Geschlecht beobachtet wird. Sie ist physiologisch oder pathologisch (Hyperandrogenämie) und bedarf dann einer endokrinologischen Abklärung und Therapie. In manchen Fällen ist sie durch Arzneimittel oder Pflegemittel induziert oder auch Ausdruck einer Intoxikation. Schwere Verläufe mit Neigung zur Vernarbung sind möglich (Acne conglobata infantum). Die Akne im Kindesalter kann persistieren und in eine juvenile Akne übergehen. Sie stellt offenbar einen Risikofaktor für die Entwicklung einer schweren Akne in der Pubertät dar. Die Zugehörigkeit der Acne neonatorum zur Akne wurde in den letzten Jahren in Frage gestellt und stattdessen eine entzündliche Reaktion auf eine Kolonisierung mit *Malassezia furfur* favorisiert (neonatale zephale Pustulose). Neue Erkenntnisse zur Pathogenese lassen auch Fortschritte in der Therapie der Akne im Säuglings- und Kindesalter erwarten.

DGKJ-SY-311**Nagelerkrankungen im Kindesalter**I. Effendy¹¹Hautklinik-Rosenhöhe, Städt. Kliniken Bielefeld, Bielefeld, Deutschland

Obwohl Nagelerkrankungen im Kindesalter mindestens genauso mannigfaltig wie die Nagelveränderungen beim Erwachsenen sind, werden sie im Allgemeinen relativ selten thematisiert. Diese kurze Übersicht will einige häufig vorkommende Nageldeformitäten bei Kleinkindern darstellen.

Grundsätzlich können Nagelerkrankungen in zwei Gruppen subsummiert werden: angeborene und erworbene. Bei den hereditären Nagelveränderungen handelt es sich entweder um isolierte Nagelstörungen (z. B. konnatale Großzehennageldystrophie, kongenitale Onychodysplasia) oder um Nageldefekte bzw. -anomalien im Rahmen eines Syndroms (z. B. Morbus Pringle, Down-Syndrom, ektodermale Dyplasie). Erworbene Nagelveränderungen hingegen sind häufig durch Infektionen (Bakterien, Pilze), Tumoren (z. B. melanozytäre Naevi, Melanome) sowie äußerliche Verletzungen vor Ort bedingt. Weitere Ursachen dafür sind ferner konsumierende Grunderkrankungen (z. B. Schilddrüsenerkrankung, Diabetes mellitus) sowie nagelnahe Hautentzündungen (Handekzeme, irritative Dermatitis). Allerdings kommen – wenn auch selten – Nagelstörungen ohne erkennbare Ursache vor (idiopathische Nagelerkrankungen).

Anhand der klinischen Bilder werden die jeweiligen Nagelveränderungen dargelegt und deren Behandlungsmöglichkeiten aufgezeigt.

DGKJ-SY-315

Ziele, Inhalte und Effizienz der tiergestützten Therapie mit Hunden in der stationären Früh-Rehabilitation

G. Kluger¹, U. Blankenburg¹, R. Keßner¹, J. Sömmer¹, K. Weiss¹, M. Hirzinger¹, L. Gushahn¹, C. Eberhard¹, E. Romein¹, C. Reinhardt², S. Berweck³, E. Antonius-Kluger⁴

¹Klinik für Neuropädiatrie und Neurologische Rehabilitation, Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche, Vogtareuth, Deutschland; ²Klinik für Neuropädiatrie und Neurologische Rehabilitation, Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche, Vogtareuth, Deutschland; ³Klinik für Neuropädiatrie und Neurologische Rehabilitation, Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche, Vogtareuth, Deutschland; ⁴Klinik für Neuropädiatrie und Neurologische Rehabilitation, Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche, Vogtareuth, Deutschland

Hintergrund. Seit 2004 wird an unserem Zentrum während der stationären Früh-Rehabilitation die tiergestützte Therapie mit Hunden (TTH) unter der Leitung einer Physiotherapeutin, Logopädin oder Ergotherapeutin speziell für neurologisch schwer kranke Kinder (insbesondere solche im „Wachkoma“) angeboten und im Rahmen eines kontinuierlichen Qualitätsmanagementprozesses evaluiert.

Fragestellung. Welche Kinder erhalten TTH, was sind die Inhalte, wurden die Therapieziele erreicht?

Methodik. Prospektive, monozentrische Verlaufsbeobachtung an 176 Patienten mit 528 TTH-Einheiten. Es wurden die Therapieinhalte ausgewertet und das Erreichen der vorab definierten Therapieziele evaluiert. 19 Hunde wurden nach einem speziellen Programm ausgebildet.

Ergebnisse. Alter: 1–24 Jahre, Mittel: 6) mit SHT, Hypoxie-Ereignissen, Hirnblutungen, onkologischen Erkrankungen, Rückenmarkverletzungen. Minimally responsive state: 70%; beatmet /Trachealkanüle: 21%, intrathekale Baclofen-Therapie: 23%, Sondenernährung: 65%. Neben dem wichtigen Ziel einer Entspannung im emotionalen Bereich für Eltern und Kind waren häufige individuelle Ziele für die TTH: 1. Vigilanz steigern, Aufmerksamkeitsreaktionen erzielen; 2. Interaktion/Kommunikation zwischen Kind und Hund anbahnen (z. B. Fixieren/Verfolgen des Hundes); 3. Tonusregulation, Initiieren von Bewegungen. Bei 93% der Patienten wurde mindestens eines der vorab definierten Therapieziele erreicht.

Diskussion. Ohne Kontrollgruppe sind Therapieerfolge gegen den natürlichen Remissionsverlauf nicht sicher abzugrenzen. Die TTH unter spezieller Berücksichtigung des Tierschutzes hat sich jedoch an unserer Klinik als zusätzliches, zielorientiertes Therapieangebot v. a. bei Kindern in früher Remission nach Wachkoma bewährt. Als wichtigsten Inhalt der TTH sehen wir die spontane Kontaktaufnahme des Hundes zum Kind, orientiert an den Fähigkeiten des Kindes.

Kinderchirurgie des Früh- und Neugeborenen, Ethik, konventionelle Ops, MIC

DGKCH-FV-2

Publikation von Studien und neuen Verfahren in der Kinderchirurgie: mangelhafte Dokumentation der Genehmigung durch Ethik Komitees und der Patienteneinwilligung

J. Dingemann¹, C. Dingemann², B. Ure³

¹Medizinische Hochschule Hannover und Kinderkrankenhaus auf der Bult, Zentrum Kinderchirurgie Hannover, Hannover, Deutschland; ²Medizinische Hochschule Hannover und Kinderkrankenhaus auf der Bult, Zentrum Kinderchirurgie Hannover, Hannover, Deutschland; ³Medizinische Hochschule Hannover und Kinderkrankenhaus auf der Bult, Zentrum Kinderchirurgie Hannover, Hannover, Deutschland

Fragestellung. Wissenschaftliche Studien an Patienten oder menschlichem Material unterliegen der Einhaltung ethischer Standards gemäß der Helsinki-Erklärung der World Medical Association. Für Publikationen in mehreren hochrangigen medizinischen Fachzeitschriften wurde kürzlich gezeigt, dass Angaben über die Genehmigung durch ein Ethik Komitee und die Patienteneinwilligung häufig fehlen. Die drei kinderchirurgischen Fachzeitschriften *J Ped Surg*, *Eur J Pediatr Surg* und *Pediatr Surg Int* verlangen mit der Einreichung einer Publikation die Erklärung der Autoren, dass eine Genehmigung durch ein Ethik Komitee und die Aufklärung und Einwilligung der Patienten zur Teilnahme an der Studie vorliegt. Ziel dieser Studie war zu untersuchen, inwiefern die Publikationen in den drei kinderchirurgischen Fachzeitschriften Informationen über die Genehmigung durch ein Ethik Komitee und die Patienteneinwilligung zur Teilnahme an der Studie enthalten.

Material und Methode. Alle Publikationen der Druck- und Online-Ausgabe von *J Ped Surg*, *Eur J Pediatr Surg* und *Pediatr Surg Int* des Jahres 2010 wurden untersucht. Eingeschlossen in die Analyse wurden alle Studien an Patienten oder menschlichem Material. Zielkriterien waren die Dokumentation der Genehmigung durch ein Ethik Komitee und die Dokumentation der Einwilligung zur Teilnahme an der Studie. Die Artikel wurden kategorisiert in prospektive Studien, retrospektive Studien, Beschreibung neuer Methoden und Fallbeschreibungen.

Ergebnisse. 579 Artikel erfüllten die Einschlusskriterien (324 *J Ped Surg*, 103 *Eur J Pediatr Surg* und 153 *Pediatr Surg Int*). Die Genehmigung durch ein Ethik Komitee wurde in 238 (54%) von 437 Originalarbeiten dokumentiert (prospektiv 66%, retrospektiv 59% und neue Methoden 27%). Für Fallbeschreibungen (n=142) traf dies bei 2 Artikeln (1,4%) zu. Eine Einwilligung zur Studienteilnahme wurde in 16% der Originalartikel angegeben (prospektiv 50%, retrospektiv 17% und neue Methoden 14%). In Fallbeschreibungen wurde lediglich bei einer Arbeit (1%) eine Einwilligung dokumentiert. Der Vergleich der Zeitschriften ergab die höchste Rate der Dokumentation der Genehmigung durch ein Ethik Komitee für das *J Pediatr Surg* (71%), gefolgt vom *Eur J Pediatr Surg* (43%) und *Pediatr Surg Int* (24%). Die Einwilligung war zu jeweils 15% in *J Pediatr Surg* und *Pediatr Surg Int*, und zu 24% der Artikel im *Eur J Pediatr Surg* dokumentiert.

Diskussion. Ein Großteil kinderchirurgischer Studien wird ohne Angaben über die Genehmigung eines zuständigen Ethik Komitees oder Angaben über die Einwilligung von Patienten zur Teilnahme an Studien publiziert. Dies gilt besonders für neue kinderchirurgische Verfahren. Derartige Informationen sind essenziell, um Patienten und anerkannten ethischen Grundsätzen gerecht zu werden.

Schlussfolgerung. Autoren und die Herausgeber kinderchirurgischer Zeitschriften sind aufgerufen, auf die Einhaltung ethischer Standards bei der Publikation von Arbeiten mit Patientenmaterial zu achten.

DGKCH-FV-3**15-Jahres-Analyse des akuten Abdomens beim „very low birth weight infant“**P. Degenhardt¹, T. Schröder¹, C. Bühner²¹Charite, Campus Virchow-Klinikum, Klinik für Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland; ²Charite Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland

Fragestellung. Das akute Abdomen des sehr untergewichtigen Frühgeborenen stellt an das interdisziplinäre Arbeiten von Neonatologen und Kinderchirurgen ganz besonders hohe Anforderungen. Es ist ein gefürchtetes, mit hoher Morbidität und Mortalität verbundenes Krankheitsgeschehen. In dieser retrospektiven Analyse fragen wir nach dem zugrunde liegenden Diagnosespektrum, Unterschieden im zeitlichen Auftreten sowie perinatale und präoperative Charakteristika.

Methoden. In einer vorliegenden Single-Center-Studie haben wir über einen Zeitraum von 01.01.1995 bis 31.12.2009 alle in der Charité versorgten, ohne intestinale Fehlbildungen geborenen, Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht unter 1500 g erfasst, die während ihres ersten Klinikaufenthaltes ein akutes Abdomen entwickelten.

Ergebnisse. Insgesamt konnten im Beobachtungszeitraum 141 Kinder in die Studie eingeschlossen werden. Erwartungsgemäß zeigte sich mit 62x eine nekrotisierende Enterokolitis (NEC) als häufigste Ursache, gefolgt von der fokalen intestinalen Perforation (FIP, 27-mal), dem Mekoniumäquivalent-Ileus 25-mal sowie dem Volvulus mit 19 betroffenen Kindern. 8-mal erfolgte die Indikationsstellung zur Laparotomie unabhängig von den vier großen Indikationsgruppen zur Operation, u. a. infolge mehrerer isolierter neonataler Appendicitiden. Zum Zeitpunkt der Erstbeschreibung der akuten abdominalen Symptomatik zeigten sich für die einzelnen Indikationsstellungen signifikante Unterschiede. Im Median erkrankten Kinder mit einer FIP (5. Lebensstag/ LT), einem Mekoniumäquivalent-Ileus (3. LT und einem Volvulus (2. LT) bereits in der ersten Lebenswoche. Die NEC trat im Median erst um den 20. LT auf. Das Outcome der Patienten wurde am Überleben, dem Zeitpunkt des wieder erfolgten Kostaufbaus und an der Anzahl der Reoperationen gemessen. Dabei zeigte sich, dass 63 Patienten erneut operativ versorgt werden mussten, davon 13 elektiv zur geplanten Stoma-Rückverlagerung, aber 40 Kinder notfallmäßig infolge postoperativer Komplikationen (Adhäsionsileus: n=21, Perforation: n=11).

Schlussfolgerungen. Trotz guter Erfolge in der neonatologischen Intensivbehandlung von sehr untergewichtigen Kinder stellt das akute Abdomen auch heute noch eine Herausforderung an die im Team arbeitenden Neonatologen und Kinderchirurgen dar. Die Vermeidung von Re-Eingriffen, hat auf das Outcome der extrem untergewichtigen Kinder einen großen Einfluss, da die Letalität nach Re-Eingriffen deutlich steigt.

DGKCH-FV-4**NEC und FIP – kritische Beurteilung der Therapiemöglichkeiten**M. Rössler¹¹Chirurgie I, Kinderchirurgie, Herzogenaurach, Deutschland

Objektiv. Aus der Anzahl der Patienten die unserer kinderchirurgischen Abteilung seitens der Kinderklinik zur Behandlung im Zeitraum 2010–2011 vorgestellt wurden, haben wir 5 Fälle ausgesucht, die wir hinsichtlich der möglichen Therapieoptionen kritisch vorstellen möchten.

Material/Methoden. Die Abgrenzung zwischen der nekrotisierenden Enterokolitis (NEC) und der fokalen, intestinalen Perforation (FIP) ist in der Praxis häufig fließend. Erst intraoperativ lässt sich häufig eine NEC doch bestätigen, die vor der kinderchirurgischen Vorstellung als FIP beurteilt wurde und somit von der operativen Behandlung profitiert. Debattiert wird die Wahl der Mittel zwischen Peritonealdrainage (PD) und Laparotomie.

Ergebnisse. Von den hier präsentierten Fällen gab es bei zwei Patienten einen foudroyanten Verlauf mit letalem Ausgang. Ein Kind wurde operiert wegen des Verlaufs eines der obigen Patienten. Auch die beiden anderen überlebten trotz des massiv reduzierten Allgemeinzustandes des einen (dank zunächst PD); der letzte führte zu präoperativen Auseinandersetzungen sowohl hinsichtlich Krankheitsbild als auch Indikation.

Schlussfolgerung. An hand der dargestellten Fällen, wie auch der allgemeinen Erfahrung, die wir mit NEC- und FIP-Patienten gemacht haben, tendieren wir sobald die Kriterien der Operationsindikation erfüllt sind eher offen chirurgisch vorzugehen. Besonders instabile Kinder profitieren zunächst von einer PD, als Interimslösung bis zur definitiven chirurgischen.

DGKCH-FV-5**Nekrotisierende Enterokolitis – Ergebnisse nachprimärer Laparotomie**U. Rolle¹, H. Fiegl², R. Schlößer³, S. Gfroerer⁴¹Universitätsklinikum der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität Frankfurt am Main, Kinderchirurgie, Frankfurt am Main, Deutschland; ²Klinikum der Goethe-Universität Frankfurt, Klinik für Kinderchirurgie, Frankfurt, Deutschland; ³Klinikum der Johann Wolfgang Goethe-Universität, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie, Frankfurt am Main, Deutschland; ⁴Klinikum der J. W. Goethe Universität, Klinik für Kinderchirurgie, Frankfurt, Deutschland

Hintergrund. Die primäre explorative Laparotomie ist das akzeptierte Standardverfahren zur Behandlung einer nekrotisierenden Enterokolitis (NEC) des Frühgeborenen. Eine primäre Drainagebehandlung wird bei instabilen Kindern als alternative Methode angesehen. Die vorliegende retrospektive Studie untersuchte die Ergebnisse nach ausschließlich primärer Laparotomie bei nekrotisierender Enterokolitis.

Material und Methoden. Alle chirurgisch therapierten Patienten mit nekrotisierender Enterokolitis im Zeitraum 10/2008 bis 04/2010 wurden eingeschlossen. Die Indikation zur Operation wurde bei Bell-Stadien IIIa und IIIb gestellt. Alle Patienten wurden mit einer Laparotomie, Resektion des betroffenen Darmes und Stomaanlage bzw. primärer Anastomose versorgt. Hauptzielkriterium der Studie war die Mortalität. Nebenzielkriterien waren das Auftreten von postoperativen Komplikationen bzw. Kurzdarmsyndromen.

Ergebnisse. Insgesamt wurden 39 Patienten in die Studie eingeschlossen, von denen zwei Drittel zugewiesen wurden. Das Gestationsalter betrug 24–30 Wochen bei 28/39 (72%) Patienten, 31–35 Wochen bei 3/39 (8%) und >35 Wochen bei 8/39 (21%). Das Alter zur Operation betrug 2–53 Tage. Das Gewicht zur Operation war <500 g bei 2/39 (5%), 500–1000 g bei 23/39 (59%), 1000–1500 g bei 5/39 (13%) und >1500 g bei 9/39 (23%). Intraoperativ wurde eine fokale NEC bei 3/39 (8%) Kindern, eine segmentale NEC bei 32/39 (82%) und eine Panknekrose bei 4/39 (10%) Kindern festgestellt. Eine Darmresektion mit anschließender Anlage eines Enterostomas erfolgte bei 34/39 Kindern, eine Resektion mit anschließender Anastomose bei 4/39, und eine ausschließliche Exploration bei einem Kind. Fünf der betroffenen Kinder verstarben (13%). Vier von diesen Kindern hatten eine Panknekrose des Darmes, ein Kind hatte eine segmentale NEC. Clostridium perfringens wurde bei 3 der verstorbenen Kindern in der Blutkultur und im intraabdominalen Abstrich nachgewiesen. 3/30 Kindern mit Laparotomie und Stoma mussten aufgrund eines persistierenden Ileus relaparotomiert werden (10%). Stoma Komplikationen traten bei 8/30 (26%) Kindern auf. Die Patienten mit primärer Anastomose hatten keine Komplikationen. Kein Patient entwickelte ein Kurzdarmsyndrom.

Schlussfolgerung. Eine indikationsgerechte primäre explorative Laparotomie sollte die Methode der Wahl bei der nekrotisierenden Enterokolitis des Frühgeborenen sein.

DGKCH-FV-6**Postischämisches Kompartementsyndrom beim Frühchen**K. Bodenschatz¹, B. Hüßle²¹Klinikum Nürnberg, Kinderchirurgie, Nürnberg, Deutschland; ²Klinikum Nürnberg, Kinderchirurgie, Nürnberg, Deutschland

Darstellung einer Komplexbehandlung bei einem Frühchen der 30+5 SSW mit Nekrose des Unterschenkels bei intaktem Fuß.

Einsatz von Maden zur enzymatischen Wundreinigung, VAC-Therapie, Deckung mit Splathaut-Matriderm.

DGKCH-FV-7

Das Silo-Bag beim abdominalen Kompartmentsyndrom – eine „unkomplizierte“ Methode

J. Suß¹

¹Kinder-Klinik Park Schönfeld, Kinderchirurgie, Zentrum für Schwerbrandverletzte Kinder, Kassel, Deutschland

Das abdominale Kompartmentsyndrom ist ein seltenes, aber dramatisches Krankheitsbild beim Kind. Es geht einher mit dem Versagen von Organfunktionen und hat eine Letalität von ca. 23%. Die Einteilung erfolgt in das primäre, sekundäre oder tertiäre abdominale Kompartmentsyndrom. Die Dramatik des Krankheitsbildes wird anhand von zwei Kasuistiken beschrieben.

Die erste Patientin, reif geboren, entwickelte am 3. Lebensstag galliges Erbrechen. Einher ging eine Oligurie. Es erfolgte die Verlegung. Noch am Aufnahmetag erfolgte die Laparotomie. Intraoperativ fand sich ein Volvulus des gesamten Dünndarms, der nahezu schwarz gefärbt war. Nach Detorquierung zeigte sich stellenweise eine verbesserte Darmdurchblutung. Ein primärer Bauchdeckenverschluss war nicht möglich. Ein Silo-Bag wurde angelegt. Die Diurese kam postoperativ sehr schnell wieder in Gang, der Darm konnte in den Folgetagen durch das Silo beobachtet werden, ohne Notwendigkeit einer Second-look-Operation. Der Darm hat sich im Verlauf subtotal erholt und das Kind macht nunmehr eine altersgerechte Entwicklung.

Die zweite Patientin war ein Zwillingsfrühgeborenes der 36.+1. SSW. Im Alter von 3 Monaten kam es zu einem Herzstillstand zu Hause mit anschließender Reanimation durch den Rettungsdienst. Es erfolgte die Stabilisierung der Kreislaufsituation. Am Folgetag kam es zu einem Einbruch der Kreislaufsituation mit Anurie und deutlich gespannter Bauchdecke. Nach querer Oberbauchlaparotomie und Silo-Bag Anlage verbesserte sich die Kreislauf- und Ausscheidungsfunktion dramatisch. Beim abdominalen Kompartmentsyndrom ist die Silo-Bag Anlage eine rasche, sichere und sehr schnelle Möglichkeit, den abdominalen Druck schlagartig zu verringern. Ein Monitoring des Darms ist durch das transparente Silo möglich. In der Regel kann nach wenigen Tagen der normale Bauchdeckenverschluss erfolgen.

DGKCH-FV-9

Thorakoskopische Korrektur der Ösophagusatresie: Ergebnisse eines differenzierten Vorgehens

C. Dingemann¹, C. Zöller¹, B. Ure¹

¹Zentrum Kinderchirurgie Hannover, Medizinische Hochschule Hannover & Kinderkrankenhaus auf der Bult, Hannover, Deutschland

Fragestellung. In spezialisierten Zentren kommt zur Korrektur der Ösophagusatresie (ÖA) zunehmend das thorakoskopische Vorgehen zum Einsatz. In unserem Zentrum wird die Korrektur der unkomplizierten ÖA mit/ohne tracheoösophagealer Fistel (TÖF) routinemäßig thorakoskopisch durchgeführt. Unser Konzept beinhaltet ein differenziertes Vorgehen, das an einem Standort unseres Zentrums umgesetzt und im Rahmen dieser Analyse hinsichtlich der Konversionsrate und postoperativer Komplikationen evaluiert wurde.

Material und Methode. Eingeschlossen in diese retrospektive Studie wurden Patienten, bei denen von 06/2001 bis 10/2010 die Korrektur einer ÖA durchgeführt wurde. Die Thorakoskopie erfolgte bei Patienten mit unkomplizierter/kurzstreckiger ÖA, mit einem Geburtsgewicht ≥ 2000 g in kardiorespiratorisch stabilem Zustand. Die Vena azygos wurde nicht routinemäßig durchtrennt. Konzeptionell wurde bei intraoperativen Problemen und einer Anastomose unter Spannung unverzüglich konvertiert. Die Anlage einer Thoraxdrainage war nicht obligat. Endpunkte dieser Studie waren Konversionsrate und postoperative Komplikationen.

Ergebnisse. Von insgesamt 40 Neugeborenen mit ÖA wurden 21 Patienten (6 weiblich, 15 männlich) mit einem mittleren Gewicht von 2749 (2020–3960) g initial thorakoskopisch operiert. Zu diesem Patientenkollektiv zählten 6 Frühgeborene (<36 SSW). Assoziierte Malformationen

lagen bei 43% der Patienten vor und beinhalteten kardiologische (n=2), zerebrale (n=1) und genetische Anomalien (n=2), Analatresie (n=2), Jejunalatresie (n=1) und VACTERL-Syndrom (n=1). Die mittlere Operationszeit betrug 146 (75–220) min. In 8 Fällen (38%) wurde aufgrund von Problemen bei der Exposition (n=2) oder Ventilation (n=3), einer Anastomose unter Spannung (n=2) und Blutung (n=1, ohne Transfusion) zur Thorakotomie konvertiert. Postoperativ kam es in einem Fall zu einem Fistelrezidiv. Leckagen (n=2) traten ausschließlich nach Konversion auf. Bei postoperativer Ösophagusstenose war bei 7 der 21 Kinder eine Dilatation erforderlich. Es wurde keine perioperative Mortalität beobachtet. Das mittlere Follow-up betrug 2,7 Jahre (4,9 Monate bis 8,9 Jahre).

Diskussion. Unser Vorgehen, die thorakoskopische Versorgung einer ÖA lediglich bei unkompliziertem intraoperativem Verlauf vorzunehmen und bei jeglichen Problemen rasch zu konvertieren, erzielte eine niedrige Komplikationsrate. Komplikationen wie Leckagen und Fistelrezidiv traten abgesehen von einem Kind ausschließlich auf, wenn aufgrund schwieriger operativer Bedingungen konvertiert werden musste. **Schlussfolgerung.** Die thorakoskopische Korrektur einer ÖA kann bei differenziertem Vorgehen sicher und mit ausgezeichneten Ergebnissen durchgeführt werden.

DGKCH-FV-10

Pyloromyotomie mittels Single-Incision Pediatric Endosurgery (SIPES)

M. Lacher¹, A. Chong¹, K. Georgeson¹, C. Harmon¹, O. Muensterer²

¹University of Alabama at Birmingham, Alabama, Children's Hospital of Alabama, Division of Pediatric Surgery, Birmingham, USA; ²Division of Pediatric Surgery, Weill Cornell Medical College, 525 East 68th Street, Box 209, USA, New York, USA

Einleitung. Die infantile Hypertrophe Pylorusstenose wird seit einigen Jahren in vielen Kinderchirurgischen Zentren laparoskopisch operiert. In der vorliegenden Studie berichten wir über unsere Ergebnisse der Pyloromyotomie mittels Single-Incision Pediatric Endosurgery (SIPES).

Methode. Prospektive Erfassung aller SIPES Pyloromyotomien, die in unserer Klinik von März 2009 bis Februar 2011 durchgeführt wurden. Analyse von Alter, Geschlecht, Operationstechnik, -zeit, Konversionsrate, Komplikationen und Outcome.

Ergebnisse. Bei 56 Kindern [44 Jungen, 12 Mädchen, Alter: 11–95 Tage (Median 34 Tage); Gewicht 2,8–5,8 kg (Median 3,82 kg)] wurde eine SIPES Pyloromyotomie durchgeführt. Die durchschnittliche Operationszeit betrug 23 ± 9 Minuten, die Kinder wurden nach $1,4 \pm 0,5$ Tagen (Range 1–3) nach Hause entlassen. Im Verlauf der Etablierung der Methode kam bei 23 Kindern die „cross-technique“ zur Anwendung (Antrum wird mit dem Instrument der linken Hand in Richtung des linken Unterbauchs gezogen, während das Instrument der rechten Hand die Serosa inzidiert und den Pylorus spreizt). 33 Kinder wurden mittels konventioneller SIPES operiert. Bei drei Patienten erfolgte die Konversion zur konventionellen Laparoskopie (zwei zusätzliche Inzisionen im Oberbauch): bei 2 Patienten aufgrund einer Perforation der Mukosa an der duodenalen Seite des Pylorus, die übernäht wurde, bei einem Patienten aufgrund technischer Schwierigkeiten. Ein Patient entwickelte eine postoperative Wundinfektion, die mittels oralen Antibiotikums behandelt wurde. Kein Kind wurde reoperiert.

Schlussfolgerung. Die Pyloromyotomie kann erfolgreich mittels SIPES durchgeführt werden. In der vorliegenden Studie war die Perforationsrate mit 3,6% relativ hoch. Dennoch kann diese Komplikation mittels Konversion zur konventionellen laparoskopischen Methode sicher beherrscht werden. Insgesamt muss die verbesserte Kosmetik sorgfältig gegen potenzielle Risiken von SIPES abgewogen werden.

Perioperatives Management – Kinderanästhesie

DGKCH-FV-12

Anwendbarkeit einzelner Fast-Track-Elemente in der Kinderchirurgie

A. Hofmann¹, M. Reismann¹, M. Arar¹, N. Schukfeh², B. Ure¹

¹Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum Kinderchirurgie, Hannover, Deutschland; ²Kinderkrankenhaus auf der Bult, Zentrum Kinderchirurgie, Hannover, Deutschland

Fragestellung. In einer kürzlich veröffentlichten Studie konnten wir zeigen, dass das Fast-Track-Konzept bei nur einem Drittel aller kinderchirurgischen Routineeingriffe anwendbar ist. Ziel der aktuellen Studie war es, einzelne Fast Track Elemente für verschiedene kinderchirurgische Eingriffe zu untersuchen. Dies sollte unabhängig von der Anwendbarkeit des kompletten Fast-Track-Behandlungspfades erhoben werden.

Material und Methoden. Patienten, die sich im Zeitraum von April 2009 bis April 2010 einer kinderchirurgischen Routineoperation unterzogen, wurden in die Studie eingeschlossen. Elf Operationsgruppen wurden gebildet. Für folgende 8 Fast-Track-Elemente wurden Qualitätskriterien/Erfüllungskriterien festgelegt: Analgesie, postoperativer Kostenaufbau, postoperative Mobilisation, Anwendbarkeit minimal-invasiver Techniken (falls angemessen), stationäre Aufenthaltsdauer, postoperative Symptome, Komplikationen, Elternzufriedenheit. Ein Fast-Track-Behandlungspfad wurde als erfolgreich angesehen, wenn er bei mind. 75% der Patienten angewandt werden konnte. Die stationäre Aufenthaltsdauer wurde mit den Daten der nationalen G-DRG-Datenbank verglichen.

Ergebnisse. Insgesamt wurden 203 Patienten in die Studie eingeschlossen. Eine suffiziente Analgesie wurde bei allen Eingriffsgruppen außer bei onkologischen Operationen (42%) und Ureterneueinpflanzungen (29%) erreicht. Erbrechen trat nur nach der Kasai-Operation und in der Gruppe „verschiedene laparoskopische Operationen“ auf. Ein frühzeitiger Kostenaufbau wurde, außer bei der Kasai-Operation (62%) und der Fundoplikatio (67%), bei allen anderen Eingriffen erreicht. Die frühe Mobilisation war bei der Hypospadiekorrektur (60%) und Ureterneueinpflanzung (57%) nur bedingt möglich. Minimal-invasive Techniken waren in 48% der Thoraxeingriffe und 58% der onkologischen Operationen nicht anwendbar. Fast-Track-assoziierte Komplikationen traten nicht auf. Bei 5 der 11 untersuchten Operationsgruppen war der Median der stationären Aufenthaltsdauer im Vergleich zu den nationalen G-DRG-Daten signifikant reduziert. Insgesamt gab es 4 Wiederaufnahmen (2%). Zwei Wochen nach Entlassung bewerteten 94% der Eltern das angewandte FT-Konzept als exzellent.

Schlussfolgerung. Bei kinderchirurgischen Eingriffen wird durch das Fast-Track-Konzept der Patientenkomfort erhöht, die stationäre Aufenthaltsdauer verkürzt und eine hohe Patientenzufriedenheit erreicht. Wir postulieren, dass der Einsatz von einzelnen Fast-Track-Elementen unabhängig von der Anwendbarkeit des gesamten FT-Protokolls für Patienten von Vorteil ist.

DGKCH-FV-13

Kaudalanästhesie und Propofol-Sedierung zur Leistenherniotomie bei Frühgeborenen

W. Finke¹

¹Klinik für Anästhesiologie, operative Intensivmedizin, Schmerztherapie und Palliativmedizin Marienhospital Herne, Herne, Deutschland

Problemstellung. Der Leistenbruch stellt im Säuglingsalter die häufigste Operationsindikation dar. Eine besonders starke Disposition zu Leistenbrüchen haben Frühgeborene. Bei dieser Patientengruppe liegen pathophysiologische Bedingungen vor, die bei der Wahl des Anästhesieverfahrens zu berücksichtigen sind: Unreife der Lunge, Folgeschäden einer künstlichen Beatmung, Neigung zu Apnoen und eine ausgeprägte Opioidsensibilität des Atemzentrums. Darüber hinaus wurden viele Anästhetika in Tierversuchen als Auslöser einer Apoptose in der frühen

Lebensphase identifiziert, so dass in den ersten Lebensjahren Vorsicht geboten ist. Als besonders geeignet haben sich Anästhesieverfahren erwiesen, die den Erhalt der Spontanatmung zulassen: Die Spinalanästhesie zur operativen Versorgung des Leistenbruchs konnte sich wegen der in dieser Altersgruppe sehr kurzen Wirkdauer nicht als Standardverfahren durchsetzen. Die Kaudalanästhesie führt zwar zu einer deutlich höheren Substanzbelastung, ist jedoch wesentlich einfacher durchzuführen, weniger invasiv und erheblich länger wirksam.

Patienten und Methode. Am Marienhospital Herne werden seit 2008 uni- und bilaterale Leistenherniotomien im ersten Lebensjahr in Kaudalanästhesie mit moderater bis tiefer Propofol-Sedierung durchgeführt. Das Gewichtsspektrum reicht von 1,2 bis 12,8 kg. Nach inhalatorischer oder intravenöser Einleitung wird die Kaudalanästhesie mit Bupivacain 2,5 mg/ml in einem Volumen 1,25 bis 1,5 ml/kg (Jungen) bzw. 1,0 ml/kg (Mädchen) appliziert. Die Propofol-Dosis zur Aufrechterhaltung einer adäquaten Sedierungstiefe liegt zwischen 3 und 10 mg/kg/h.

Ergebnisse. Die kürzeste Wirkdauer betrug 75 min, die längste Operationsdauer ohne zusätzliche analgetische Maßnahmen 135 min. Bei Abfall der pulsoximetrischen O₂-Sättigung wird ein Masken-CPAP, nötigenfalls mit O₂-Zumischung, angewendet. Im Einzelfall kann eine manuelle Beatmung über Gesichts- oder Larynxmaske erforderlich sein; keines der Kinder musste nachträglich endotracheal intubiert werden. Nach Unterbrechen der Propofol-Zufuhr wachen die Kinder innerhalb weniger Minuten auf und werden für kurze Zeit im Aufwachraum beobachtet. Patienten mit erhöhtem Apnoe-Risiko werden bis zum nächsten Tag auf der Intensivstation überwacht. Gleich nach Verlegung zur Station dürfen die Kinder trinken bzw. gestillt werden.

Schlussfolgerung. Die Kaudalanästhesie mit Propofol-Sedierung zur Leistenherniotomie erspart Frühgeborenen eine Instrumentierung im Bereich der oberen Luftwege, erhält die Spontanatmung und lässt die einzeitige Versorgung einer bilateralen Leistenhernie zu. Insgesamt beurteilen die mit der Versorgung dieser Kinder betrauten Personen den postoperativen Verlauf deutlich günstiger als bei Patienten, die während der Operation intubiert und beatmet wurden.

DGKCH-FV-14

Effizienz des präoperativen Alkaloseausgleichs bei Patienten mit Hypertropher Pylorusstenose

L. Burghardt¹, K. Barenberg¹, R. Tröbs¹

¹Klinikum der Ruhr-Universität Bochum; Marienhospital Herne, Kinderchirurgische Klinik, Herne, Deutschland

Fragestellung. Die metabolische Alkalose gehört zu den Leitsymptomen der Hypertrophen Pylorusstenose (HPS). Säuglinge mit ausgeprägter metabolischer Alkalose sind per se nicht narkosefähig. Postoperativ kann die metabolische Alkalose zu einem vermindertem Atemantrieb bis hin zur Todesfolge führen. Leitliniengestützt ergeben sich Kriterien, die präoperativ erfüllt sein müssen, um die Pyloromyotomie in Allgemeinanästhesie durchzuführen. Die präoperative Vorbereitung der Patienten mit HPS ist bisher unzureichend wissenschaftlich erforscht. Nach intensiver Literaturrecherche fanden sich insbesondere keine Untersuchungen betreffend der Arginin-HCl-Therapie. In unserer Arbeit untersuchen wir die Effizienz und Verträglichkeit einer präoperativen L-Arginin-HCl-Therapie.

Material und Methoden. In unserer kinderchirurgischen Klinik wurde die Pufferung mittels Arginin-HCl in letzten Jahren routinemäßig und ohne Nebenwirkungen erfolgreich angewendet. Es erfolgt eine retrospektive Auswertung der Patientendaten von 90 Patienten. Ausgewertet werden die Krankenblätter mit anthropometrischen Daten, Laborbefunde (Blutbild, Säure-Basen-Status, Elektrolyte), sowie die applizierte Menge an Arginin-HCl im Hinblick auf die benötigte Zeit bis zur Narkosefähigkeit.

Ergebnisse. Unsere praktischen Erfahrungen belegen einen signifikanten Effekt der Arginin-HCl-Therapie auf die metabolische Alkalose ohne Auftreten von Nebenwirkungen. Die Operationsfähigkeit ist ca. 24 Stunden nach Aufnahme erlangt. Postoperative Apnoen traten nicht auf.

Diskussion und Schlussfolgerung. Die Arginin-HCl-Therapie ist eine effiziente Methode zum Ausgleich einer metabolischen Alkalose und somit zur zügigen Zuführung der Patienten zur Operation, ohne wesentliche Nebenwirkungen, was insgesamt einem schnelleren Heilungsverlauf dient. Dieser Methode gegenüber steht die auf Elektrolyt- und Volumenausgleich basierende Infusionstherapie. Weitere Studien sind notwendig, um die Arginin-HCl-Therapie mit einer reinen Infusionstherapie zu vergleichen im Hinblick auf Effizienz und Nebenwirkungen zu vergleichen.

DGKCH-FV-15

Der Weichmacher DEHP ist Mitverursacher der Leberschäden bei Kurzdarminfektionen mit totaler parenteraler Ernährung

S. Löff¹, H. von Rettberg², U. Subotic³, T. Hannmann⁴, L. Wessel², K. Waag⁵

¹Klinikum Stuttgart, Olgahospital, Kinderchirurgische Klinik, Stuttgart, Deutschland; ²Klinikum Mannheim, Kinderklinik, Mannheim, Deutschland; ³Universitäts-Kinderkliniken, Kinderchirurgische Klinik, Zürich, Schweiz; ⁴Klinikum Stuttgart, Olgahospital, Kinderchirurgische Klinik, Stuttgart, Deutschland; ⁵Universitäts-Kinderkliniken, Kinderchirurgie, Zürich, Schweiz

Kinder mit Kurzdarmsyndrom sind auf eine langfristige, unterschiedlich hohe Ernährung mit TPN („total parenteral nutrition“) angewiesen. Eine der Haupttodesursachen solcher Kinder unter TPN ist die fortschreitende Leberfibrose mit ihren Folgeerkrankungen. Unsere Arbeitsgruppe hat seit vielen Jahren diese fortschreitende Lebererkrankung und der Zusammenhang mit der TPN untersucht. Ätiologisch sind ohne Zweifel rezidivierende Sepsitiden, die bei diesen Kindern häufig auftreten, eine Ursache. Als eine andere Ursache konnten wir Weichmacher identifizieren, die aus den Infusionsleitungen ausgewaschen werden. Die weitaus meisten derzeit verwendeten Infusionsleitungen sind mit dem Weichmacher DEHP (Diethylhexylphthalat) weich gemacht. Wir konnten nachweisen, dass unter den Infusionsbedingungen bei Neugeborenen die Auswaschung ca. 10 mg/Tag beträgt. Wir haben auch gemessen, dass eine typische heimparenterale Ernährung, die mit DEHP weich gemachten Infusionsschläuchen zugeführt wird zu einer täglichen Belastung zwischen 1 und 2 mg führt. Tierexperimentell war klar nachzuweisen, dass die Verwendung von DEHP-haltigen Schläuchen zu erheblichen Leberveränderungen führt. Vor kurzem konnten wir nachweisen, dass die Verwendung von DEHP weich gemachten Infusionsleitungen bei Neugeborenen das Risiko für eine Cholestase um den Faktor 5,6 erhöht. Es ist deshalb davon auszugehen, dass die Verwendung DEHP-haltiger Schläuche bei der heimparenteralen Ernährung von Kindern mit Kurzdarm einen erheblichen Beitrag zu der Entwicklung der Cholestase und damit der Leberzirrhose leistet. Die Konsequenz muss sein, dass für diese Kinder die Verwendung von DEHP-haltigen Infusionsschläuchen obsolet ist. Die tierexperimentellen, klinischen und In-vitro-Versuche werden vorgestellt und im Kontext mit der aktuellen Literatur diskutiert.

DGKCH-FV-16

Fall eines dreijährigen Kindes mit intestinaler Ischämie nach Zwerchfellhernienkorrektur – ist Plasmazitrullin ein Indikator für intestinale Ischämie?

S. Weih¹, M. Kessler¹, B. Klein¹, S. Holland-Cunz¹

¹Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg, Kinderchirurgische Klinik, Heidelberg, Deutschland

Ein dreijähriges Kind stellte sich an unserer Klinik mit einer kongenitalen Zwerchfellhernie vor. Ein Rx-Thorax zeigte den linken Hemithorax von Dünndarmschlingen ausgefüllt, normales Lungengewebe konnte nicht abgegrenzt werden. Die Reposition der Darmschlingen und der Verschluss der Zwerchfellhernie konnte problemlos durchgeführt werden. Postoperativ machte der sich verschlechternde Gesundheitszustand des Kindes zwei Relaparotomien unvermeidbar, bei denen sich ischämische Areale des Dünndarms zeigten, welche reseziert werden

mussten. Die während dieser Zeit durchgeführten Computertomographien und die Laktatwerte ergaben keinerlei Auffälligkeiten. Im Verlauf analysierten wir mehrfach den Plasmaspiegel des Zitrullins – kurz bevor und nach der Dünndarmresektion waren erniedrigte Werte zu messen und danach stieg der Zitrullinwert bis auf Normalwerte an.

In unserem Fall korrelierte der Zitrullinspiegel mit der verminderten Dünndarmperfusion. Um zu beweisen, dass Zitrullin ein Marker für intestinale Ischämie sein kann sind jedoch weitere Studien nötig, die aktuell in unserer Abteilung vorbereitet werden und deren erste Ergebnisse wir in nächster Zeit präsentieren.

DGKCH-FV-17

Postoperativer transitorischer Pseudohypoaldosteronismus bei einem 3 Monate alten Knaben mit Ureterabgangsstenose

K. Breuling¹, C. Krohn², P. Strotmann³, S. Hosie¹

¹Klinikum München-Schwabing, Klinik für Kinderchirurgie, München, Deutschland; ²Klinikum München-Schwabing, Klinik für Kinderchirurgie, München, Deutschland; ³Kinderklinik der TU Krankenhaus München – Schwabing, München, Deutschland

Hintergrund. Der transitorische Pseudohypoaldosteronismus ist ein seltenes Krankheitsbild, das vor allem bei Säuglingen mit einer Harntransportstörung auftritt und sich meist vor chirurgischer Korrektur des Defekts in Verbindung mit einer Harnwegsinfektion manifestiert. Wir berichten von einem Fall, bei dem es, bei präoperativ unauffälligem Verlauf, nach Korrektur der Harntransportstörung zur Ausbildung eines transitorischen Pseudohypoaldosteronismus kam.

Kasuistik. Wir berichten von einem männlichen Säugling mit bereits pränatal festgestellter Erweiterung des rechten Nierenbeckens. Postnatal wurde eine Ureterabgangsstenose rechts diagnostiziert. Im Alter von 3 Monaten wurde bei nun dekompensierter Ureterabgangsstenose rechts die Indikation zur operativen Korrektur gestellt. Zur Operation war der Patient infektfrei. Es erfolgte die laparoskopische Pyeloplastik mit Einlage eines Double-J-Katheters. Postoperativ war der Kostaufbau kompliziert durch Erbrechen, Bauchschmerzen, schleimige Stühle und schlechte Trinkleistung. Sonographische Kontrollen zeigten ein gutes Operationsergebnis mit korrekter Lage des Double-J-Katheters. Am 6. postoperativen Tag kam es dann zu einer akuten Verschlechterung des Allgemeinzustandes mit Tachykardie, Hyponatriämie und Hyperkaliämie. Unter bilanziertem Flüssigkeits- und Elektrolytsubstitution gelang der schrittweise Ausgleich der Elektrolytentgleisung. Aufgrund der Elektrolytconstellation und erhöhten Aldosteronwerten im Serum wurde die Diagnose transitorischer Pseudohypoaldosteronismus gestellt. Hinweise auf das Vorliegen einer Harnwegsinfektion ergaben sich nicht. Bei Entlassung lagen die Serumelektrolyte unter normaler Säuglingskost im Normbereich. Aldosteron war bei Entlassung noch leicht erhöht, so dass engmaschige ambulante Elektrolytkontrollen vereinbart wurden.

Schlussfolgerung. Beim transitorischen Pseudohypoaldosteronismus handelt es sich um ein seltenes Krankheitsbild, das in der Literatur vor allem bei Säuglingen mit Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwegen beschrieben ist und meist in Verbindung mit einem Harnwegsinfekt auftritt. Es handelt sich vermutlich um eine vorübergehende Mineralocorticoidresistenz mit konsekutiv vermehrter Natriumexkretion und Kaliumretention. Die Mehrzahl der Erkrankungsfälle manifestiert sich präoperativ. Nach chirurgischer Korrektur der Harntransportstörung kommt es typischerweise zu einer raschen Normalisierung der Elektrolytentgleisung. Patienten bei denen es, wie bei unserem Fall, postoperativ zu einer Elektrolytentgleisung kommt, sind in der Literatur deutlich seltener beschrieben. Unser Fall unterstreicht die Notwendigkeit der engmaschigen prä- und postoperativen Überwachung des Wasser- und Elektrolythaushaltes bei Kindern mit Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege.

Darmstoma, Abdominalchirurgie, Hyperinsulinismus

DGKCH-FV-18

Darmstomata im Kindes- und Jugendalter – Komplikationen im postoperativen Verlauf

G. Steinau¹, G. Böhm², U. Neumann³

¹Chirurgische Universitätsklinik RWTH Aachen, Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Transplantationschirurgie, Aachen, Deutschland; ²Chirurgische Universitätsklinik RWTH Aachen, Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Transplantationschirurgie, Aachen, Deutschland; ³Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Transplantationschirurgie, Aachen, Deutschland

In einer retrospektiven Studie haben wir 68 Enterostomien bei 59 Kindern hinsichtlich der postoperativen Komplikationen ausgewertet. 57,4% der Stomata wurden bei Kindern unter 1 Monat und weitere 11,8% bei Säuglingen innerhalb des ersten Lebensjahres angelegt. Die häufigsten Indikationen, die zur Anlage der Stomata geführt haben waren der Darmverschluss und die nekrotisierende Enterocolitis (NEC). Im Jugendalter waren bei Vorliegen von Colitis ulcerosa, familiärer adenomatöser Polyposis (FAP) und M. Crohn die Stomaanlagen indiziert. In 38,2% aller Enterostomien mussten postoperative Komplikationen verzeichnet werden, wobei am häufigsten (16,2%) ein Stomaprolaps auftrat. In absteigender Häufigkeit sind Wundinfektionen und Stenosen (jeweils 2,9%) vorhanden gewesen. An schwerwiegenden postoperativen Folgen mussten in jeweils 2,9% eine Peritonitis und eine enterokutane Fistel versorgt werden.

Bei 23 Kindern wurde ein Dünndarmstoma und bei 36 ein Dickdarmstoma angelegt. Die durchschnittliche Liegezeit der Enterostomien betrug 177,9 Tage und in dem Berichtszeitraum sind 60 Stomata zurückverlegt worden. Lediglich 2 Kinder hatten ihr Stoma länger als 1 Jahr. Auch bei der Rückverlegung traten Komplikationen in 20% auf, wobei am häufigsten eine Wundinfektion (6,7%) verzeichnet werden musste. Ein Kind verstarb postoperativ nach Stomarückverlegung an einem plötzlichen Herztod.

In der Literatur sind Komplikationsraten bei Anlagen von Enterostomien zwischen 20,8–68% beschrieben worden. Um die häufigste Komplikation des Stomaprolaps zu reduzieren, sollte eine gute Verankerung des Stomas mit dem Peritoneum und der Fascie geachtet werden. Die Anlage von Stomata und auch die Zurückverlegung sind mit einer nicht unerheblichen Komplikationsrate behaftet. Das Wissen hierum und die Vornahme einer adäquaten Operationstechnik können diese Komplikationsrate senken.

DGKCH-FV-19

Indikation, Komplikationen und Dauer der Enterostomabehandlung im Kindesalter

R. Mudersbach¹, P. Schmittbecher², B. Härter¹

¹Klinikum der Stadt Karlsruhe, Kinderchirurgie, Karlsruhe, Deutschland; ²Klinik für Kinderchirurgie, Klinikum Karlsruhe gGmbH, Karlsruhe, Deutschland

Anus-*praeter*-Anlagen sind im Kindesalter fast immer passagere Therapiemaßnahmen, die den Darmtrakt entlasten sollen, jedoch auch mit Komplikationen vergesellschaftet sein können. In einer retrospektiven Untersuchung analysierten wir die Entwicklung der Indikationsstellung und die klinischen Verläufe.

Im Zeitraum von 2000 bis 2010 wurden in der Kinderchirurgischen Klinik am Städtischen Klinikum Karlsruhe 70 Patienten mit einem Anus *praeter* versorgt. 46 Jungen standen 24 Mädchen gegenüber. Die Grunderkrankungen waren 15-mal Morbus Hirschsprung, 14-mal Atresien des Gastrointestinaltraktes, 16-mal Ileus, 3-mal andere Fehlbildungen, 1-mal Trauma, 8-mal Darmperforationen und 13-mal NEC. Es handelte sich um 41 AP-Anlagen im Dünndarm (12 Jejunum, 29 Ileum) und um 29 AP-Anlagen im Dickdarm (2 C. ascendens, 12 C. transversum, 13 C. descendens, 2 nicht näher bezeichnet). Die Rückverlagerung

erfolgte zwischen 19 und 258 Tagen nach der Anlage, im Mittel nach 102,5 Tagen.

An Komplikationen wurden vornehmlich Hautirritationen (n=24) und Prolapse (n=11) beobachtet. Die Prolapse traten sowohl bei AP-Anlagen im Bereich des Dünndarms als auch bei Anlagen im Kolon auf (3 Jejunum, 3 Ileum, 2 C. transversum, 3 C. descendens). 4 Patienten verstarben aufgrund der Grundkrankheit ohne AP-Rückverlagerung.

Die Zahl der AP-Anlagen ist im Zeitraum von 2000 bis 2010 vergleichsweise konstant geblieben, schwankten jedoch zwischen 4–10/Jahren. Nur 4 Anlagen waren in den Jahren 2007, 2009 und 2010 zu verzeichnen. Es gab in den Jahren 2004 und 2005 mit 55% eine Tendenz zum Ileostoma, während in den Jahren 2007–2010 die Versorgung in 35% mittels Jejunostoma erfolgte.

Eine ergänzende Befragung zu klinischen und/oder psychosozialen Folgen der AP-Anlage wird aktuell noch durchgeführt.

DGKCH-FV-20

Erfahrungen mit der Korrektur anorektaler Fehlbildungen ohne Kolostomaschutz

S. Märzheuser¹, K. Rothe²

¹Charite Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Klinik für Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland; ²Charite Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland

Einleitung. Traditionell ist die erste chirurgische Maßnahme bei einem Kind mit anorektaler Fehlbildung die Anlage einer Kolostomie. Wir haben in den letzten zwei Jahren, so wie einzelne andere kinderchirurgische Kliniken vor uns, begonnen ausgewählte Patienten mit anorektaler Fehlbildung primär ohne Anlage einer Kolostomie zu operieren. Patienten mit Analatresie mit perinealer oder vestibulärer Fistel werden in unserer Klinik stets ohne protektives Stoma korrigiert. Die Entscheidung über das Vorgehen bei komplexeren Fehlbildungsformen orientiert sich an der Art der Fehlbildung, Reife, Größe, Gewicht und Allgemeinzustand des Kindes und dem Vorliegen von Begleitfehlbildungen. Wir berichten über unsere Erfahrungen bei vier Kindern.

Material und Methode. Das Patientenkollektiv besteht aus vier männlichen Patienten. Zwei der Jungen hatten eine Analatresie ohne Fistel, zwei weitere eine Analatresie mit rektourethraler Fistel zur prostatischen Harnröhre. Die Kinder mit Analatresie ohne Fistel waren reifgeborene Kinder ohne gravierende Begleitfehlbildungen. Von den beiden Jungen mit rektourethraler Fistel hatte der eine zusätzlich eine Syringomyelie. Der andere Knabe hatte zusätzlich eine Duodenalatresie, sein Gewicht zum Zeitpunkt der Operation betrug 2100 g.

Resultate. Es traten keine intraoperativen Komplikationen auf. Bei drei Patienten begannen wir am dritten postoperativen Tag nach dem ersten spontanen Stuhlabgang mit dem schrittweisen oralen Kostaufbau. Der vierte Patient erhielt seine Nahrung aufgrund der Duodenalatresie über eine transanastomotische Sonde. Es kam postoperativ weder zu Wundheilungsstörungen noch zu einer Nahtdehiscenz.

Schlussfolgerung. In ausgewählten Fällen ist die Korrektur einer anorektalen Fehlbildung ohne protektives Stoma möglich.

DGKCH-FV-21

Chirurgische Therapie des Morbus Hirschsprung – ist eine Kolostomie erforderlich?

S. Märzheuser¹, K. Rothe²

¹Charite Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Klinik für Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland; ²Charite Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland

Einleitung. Bei 70–80% aller Patienten mit Morbus Hirschsprung reicht die Aganglionose vom Anus bis in das Colon sigmoideum und entspricht damit dem Bild des „klassischen Morbus Hirschsprung“. Patienten mit dieser anorektalen Fehlbildung haben oft unmittelbar postpartal eine erste symptomatische Episode, in der sie nicht in der Lage sind ihr Mekonium selbständig zu entleeren. Dabei wird bei 30–50%

der betroffenen Kinder in den ersten Lebenstagen eine chirurgische Intervention erforderlich. In unserer Klinik vermeiden wir seit vier Jahren aktiv die Anlage eines Stomas bei allen Patienten, bei denen der Verdacht auf einen Morbus Hirschsprung nahe liegt, da mit der Operationsmethode nach De la Torre eine Laparotomie nur selten erforderlich ist. Wir wollen unsere Erfahrungen und Ergebnisse darstellen und diskutieren. Patienten: Im Zeitraum von 4 Jahren wurden 26 Kinder (2 Monate bis 5 Jahre) mit Morbus Hirschsprung operiert.

Methode. Die Daten aller Kinder wurden erfasst, bei auswärts voroperierten Patienten wurden die Operationsberichte angefordert und gesichtet. Keines der Kinder erhielt einen Anus praeter. Bei allen Kindern wurde der Eingriff transanal durchgeführt. 6-mal erfolgte eine zusätzliche Laparoskopie, um die Übergangszone bioptisch zu sichern. Die Kinder konnten in der Regel ab dem ersten postoperativen Tag oral ernährt werden. Der Nachbeobachtungszeitraum erstreckt sich von 2–48 Monaten. Resultate: Keiner der Patienten hatte intra- oder postoperative Komplikationen, die durch einen künstlichen Darmausgang zu verhindern gewesen wären. Die Länge des Resektats erstreckte sich von 10–31 cm (Mittelwert 18 cm). Ein Patient musste in einer zweiten Operation nachreseziert werden, da das Schnellschnittresultat nicht mit dem endgültigen histologischen Resultat übereinstimmte. Bei einem Patienten trat postoperativ eine Harnröhrenstenose auf, die auf eine intraoperative Verletzung der Urethra zurückzuführen war. Ein weiterer Patient hat eine persistierende Stuhlentleerungsstörung mit rezidivierenden Episoden von Meteorismus.

Diskussion. Die Ergebnisse der transanal Resektionstechnik sind überzeugend. Ein künstlicher Darmausgang kann bei adäquater Therapie vermieden werden. Wir halten diese minimalinvasive Operationstechnik für das Verfahren der Wahl bei den häufigen Formen des Morbus Hirschsprung.

DGKCH-FV-22

Die restaurative Proktokolektomie bei Kindern mit Colitis ulcerosa

B. Klein¹, S. Holland-Cunz¹

¹Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg, Kinderchirurgische Klinik, Heidelberg, Deutschland

Bei der Colitis ulcerosa steht mit der restaurativen Proktokolektomie ein kuratives chirurgisches Verfahren zur Verfügung. Die Indikation zur Operation wird jedoch im Kindesalter immer noch sehr zurückhaltend gestellt, obwohl die Kinder postoperativ eine Lebensqualität erreichen können, die der einer gesunden Kontrollgruppe entspricht. Bei rechtzeitiger Operation zeigen die Kinder ein deutliches Aufholwachstum.

In diesem Vortrag werden Operationsverfahren verglichen und wir berichten von Erfahrungen an unserer Klinik.

DGKCH-FV-23

Chirurgische Therapie bei kongenitalem Hyperinsulinismus („congenital hyperinsulinism in infancy“, CHI)

M. Singer¹, H. Mau¹, O. Blankenstein², P. Kühnen², K. Rothe¹

¹Charite Klinik für Kinderchirurgie, Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland;

²Charite Klinik für Kinderheilkunde, Pädiatrische Endokrinologie, Berlin, Deutschland

Der kongenitale Hyperinsulinismus bei Kindern ist ein seltenes Krankheitsbild mit einer Inzidenz von etwa 1:50.000 und kann zu schweren Hypoglykämien führen. Verantwortlich dafür ist eine inadäquate Insulinsekretion der Inselzellen des Pankreas. Differenzialdiagnostisch wird zwischen einer diffusen und einer fokalen Form unterschieden. Die fokale Form ist durch eine lokalisierte Hyperplasie von b-Zellen bei ansonsten unauffälligem Pankreas gekennzeichnet, während sich bei der diffusen Form eine generalisierte Hyperplasie von b-Zellen im gesamten Pankreas findet. Bei der fokalen Form ist eine chirurgische Therapie indiziert. Gelingt eine Resektion des Fokus in toto, kann eine Heilung des Patienten erreicht werden. Bei diffusen Formen wird primär konservativ behandelt.

Zu einer Verbesserung der klinischen Symptomatik kann eine subtotale Pankreatektomie beitragen, wobei die damit verbundenen Komplikationen und nicht unerheblichen Operationsfolgen, wie z. B. ein Diabetes mellitus, kalkuliert werden müssen. Zur Planung der Behandlungsstrategie und als Entscheidungshilfe für die Operation ist eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen den pädiatrischen Endokrinologen, Radiologen und Pathologen obligatorisch. Eine genaue Lokalisationsdiagnostik des Fokus ist entscheidend. Als diagnostischer Goldstandard hat sich in den letzten Jahren das 18-F-DOPA-PET-CT entwickelt.

Zwischen 2007 und 2010 wurden in unsere Klinik 20 Patienten mit kongenitalem Hyperinsulinismus operiert. Je nach Lage des Fokus wurden Pankraskopf-, Links- bzw. Segmentresektion sowie in zwei Fällen eine subtotale Pankreatektomie durchgeführt. Ausgewertet werden die operativen und postoperativen Komplikationen sowie der klinische Verlauf der Patienten hinsichtlich der Entwicklung eines normalen Blutzuckerspiegels. In diesem Erfahrungsbericht soll das peri- und postoperative Management in unserer Klinik dargestellt und hinsichtlich seiner Ergebnisse, Möglichkeiten und Grenzen evaluiert werden.

DGKCH-FV-24

Chirurgische Therapie des atypischen kongenitalen Hyperinsulinismus

W. Barthlen¹, C. Müller², W. Mohnike³, K. Mohnike⁴, M. Zenker⁵, S. Vogelgesang⁶

¹Universitätsklinikum Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Greifswald, Deutschland; ²Universitätsklinikum Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Greifswald, Deutschland; ³Diagnostisch Therapeutisches Zentrum am Frankfurter Tor, Berlin, Deutschland; ⁴Otto von Guericke Universität Magdeburg, Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie Magdeburg, Magdeburg, Deutschland; ⁵Universitätsklinikum Magdeburg, Institut für Humangenetik, Magdeburg, Deutschland; ⁶Universitätsklinikum Greifswald, Institut für Pathologie, Greifswald, Deutschland

Einleitung. Kürzlich wurde die atypische segmentale Mosaikform des kongenitalen Hyperinsulinismus (CHI) beschrieben, die sich durch eine Häufung pathologischer Inselzellen nur in definierten Regionen des Pankreas auszeichnet.

Fallbericht. Im PET-CT eines 14 Monate alten, genetisch unauffälligen Mädchens wurde ein diffuser CHI diagnostiziert. Unter Diazoxid kam es immer wieder zu Blutzuckerschwankungen mit Hypoglykämie und einer Hypertrichose. Die Mutter war unzufrieden mit der Situation und stellte das Kind im März 2011 in der Kinderchirurgie Greifswald vor. Nach adäquater Aufklärung erfolgten laparoskopische Biopsien an 5 verschiedenen Stellen des Pankreas. Hierbei zeigten sich 3 Biopsien pathologisch und 2 normal mit der größten Dichte pathologischer Inselzellen im Pankreasschwanz. Nach unkomplizierter laparoskopischer Pankreasschwanzresektion ist der Blutzucker seither völlig stabil ohne Medikation oder sonstige Maßnahmen.

Diskussion. Aufgrund der Verfügbarkeit einer effektiven Medikation und einer inakzeptabel hohen Rate an Diabetes nach ausgedehnten Pankreasresektionen wurde die chirurgische Therapie des diffusen CHI weitgehend verlassen. Probleme der konservativen Therapie sind jedoch die hohe Belastung der gesamten Familie, die ständigen Blutzuckermessungen mit den Ängsten vor Hypoglykämien sowie die Nebenwirkungen der Medikamente. Wir stellen hier einen Fall vor, bei dem sich ein als diffus diagnostizierter CHI durch laparoskopische Biopsien als segmentale Mosaikform entpuppte. Nach Resektion des Mosaiks ist das Kind heute euglykäm. Natürlich muss jetzt der Verlauf über die nächsten Jahre beobachtet und eine größere Zahl von Kindern evaluiert werden.

Schlussfolgerung. Bei inakzeptabler Lebensqualität könnten heute auch bei als diffus angesehenem CHI laparoskopische Biopsien und bei Vorliegen einer segmentalen Mosaikform eine limitierte Resektion gerechtfertigt sein. Die undifferenzierte Ablehnung vieler pädiatrischer Endokrinologen gegen jegliche Chirurgie bei der nicht fokalen Form des CHI sollte angesichts neuerer Erkenntnisse überdacht werden.

Postervorträge

Kinderchirurgische Posterdemonstration

DGKCH-PV-1

**Sport ist Mord – was beim Sackhüpfen alles passieren kann...
Fallvorstellung – ein 10 Jahre altes Mädchen mit kongenitaler
Zwerchfellhernie**J. Greeske¹, A. Leutner²¹Klinikum Dortmund gGmbH, Kinderchirurgie, Dortmund, Deutschland;²Klinikum Dortmund gGmbH, Kinderchirurgie, Dortmund, Deutschland

Präsentiert wird der Fall eines 10 Jahre alten Mädchens, das sich nach einem Sackhüpfen-Wettbewerb mit unspezifischen Flankenschmerzen links und Luftnot in der kinderchirurgischen Ambulanz vorstellte. Vorerkrankungen waren nicht bekannt. Im klinischen Untersuchungsbefund ließ sich ein fraglich abgeschwächtes Atemgeräusch links ohne weitere pathologische Geräusche auskultieren. Bei horizontaler Lagerung kam es zu einer deutlichen Verschlechterung der Symptomatik, sodass diese vom Mädchen konsequent verweigert wurde.

In der durchgeführten Röntgen- Thoraxaufnahme zeigten sich Hinweise auf einen Zwerchfellhochstand links und eine deutlich luftgefüllte Struktur in Projektion auf das linke kaudale Thoraxdrittel ohne Nachweis eines Pneumothorax. Die Diagnosestellung wurde noch dadurch weiter erschwert, dass die initial gelegte Magensonde im rechten Unterlappenbronchus lag. In der radiologischen Kontrolle zeigten sich die Fehllage der Sonde und eine beginnende Mediastinalverlagerung nach rechts. Zusätzlich war eine deutliche Zunahme der luftgefüllten Struktur zu sehen, die zwei Drittel der linken Thoraxhälfte ausfüllte. Bei anhaltender Symptomatik wurde die Indikation zur Ösophagogastroskopie und operativen Versorgung gestellt. In der Endoskopie konnte dann die Diagnose einer angeborenen Zwerchfellhernie mit Dislokation des Magens in die Brusthöhle gestellt werden. Die Patientin erholte sich rasch und ist anhaltend beschwerdefrei.

In der Literatur wird die Anzahl an angeborenen Zwerchfellhernien, die erst nach der Neugeborenenperiode symptomatisch werden, auf ca. 10–13% geschätzt (Baglaj, 2004). Dabei machen einseitige posterolaterale Defekte die große Mehrheit aus, wobei wiederum linksseitige Zwerchfellhernien gegenüber rechtsseitigen mit ca. 80% zu 20% wesentlich häufiger auftreten, wie dies auch von Zwerchfellhernien im Neugeborenenalter zu bekannt ist.

Interessanterweise gibt es Hinweise dafür, dass sich rechtsseitige Zwerchfellhernien außerhalb des Neugeborenenalters eher früher und durch chronische Symptome bemerkbar machen, während linksseitige Zwerchfellhernien im Durchschnitt später auffallen und dann durch akut aufgetretene Symptome (Baglaj, 2004). In der Literatur existieren zahlreiche Fallberichte, die zeigen, welch breites klinisches Spektrum spätmanifestierende Zwerchfellhernien haben können. Dieser Fallbericht möchte das Bewusstsein aller Kinderärzte und Kinderchirurgen schärfen, in der klinischen Routine diese angeborene Erkrankung in Betracht zu ziehen.

DGKCH-PV-2

**Traumatische isolierte Duodenalperforation im Rahmen eines
Fahrradsturzes**K. Backhaus¹, T. Meyer², S. Grasshoff-Derr³

¹Chirurgie I, Universitätsklinikum Würzburg, Kinderchirurgie, Würzburg, Deutschland; ²Chirurgische Universitätsklinik, Abteilung für Kinderchirurgie, Würzburg, Deutschland; ³Chirurgische Klinik I der Universität Würzburg, Kinderchirurgie, Würzburg, Deutschland

Einleitung. Traumatisch isolierte Duodenalperforationen im Kindesalter sind sehr selten und schwierig zu diagnostizieren.

Material und Methode. Wir berichten über einen 7-jährigen Jungen, der sich bei einem Fahrradsturz eine isolierte Duodenalperforation zugezogen hatte.

Ergebnisse. Initial zeigte sich in der Primärdiagnostik kein Hinweis auf eine Läsion der parenchymatösen Oberbauchorgane, jedoch fand sich geringe freie interenterische Flüssigkeit perisplenisch, sowie im Morrison Pouch von insgesamt ca. 50 ml. In der Kontrollsonographie nach 6 Stunden zeigte sich keine Zunahme der freien abdominalen Flüssigkeit. Aufgrund zunehmender abdominaler Beschwerden, CRP-Anstieg und Zunahme des Bauchumfangs erfolgte am nächsten Morgen eine CT-Diagnostik des Abdomens, welche den Verdacht auf eine Perforation des Duodenums ergab. Intraoperativ fand sich eine etwa 1-Euro-Stück große Perforation der Pars descendens duodeni, welche sparsam exzidiert und mit einer nachfolgenden termino-terminalen Duodeno-Duodenostomie versorgt wurde. Der weitere postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos.

Diskussion und Schlussfolgerung. Diese eigene Beobachtung zeigt, dass bei adäquatem Trauma und in der Sonographie nachgewiesener freier Flüssigkeit auch im Kindesalter auf eine weiterführende Schnittbilddiagnostik (MRT oder CT) zurückgegriffen werden sollte.

DGKCH-PV-3

Intrauteriner Volvulus eines Dünndarmsegments mit DünndarmatresienK. Bodenschatz¹, B. Hülbe², F. Schneble³

¹Klinikum Nürnberg, Kinderchirurgie, Nürnberg, Deutschland; ²Klinikum Nürnberg, Klinik für Kinderchirurgie, Nürnberg, Deutschland; ³Klinikum Weiden, Kinderklinik, Weiden, Deutschland

Fallbericht. Reifes Neugeborenes der 38+5 SSW, 2660 g. Verdacht auf Meconiumileus bei Mucoviscidose nach genetischer Abklärung der Eltern. Im Ultraschall post partum V. a. Malrotation. Nach Geburt bei fehlendem Meconiumabgang Spülung und Colonkontrasteinlauf, Auschluss einer Malrotation. V. a. Meconiumpfropf. Im weiteren Verlauf Laparotomie bei V. a. NEC am 5. Lebenstag. Intraoperativ Bild des Dünndarmvolvulus mit NEC, Meconiumileus im terminalen Ileum, unused colon. Resektion des Dünndarmsegments und Bishop-Koop'sche Fistel. Histologisch zwei Dünndarmatresien im Resektat.

DGKCH-PV-4

Thorakales Ganglioneurom mit koinzidenter unifokaler meningeealer Myofibromatose – „Downstaging“ durch BiopsieG. Cernaianu¹, T. Wiesel², R. Wunsch³, I. Leuschner⁴, R. Tröbs¹

¹Klinikum der Ruhr-Universität Bochum; Marienhospital Herne, Kinderchirurgische Klinik, Herne, Deutschland; ²Vestische Kinderklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke, Pädiatrische Onkologie, Datteln, Deutschland; ³Vestische Kinderklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke, Pädiatrische Radiologie und Sonographie, Datteln, Deutschland; ⁴Institut für Pathologie, Christian-Albrechts-Universität zu Kiel, Sektion Kinderpathologie, Kinder-Tumorregister bei der Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie (GPOH), Kiel, Deutschland

Einleitung. Neuroblastome weisen eine stark heterogene Prognose auf. Während ein Alter <12 Monate, thorakale Lokalisation und/oder eine Differenzierung des Primärtumors mit einer exzellenten Überlebensrate einhergehen, liegt die 5-Jahres-Überlebensrate intrakraniell metastasierter Neuroblastome trotz intensiver Therapie unter 40%.

Fallbeispiel. Bei dem 2 7/12 Jahre alten Mädchen war aufgrund einer 6-wöchigen Hustenanamnese mittels der Thoraxröntgenaufnahme eine paramediastinale Raumforderung festgestellt worden. Auffällig war weiterhin eine parietale knöcherne Vorwölbung des Schädeldaches, die im Kernspin einer Raumforderung der Dura mit numulärer Osteolyse der Calvaria entsprach. In der MIBG-Szintigraphie reicherte der thorakale Herd, nicht jedoch die meningeeale Raumforderung an. Unter dem Verdacht auf eine Neuroblastometastase erfolgte neben der Exzipation des thorakalen Tumors die Exzisionsbiopsie der vermeintlichen Durametastase. Feingeweblich ergaben sich ein Ganglioneurom als Primärtumor sowie eine benigne meningeeale Myofibromatose.

Diskussion. Ein thorakaler Primärtumor mit begleitender kranialer Raumforderung ist dringend verdächtig auf ein metastasiertes Neuroblastom (Stadium IV) mit sehr schlechter Prognose. Bei unserer Patientin konnte die Biopsie des Schädeldachherdes eine Metastase ausschließen, so dass ein Stadium I vorlag. Eine weitere Chemotherapie erübrigte sich und eine beobachtende Strategie konnte eingeschlagen werden.

Fazit. Insbesondere ungewöhnliche Metastasierungen bedürfen der biopsisch-feingeweblichen Bestätigung um eine Überbehandlung zu vermeiden.

DGKCH-PV-5

Abdominelles Kompartmentsyndrom bei Neuroblastom Stadium 4

E. Varol¹, C. Müller¹, M. Domanetzi¹, P. Wildbrett¹, H. Graf von Einsiedel², H. Lode², W. Barthlen²

¹Universitätsklinikum Greifswald, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Greifswald, Deutschland; ²Ernst-Moritz-Arndt Universität, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Greifswald, Deutschland

Einführung. Ein abdominelles Kompartmentsyndrom als Folge von schnellem Tumorwachstum und Blutung ist eine seltene Komplikation eines Neuroblastoms. Wir präsentieren den Fall eines bilateralen Neuroblastoms Stadium 4 mit Leberinfiltration und stellen Diagnostik und Therapie in interdisziplinärer Zusammenarbeit dar.

Fallbeschreibung. Ein 11 Monate altes Mädchen wurde wegen rezidivierenden Erbrechen, Gedeihstörungen, Entwicklungsverzögerung sowie eines palpablen Tumors im Abdomen vorgestellt. Die Sonographie zeigte bilaterale Raumforderungen in beiden Nebennieren sowie einen riesigen Lebertumor. Kurz vor der geplanten offenen Biopsie entwickelte das Kind ein akutes Abdomen mit Schocksymptomatik und verminderter Urinausscheidung. Bei abdominellem Kompartmentsyndrom wurde die Indikation zur Notfalllaparotomie gestellt. Nach Beseitigung der intraabdominalen Druckerhöhung riss die diffus tumorinfiltrierte Leber an mehreren Stellen ein. Durch massive Transfusion, systemische und lokale Gerinnungstherapie sowie ein temporäres Packing der Leber gelang es, die Blutung zu beherrschen. Da der Bauch nicht mehr verschlossen werden konnte, wurde ein Laparostoma mit Patchverschluss angelegt. Am Folgetag und in den nächsten Tagen kam es immer wieder zu Nachblutungen aus dem rupturierten Tumorbereich, welche durch ein interdisziplinäres Management mit chirurgischer Blutstillung, hochdosierter systemischer Gerinnungsfaktorsubstitution und milder Radiatio gestillt werden konnten. Sowohl die Histologie (undifferenziertes Neuroblastom, Grad III nach Shimada) als auch die Molekularbiologie (*MYC-N*-Amplifikation und *1p36* Deletion) ergab ein Hochrisiko-Neuroblastom.

Das Laparostoma konnte im Verlauf von mehreren Wochen durch Wechsel des Patches auf einen Vakuumverband, wöchentlichen Schwammwechsel, Bestrahlung der rupturierten Leberareale und protokollgerechte Chemotherapie verkleinert werden. Der Kostaufbau war ungestört. Protokollgerecht erfolgte die Resektion der adrenalen Tumore, die parakavale und –aortale Lymphadenektomie, die Hemihepatektomie rechts mit Lymphadenektomie am Lig. hepatoduodenale sowie die Entfernung einer Rippenmetastase. Das Abdomen konnte nach 3 Monaten vollständig verschlossen werden.

Schlussfolgerung. Bei abdominellem Kompartmentsyndrom als Komplikation eines Neuroblastoms im Stadium 4 ist die Anlage eines Laparostomas eine lebensrettende chirurgische Therapieoption. An diesem Fall wird der hohe Stellenwert einer interdisziplinären Zusammenarbeit bei pädiatrisch-onkologischen Erkrankungen besonders deutlich.

DGKCH-PV-6

Pleuropulmonales Blastom und eine Nebenniere als Metastase eines Neuroblastoms: Seltene intrathorakale Befunde und Konsequenzen für Diagnostik und chirurgisches Vorgehen

M. Santos¹, M. Kohl¹, G. Janßen², M. Kuhlen²

¹Universitätskliniken Düsseldorf, Kinderchirurgie, Düsseldorf, Deutschland; ²Universitätskliniken Düsseldorf, Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie, Düsseldorf, Deutschland

Ein pleuropulmonales Blastom ist eine seltene aber wichtige Differenzialdiagnose einer CCAML. An einem klinischen Fall werden Möglichkeiten, Schwierigkeiten und Grenzen der prä- und intraoperativen Beurteilung sowie deren Auswirkungen auf das chirurgische Management erläutert.

Bei Neuroblastomen handelt es sich um wenig differenzierte Neoplasien. Ihre Metastasen können jedoch hohe Differenzierungsgrade erreichen. Wir berichten von einem Patienten, dessen primäres Neuroblastom reseziert worden war. Die Metastasen, die sich im Verlauf entwickelten, konnten sowohl thorakoskopisch, als auch histologisch als Ganglioneurom und Nebenniere identifiziert werden.

DGKCH-PV-7

Erhöhte S100- und CD34-Expression in Neuroblastomen mit fehlender MYCN-Amplifikation kennzeichnet überlebende Patienten und wird durch Bromodesoxyuridin (BrdU) in MYCN amplifizierten Zellen induziert

S. Kühnel¹, G. Cernaianu¹, M. Köller², A. Bufe³, C. Arnold⁴, G. Scholz⁴, M. Cross⁵, K. Geiger⁶, R. Spitz⁷, R. Tröbs¹

¹Marienhospital Herne, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum, Kinderchirurgische Klinik, Herne, Deutschland; ²BG Kliniken Bergmannsheil, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum, Chirurgische Forschung, Bochum, Deutschland; ³Medizinische Fakultät der Ruhr-Universität Bochum, Experimentelle Pneumologie, Bochum, Deutschland; ⁴Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig, Experimentelle Chirurgie, Leipzig, Deutschland; ⁵Universität Leipzig, Selbständige Abt. für Hämatologie, internistische Onkologie und Hämostaseologie, Leipzig, Deutschland; ⁶Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Dresden an der TU Dresden, Dresden, Deutschland; ⁷Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, Universitätsklinikum Köln, Kinderonkologie und -hämatologie, Köln, Deutschland

Einleitung. Neuroblastom(NB)-Patienten mit geringem 5-Jahres-Überleben (5-JÜ) weisen häufig eine MYCN-Amplifikation und ein Alter >1 Jahr bei Diagnose auf. Dagegen führen ein hoher Schwanzzell-Anteil im Tumor und die CD34-basierte autologe Stammzelltransplantation (ASCT) zu einem verbesserten 5-JÜ. In einer retrospektiven klinischen Studie untersuchten wir die Beziehung zwischen den oben genannten Parametern anhand einer historischen Patientenkohorte, die zwischen 1972 und 1989 vor ASCT-Einführung operiert wurde. *In vitro* wurde der Einfluss des Schwanzzell-Induktors BrdU auf MYCN und nicht-MYCN amplifizierte humane NB-Zelllinien (MYCN/non-MYCN) untersucht.

Material und Methoden. Für 41 Kinder und 20 Säuglinge wurde das 5-JÜ in Abhängigkeit von der S100- und CD34-Protein-Expression ermittelt und mittels Fisher's-Exact-Test analysiert. In 45 Fällen konnte dies mit einer vorhandenen oder fehlenden MYCN-Amplifikation korreliert werden. Hierzu dienten folgende Techniken: IHC, FISH und quantitative real time RT-PCR. Parallel dazu wurden die NB-Zelllinien GOTO (MYCN, n=8) und SH-SY5Y (non-MYCN, n=4) über 9 Tage mit 5 µg/ml BrdU inkubiert. Untersucht wurde die S100β-, CD34-, MYCN- und Ki67-Expression (real time PCR) sowie die Viabilität in % der Lösungsmittelkontrolle (MultiTox-Fluor Multiplex Cytotoxicity Assay). Die Signifikanz der Viabilität wurde mittels Mann-Whitney-U-Test überprüft.

Ergebnisse. Die Säuglinge besaßen ein von S100- und CD34-Expression unabh. 85%iges 5-JÜ ohne MYCN-Amplifikation. Bei Kindern >1 Jahr betrug das 5-JÜb 34,1% und korrelierte mit einer hohen S100- ($p=0,001$) und CD34-Expression ($p=0,002$). Das 5-JÜb von non-MYCN-Patienten betrug 62,9% und von MYCN-Patienten 0% ($p=0,001$). Bei beiden Zelllinien reduzierte BrdU die Viabilität (GOTO $9,01\pm 0,99\%$, $p<0,001$; SH-SY5Y $8,01\pm 0,49\%$, $p=0,008$). BrdU steigerte die mRNA-Expression von S100 β (GOTO $63\pm 6,72$; SH-SY5Y $29\pm 2,41$) und CD34 (GOTO $7,8\pm 2,24$; SH-SY5Y $5,4\pm 1,74$). Die Ki67-mRNA wurde vermindert (GOTO $0,02\pm 0,001$; SH-SY5Y $0,2\pm 0,01$). MYCN wurde bei den GOTO-Zellen reduziert ($0,3\pm 0,03$), während sie bei den SH-SY5Y-Zellen gesteigert wurde ($3,9\pm 0,89$). Im Vergleich zu den mit BrdU inkubierten GOTO-Zellen exprimierten die SH-SY5Y-Zellen trotz Expressions-Steigerung immer noch weniger MYCN ($0,03\pm 0,01$).

Diskussion und Schlussfolgerung. S100 und CD34 im Tumorgewebe eignen sich als prognostisch günstige Marker, da deren erhöhte intratumorale Protein-Expression mit einem verbesserten 5-JÜ und fehlender MYCN-Amplifikation korreliert. Durch Bromodesoxyuridin (BrdU) kann die Expression von S100 und CD34 *in vitro* bei MYCN amplifizierten Neuroblastomzellen induziert werden. Deren Expression korreliert *in vitro* mit einer reduzierten Zellzahl und Proliferationsrate. BrdU eröffnet daher neue Perspektiven für eine differenzierende adjuvante Therapie von fortgeschrittenen kindlichen Neuroblastomen.

DGKCH-PV-8

Fenretinid kombiniert mit Doxorubicin oder Bromodesoxyuridin reduziert die Viabilität von Neuroblastomzellen

S. Kühnel¹, G. Cernaianu¹, M. Köller², A. Bufe³, R.-B. Tröbs¹

¹Kinderchirurgische Klinik, Marienhospital Herne, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum, Herne; ²Chirurgische Forschung, BG Kliniken Bergmannsheil, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum, Bochum; ³Experimentelle Pneumologie, Medizinische Fakultät der Ruhr-Universität Bochum, Bochum

Einleitung. Jenseits des Säuglingsalters gehören mittellinienüberschreitende und disseminierte Neuroblastome (NB) zu den kindlichen Problemtumoren. Die neuronale Differenzierung durch Retinsäurederivate stellt den Goldstandard der differenzierenden adjuvanten Therapie dar. In der NB-Therapie galten Retinoide bisher als nicht mit Zytostatika kombinierbar. Ein neuer Ansatzpunkt der Forschung liegt in der Induktion einer Schwanzzell-Differenzierung. Experimentelle Arbeiten belegen, dass Bromodesoxyuridin (BrdU) eine Schwanzzell-Differenzierung bei NB hervorruft. Das synthetische Retinoid Fenretinid (Fen) besitzt im Gegensatz zu den klassischen Retinoiden zytostatische Eigenschaften. Wir untersuchten seine Kombinierbarkeit mit dem Zytostatikum Doxorubicin (Dox) und dem Schwanzzell-Induktor BrdU.

Material und Methoden. SH-SY5Y-Zellen wurden über 6 Tage mit der zu 50% die Viabilität reduzierenden Konzentration von Fen, Dox und BrdU inkubiert. Versuchsgruppen: Lösungsmittelkontrolle, Fen, Dox, BrdU, Fen+Dox, Fen+BrdU. Im Anschluss wurde die Viabilität mit dem MultiTox-Fluor Multiplex Cytotoxicity Assay[®] bestimmt. Real-time-PCR-Messungen dienten zur Untersuchung der Expressionsprofile der neuronalen Marker SNAP25, NEFL, CASP3 und p21. Die Applikation von Fen und BrdU führte zu folgenden Viabilitätsraten: Fen $60\pm 2,2\%$; Dox $69,9\pm 2,7\%$ und Fen+Dox $42,4\pm 2,4\%$ ($p<0,01$, $n=7$). Fen+Dox erhöhte die mRNA-Expression von SNAP25, NEFL, CASP3 und p21. Die Applikation von Fen und BrdU führte zu folgenden Viabilitätsraten: Fen $65,3\pm 1,7\%$; BrdU $48,6\pm 3,1\%$ und Fen+BrdU $32,3\pm 2,5\%$ ($p<0,05$, $n=6$). Fen+BrdU erhöhte die mRNA-Expression von S100 β , SOX9 und p21. Ki-67 wurde durch Fen+BrdU reduziert.

Ergebnisse. Die 6-tägige Einzel- bzw. Kombinationsgabe von Fen und Dox führte zu folgenden Viabilitätsraten: Fen $60\pm 2,2\%$; Dox $69,9\pm 2,7\%$ und Fen+Dox $42,4\pm 2,4\%$ ($p<0,01$, $n=7$). Fen+Dox erhöhte die mRNA-Expression von SNAP25, NEFL, CASP3 und p21. Die Applikation von Fen und BrdU führte zu folgenden Viabilitätsraten: Fen $65,3\pm 1,7\%$; BrdU $48,6\pm 3,1\%$ und Fen+BrdU $32,3\pm 2,5\%$ ($p<0,05$, $n=6$). Fen+BrdU erhöhte die mRNA-Expression von S100 β , SOX9 und p21. Ki-67 wurde durch Fen+BrdU reduziert.

Diskussion. Das synthetische Retinoid Fen führt sowohl in Kombination mit dem Zytostatikum Dox als auch mit dem Schwanzzell-Induktor BrdU zu einer reduzierten Viabilität von NB-Zellen. Fen+Dox

wirken neuronal differenzierend und proapoptotisch. Demgegenüber bewirken Fen+BrdU eine Schwanzzell-Differenzierung und einen Rückgang der Proliferation.

Schlussfolgerung. Die Kombination von Fenretinid mit Doxorubicin und Bromodesoxyuridin eröffnet neue Perspektiven für die differenzierende Therapie von kindlichen Neuroblastomen

DGKCH-PV-9

Darmperforation nach Invagination eines Meckel-Divertikels bei einem Frühgeborenen

A. Lenz¹, R. Künzel², M. Kellner³, T. Boemers⁴

¹Kinderkrankehaus Amsterdamer Straße Köln, Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Köln, Deutschland; ²Kinderkrankehaus Amsterdamer Straße Köln, Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Köln, Deutschland; ³Kliniken der Stadt Köln GmbH, Kinderradiologie, Köln, Deutschland; ⁴Kinderkrankehaus Amsterdamer Strasse Köln, Klinik für Kinderchirurgie & Kinderurologie, Köln, Deutschland

Einleitung. Darmperforationen sind eine wohlbekannte Komplikation der Frühgeburtlichkeit. Häufig treten sie als fokale intestinale Perforationen isoliert auf, teilweise entstehen sie sekundär aufgrund einer Darmobstruktion (z. B. Mekoniumpfropfsyndrom, Atresien). Invaginationen werden bei Frühgeborenen nur sehr selten beobachtet. In der derzeitigen Literatur sind Dünndarmperforationen nach ileo-ilealer Invagination mit einem Meckel-Divertikel als „leading point“ nach unserem Kenntnisstand nicht beschrieben.

Fallbeschreibung. Am 5. Lebenstag kam es bei einem weiblichen Frühgeborenen der 26+1 SSW (GG 849 g) zu einer zunehmenden Distension des Abdomens mit radiologisch nachweisbarer freier intraabdomineller Luft. Es wurde die Indikation zur Laparotomie gestellt. Intraoperativ zeigte sich eine Ileumperforation unmittelbar oralwärts einer Invagination von etwa 15 cm Ileum. Nach manueller Desinvagination zeigte sich als leading point der Invagination ein Meckel-Divertikel. Es erfolgte die Resektion von 15 cm livide-nekrotischen Ileums inklusive des Meckel-Divertikels. Zudem wurde im Bereich der Perforationsstelle ein doppelläufiges Ileostoma angelegt. Der postoperative Verlauf gestaltete sich chirurgischerseits unkompliziert. Nach 3,5 Monaten bei einem Körpergewicht von 2 kg erfolgte die Ileostoma-Rückverlagerung. Nach 4,5 Monaten wurde die Patientin mit einem Gewicht von 2,5 kg nach Hause entlassen.

Schlussfolgerung. Das klinische Bild eines akuten Abdomens mit abdomineller Distension, vermehrtem Magenrückstau und blutigen Stühlen bei einem extremen Frühgeborenen lassen zunächst an eine nekrotisierende Enterokolitis (NEC) denken. In der derzeitigen Literatur existieren unserer Recherche nach keine Berichte über Dünndarmperforationen nach Invagination eines Meckel-Divertikels bei extremen Frühgeborenen. Einzelfälle von Invaginationen bei extremen Frühgeborenen sind beschrieben, auch ein Fall eines perforierten Meckel-Divertikels bei einem Frühgeborenen der 28. SSW.

DGKCH-PV-10

Ungewöhnlicher Befund bei Pneumothorax: obstruierender Bronchustumor (Kasuistik)

B. Rölke¹, A. Etzler¹, H. Gitter¹

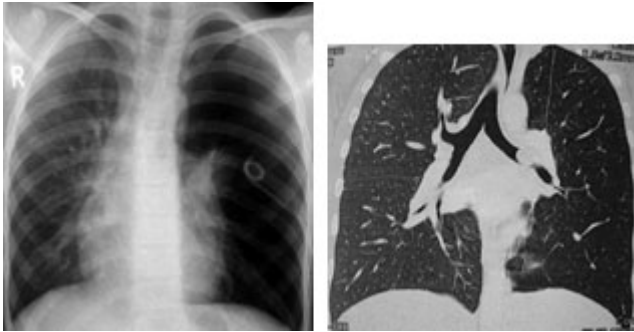
¹Klinikum Bremen Mitte, Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Bremen, Deutschland

Anamnese. 12 jähriger Junge, anamnestisch vor einer Woche Schlag mit einem Skateboard gegen den Rücken. Seitdem Rückenschmerzen und belastungsabhängige Dyspnoe. Leistungsknick seit einigen Wochen. Klinisch und radiologisch linksseitiger Pneumothorax. Vorbehandlung bei Verdacht auf Asthma bronchiale.

Verlauf. Anlage einer Thoraxdrainage. Zunächst rasche Erholung des Patienten und gute Entfaltung der Lunge. In den folgenden Röntgenkontrollen Nachweis eines Rezidiv-Pneumothorax, sowie einer unklaren Raumforderung im Bereich des linken Lungenhilus. In der Thorax

CT ca. 2 cm messender, scharf begrenzter Tumor, in den linken Hauptbronchus hineinragend und diesen obstruierend. Zudem Totalatelektase des linken Oberlappens und Überblähung des linken Unterlappens. Durchführung einer Bronchoskopie mit den Zielen der Rekanalisierung und Diagnosestellung durch Materialgewinnung: Resektion des Tumors aus dem linken Hauptbronchus in Höhe Oberlappenbronchusabgang. Histologisch spindelzellige, teils myxoide Neoplasie, am ehesten einem glattmuskulär differenzierten Tumor zuzuordnen (z. B. Leiomyosarkom). Im Verlauf thorakoskopisch kontrollierte Neuanlage zweier Thoraxdrainagen. Entfernung dieser nach insgesamt 3 Wochen und vorläufige Demissio des Patienten. Derzeit noch Untersuchung des im Kinderalter ungewöhnlichen Tumors durch ein Referenzlabor.

Zusammenfassung. Zufallsbefund einer pulmonalen Raumforderung bei Pneumothorax nach Bagateltrauma. Rückblickend deuteten das vorbestehende Asthma (Dyspnoe) und der Leistungsknick der vorausgegangenen Wochen bereits auf ein mögliches tumoröses Geschehen hin. Der Pneumothorax ist vermutlich mit bedingt durch die Überblähung des linken Unterlappens (Ventilmechanismus durch obstruierenden Tumor). Über das weitere Vorgehen wird nach Erhalt der endgültigen Histologie berichtet.



DGKCH-PV-11

Mitteldarmatresie und Gastroschisis – zwei Anomalien, ein Ursprung? Ein Erklärungsversuch

C. Matthes¹, K. Schwab¹, Ö. Kilavuz², R. Chaoui³, F. Lenz⁴, B. Tillig¹

¹Vivantes Klinikum Neukölln, Abteilung für Kinder- und Neugeborenenchirurgie, Berlin, Deutschland; ²Praxis für Pränatalmedizin, Berlin, Deutschland; ³Praxis für Pränataldiagnostik, Berlin, Deutschland; ⁴MVZ pränatale Diagnostik, Berlin, Deutschland

Die Gastroschisis ist mit 4,5 Fällen auf 10.000 Geburten keine ausgesprochen seltene Fehlbildung. Relativ häufig, bei immerhin ca. 10–15% dieser Patienten, werden assoziierte Darmatresien beobachtet. In den letzten 30 Jahren wurden in der Literatur nur weniger als 25 Fälle von offenbar spontanen intrauterinen Bauchwandverschlüssen bei zuvor nachgewiesener Gastroschisis beschrieben, bei denen allerdings zur Geburt eine partielle oder komplette Mitteldarmatresie vorlag. Es existieren verschiedene Theorien über die Genese und einen möglichen Zusammenhang zwischen Bauchwanddefekten und Darmatresien, die wir anhand der Literatur darstellen und werten.

Zur Veranschaulichung präsentieren wir die Befunde eines eigenen ungewöhnlichen Falles, bei dem in der 14. Schwangerschaftswoche im Rahmen der sonographischen Pränataldiagnostik eine Gastroschisis nachgewiesen worden war, die sich jedoch ab der 22. Schwangerschaftswoche nicht mehr darstellen ließ. Im weiteren Verlauf entwickelte sich das Bild eines pränatalen Ileus, so dass am Tag nach der geplanten Sectio die Laparotomie erfolgen musste.

Intraoperativ fand sich eine Nonrotation des Darmes mit einem intraperitoneal gelegenen Duodenum und einer Jejunum- und Ileumatresie. Die Darmabschnitte vom mittleren Jejunum bis zum Colon ascendens fehlten. Diese Anteile sind typischerweise bei einer Gastroschisis eventriert und ließen sich auch bei unserem Patienten in der initialen Ultraschalldiagnostik vor die Bauchwand prolapiert darstellen.

Unser Fall stützt die Hypothese, dass einerseits vaskuläre oder im Rahmen des fetalen Bauchdeckenverschluss mögliche mechanische Komplikationen zum Absterben prolabierter Darmabschnitte und so zur Ausbildung von Atresien führen können und andererseits, dass die Entstehung einer Gastroschisis an die Persistenz von prolabierten Darmanteilen und mesenterialen Strukturen gebunden ist.

DGKCH-PV-12

Wie findet man einen Spezialisten? Eine Analyse öffentlich zugänglicher Daten am Beispiel von Analatresie und Ösophagusatresie

A. Schmedding¹

¹Bürgerhospital Dr. Senckenbergsche Stiftung, Kinderchirurgie, Frankfurt am Main, Deutschland

Eltern, deren Kind mit einer angeborene Fehlbildung zur Welt kommt, aber auch behandelnde Ärzte, die mit einem solchen Krankheitsbild nicht so vertraut sind, stellen sich die Frage, wer die größte Erfahrung in der operativen Behandlung dieser Kinder in Deutschland hat.

Anhand der Analatresie und Ösophagusatresie wird gezeigt, wie bei der Spezialistensuche anhand der Qualitätsberichte vorgegangen werden muss. Die Stichwortsuche nach diesen beiden Erkrankungen liefert in der Regel keine brauchbaren Ergebnisse. Ebenfalls ergibt die Suche nach den ICD-Codes nur eingeschränkt verwertbare Aussagen, da die Anzahl der Fälle durch die richtige Anwendung der Kodierrichtlinien oder auch durch Kodierfehler verfälscht werden kann. Erst die detaillierte Analyse nach OPS-Codes zeigt ein realistischeres Bild.

Die Anzahl der Kinder mit Ösophagusatresie, die in Deutschland 2008 geboren wurden, kann bei einer Inzidenz von ca. 1:3500 und einer Geburtenzahl von 675.000 mit 190 angenommen werden. Für die Ösophagusatresie finden sich lediglich 5 Kliniken, die in 2008 mehr als 5 Anastomosen mit Fistelverschluss durchgeführt haben, eine Fadenbehandlung wurde lediglich in 5 Kliniken überhaupt dokumentiert, eine Elongation in 11 Kliniken, davon 2 HNO, eine internistische und eine allgemein chirurgische Klinik.

Die Anzahl der Kinder mit Analatresie kann bei einer Inzidenz von ca. 1:4000 mit 170 angenommen werden. Die operative Korrektur dieser Fehlbildung wird laut Qualitätsbericht lediglich in 2 Kinderchirurgischen Kliniken und weiterhin in 3 allgemein chirurgischen Kliniken öfter als 5-mal pro Jahr durchgeführt.

Die so erhaltenen Zahlen zeigen, dass man bei der Ösophagusatresie keine Zentrenbildung feststellen kann, was auch daran liegt, dass die Kinder in der Regel bereits kurz nach Geburt operiert werden. Bei der Analatresie, bei der der Abstand zwischen Diagnosestellung und Operation größer ist, gibt es immerhin 2 Kliniken mit 18 bzw. 28 Korrekturoperationen in 2008.

DGKCH-PV-13

Single-Incision Pediatric Endosurgery (SIPES) bei Pathologien des Ovars

M. Lacher¹, L. Perger¹, C. Aprahamian¹, C. Harmon¹, O. Muensterer²

¹University of Alabama at Birmingham, Alabama, USA, Division of Pediatric Surgery, Birmingham, Deutschland; ²Weill Cornell Medical College, 525 East 68th Street, Box 209, New York, NY, 10021, USA, Division of Pediatric Surgery, New York, USA

Einleitung. Auch wenn Gynäkologen die Pioniere der Single Incision Endochirurgie waren, gibt es wenige Berichte über Single-Incision Pediatric Endosurgery (SIPES) als Operationsmethode bei Pathologien des Ovars. Ziel dieser Studie war daher, unsere ersten Erfahrungen dieser Technik bei Kindern und Jugendlichen mit Pathologien des Ovars bzw. der Adnexen darzustellen und die Vor- und Nachteile dieser Technik zu diskutieren.

Methode. Prospektive Erfassung aller SIPES-Operationen, die in unserer Klinik von Januar 2010 bis Februar 2011 aufgrund von Pathologien des Ovars bzw. der Adnexen durchgeführt wurden. Analyse von Alter,

Operationstechnik, -zeit, Konversionsrate, Komplikationen und Outcome.

Ergebnisse. Bei 11 Mädchen [Alter: 1 Monate bis 15,9 Jahre; Gewicht 4,9–90kg (Median 54 kg)] wurde eine SIPES-Operation bei folgenden Indikationen durchgeführt: Zyste (n=6), Torsion (n=5), Tumor (n=2), and parauterine Zyste (n=1). Hierbei wurden jeweils durchgeführt: Resektion der Zystenwand (n=7), Detorsion and Oophoropexie (n=3), Oophorektomie/Salpingo-Oophorektomy (n=3) und Aspiration der Zyste (n=1). Die durchschnittliche Operationszeit betrug 46 Minuten, es gab keine Konversion zu einem offenen Eingriff. 9 Kinder wurden innerhalb 24 Stunden nach Hause entlassen, zwei Patienten wurde zur Schmerztherapie noch bis zum 2. postoperativen Tag überwacht. Es gab keine peri- oder postoperativen Komplikationen. Bei 9 Kindern wurde Gewebe reseziert, der pathologische Befund ergab eine hämorrhagische Zyste (n=5), folliculäre Zyste (n=1), paratubäre Zyste (n=1), kalzifiziertes, dystrophes Ovargewebe nach vorangehender Torsion (n=1), paratubäre Zyste, und ein reifes Teratom (n=1). Kein Kind wurde reoperiert.

Schlussfolgerung. Eingriffe am Ovar bzw. den Adnexen können bei Kindern bzw. Adoleszenten sicher und erfolgreich mittels SIPES durchgeführt werden. Somit ist SIPES bei diesen Indikationen eine echte Alternative zur triangulären Laparoskopie. Durch den einzigen, größeren operativen Zugang, welcher zudem erweitert werden kann, können Raumforderungen ohne Schwierigkeiten extrahiert werden. Hierbei setzten wir bei potenziell malignen Raumforderungen einen Begebeutel zur Vermeidung einer Tumoraussaat ein.

Alloplastische Materialien, Organersatz, Gewebeinfekt

DGKCH-FV-25

Azelluläre porcine Gewebematrix (Strattice®): Anfangerfahrungen bei Kindern

M. Kohl¹, M. Santos¹

¹Universitätskliniken Düsseldorf, Kinderchirurgie, Düsseldorf, Deutschland

Kindliche Bauchwanddefekte sind angeboren oder Folge ausgeprägter intraabdomineller Pathologien. Die Größe der Defekte, das in Betracht zu ziehende Wachstum und die häufig durch Voroperationen geschädigten Defektränder stellen dabei besondere Herausforderungen an die chirurgische Versorgung. Anforderungen an ein Material, das zum Verschluss solcher Defekte eingesetzt werden soll, sind: hohe Festigkeit, gute Langzeit-Biokompatibilität, eine gewisse Elastizität, kein Infektionsrisiko und idealerweise im Verlauf der Ersatz durch körpereigenes Gewebe.

Seit einigen Jahren wird, hauptsächlich bei Erwachsenen, ein neuer Gewebeersatz verwendet, der diese Anforderungen erfüllen soll. Es handelt sich hierbei um eine aus Schweinehaut gewonnene Rekonstruktions-Gewebematrix, die von allen zellulären Bestandteilen befreit wurde und dem körpereigenen Gewebe als Matrix zur Durchbauung dient (Strattice®). Bei Erwachsenen bestehen bislang Erfahrungen vor allem beim Brustaufbau nach Mastektomie und beim Verschluss von Bauchwanddefekten.

Wir berichten über unsere ersten Ergebnisse mit diesem Material bei zwei Kindern.

DGKCH-FV-26

Actifuse – eine neue Option zur Behandlung von Knochenzysten?

V. Patrick¹, G. Einemann¹

¹Klinikum Bremen-Mitte gGmbH Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Bremen, Deutschland

Juvenile und aneurysmatische Knochenzysten sind häufige Befunde bei Kindern, oft fallen sie zufällig auf oder im Rahmen von pathologischen Frakturen. Die Ursache der Knochenzysten ist unbekannt. Die Mehrheit der juvenilen Knochenzysten wird ohne Behandlung heilen.

Manchmal muss allerdings eine Behandlung erfolgen, sei es, um eine Fraktur zu stabilisieren oder einer drohenden Fraktur vorzubeugen.

Die etablierte Therapie ist die elastisch-stabile intramedulläre Nagelung (ESIN). Hiermit kommt es in der Regel zu einer Regression der Zyste und die Nägel können nach einem Jahr entfernt werden. Dennoch gibt es einige Fälle, in den diese Therapiemethode keinen Erfolg zeigt. Bei aneurysmatischen Knochenzysten ist ein anderes Therapiekonzept mit Entfernung der Zyste notwendig, da sie als Begleitbefund maligner Knochenprozesse auftreten können. Das Auffüllen solcher Zysten mit Eigenspongiosa bedeutet nicht nur ein zusätzliches Trauma zur Spongiosagewinnung, es ist auch manchmal limitiert durch das benötigte Füllvolumen.

Im Juli 2008 haben wir das erste Mal einen fünfjährigen Jungen mit einer ausgeprägten juvenilen Knochenzyste im linken Humerus mit Actifuse behandelt. Trotz mehrjähriger Therapie mit ESIN war es zuvor zu einem weiteren Wachstum der Zyste und zu wiederholten pathologischen Frakturen gekommen. Die Zyste wurde offen ausgeräumt und mit dem Knochenersatzmaterial gefüllt. Die Basis von Actifuse bildet ein Kalziumphosphat mit einer selektiven Silikatsubstitution der Phosphatgruppen. Dadurch kann eine beschleunigte Osteostimulation und Knochenneubildung erreicht werden, während die Resorption bis zur Ausheilung des Knochendefektes verzögert ist.

In unserer Klinik haben wir bisher zehn Kinder im Alter zwischen 4 und 13 Jahren mit Actifuse behandelt, sieben von ihnen mit juvenilen Knochenzysten und drei mit aneurysmatischer Knochenzyste. Wir haben den Behandlungsverlauf mit klinischen und radiologischen Kontrollen über bis zu drei Jahre dokumentiert.

Die bisherigen Ergebnisse sind ausgezeichnet: es kam weder zu pathologischen Frakturen noch zu sonstigen Komplikationen. Allerdings bemerkten wir bei der Hälfte der Patienten eine anfängliche Fremdkörperreaktion mit teils hohem Fieber. Im weiteren Verlauf allerdings wurde das Fremdmaterial stets gut toleriert, klinisch waren alle Kinder beschwerdefrei. Die meisten Patienten konnten bereits nach wenigen Monaten wieder Sport treiben. In den radiologischen Kontrollen zeigte sich bereits nach wenigen Wochen eine Neubildung von Knochen und ein Umbau des eingebrachten Materials. Wir halten daher die Anwendung von Actifuse für eine gute Therapieoption für juvenile Knochenzysten, die durch eine Therapie mit ESIN nicht ausheilen bzw. für aneurysmatische Knochenzysten.

DGKCH-FV-27

Reduktion der Operationsinvasivität durch Verwendung allogener gefriergetrockneter Knochenpäne und einer bioresorbierbaren Polyactid-Schraube bei Pfannendach-verbessernden Eingriffen

T. Seidl¹, J. Funk¹, C. Druschel¹, R. Placzek¹

¹Charité – Universitätsmedizin Berlin, CMSC, Sektion Kinder- und Neuroorthopädie, Berlin, Deutschland

Fragestellung. Kann die Verwendung von allogenen gefriergetrockneten Knochenpänen und einer bioresorbierbaren Schraube die Operationsinvasivität bei Pfannendach-verbessernden Eingriffen nach Pemberton(-Salter) reduzieren?

Patienten und Methode. Zwischen 03/05 und 01/10 erfolgte bei 26 Patienten aufgrund eines drohenden Containment-Verlustes bei M. Perthes oder aufgrund einer neurogenen Hüft(sub)luxation ein Pfannendach-verbessernder Eingriff nach Pember-Sal unter Verwendung von allogenen gefriergetrockneten Knochenpänen und einer bioresorbierbaren Polyactid-Schraube zur Keilfixation. 5 Patienten mussten von der retrospektiven Untersuchung aufgrund unvollständiger Datensätze ausgeschlossen werden, so dass bei 21 Patienten der Veränderung des AC-Winkels ausgewertet werden konnte. Verglichen wurde der AC-Winkel präoperativ vs. postoperativ nach Gipsabnahme und der Winkel nach Gipsabnahme vs. letztes Follow up. Die Operation erfolgte 9-mal aufgrund eines drohenden Containment-Verlusts, 11-mal aufgrund einer neurogenen Hüftsubluxation und 1-mal aufgrund einer neurogenen Hüftluxation.

Ergebnis. Das durchschnittliche Alter bei Operation betrug 7,7 Jahre, das Verhältnis w:m 3:4. Bei 17 Patienten wurden 2 Knochenspäne, bei 4 Patienten wurden 3 Knochenspäne verwendet. Der AC-Winkel betrug präoperativ durchschnittlich 29,4 (11,6–48,3) Grad, in der Röntgenkontrolle nach Gipsabnahme 18,8 (7,9–34,2) Grad und beim letzten Follow-up 17,2 (7–30,1) Grad. Bei einem Patienten kam es trotz Schraubefixation zur Dislokation eines Spans ohne negative Auswirkung auf den Verlauf. Schwere Komplikationen wurden nicht beobachtet.

Diskussion. Die Verwendung eines autologen Beckenkammspans gilt bis heute als Goldstandard bei Pfannendach-verbessernden Eingriffen, da dabei weder eine Infektionsgefahr besteht, noch eine Immunreaktion zu befürchten ist. Allerdings steht am kindlichen Beckenkamm nur begrenzt Knochen zur Verfügung, so dass nicht immer ein ausreichend großes Transplantat gewonnen werden kann. Darüber hinaus wird das autologe kortikospongiöse Transplantat rasch integriert, so dass sekundäre Korrekturverluste beklagt werden. Last but not least kommt es in bis zu 20% der Fälle zu Komplikationen an der Entnahmestelle. Diese retrospektive Untersuchung zeigt, dass diese Entnahmemorbidity durch die Verwendung gefriergetrockneter Knochenspäne komplett vermieden werden kann. Die Knochenspäne können im OP passgerecht zugesägt werden und mittels einer bioresorbierbaren Schraube fixiert werden, so dass eine zweizeitige Materialentfernung entfällt. Aufgrund des langsamen Remodellings der Kortikalisspäne kam es im kurz- bis mittelfristigen Verlauf zu keinen sekundären Korrekturverlusten.

Schlussfolgerung. Die Verwendung von allogenen gefriergetrockneten Knochenspänen und einer bioresorbierbaren Schraube anstelle eines autologen Beckenkammtransplantats senkt die Operationsinvasivität bei Pfannendach-verbessernden Eingriffen bei vergleichbaren Ergebnissen.

DGKCH-FV-28

Erweiterte Indikationen für Vakuumversiegelung im Kindesalter

C. Müller¹, M. Domanetzki¹, P. Wildbrett¹, W. Barthlen²

¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie der Universitätsmedizin Greifswald, Greifswald, Deutschland; ²Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie der Universitätsmedizin Greifswald, Greifswald, Deutschland

Einleitung. Große Wunden, mit Defekten und verschmutzt, schaffen problematische Ausgangssituationen für die Therapie.

Patienten. Wir berichten über ein 13-jähriges Mädchen mit Überrolltrauma des Fußes mit Decollementverletzung, Knochen- und Weichteilschaden, ein 3-jähriges Mädchen mit Skalpierungsverletzung und offener Schädelfraktur sowie ein 9 Monate altes Mädchen mit abdominellen Compartment infolge Neuroblastom, ausgeprägter Lebermetastasierung, mehrfachen Spontanrupturen und Massivblutungen der Leber.

Im Fall 1 des Überrolltraumas konnte durch die Langzeitvakuumversiegelung fußerhaltend ein echter Gewebszuwachs zur Knochendeckung erzielt werden. Nachfolgend wuchs die Vollhaut gut an. Bei der Behandlung der Skalpierung (Fall 2) sorgte die VAC für einen gut sitzenden Verband und optimale Einheilungsbedingungen der Skalpreste. Nach Pridie-Bohrung der Kalotte und Aufbringen von Integra® erzielten wir eine gute Granulation desselben und stellten das Anwachsen der Spalthaut sicher. Im 3. Fall erfolgte bei drohendem abdominellen Kompartiment infolge monströsem Neuroblastoms Grad IV eine Laparostomaanlage. Besonders erfreulich war hier die Verhinderung abdomineller Infektionen trotz bestehender Immunsuppression unter Radiotherapie und Chemotherapie. Mittels temporärer Goretexplastik® und VAC gelang die komplexe mehrzeitige Therapie bis zur Hemihepatektomie und sekundärem Bauchdeckenverschluss.

Ergebnisse. In allen Fällen resultierte eine gute Wundkonditionierung, die Verhinderung von gefährlichen Wundinfektionen bei primär stark verschmutzten Wunden bzw. Besiedlungsgefahr durch Hospitalkeime infolge langer Therapie, Mehrfacheingriffen und Immunsuppression. Sekundäre plastisch rekonstruktive Verfahren zur Defektdeckung mittels Integra®, Spalt- und Vollhauttransplantation wurden erfolgreich einbezogen.

Schlussfolgerung. Bei komplexen Verletzungen als auch operativen Herausforderungen der Defektdeckung stellt die VAC eine optimale Therapieoption dar.

DGKCH-FV-29

Späte posttraumatische Osteitis nach ESIN – ein Fallbericht

J. Dieckwisch¹, A. Weltzien¹, H. Said-el-Hadji²

¹Klinikum Frankfurt-Höchst, Kinderchirurgie, Frankfurt, Deutschland;

²Klinikum Frankfurt-Höchst, Unfallchirurgie, Frankfurt, Deutschland

Ein 15-jähriges Mädchen wurde wegen einer instabilen Humerusschaftfraktur operativ behandelt. Die Fraktur wurde geschlossen reponiert und durch deszendierend eingebrachte ESIN stabilisiert. An der Insertionsstelle kam es zur Durchspießung eines Nagels. Diese Komplikation wurde durch Kürzung des Nagels erfolgreich behandelt. Nach zeitgerechter Frakturheilung erfolgte die Metallentfernung. Das Mädchen begann etwa 1 Jahr später, über unspezifische Schmerzen im Frakturbereich zu klagen. Ein weiteres Jahr später zeigten sich in der MRT eindeutige Zeichen einer posttraumatischen Osteitis, die bei der jetzt 17-jährigen in Zusammenarbeit mit der Klinik für Unfallchirurgie im Hause behandelt wird.

Anhand dieses Falles wird deutlich, dass auch beim Kind und Jugendlichen späte und sehr späte Formen der posttraumatischen Osteitis vorkommen. Die Warnsignale sollten vernommen und entsprechend interpretiert werden. Hierzu soll dieser Fallbericht anregen.

Anorektale Chirurgie

DGKCH-FV-30

Nehmen die anorektalen Fehlbildungen zu?

E. Jenetzky¹, H. Reutter², N. Zwink¹, P. Reifferscheid³, A. Reißmann⁴

¹Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, Klinische Epidemiologie und Altersforschung (C070), Heidelberg, Deutschland; ²Institut für Humangenetik, Biomedizinisches Zentrum, Bonn, Deutschland;

³Westküstenklinikum Heide, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Heide, Deutschland; ⁴Universitäts-Kinderklinik Magdeburg, Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Magdeburg, Deutschland

Fragestellung. Anorektale Fehlbildungen sind eine der kinderchirurgisch relevanten schweren Fehlbildungen. Zur Identifikation ursächlicher Faktoren angeborener Fehlbildungen, wird die regionale und zeitliche Verteilung des Auftretens erhoben. Idealerweise wird dies durch möglichst repräsentative Register durchgeführt.

Methode. In Ermangelung deutschlandweiter Fehlbildungsregister bieten die bundesweit erfassten Abrechnungsdaten der Krankenhäuser eine Möglichkeit die Prävalenz bei initial operationspflichtigen Fehlbildungen abzuschätzen. Bei der in der Regel nötigen Korrektur der anorektalen Fehlbildung kann die chirurgische Prozedur 5-495 im ersten Lebensjahr einen Hinweis auf die Häufigkeit geben. Des Weiteren werden durch die beiden einzigen deutschen Fehlbildungsregister in Mainz und Sachsen-Anhalt die Prävalenzen erfasst.

Ergebnisse. Sowohl im zeitlichen Vergleich zu vorangegangenen Jahren als auch im direkten Vergleich zu anderer Indikatorfehlbildungen hat das Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt für die Jahre 2008 und 2009 einen deutlichen Anstieg der Häufigkeit anorektaler Fehlbildungen (ICD10: Q42) auf derzeit 1:1331 Geborene beobachtet. Einhergehend mit diesem regionalen Anstieg, stieg die Häufigkeit der Verschlüsselung der chirurgischen Korrektur der Anorektalen Fehlbildungen im ersten Lebensjahr (ICPM: 5-495) von 1:3500 auf 1:2580 Lebendgeborene in den Jahren 2008 und 2009. Gleichzeitig verdoppelte sich die Anzahl der diese Operation durchführenden Kliniken auf jetzt 159 im Jahr 2009 laut den öffentlich zugänglichen Daten des Instituts für Entgeltabrechnung im Krankenhauswesen.

Diskussion. Unsere Beobachtung könnte sich durch eine erhöhte Wahrnehmung der Fehlbildung aufgrund der Weiterentwicklung des

DRG-Systeme oder der Etablierung des Netzwerkes für kongenitale urorektale Fehlbildungen (CURE-Net) erklären. Die massive Erhöhung der Klinikenfallzahl und die Kodierung im hohen Lebensalter könnten aber auch ein Hinweis für Fehlkodierung sein. Alternativ kann auch ein realer Anstieg der Prävalenz aufgrund der Zunahme derzeit unbekannter Risikofaktoren zugrunde liegen.

Schlussfolgerung. Eine eindeutige Klärung kann nur durch die Schaffung eines großen, epidemiologischen Fehlbildungsregisters erfolgen. Hierfür ist die Zusammenarbeit mit den bestehenden Fehlbildungsregistern und der Ausbau insbesondere des spezifischen deutschlandweiten CURE-Net Registers nötig.

DGKCH-FV-31

Die Bedeutung des Tethered cord als Begleitfehlbildung bei Patienten mit anorektaler Malformation an Hand der deutschen CURE-Net-Daten

S. Grasshoff-Derr¹, E. Jenetzky², N. Zwink³, H. Reutter⁴, E. Bartels⁴, D. Schmidt⁵, S. Holland-Cunz⁶, S. Märzheuser⁵, N. Schwarzer⁷, S. Hosie⁸, E. Schmiedeke⁹

¹Chirurgische Klinik I der Universität Würzburg, Kinderchirurgie, Würzburg, Deutschland; ²Deutsches Krebsforschungszentrum Hiedelberg, Klinische Epidemiologie und Altenforschung, Heidelberg, Deutschland; ³Deutsches Krebsforschungszentrum, Klinische Epidemiologie und Altenforschung, Heidelberg, Deutschland; ⁴Institut für Humangenetik Universitätsklinikum Bonn, Biomedizinisches Zentrum, Bonn, Deutschland; ⁵Charité Universitätsmedizin Berlin, Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland; ⁶Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg, Kinderchirurgische Klinik, Heidelberg, Deutschland; ⁷SoMA e.V., München, Deutschland; ⁸Klinikum München-Schwabing, Klinik für Kinderchirurgie, München, Deutschland; ⁹Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Klinikum Bremen Mitte, Bremen, Deutschland

Einleitung. Anorektale Malformationen (ARM) sind in bis zu 50% der Fälle mit weiteren Begleitfehlbildungen assoziiert, wobei es sich in der Regel um schlecht- oder fehlentwickelte Strukturen der Nachbarschaftsregion handelt. Die Prävalenz für Begleitfehlbildungen des Rückenmarks, wie z. B. das „Tethered cord“, liegt bei Patienten mit ARM in Abhängigkeit vom Ausmaß des Malformationstyps bei 10–50%.

Methode. Im Rahmen CURE-NET-Datenerhebung wurden bisher 267 Patienten (112w vs. 155m; Alter: 0–56 Jahre; Median: 6 Jahre) mit ARM eingeschlossen. Die individuelle medizinische Datenerhebung erfolgte durch einen standardisierten Fragebogen, ein ärztliches Gespräch/Untersuchung und einen zusätzlichen persönlichen Fragebogen. Das besondere Augenmerk lag hierbei aktuell neben der Klassifikation des Malformationstyps auf der Zusatzdiagnose „Tethered cord“.

Ergebnisse.

- Die Zusatzdiagnose „Tethered cord“ bestand lediglich bei 23 Patienten (8,6%; 12w vs. 11m). Im Einzelnen fanden sich bei den o. g. Patienten die folgenden Malformationstypen: perineale Fistel (n=2), rektourethrale Fistel (n=5), rektovesicale Fistel (n=1), vestibuläre Fistel (n=7), Kloake (n=2), Analatresie ohne Fistel (n=2), Analstenose (n=2) und andere (n=2). Weitere zusätzliche Skelettfehlbildungen zeigten 18 der 23 Patienten.
- Nur 4 der 23 Patienten (17,4%) mit der Zusatzdiagnose „Tethered cord“ erhielten eine prophylaktische und 6 Patienten (26,1%) eine symptomatische Operation. In 13 Fällen (56,5%) war das therapeutische Vorgehen nicht bekannt.
- Bei 15 der 23 Patienten konnte im Follow-up eine Aussage zur Kontinenz verwertet werden. Von diesen 15 analysierten Patienten waren lediglich 3 sauber und 12 stuhlinkontinent (10 davon mit moderater und 2 mit schwerer Stuhlinkontinenz).
- Auffällig war im Rahmen unserer CURE-Net-Datenerhebung, dass nur bei 153 der 267 eingeschlossenen Patienten (57,3%) ein zusätzliches „Tethered cord“ mittels Bildgebung ausgeschlossen worden war.

Schlussfolgerung. Trotz der hohen bekannten Prävalenz für die Begleitfehlbildung „Tethered cord“ bei ARM lag diese in unserer Multicenterstudie lediglich bei ca. 9%. In nur 57% der Studienpatienten wurde ein „Tethered cord“ mittels Bildgebung ausgeschlossen. Ein asymptomatisches unentdecktes „Tethered cord“ kann die Ursache für eine Stuhlinkontinenz und Blasenentleerungsstörungen bei Patienten mit einer eigentlich milden ARM sein kann, weshalb unserer Meinung nach eine Ausschlussdiagnostik bei jedem Patienten mit anorektaler Fehlbildung durchgeführt werden sollte.

DGKCH-FV-32

Anorektale Fehlbildung und VATER-Assoziation: ein Beitrag zur Klassifikation einer Kombination von Fehlbildungen vom interdisziplinären Netzwerk CURE-Net

E. Schmiedeke¹, E. Bartels², D. Schmidt³, S. Grasshoff-Derr⁴, S. Holland-Cunz⁵, S. Hosie⁶, S. Märzheuser⁷, N. Spychalski⁸, S. Weih⁹, M. Schmitz¹⁰, M. Noeker¹⁰, N. Zwink¹¹

¹Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Klinikum Bremen Mitte, Bremen, Deutschland; ²Institut für Humangenetik Universitätsklinikum Bonn, Biomedizinisches Zentrum, Bonn, Deutschland; ³Charité Universitätsmedizin Berlin, Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland; ⁴Chirurgische Klinik I der Universität Würzburg, Kinderchirurgie, Würzburg, Deutschland; ⁵Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg, Kinderchirurgische Klinik, Heidelberg, Deutschland; ⁶Klinikum München-Schwabing, Klinik für Kinderchirurgie, München, Deutschland; ⁷Charité Universitätsmedizin Berlin, Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland; ⁸Chirurgische Universitätsklinik, Kinderchirurgie, Erlangen, Deutschland; ⁹Klinikum d. Ruprecht-Karls-Universität, Kinderchirurgie, Heidelberg, Deutschland; ¹⁰Zentrum für Kinderheilkunde der Universität Bonn, Psychologischer Dienst, Bonn, Deutschland; ¹¹Deutsches Krebsforschungszentrum, Klinische Epidemiologie und Altenforschung, Heidelberg, Deutschland

Zielsetzung. Bei der Analyse von Patienten mit anorektalen Malformationen (ARM) im Netzwerk für kongenitale Urorektale Malformationen (CURE-Net) stellte sich das Problem einer klaren Abgrenzung der VATER-Assoziation. Diese wurde 1972 erstmals auf der Basis von Einzelfallbeobachtungen als überzufällige Häufung einer Kombination von vertebralem (V), anorektalem (A) tracheoösophagealem (TE) und radialem (R) Fehlbildungen postuliert. Bald wurden zusätzliche Merkmale eingeschlossen: renale (R), cardiale (C) und andere Gliedmaßen (L) Malformationen. Damit erhielt die Assoziation den Namen VACTERL. Teilweise werden unter diesem Akronym noch deutlich weitere Definitionen der Assoziation gefasst. Eine möglichst eindeutige, auf den vorliegenden Fakten basierte Einteilung wäre allerdings wünschenswert, da sie notwendige Grundlage für die angemessene Beratung der Patienten und weitere Forschung ist.

Material und Methoden. Wir führten eine Literaturrecherche betreffend der statistischen Analyse assoziierter Fehlbildungen in populationsbasierten Studien durch. Die daraus abgeleitete Definition wird im Vergleich mit der häufig verwendeten breiten VACTERL-Definition an einem ARM-Kollektiv mit multiplen Fehlbildungen überprüft.

Ergebnisse. Insgesamt lässt sich die statistische Evidenz einer nicht-zufälligen Häufung von Fehlbildungen nur für teilweise Fehlbildungsbereiche und nicht für die gesamte VATER-Assoziation belegen. Im Gegensatz zu den VATER-Komponenten ließ sich in großen epidemiologischen Studien für kardiale (C) und allgemeine Gliedmaßen (L)-Fehlbildungen keine überzufällige Häufung nachweisen. Damit ergäbe sich das Bild einer Kombination von vertebralem, anorektalem, tracheoösophagealem, renalem und radialem (als postaxiale Minus- oder Plusvarianten) Fehlbildungen, von denen mindestens drei vorhanden sein müssen, um das Vorliegen einer VATER-Assoziation zu begründen. 211 Patienten mit ARM wurden untersucht, davon schieden 6,6% wegen bekannter Ursache als syndromal aus. Von den verbleibenden 197 entsprachen 15,7% einer epidemiologisch besser begründeten VACTERL-Definition, und 24,9% der breiten VACTERL-Klassifizierung. Nur

32,4% zeigten nur die anorektale und damit nicht mehr als eine Fehlbildung aus dem breitem Spektrum des VACTERL-Komplex.

Schlussfolgerungen. Die bisher veröffentlichten statistischen Analysen erlauben keine eindeutige Abgrenzung der VATER-Assoziation. Die ursprüngliche, enger gefasste VATER-Definition ist besser begründet als das momentan vorherrschende breite VACTERL-Verständnis, das möglicherweise eine Reihe von Patienten mit einer nicht als Entität bewiesenen Assoziation identifiziert. Wir empfehlen daher für die weitere Forschung und die Beratung der betroffenen Patienten und ihrer Familien grundsätzlich die beschreibende Angabe bei multiplen Fehlbildungen und weniger die Angabe von uneinheitlich definierten Assoziationen.

DGKCH-FV-33

Anorektale Malformationen als Teil der VATER-Assoziation: Kontinenzprognose und Nachsorgebedarf

E. Schmiedeke¹, E. Jenetzky², E. Bartels³, D. Schmidt⁴, S. Holland-Cunz⁵, S. Hosie⁶, S. Märzheuser⁴, S. Grasshoff⁷, M. Nöker⁸, M. Schmitz², N. Spychalski⁹, N. Zwink¹⁰

¹Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Klinikum Bremen Mitte, Syke, Deutschland; ²Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, Klinische Epidemiologie und Altersforschung (C070), Heidelberg, Deutschland; ³Universitätsklinikum Bonn, Institut für Humangenetik, Biomedizinisches Zentrum, Bonn, Deutschland; ⁴Charité Universitätsmedizin Berlin, Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland; ⁵Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg, Kinderchirurgische Klinik, Heidelberg, Deutschland; ⁶Klinikum München-Schwabing, Klinik für Kinderchirurgie, München, Deutschland; ⁷Chirurgische Klinik I, Abteilung für Kinderchirurgie, Würzburg, Deutschland; ⁸Zentrum für Kinderheilkunde der Universität Bonn, Psychologischer Dienst, Bonn, Deutschland; ⁹Cnopf'sche Kinderklinik, Abt. für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Nürnberg, Deutschland; ¹⁰Deutsches Krebsforschungszentrum, Klinische Epidemiologie und Altersforschung (C070), Heidelberg, Deutschland

Ziel. Anorektale Malformationen (ARM) gehen in mehr als 50% der Fälle mit Begleitfehlbildungen einher, in 15% mit der VATER-Assoziation. Wir prüfen ob sich diese im Rahmen der deutschlandweiten Netzwerkstudie CURE-Net erfassten Fälle in der erreichten Kontinenz unterscheiden.

Patienten und Methoden. Zu unserer Studie wurden bisher 60 Mitglieder der Patientenorganisation SoMA und 303 Patienten kinderchirurgischer Kliniken eingeladen. Auf postalische Einladung letzterer hatten 114 Patienten nicht geantwortet, 30 lehnten eine Teilnahme ab, 166 stimmten zu. Bisher wurden 212 Patienten eingeschlossen. Bei 87 Patienten lagen ausreichende Datensätze vor, um Fehlbildung und Ergebnis nach Krickenbeck einzuordnen.

Ergebnisse. Von unseren 212 Patienten wurden 14 Fälle aufgrund eines syndromalen Krankheitsbildes von den Analysen ausgeschlossen. Wir identifizierten 31 Fälle mit VATER Assoziation, 107 Patienten mit anderen zusätzlichen Fehlbildungen, sowie 60 isolierte ARM. Komplette Angaben zur Kontinenz lagen bei 15 Patienten mit VATER Assoziation, 46 Patienten mit ARM und assoziierten Fehlbildungen und 22 Patienten mit isolierter ARM vor. Die Verteilung der anorektalen Fehlbildungsform zeigt eine Neigung zu den höheren Formen sowohl bei den Patienten mit VATER Assoziation als auch bei denen mit zusätzlichen Fehlbildungen, während bei den Patienten mit isolierter ARM die tieferen Formen häufiger sind. Die Kontinenz gemäß den Krickenbeck-Kriterien wird sowohl von Patienten mit VATER Assoziation als auch von Patienten mit ARM und weiteren Begleitfehlbildungen in nur 13% der Fälle erreicht. Im Vergleich hierzu erreichen Patienten mit isolierter ARM eine Kontinenz in 45% der Fälle.

Schlussfolgerungen. Die durch VATER- oder andere Begleitfehlbildungen zusätzlich belasteten Patienten weisen gegenüber Fällen von isolierter ARM eine Neigung zu höheren ARM-Formen und zu schlechterer Kontinenzleistung auf. Möglicherweise geht das Ausmaß der Kontinenz Einschränkung über den Einfluss der Fehlbildungsform

hinaus. Weitere Untersuchungen sind geplant, um diese Hinweise zu überprüfen und, falls sie sich bestätigen, mögliche Ursachen zu identifizieren. Generell zeigen sich Hinweise darauf, dass bei vielen ARM-Patienten eine intensivere Nachsorge das funktionelle Ergebnis verbessern könnte.

DGKCH-FV-34

Deutsches Netzwerk für Congenitale Uro-REktale Fehlbildungen (CURE-Net): erste Auswertung und Interpretation postoperativer und genereller Komplikationen bei Patienten mit anorektalen Malformationen

D. Schmidt¹, S. Holland-Cunz², E. Jenetzky³, N. Zwink⁴, H. Reutter⁵, E. Bartels⁵, E. Schmiedeke⁶, S. Hosie⁷, N. Schwarzer⁸, S. Grasshoff⁹, S. Märzheuser¹
¹Charité Universitätsmedizin Berlin, Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland; ²Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg, Kinderchirurgische Klinik, Heidelberg, Deutschland; ³Deutsches Krebsforschungszentrum Heidelberg, Klinische Epidemiologie und Altersforschung, Heidelberg, Deutschland; ⁴Deutsches Krebsforschungszentrum, Klinische Epidemiologie und Altersforschung, Heidelberg, Deutschland; ⁵Institut für Humangenetik Universitätsklinikum Bonn, Biomedizinisches Zentrum, Bonn, Deutschland; ⁶Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Klinikum Bremen Mitte, Bremen, Deutschland; ⁷Klinikum München-Schwabing, Klinik für Kinderchirurgie, München, Deutschland; ⁸SoMA e.V., München, Deutschland; ⁹Chirurgische Klinik I, Abteilung für Kinderchirurgie, Würzburg, Deutschland

Einleitung. Das Ziel des Netzwerkes für Congenitale Uro-REktale Fehlbildungen ist es, Daten von betroffenen Patienten mit anorektalen Malformationen (ARM) oder Ekstrophie-Epispadie-Komplex zu sammeln, um molekulare Ursachen, klinische Implikationen und das psychosoziale Outcome zu untersuchen. Die vorliegende Präsentation beschäftigt sich mit postoperativen und generellen Komplikationen bei Patienten mit ARM.

Methoden. 267 Patienten mit ARM (112 weibliche, 155 männliche, 0 bis 56 Jahre, Median: 6) wurden mittels standardisierter „case report forms“ (CRF) bestehend aus ärztlichen Interviews, Analyse medizinischer Daten und persönlicher Fragebögen untersucht.

Ergebnisse. 15 Patienten (6,3%) hatten eine Wundinfektion der Operationswunde, 20 Patienten (8,3%) hatten eine Nahtdehizens der Operationswunde. 16 Patienten (6,7%) hatten eine postoperative Peritonitis/Ileus, 18 (7,5%) eine paasagere Blasenentleerungsstörung. Relevante Neoanusstenosen als generelle Komplikationen im Verlauf traten bei 39 Patienten (16,8%), ein Schleimhautprolaps bei 60 Patienten (25,9%), ein Megasisigmoid/Megacolon bei 33 Patienten (14,2%) auf. Als weitere generelle Komplikationen traten auf: Komplikationen bei kloakaler Fehlbildung bei 4 (26,7%), eine Latexallergie bei 23 (9,9%), Komplikationen assoziierter Fehlbildungen bei 58 (25%) sowie operative Eingriffe wegen Komplikationen bei 101 Patienten (43,5%).

Schlussfolgerung. Neben der adäquaten chirurgischen Therapie ist die Nachbetreuung der Patienten mit ARM und damit die Früherkennung und Vermeidung von Komplikationen ein wesentlicher Aspekt der kinderchirurgischen Tätigkeit. Ein Leitfaden zur Vorgehensweise bei der Nachsorge soll im Rahmen der Netzwerkarbeit von Cure-Net erarbeitet werden.

Das diesem Bericht zugrunde liegende Vorhaben wurde mit Mitteln des Bundesministeriums für Bildung und Forschung im Rahmen des Netzwerkes „CURE-Net“ zur Erforschung der molekularen Ursachen sowie klinischen und psychosozialen Ergebnisse angeborener urorektaler Fehlbildungen unter dem Förderkennzeichen 01GM08107 gefördert. Die Verantwortung für den Inhalt dieser Veröffentlichung liegt bei den Autoren.

DGKCH-FV-35**Leben mit anorektaler Fehlbildung – Rückblick und Zukunft: Bericht einer Mutter eines betroffenen Kindes**B. van Lipzig¹, N. Schwarzer²¹SoMA e.V., Kevelaer, Deutschland; ²SoMA e.V., München, Deutschland

T. wurde mit einer anorektalen Fehlbildung geboren, er ist heute 20 Jahre alt. Diagnose, Operation, Behandlung und Nachsorge damals werden heutigen Erfahrungen gegenübergestellt. Die Wichtigkeit von Fachkompetenz, Empathie für die Situation der Familie und Erfahrungsaustausch werden beleuchtet. Basis des Vortrags sind die Erfahrungen aus der eigenen familiären Lebensgeschichte sowie die Erfahrungen als Regional- und Beratungskordinatorin der SoMA e. V., der Selbsthilfeorganisation für Menschen mit anorektalen Fehlbildungen (www.soma-ev.de).

DGKCH-FV-36**Operative Behandlung der perianalen Abszessen und Fisteln im Kindesalter**R. González-Vásquez¹, R. Tröbs¹¹Klinikum der Ruhr-Universität Bochum; Marienhospital Herne, Kinderchirurgische Klinik, Herne, Deutschland

Fragestellung. Die Behandlung der perianalen Abszessen und Fisteln im Kindesalter ist noch kontrovers. Es werden heutzutage operative und nicht-operative Behandlungsmethoden empfohlen. Bei der Operation wird der Zeitpunkt der Fistelsuche diskutiert, weiterhin gibt es viele Rezidive. In einer retrospektiven Studie stellen wir unsere Erfahrung in der operativen Behandlung dieser Erkrankung.

Material und Methode. Zwischen Januar 2006 und Mai 2011 wurden 95 Kinder (85 Knaben/10 Mädchen, 80% bis 2 Jahre alt) wegen perianalen Abszessen bzw. Fisteln operiert. Wir haben fast systematisch (90/95) nach einer Fistel gesucht.

Ergebnisse. Wir fanden insgesamt 34 Abszesse ohne Fistel, 40 Abszesse mit Fistel, 19 Fisteln sowie 2 Granulome. Die Therapie bei den Abszessen bestand vorwiegend in Inzision und Drainage (34, 1-mal mit Fadendrainage), wenn dabei eine Fistel gefunden wurde erfolgten Fadendrainage (19) oder sofortige Fistelspaltung (18). Bei Fisteln erfolgten Fistelspaltung (11), Fistelentfernung (5) oder Fadendrainage (3). Nach Fadendrainagen erfolgte in 9 Fällen eine zusätzliche Spaltung. Granulome wurden excidiert. Insgesamt erfolgten Inzision und Drainage 34-mal, Fistelspaltung 29-mal, Fadendrainage 23-mal, Fistelentfernung 5-mal. Es gab Rezidive bei 18 Patienten (18,9%): Fisteln (8), Abszesse mit Fisteln (6) und Abszesse (4). 2 Patienten hatten Wundheilungsstörungen (2%) und bei 3 Patienten bildeten sich später neue Perianalabszesse in anderen Lokalisationen. Am häufigsten gab es Rezidive bei Inzision und Drainage der Abszesse (11 von 34), danach Fadendrainage (3 von 23) und am wenigsten bei der Fistelspaltung (1 von 29).

Diskussion. Mit der gleichzeitigen Fistelsuche bei der Abszessspaltung fanden wir bei mehr als der Hälfte der Kinder Fisteln (62%). Wenn eine Fistel gefunden wurde, hatte die Fistelspaltung die wenigsten Rezidive. Betreff der Rezidivrate ist die Fistelspaltung die Methode der Wahl. Die Fadendrainage zwang nicht selten zu einer sekundären Spaltung und zeigte mehr Rezidive.

Schlussfolgerung. Um die Rezidivrate zu reduzieren empfehlen wir die primäre Fistelsuche und die Spaltung der perianalen Fistel.

Freie Themen, MIC beim Schulkind**DGKCH-FV-37****Klinikometer reloaded Neue Auswertungen aus den Qualitätsberichten von 2008**A. Schmedding¹¹Bürgerhospital Dr. Senckenbergsche Stiftung, Kinderchirurgie, Frankfurt am Main, Deutschland

In den Qualitätsberichten sind alle Kliniken verpflichtet, alle zwei Jahre unter anderem ihre Daten zu Operationen und Diagnosen, sowie zum Personalbestand zu veröffentlichen. Diese Daten sind für jedermann zugänglich und werden daher auch z. B. von Patienten genutzt. Auf dem Kinderchirurgenkongress 2008 wurden erstmals Auswertungen der Qualitätsberichte 2006 und anderer Datenquellen gezeigt, die einen Überblick über das Spektrum und die Verteilung der Kinderchirurgie in Deutschland zeigten.

Inzwischen ist der Qualitätsbericht 2008 publiziert. In der aktuellen Diskussion innerhalb der Kinderchirurgie wird einerseits die Weiterbildung, andererseits die Zentrenbildung thematisiert. Hierbei wird immer wieder der Mangel an substanziellen Daten angegeben. Die vorliegende Arbeit möchte durch die neue Auswertung der Qualitätsberichtsdaten diesen Mangel etwas zu mindern.

In dieser Auswertung werden daher erneut die Veränderungen der globalen Daten (Fälle pro Klinik, Anzahl und Verteilung der Kliniken) dargestellt. Hierbei zeigt sich, dass unter den 10 Patientenstärksten Kliniken (>2500 stationäre Patienten/Jahr) nur zwei universitäre Kliniken zu finden sind.

Die Auswertung angeborener Fehlbildungen als typische Erkrankungen, die von Kinderchirurgen versorgt werden, gibt Aufschluss über eine Zentralisierung, die in Deutschland nur rudimentär vorhanden ist. Die Analyse der Daten aus der sog. „Badehosenchirurgie“ ergibt Hinweise auf die Weiterbildungssituation insbesondere für die frühen Weiterbildungsjahre.

DGKCH-FV-38**Thermische Verletzungen des Kopfes und Gesichtes im Säuglings- und Kindesalter – Zahlen, Folgen und Risikoanalysen der Kinderchirurgischen Abteilung der UMM 2009/ 2010**M. Roll¹, B. Lange¹, L. Wessel¹¹Klinikum Mannheim, Kinderchirurgie, Mannheim, Deutschland

Einleitung. Jedes Jahr erleiden tausende Kinder thermische Verletzungen. Kinder unter 4 Jahren haben die größte Gefahr, mit einer mehr als doppelt so hohen Mortalitätsrate im Vergleich zu Kindern im Alter von 5 bis 14 Jahren. Lokalisationen am Kopf und Gesicht sind besonders gefürchtet. Sie können gravierend sein, lange Zeit der Rehabilitation, Hauttransplantationen (HTX) und langwierige physikalische Therapien benötigen und Opfer mit lebenslangen körperlichen und psychischen Traumen hinterlassen.

Material und Methode. An der UMM wurden in den Jahren 2009 und 2010 insgesamt 93 Kinder mit thermischen Kopfverletzungen (TKV) eingewiesen und behandelt. Die Ursachen, das Umfeld, die Häufigkeits-, Alters- und Geschlechtsverteilung sowie die Korrelation der KOF (%) und Tiefe (Grad II–III) der betroffenen Areale zur Gesamtoberfläche wurden analysiert.

Ergebnisse. 82% der thermischen Verletzungen der im UMM versorgten Kinder waren Verbrühungen mit Wasser, 3% Fettverbrennungen und 15% Verbrennungen. Die Wundbehandlung im Gesicht war bei 59% silberhaltiger Schaumverband, 15% Suprathel, 19% Salbe und 6% HTX. Die verbrühten Kinder waren signifikant jünger als diejenigen mit Verbrennungen. Komplizierte Verläufe (KV) beinhalteten HTX, Zweitoperationen, Narbenrisiko und Kompressionsbehandlung. Das sog. „Narbenrisiko“ wurde definiert, wenn mehr als 3 stationäre Verbände und die Aufenthaltsdauer mehr als 7 Tage betrug. 63 Patienten (68%) hatten mindestens ein Kriterium für einen KV. Insgesamt gab es

42 Zweitoperationen (45%); davon 16 im Gesicht. Eine HTX wurde bei 26 Patienten durchgeführt (28%), wobei 6mal das Gesicht betroffen war. Das Gesicht galt als Risikofaktor für weitere Eingriffe. Ferner wurde bei 60 Patienten (65%) ein Narbenrisiko festgestellt und bei 27 (29%) war eine Kompressionsbehandlung erforderlich. Das Komplikationsrisiko stieg mit größerer KOF und wachsender Tiefe signifikant ($p=0,0046$ bzw. $p<0,0001$). Ein Zusammenhang mit der betroffenen Oberfläche oder dem Verbrennungsgrad im Gesicht konnte jedoch nicht nachgewiesen werden.

Schlussfolgerung. Zusammenfassend zeigen Kinder mit TKV ein besonderes Risikoprofil, sie haben häufig KV und beanspruchen das gesamte Spektrum der Behandlungsformen thermischer Verletzungen.

DGKCH-FV-39

Das „Nachuntersuchungsbuch für Menschen mit operierter Ösophagusatresie“

J. Trompelt¹

¹KEKS e.V., Stuttgart, Deutschland

Die Ösophagusatresie (ÖA) ist eine seltene Fehlbildung, wird aber in Deutschland in vielen kinderchirurgischen Abteilungen operiert. Nur wenige Kliniken können eine umfassende Expertise mit der ÖA und ihren Folgeerkrankungen vorhalten. Nachsorgestrategien variieren abhängig von der Klinik erfahrung, die konsequente und langfristige Nachsorge erfolgt selten.

ÖA-Patienten tragen wahrscheinlich lebenslang ein erhöhtes Risiko z. B. für gastroösophagealen Reflux, Schleimhautmetaplasien und pulmonale Folgeerkrankungen. Ärztliche Aufklärung, Patientenpersönlichkeit und die oft reduzierte Sensibilität des fehlangelegten Ösophagus beeinflussen jedoch die Wahrnehmung der entsprechenden Symptome bei Betroffenen. Darum ist eine konsequente Nachsorge erforderlich mit gezielter Evaluation typischer Symptome für Folgeerkrankungen. Auch sind lebenslang wiederholte Nachuntersuchungen des Ösophagus unerlässlich, um Komplikationen und Folgeerkrankungen rechtzeitig zu diagnostizieren, zeitgerecht und angemessen zu behandeln und Sekundärschäden zu vermeiden.

Die Patientenorganisation KEKS e. V. hat mit ihrem wissenschaftlichen Beirat ein Konzept zur Standardisierung der ÖA-Nachsorge entwickelt. Im „Nachuntersuchungsbuch für Menschen mit operierter Ösophagusatresie“ von KEKS e. V. werden Termine für Wiedervorstellungen sowie für Nachuntersuchungen (Ösophagoskopie und -biopsie, ggf. ergänzt durch bildgebende und weiterführende Diagnostik) vorgeschlagen. Die Anamneseerhebung wird durch strukturierte spezifische Fragebögen unterstützt. Diese sind ohne zeitlichen Mehraufwand während des Patientengesprächs auszufüllen und sollen auch dem weniger erfahrenen Untersucher die Erkennung von Auffälligkeiten erleichtern.

Das Nachuntersuchungsbuch verbleibt beim Patienten und stellt eine standardisierte Dokumentation der spezifischen Krankengeschichte für Ärzte und Patienten dar. Es ist ein Ringbuch, damit die Fragebögen leicht für die Klinikakte kopiert werden können. Der mehrjährige Testeinsatz des Nachsorgebuches in Kliniken mit hohen Fallzahlen hat dessen klinische Relevanz und Praktikabilität bewiesen. Die optimierte Neuauflage des Nachuntersuchungsbuches ist ab Mitte 2011 bundesweit verfügbar (erhältlich unter info@keks.org).

Longitudinale Untersuchungen nach operativer ÖA-Korrektur fehlen bisher weitgehend. KEKS e.V. fördert darum den Aufbau eines ÖA-Nachuntersuchungsregisters. Dieses basiert auf den pseudonymisierten Daten aus den standardisierten Fragebögen des Nachuntersuchungsbuches. Ziel dieser systematischen und multizentrischen Langzeit-Verlaufsbeobachtung von ÖA-Patienten sind sowohl die Evaluation des Nachuntersuchungskonzeptes als auch der Therapiekonzepte in Bezug auf die Behandlungsergebnisse.

Das „Nachuntersuchungsbuch für Menschen mit operierter Ösophagusatresie“ und das ÖA-Register sollen zur nachhaltigen Verbesserung der Versorgung von Patienten mit Ösophagusatresie beitragen.

DGKCH-FV-40

Ergebnisse und Probleme bei der konservativen Therapie bei Appendizitis perforata und perityphlitischem Abszess

U. Hübner¹

¹Katholisches Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Kinderchirurgie, Hamburg, Deutschland

Wir berichten über 15 Patienten die mit einem perityphlitischen Abszess primär konservativ behandelt wurden („Toronto-Schema“). Die Diagnose wurde in den meisten Fällen sonographisch, bei der Hälfte der Patienten zusätzlich durch MRT gesichert. Die Behandlung der meist schwer erkrankten Patienten erfolgte mit einer 2- oder 3-fachen Kombination von i.v.-Antibiotika und bezüglich der Beschwerden symptomatisch. Nach erfolgreicher konservativer Therapie wurde in allen Fällen die Indikation zur (laparoskopischen) Intervall-Appendektomie gestellt. Diese war nach klinisch unauffälligem Verlauf und bei unauffälliger Sonographie bei 10 Patienten jedoch nicht mehr erforderlich. Bei 4 Patienten wurde die konservative Therapie abgebrochen und vorzeitig laparotomiert.

In einem Fall wurde ein Tumor (Hodgkin-Lymphom) fälschlich als Abszess fehlagnostiziert und damit verspätet der korrekten Therapie zugeführt.

In der hingezogenen Literatur wird vor allem die Notwendigkeit der Intervall-Appendektomie diskutiert. Auch eine Kostenanalyse der konservativen vs. operativen Therapie ist Thema der Diskussion. Wir stellen unsere Erfahrungen zur Diskussion und betonen das Risiko einer Fehldiagnose exemplarisch an einem Fall.

DGKCH-FV-41

Genetischer Mosaizismus im RET-Gen bei M. Hirschsprung

C. Müller¹, M. Haase¹, G. Fitze¹

¹Klinik für Kinderchirurgie, Dresden, Deutschland

Fragestellung. M. Hirschsprung ist eine polygenetisch bedingte Erkrankung, die eine frühzeitige operative Versorgung erfordert. Genetisch besteht eine starke Assoziation zu Mutationen und Polymorphismen im RET Proto-Onkogen. Obwohl zahlreiche Familien mit klinischer Manifestation des M. Hirschsprung und entsprechende Veränderungen im RET-Gen bekannt und publiziert sind, ist noch nie ein genetischer Mosaizismus im RET-Gen beschrieben worden. Auf Grund der klinischen Relevanz für die genetische Beratung und rechtzeitige Erkennung auch anderer genetisch bedingter Erkrankungen führten wir unter diesem Gesichtspunkt eine retrospektive Analyse automatischer Sequenzdaten an 30 Familien mit M. Hirschsprung durch.

Material und Methode. Die DNA-Gewinnung erfolgte aus Blut, Speichel und aus Haarwurzelzellen. Nach Amplifikation der DNA mittels PCR erfolgte die Sequenzierung am ABI Prism 3130x Genetic Analyzer (Applied Biosystems). Die Analyse des Mosaizismus erfolgte bei Frameshift-Mutationen durch Verfolgung der Parallelsequenz über mindestens 10 Basen und bei Punktmutation durch Vergleich der Peakhöhenreduktion bzw. -zunahme.

Ergebnisse. In einem Fall mit Frameshift-Mutation im Exon 3 des RET-Gens konnte ein genetischer Mosaik beim Vater von 2 Patienten mit M. Hirschsprung zweifelsfrei nachgewiesen werden. Die Analysen erfolgten beim Vater an 3 unabhängig gewonnenen Proben aus Blut, Speichel und Haarwurzelzellen. Bei der beschriebenen Mutation kommt es nach 117 von 1115 Aminosäuren zu einer veränderten Aminosäuresequenz (sog. Missense-Situation) und nach 223 Aminosäuren zu einem Kettenabbruch. Trotzdem war die klinische Ausprägung mit einem ca. 10 cm langen aganglionären Segment vergleichsweise gering. Der Vater zeigte trotz eines Mosaizismus, der etwa 25% der Zellen ausmachte, keine klinischen Symptome.

Diskussion. Theoretisch sollte ein Mosaizismus sehr häufig sein, da Mutationen in den Keimzellen oder in der befruchteten Eizelle statistisch wesentlich weniger wahrscheinlich sind als Mutationen während der Embryonalentwicklung. Jedoch sollten Mosaizismen die nicht

mehr in Chromatogrammen nachweisbar sind theoretisch auch mit einer geringen Wahrscheinlichkeit eine phänotypische Bedeutung erlangen. Genetischer Mosaizismus wird durch Analysealgorithmen automatischer Sequenzierer meist nicht erkannt, kann aber durch manuelle Re-Analyse automatisch generierter Sequenzdaten an Hand relativ einfacher Kriterien wahrscheinlich gemacht werden.

Schlussfolgerung. Ein Mosaizismus sollte bei jeder genetisch bedingten Erkrankung ausgeschlossen werden. Wenn vorhanden, können daraus wichtige Schlussfolgerungen für die genetische Beratung und für eventuelle weitere Behandlungsmaßnahmen gezogen werden. Die Abschätzung des Prozentsatzes der mutierten Körperzellen sollte außerdem eine verbesserte Korrelation zwischen Genotyp und (zu erwartendem) Phänotyp erlauben.

DGKCH-FV-42

Einfluss von MR-Urographie und Ultraschall auf Diagnose und Management von Hydronephrose und Megaureter bei Kindern

P. Wildbrett¹, S. Langner², S. Otto², N. Hosten², W. Barthlen¹

¹Universitätsmedizin, Kinderchirurgie, Greifswald, Deutschland; ²Universitätsmedizin, Radiologie, Greifswald, Deutschland

Hintergrund/Ziele. (1) Evaluation der diagnostischen Wertigkeit der MR-Urographie (MRU) im Vergleich zur Ultrasonographie (US) bei Dilatation im Bereich des oberen Harntraktes und (2) Evaluation des Einflusses der MRU auf das Therapiemanagement.

Methodik. Alle Patienten von Januar 2005 bis Dezember 2010 mit Hydronephrose oder Megaureter, bei denen zusätzlich zur Standarddiagnostik ein MRU durchgeführt wurde, wurden in die Studie aufgenommen. Die Daten wurden retrospektiv gesammelt und mit den Ergebnissen der Ultrasonographie verglichen.

Ergebnisse. Fünfundvierzig Patienten mit einer Dilatation im Bereich der oberen Harnwege erhielten ein MRU. Sechszwanzig Patienten (58%) hatten eine Hydronephrose und 19 Patienten (42%) stellen sich mit einem Megaureter vor. Die Diagnose wurde durch multimodulare Bildgebung (Miktionszysturothrogramm, MAG3 Szintigraphie, US und MRU) gestellt und konnte bei allen Patienten die operiert wurden (n=28) intraoperativ bestätigt werden. Hydronephrose wurde durch Ultraschall in 26 von 26 Patienten (100% Sensitivität) und durch MRU in 25 von 26 Patienten (96%) diagnostiziert (n.s.). Megaureter wurde durch US in 17 von 19 Patienten (Sensitivität 89%) und durch MRU in 18 von 19 Patienten (95%) diagnostiziert (n.s.). In allen 45 Patienten hatte das MRU keinen Einfluss auf das chirurgische oder konservative Management von Patienten mit Hydronephrose oder Megaureter.

Zusammenfassung. In unserer Studie war das MRU dem US bezüglich der Diagnose von Hydronephrose oder Megaureter nicht überlegen und hatte keinen Einfluss auf das Therapiemanagement.

DGKCH-FV-43

Single-Incision Pediatric Endosurgical (SIPES) Nissen Fundoplikatio

M. Lacher¹, L. Perger¹, E. Hansen¹, C. Harmon¹, O. Muensterer²

¹Children's Hospital of Alabama, University of Alabama at Birmingham, Birmingham, Alabama, USA, Birmingham, Deutschland; ²Weill Cornell Medical College, 525 East 68th Street, Box 209, New York, NY, 10021, USA, Division of Pediatric Surgery, New York, USA

Einleitung. Single-incision pediatric endosurgery (SIPES) hat in den vergangenen Jahren bei resezierenden Operationen wie der Appendektomie oder der Cholecystektomie in einer Vielzahl von Kinderchirurgischen Zentren an Popularität gewonnen. Wir berichten über unsere ersten Erfahrungen mit dieser Technik bei der laparoskopischen Nissen-Fundoplikatio.

Methodik. Prospektive Datenerhebung aller SIPES Nissen-Fundoplikationen, die in unserer Klinik von September 2009 bis August 2010 durchgeführt wurden. Analyse von Operationstechnik, -zeit, Blutverlust, Komplikationen, zusätzliche Trokarplatzierung und Outcome.

Ergebnisse. Eine SIPES Nissen-Fundoplikatio wurde bei 10 Kindern (Alter: 3 Monate bis 11 Jahre, Median 21 Monate; Gewicht 3,45–51 kg, Median 9 kg) durchgeführt. Diese erfolgte als selbständiger Eingriff in 4, in Kombination mit einer Gastrostomie in 6 Fällen. Bei letzteren wurde an Lokalisation der späteren Gastrostomie ein zusätzlicher Trokar platziert. Die durchschnittliche Operationszeit betrug 104±31 Minuten, der Blutverlust 6±5 ml, die Kinder wurden nach 2,6±1,4 Tagen nach Hause entlassen. Im Verlauf der Etablierung der Methode wurden unterschiedliche Trokare, Methoden der Leberretraktion sowie Nahttechniken eingesetzt. Extrakorporal vorgelegte Knoten wurden bei 6 Operationen angewandt. Es gab keine intraoperativen Komplikationen, ungeplante zusätzliche Trokare wurden bei weiteren 2 Fällen platziert. Somit erfolgte bei 3 Kindern der gesamte Eingriff ausschließlich über eine Inzision über den Bauchnabel. 12 Monate postoperativ waren die Symptome des Gastroösophagealen Refluxes bei 9 Patienten verschwunden, ein Patient wurde aufgrund eines Rezidivs mittels konventioneller laparoskopischer Fundoplikatio reoperiert.

Schlussfolgerung. Die Laparoskopische Nissen-Fundoplikatio kann erfolgreich und sicher mittels SIPES durchgeführt werden. Hierbei scheint die extrakorporale Knotentechnik anderen Nahtmethoden überlegen zu sein. Unsere ersten Ergebnisse weisen darauf hin, dass der antirefluxive Eingriff hinsichtlich der Qualität der Fundoplikatio im frühen postoperativen Verlauf im Vergleich zur konventionellen laparoskopischen Fundoplikatio gleichwertig ist, ohne eine sichtbare Narbe zu hinterlassen. Langzeitergebnisse zur abschließenden Beurteilung der Methode stehen jedoch noch aus.

DGSPJ

Geistige Behinderung und Transition – die von Bodelschinghschen Stiftungen Bethel im Wandel

DGSPJ-SY-3

Transition in der Epileptologie – Bethel als Modell?

E. Korn-Merker¹

¹Epilepsiezentrum Bethel, Klinik Kidron, Bielefeld, Deutschland

Der Übergang vom Kindes- ins Erwachsenenalter ist bekanntermaßen nicht leicht. Erschwert wird er durch chronische Erkrankungen z. B. Epilepsie. Üblicherweise dürfen Pädiater ihre Patienten – auch die mit chronischen Erkrankungen – nach Abschluss des 18. Lebensjahres nicht weiter behandeln. Nur selten lassen die Versicherungsträger Ausnahmen zu.

Patienten und ihr Eltern, die gerade auch beim Vorliegen zusätzlicher Behinderungen, vom Kinderarzt eher eine „umfassende Sichtweise“ gewohnt sind, im Sinne eines „Comprehensive Care“ Ansatzes, fühlen sich häufig nach dem Arztwechsel nicht mehr vollständig gesehen. Junge Erwachsene fühlen sich oft überfordert, soviel Eigenverantwortung zu übernehmen, wie es vom neuen Arzt erwartet wird. Bei anderen chronischen Erkrankungen wie Diabetes mellitus oder Asthma sind die Heranwachsenden deutlich seltener von kognitiven Einschränkungen betroffen als bei Epilepsien. Dies erleichtert die Transition.

In der Realität findet der Wechsel oft abrupt statt. Bestenfalls hat der weiter betreuende Neurologe alle Unterlagen über den bisherigen Krankheitsverlauf. Aber auch das ist nicht immer ausreichend. Epilepsien im Kindesalter unterscheiden sich von denen bei Erwachsenen. Sie sind oft altersgebunden, die Epilepsiesyndrome verändern sich – konsekutiv auch die Therapien. In der Vergangenheit ineffektive Antikonvulsiva können mit fortschreitendem Alter, je nach Wandel der Anfalls-symptomatik, dann doch mit Effekt eingesetzt werden.

Eine persönliche Übergabe vom Neuropädiater zum Neurologen, in Absprache oder im Beisein der Patienten und Ihrer Familien, ist das Ziel. In den DRK Kliniken Berlin ist inzwischen ein Modell-Projekt zur Transition chronisch kranker Jugendlicher entwickelt worden. Die bezieht sich auf verschiedene Krankheitsbilder.

Im Epilepsiezentrum Bethel, insbesondere in der Klinik Mara/Kidron gibt es seit vielen Jahren ein selbstverständliches Miteinander von Neuropädiatern und Neurologen u. a. mit gemeinsamen Vordergrunddiensten in der Klinik und gemeinsamen Besprechungen in Video- oder MRT-Konferenzen. Dadurch gibt es weniger „Berührungsgänge“ zum anderen Fachbereich.

Wenn ein Patient/eine Patientin die Altersgrenze überschritten hat, ist es oft der Wunsch der Betroffenen, weiter in Mara betreut zu werden. Insbesondere bei therapieschwierigen Epilepsien und bei Patienten aus dem Langzeitbereich Bethel ist die sowohl ambulant wie auch stationär möglich. Die dann weiter betreuenden Neurologen haben natürlich Zugang zu allen vorhandenen Unterlagen (inclusive Bildgebung und EEG). Im Gespräch mit den vorbehandelnden Neuropädiatern lassen sich – oft noch vor dem ersten Patientenkontakt – offene Fragen klären. Teilweise findet aber auch ein erster Kontakt statt und daraus entstandene Fragen werden anschließend geklärt. Im stationären Setting ist es oft noch leichter, die nötigen Information „just in time“ auszutauschen. Basis dieser Art von Transition ist sicher, dass sich Neurologen und Neuropädiater in der Klinik als ein Team empfinden, mit unterschiedlichen Arbeitsschwerpunkten eben. So wird vor manchen stationären Aufnahmen von Patienten im Grenzbereich zwischen Jugendlichen und Erwachsenen oft gemeinsam im Team überlegt, welches die richtige Station für *diesen* Patienten ist, gemessen an seinen individuellen Bedürfnissen. Dies ist in einem anderen Setting kaum möglich, da die Abteilungen zur Behandlung von Jugendlichen und Erwachsenen oft auch räumlich getrennt sind.

Basis einer gelungenen Transition sind eine möglichst umfassende Dokumentation des bisherigen Krankheits- und Therapieverlaufes in den Händen der Familie (wir schicken immer Briefkopien von stationären bzw. ambulanten Behandlungen an die Eltern), Offenheit der Kollegen aus verschiedenen Fachbereichen untereinander – ohne Konkurrenzdenken – im Sinne der Patienten und die Bereitschaft, auch einmal unkonventionelle Wege zu gehen, was Neuropädiatern erfahrungsgemäß leichter fällt.

Frühe Hilfen

DGSPJ-SY-9

Frühe Hilfen bei chronischen/seltenen Erkrankungen oder Behinderungen: die Modell-Familienseminare des Kindernetzwerks

R. Schmid¹

¹Kindernetzwerk e.V., Geschäftsführung, Aschaffenburg, Deutschland

Nach fünf Modell-Familienseminar-Durchgängen, die der Arbeitskreis Pflege und psychosoziale Versorgung im Kindernetzwerk (AKPP) zusammen mit AOK-Bundesverband und der AOK Baden-Württemberg von 2008 bis 2010 initiiert hat, ist es nun an der Zeit, Bilanz zu ziehen. Dazu werden im Sommer 2011 diverse – auch wissenschaftliche – Auswertungen fertig gestellt werden, die beim Biellefelder Kongress der Sozialpädiatrie vom Kindernetzwerk zum ersten Mal vorgestellt werden. Was ist das Besondere an den Selbsthilfe-Familienseminaren des Kindernetzwerkes? Zu den dreitägigen Wochenendseminaren werden jeweils zwölf Familien eingeladen, die erst in jüngster Zeit (längstens vor zwei Jahren) mit einer Diagnose für ihr Kind konfrontiert worden sind oder immer noch keine Diagnose haben. Die Familien durchlaufen von Freitag bis Sonntag nach einem vorgegebenen Stundenplan im rotierenden System sechs Blöcke von jeweils 90 Minuten. Im Block hat jede Familie die Möglichkeit zum individuellen Gespräch mit einem Kinder- und Jugendarzt, einer Kinderkrankenpflegerin oder einem Ergotherapeuten, einer Psychotherapeutin, einer Sozialpädagogin, einer Logopädin oder einer Physiotherapeutin und einer Vertreterin einer Selbsthilfegruppe. Während der Gespräche können von der Familie ganz im Sinne der „Frühen Hilfen“ alle sie aktuell bewegenden Aspekte angesprochen werden, für die dann gemeinsam und frühzeitig – individuell auf die Familien abgestimmte – Lösungswege gefunden werden sollen.

Als Beispiele seien hier genannt: Geschwisterproblematik, Gesundheit und Freizeit der Eltern, medizinische Zweitmeinung, finanzielle Situation, die „Schuldfrage“, unterschiedliche Bewältigungsstrategien von Mutter und Vater, sozialrechtliche Fragen und vieles mehr. Einige der wichtigsten Erkenntnisse, die bisher aus den Modell-Seminaren gewonnen werden konnten, sind:

- Bewährt hat sich das gleichberechtigte Nebeneinander aller beteiligten Fachleute (vom Fachmediziner bis zum Selbsthilferepreter) und das große Zeitkontingent pro Block: Die hat den Familien völlig neue Blicke und Perspektiven eröffnet, die im therapeutischen Alltag sonst nicht erschlossen werden konnten.
- Eltern sehen sich nach den Seminaren in ihrer Kompetenz gestärkt: Sie können recht bald nach (vermuteter) Diagnosestellung unverbindlich eine Zweit-Meinung einholen, um dann die therapeutischen Schritte besser zu verstehen oder ergänzende Behandlungswege in Erfahrung zu bringen.
- In vielen Familien ist im Gespräch mit den Psychotherapeuten zum ersten Mal eine Auseinandersetzung mit der eigenen Rolle erfolgt, die den Eltern neue Perspektiven eröffnet hat.

Inklusion

DGSPJ-SY-15

„Inklusion aus sozialpädiatrischer Sicht“

U. Horacek¹

¹Gesundheitsamt Kreis Recklinghausen, Leitung, Dortmund, Deutschland

UN-Kinderrechtskonvention und UN-Behindertenrechtskonvention formulieren ehrgeizige Ziele für den selbstverständlichen Einbezug von Kindern mit besonderen Bedürfnissen und Förderbedarfen in Schule und Gesellschaft. Auf dem Weg dorthin kommen schrittweise längerfristig angelegte Veränderungsprozesse in Gang, die auch die Neudefinition einiger sozialpädiatrischer Aufgaben mit sich bringen.

Auf der einen Seite steht die Expertise mit Individualbezug (Fragestellungen zum sonderpädagogischen Förderbedarf im Entwicklungskontext; individuelle Unterstützungsbedarfe für beeinträchtigte Kinder im schulischen Setting; Erfordernis von spezifischen Hilfsmitteln, Schulassistenten/ Integrationshelfern etc.). Auf der anderen Seite sollte gerade der Sozialpädiater eine Anwaltschaft für Belange von Kind und Eltern im Sinne einer „politischen Kindermedizin“ übernehmen. Vor diesem Hintergrund wird auf die Beschlüsse der Kultusministerkonferenz und auf die Vorschläge der Kinderkommission des Deutschen Bundestags verwiesen. Das Zahlenverhältnis von Kindern im Gemeinsamen Unterricht der allgemeinen Schule und solchen, die weiterhin in Förderschulen unterschiedlicher Schwerpunkte betreut werden, wird als Indikator für den Umsetzungsstand schulischer Integration herangezogen – es hat sich den vergangenen Jahren noch nicht hinreichend positiv entwickelt.

Gerade hier kann und sollte der Sozialpädiater den Systemen von Förderung, Bildung, Versorgung, Kostenträgerschaft auf ihren Wegen zu Inklusionszielen konkrete Unterstützung bieten. Es gilt, mit Hilfe seiner Expertise Gelingensbedingungen zu identifizieren und voranzubringen. Multiprofessionelle, interdisziplinäre und Institutionen übergreifende Möglichkeiten und Erfahrungen sind dabei förderlich. Fokussierend auf Handlungsmöglichkeiten von Kinder- und Jugendgesundheitsdiensten im Öffentlichen Gesundheitsdienst werden dazu einige Ansätze und Anregungen ausgeführt.

Um der Vision „einer Schule für alle“ möglichst nahe zu kommen, sind positive Erfahrungen aus europäischen Nachbarländern verstärkt in den Blick zu nehmen und auf ihre Übertragbarkeit auf die Voraussetzungen in Deutschland zu überprüfen – dies nicht ohne Berücksichtigung der Konzepte zur Gesundheitsbetreuung der Kinder im schulischen Setting. Vor diesem Hintergrund wird kurz auf die Ergebnisse einer Metaevaluation über Inklusion und Bildung eingegangen, die für Schüler mit speziellem Förderbedarf besonders gute Bildungsergebnisse in Italien, Schottland und Spanien nachgewiesen hat.

Freie Vorträge I

DGSPJ-SY-17

Sozialmedizinische Nachsorge in der Pädiatrie – aktueller Stand und PerspektivenF. Porz¹¹2. Kinderklinik im Klinikum Augsburg, Augsburg, Deutschland

Seit 2004 ist die sozialmedizinische Nachsorge nach dem Modell „Bunter Kreis“ im Sozialgesetzbuch V im § 43,2 verankert und seit 2009 Pflichtleistung der Krankenkassen ergänzend zu den bereits bestehenden Versorgungsmöglichkeiten. Sie hilft, den Übergang von der Klinikbehandlung nach Hause zu meistern, organisiert und koordiniert ambulante Therapien, begleitet die Familien in den ersten Wochen zu Hause, entlastet und unterstützt und hilft in der Bewältigung des Alltags. Damit soll der Übergang in die ambulante Versorgung sichergestellt werden, den Eltern psychosoziale Unterstützung gewährt und sie in der Versorgung ihres sehr frühgeborenen Kindes, eines kranken Neugeborenen oder eines schwer oder chronisch kranken Kindes kompetent gemacht werden. Je nach Bedarf der Familie begleiten Kinderkrankenschwestern, Sozialpädagogen bzw. Psychologen als Case-Manager die Familien interdisziplinär zu Hause.

Die sozialmedizinische Nachsorge wird über ein spezielles Formular durch den Krankenhausarzt oder einen niedergelassenen Kinderarzt verordnet und von einem für die sozialmedizinische Nachsorge anerkannten Leistungserbringer nach Genehmigung der Krankenkasse oder des MDK durchgeführt. Voraussetzungen sind, dass gemäß der internationalen WHO-Klassifikation für Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF) zwei schwere Probleme bei den Körperstrukturen und/oder -funktionen und ein Problem aus den Bereichen Aktivitäten/Teilhabe am Alltagsleben vorliegen. Die Dauer der Nachsorge beträgt in der Regel 20 Stunden mit einer möglichen Verlängerung um 10 Stunden. Davon können drei Stunden während des stationären Aufenthalts als Entlassmanagement erbracht werden, mindestens drei Stunden müssen zu Hause geleistet werden.

Bislang gibt es in Deutschland über 70 Nachsorgeeinrichtungen, die im „Bundesverband Bunter Kreis“ als Qualitätsverbund zusammengeschlossen sind. Damit eine flächendeckende Versorgung gewährleistet ist müssten noch weiter ca. 50 Einrichtungen entstehen. Dies wäre wünschenswert, da die wissenschaftliche Begleitung der Nachsorge zeigen konnte, dass eine schon während des stationären Aufenthalts beginnende Begleitung und Nachsorge durch speziell geschulte Case-Managerinnen die Familienbelastung reduziert und die Mutter-Kind-Interaktion und die emotionale Regulation der Frühgeborenen verbessert, was zu einer positiven Gesamtentwicklung der hoch belasteten Kinder beiträgt. Nachsorge ist ferner sozioökonomisch sinnvoll, da die Zahl der stationären und ambulanten Klinikaufenthalte reduziert werden konnte und die Mütter besser mit weiteren Nachbetreuungsangeboten vernetzt waren.

DGSPJ-FV-1

Risikoscreening in der stationären Pädiatrie als Zugang zu Frühen Hilfen – Ergebnisse einer empirischen StudieM. Barth¹, B. Steinle-Feser¹, I. Krug¹¹Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin Freiburg, Allgemeine Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland

Fragestellung. Die Studie untersucht die Einführung eines handhabbaren und aussagekräftigen Risikoscreening in den stationären Alltag einer Kinderklinik. Es wird geprüft, wie gut Eltern mit erhöhtem Unterstützungsbedarf systematisch erkannt und unter Bedingungen der Freiwilligkeit intensiveren Angeboten der frühen Hilfe zugeführt werden können.

Methode. Das Screening besteht aus einer strukturierten Risikoerfassung mit konsekutiver klinischer Beurteilung. Zur strukturierten Risikoerfassung wird eine von Kindler (2007) vorgeschlagene Checkliste an die Gegebenheiten und Möglichkeiten einer Kinderklinik adaptiert

und durch Items zur Interaktionsbeobachtung ergänzt. Die Erfassung einzelner Themen wird in Abhängigkeit von Aufgaben und Zuständigkeiten zwischen Stationsärzten und Pflegenden aufgeteilt. Die konsekutive klinische Beurteilung führen im Kinderschutz erfahrene Psychologen unter Verwendung des Mannheimer Elterninterviews durch. Als Untersuchungsstichprobe dient eine Gruppe von 65 Eltern einer Säuglingsstation im 2. Quartal 2009.

Ergebnisse. Mit dem Screening wird bei 12 von 65 Eltern ein Bedarf an frühen Hilfen festgestellt. Im Vergleich zum Standardvorgehen werden 3- bis 4-mal häufiger Eltern mit Unterstützungsbedarf identifiziert. Die strukturierte Risikoerfassung wird sowohl von Ärzten als auch Pflegenden als hilfreich erlebt, ist in der vorliegenden Form jedoch für die Ärzte noch wenig handhabbar. Mittels logistischer Regression kann gezeigt werden, dass in einem stationären Setting mit den Möglichkeiten zur Interaktionsbeobachtung der ärztliche Teil der Checkliste reduziert werden kann. Für mütterliche Verhaltensbeobachtungen bewährt sich eine Mindestbeobachtungsdauer von 3 Tagen. Die Aufteilung der Risikoerfassung nach ärztlichen und pflegerischen Kompetenzen führt zu differenzierten Risikoprofilen. Positive Befunde aus den pflegerischen Beobachtungen korrelieren mit höheren Risikolagen und Interventionsbedarf. Im Rahmen der klinischen Gespräche können Eltern zur Kontaktaufnahme mit frühen Hilfen motiviert werden.

Diskussion. Die Ergebnisse der Studien zeigen, dass im stationären Alltag ein systematisches Screening zum Unterstützungsbedarf von Eltern zu aussagekräftigen und entscheidungsrelevanten Befunden kommt. Notwendig ist jedoch, dass die zu erhebenden Inhalte den spezifischen Kontext Kinderklinik berücksichtigen. Ferner bedarf es einer entsprechenden Vernetzung von Pädiatrie und Jugendhilfe, damit Eltern mit ihrem Einverständnis zeitnah und zielgenau über mögliche Hilfen informiert werden können.

Schlussfolgerungen. Es sind dringend Studien zur Sensitivität und Spezifität von Risikochecklisten in pädiatrischen Kontexten erforderlich.

DGSPJ-FV-2

Praktische Umsetzung des saarländischen Landesprogrammes „Frühe Hilfen/Keiner fällt durchs Netz“, ein Präventionsprojekt zum Kinderschutz, im Landkreis NeunkirchenL. Simon-Stolz¹¹Gesundheitsamt Neunkirchen, Jugendärztlicher Dienst, Neunkirchen, Deutschland

Das seit 2008 umgesetzte saarländische Landesprogramm „Frühe Hilfen/Keiner fällt durchs Netz“ versteht Kinderschutz primär als Prävention von Vernachlässigung und Misshandlung. Es bezieht sich auf Säuglinge und Kleinkinder, beginnend mit der Schwangerschaft bis zum 6. Lebensjahr. Dabei steht die Früherkennung von familiären Belastungen und Risiken für das Kindeswohl sowie die frühzeitige Unterstützung der Eltern zur Verbesserung ihrer Erziehungskompetenzen im Vordergrund. Dieses soll vor allem durch eine systematischere Kooperation von Gesundheitswesen, Kinder- und Jugendhilfe und weiterer Netzwerkpartner erreicht werden.

Für diese Arbeit wurden in allen Landkreisen und im Regionalverband Saarbrücken Koordinationsstellen geschaffen. Diese sind jeweils mit einer Kinder- und Jugendärztin des Öffentlichen Gesundheitsdienstes und einem Mitarbeiter der Jugendhilfe besetzt.

Ziele und Zielgruppe: Wesentliche Ziele bei der Umsetzung des Programms im Landkreis Neunkirchen sind die bessere Bekanntmachung und Nutzung bereits vorhandener lokaler und regionaler Unterstützungssysteme für Eltern und Kinder ab der Schwangerschaft bis zum Vorschulalter. Neben alltagspraktischer Unterstützung sollen die elterlichen Kompetenzen im Umgang mit ihrem Säugling bzw. Kleinkind, d. h. die Beziehungs- und Erziehungsfähigkeiten der Eltern gestärkt werden. Darüber hinaus nimmt die langfristige und nachhaltige Förderung und Sicherung einer gesunden Entwicklung und eines gesunden Aufwachsens der Kinder und deren Rechte auf Schutz, Förderung und Teilhabe eine wichtige Rolle ein.

Die vielfältigen aufeinander bezogenen und ergänzenden Angebote und Maßnahmen sollen im Einzelnen in der praktischen Umsetzung vorgestellt werden. Es geht dabei um Angebote im Sinne der universellen bzw. primären Prävention, z. B. das Angebot der Elternkurse „Das Baby verstehen“. Als selektive oder sekundäre Prävention sollen darüber hinaus insbesondere Familien in Problemlagen über das Gesundheitssystem als weniger stigmatisierendem Zugang erreicht werden. Eine konkrete familienunterstützende Maßnahme im Projekt ist die aufsuchende Begleitung und Unterstützung von Familien in besonderen Belastungssituationen durch die Familienhebammen und Sozialpädiatrischen Familienbegleiterinnen (SPFB) im ersten Lebensjahr. Die Evaluation und wissenschaftliche Begleitung des Projektes erfolgt durch das Institut für Psychosomatische Kooperationsforschung und Familientherapie des Universitätsklinikums Heidelberg. Die bisher erreichten Betreuungszahlen zeigen, dass es über das Gesundheitswesen möglich ist, einen systematischen Zugang zu Familien in Problemlagen zu finden.

DGSPJ-FV-3

SPV-ADHS, ein multizentrisches Qualitätssicherungsprogramm

B. Oberman¹, K. Mack², O. Hampel³, R. Holl⁴, R. Hasmann³

¹Städt. Krankenhaus Höchst, Kinderklinik/ Sozialpädiatrisches Zentrum, Frankfurt, Deutschland; ²Allgem. Krankenhaus, Sozialpädiatrisches Zentrum, Celle, Deutschland; ³Marienhauklinik ST. JOSEF KOHLHOF, Sozialpädiatrisches Zentrum, Neunkirchen, Deutschland; ⁴Universität Ulm, Zentralinstitut für Biomedizinische Technik, Abteilung Epidemiologie, Ulm, Deutschland

Im Jahr 2009 wurde von der Europäischen Union eine Richtlinie zum Umgang mit der Verschreibung von Methylphenidat, bzw. der Behandlung von ADHS-Patienten herausgegeben. Diese Richtlinie wurde im Herbst 2009 in deutsches Recht umgesetzt.

Auf der Grundlage der geforderten Mindestdokumentation wurde in Zusammenarbeit mehrerer sozialpädiatrischer Zentren (SPZ Celle, SPZ Frankfurt-Höchst, SPZ Neunkirchen, SPZ Westmünsterland) und weiterer drei sozialpädiatrisch orientierten Kinderarztpraxen mit Prof. Holl in Ulm und Prof. Petermann in Bremen ein Computerprogramm (SPV-ADHS; Sozialpädiatrische Verlaufsdokumentation) entworfen, dass einerseits die Vorgaben der Mindestdokumentation erfüllt und gleichzeitig aus den eingegebenen Daten einen Arztbrief generiert. Darüber hinaus ist das Programm, das ähnlich wie die von Prof. Holl bereits betreuten nationalen Benchmarkprogramme DPV (Diabetes) und APV (Adipositas) aufgebaut ist, multizentrisch angelegt und soll den Zentren kostenfrei zur Verfügung gestellt werden.

Neben der Qualitätssicherung hat SPV-ADHS zum Ziel datenschutzkonforme längerfristige Verläufe zu ADHS-Behandlungen in der Sozialpädiatrie zu dokumentieren und so einen ersten Schritt in Richtung Versorgungsforschung in der sozialpädiatrischen Routinebehandlung zu machen.

Im Vortrag werden das Programm und erste Daten aus verschiedenen Zentren vorgestellt, wobei Mitarbeitersinteresse bereits von weiteren SPZ bekundet wurde.

DGSPJ-FV-4

Besonderheiten der Transition von Patienten mit Hämoglobinopathien

H. Cario¹

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm, Deutschland

Der Wechsel von Patienten mit einer Hämoglobinopathie von der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin ist ein komplexer, vielseitiger Prozess. Es gibt nur sehr wenige empirische Studien hierzu, die vor allem auf die von Seiten der Patienten dabei empfundenen Probleme hinweisen. Die Berücksichtigung folgender Aspekte ist für die erfolgreiche Umsetzung des Transitionsprozesses und damit für eine gute medizinische Versorgung von Patienten mit Thalassämie oder Sichelzellerkrankung von Bedeutung:

1. Medizinische Behandlung: Für den Erfolg der Therapie ist es sehr wichtig, dass diese sowohl in der Pädiatrie als auch in der Erwachsenenmedizin auf gemeinsamen Standards beruht.
2. Ausbildung und Qualifikation des medizinischen Personals: Da in Deutschland nur Patienten mit Migrationshintergrund betroffen sind und die Migration erst vor wenigen Jahrzehnten begann, ist die Erfahrung in der Erwachsenenmedizin zwangsläufig beschränkt. Neben den Hämatologen müssen auch in die medizinische Versorgung einbezogene Subspezialisten, Pflegepersonal, Psychologen und Sozialarbeiter entsprechend ausgebildet werden.
3. Medizinisches Umfeld: Für viele Patienten wird die Transition mit einem Wechsel von einer eher familiären Atmosphäre in einer oft stationären Versorgung zu einer meist ambulanten Versorgung mit Fokus auf selbstständige Patienten verbunden sein.
4. Entwicklungsaspekte: Zum Zeitpunkt des Übergangs befinden sich die Patienten am Ende der Pubertät. Diese ist im Leben eines Patienten mit Hämoglobinopathie eine für Störungen besonders empfindliche Periode. Heranwachsende mit einer Thalassämie stellen die Chelattherapie in Frage, lösen die Bindung zu den Behandlern und werden sich körperlicher Probleme aufgrund der Erkrankung und der Behandlung bewusst. Schließlich kann die Pubertät selbst aufgrund eines Hypogonadismus massiv gestört sein.
5. Soziale Aspekte: Am Ende der Adoleszenz ist nicht nur die Transition ein beherrschendes Thema im Leben eines jungen Erwachsenen mit Thalassämie oder Sichelzellerkrankung, sondern auch Themen wie Ausbildung, Jobsuche, Liebe und Familienplanung. Diese Aspekte müssen in einem Transitionsprogramm berücksichtigt werden.

Die Familie: Während der Kindheit garantieren Familie und Eltern eine adäquate Behandlung ihrer Kinder. Der Einfluss der Eltern kann im Laufe der Pubertät abnehmen. Im positiven Fall entwickeln Patienten Selbstbewusstsein und Selbstverantwortung. Im negativen Fall wird aufgrund schlechter Compliance eine Periode mit inadäquater Therapie resultieren, die fatale Konsequenzen haben kann.

Die Transition von Patienten mit Hämoglobinopathien ist ein fortlaufender und langwieriger Prozess. Transitionsprogramme, die die oben genannten Aspekte berücksichtigen, müssen in Zusammenarbeit zwischen Pädiatrie und Erwachsenenmedizin entwickelt werden. So sollte letztlich der Transitionsprozess auf der Grundlage eines standardisierten Programms auf einen Patienten individuell zugeschnitten werden können.

Freie Vorträge II (Studien)

DGSPJ-FV-5

Die PrimaSchule – Studie: Ergebnisse einer multizentrischen Untersuchung zum Effekt von Programmen zur schulischen Gesundheitsförderung unter besonderer Berücksichtigung sozial benachteiligter Kinder

E. Müller-Godeffroy¹, I. Menrath¹, V. Ottova², C. Prüßmann¹, U. Ravens-Sieberer², M. Prüßmann¹, M. Erhart², U. Thyen¹

¹Universität zu Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Lübeck, Deutschland; ²Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Zentrum für Geburtshilfe, Kinder- und Jugendmedizin, Hamburg, Deutschland

Fragestellung. Untersucht wurde die gesundheitsfördernde Wirkung zweier primär-präventiver schulischer Gesundheitsprogramme („Fit und Stark fürs Leben“, „Erwachsen werden“) bei Hauptschülern der Primarstufe in Schleswig-Holstein. Ziel war es, mit einem randomisierten Design die Wirksamkeit evaluierter Life-Skills-Programme in einem Risikosample zu untersuchen. Die Zielvariablen umfassen neben proximalen Outcomes (Lebenskompetenzen) die psychische Gesundheit und das Gesundheitsverhalten (Substanzkonsum) der Schüler. Weiter wurde die Abhängigkeit der Programmwirkung vom Bildungs- und Migrationshintergrund ermittelt sowie eine Programmbewertung durchgeführt.

Material und Methode. Es handelt sich um eine randomisierte kontrollierte Interventionsstudie im Längsschnittdesign. Die Interventions-

gruppe (IG) umfasste Klassen, die eines der Gesundheitsprogramme durchführen, die Kontrollgruppe (KG) Klassen, die kein vergleichbares Programm durchführen. Mit standardisierten Fragebögen wurden zu drei Messzeitpunkten (Schuljahresanfang vor Programmbeginn, Schuljahresende sowie 6 Monate später) die SchülerInnen und die Lehrkräfte befragt. Die Längsschnittanalyse erfolgte mit bivariaten und multivariaten Verfahren. Die Prozessevaluation umfasst die Programmbewertung durch SchülerInnen und Lehrkräfte.

Ergebnisse. An der Untersuchung nahmen 102 Klassen mit insgesamt 1561 Schülern teil (Lost to Follow-up 22,8%). 17% der Schüler wiesen einen Migrationshintergrund und jeweils 25% einen hohen bzw. niedrigen Sozialstatus auf. Die IG zeigte im Vergleich zur KG signifikant bessere Lebenskompetenzen (Selbstbehauptung, Toleranz, Kommunikation) im Lehrerurteil, jedoch nicht im Schülerelbstbericht. In der bivariaten Analyse zeigten sich keine signifikanten Unterschiede in der psychischen Gesundheit der SchülerInnen, in einem multivariaten Modell zeigte sich jedoch ein signifikanter Haupteffekt der Intervention auf psychische Gesundheitsoutcomes ($p < 0,05$), welcher vor allem auf Effekten bezüglich der Lebenszufriedenheit und psychosomatischer Beschwerden beruht. Außerdem rauchten Schüler der IG im Vergleich zur KG weniger ($p < 0,001$). Die Effekte wurden weder vom Sozial- noch vom Migrationsstatus moduliert. Unabhängig von Sozial- und Migrationsstatus bewerteten die SchülerInnen das Programm ganz überwiegend positiv. Die Befragung der Lehrkräfte zeigte eine gute Umsetzbarkeit der Programme selbst, kritisch wurden hinderliche strukturelle Aspekte der Implementation auf Schulebene genannt.

Diskussion und Schlussfolgerung. Die Ergebnisse bestätigen die positive Wirksamkeit schulischer Life-Skills-Programme auf Lebenskompetenzen und Gesundheitsverhalten unabhängig von Bildungsstand und Migrationshintergrund. Die Programme werden gut angenommen und eine gezielte Anpassung an bestimmte Zielgruppen erscheint nicht erforderlich. Eine nachhaltige Wirkung erfordert allerdings die Einbettung in einen allgemein gesundheitsfördernden schulischen Kontext.

DGSPJ-FV-6

Ambulante Versorgung und stationäre Rehabilitation von chronisch kranken Kindern und Jugendlichen – aktuelle Möglichkeiten der Vernetzung

R. Stachow¹, D. Dammann², W. Deppe³, H. Mayer⁴, J. Oepen⁵

¹Fachklinik Sylt, Pädiatrie, Westerland/Sylt, Deutschland; ²Fachkliniken Wangen, Wangen, Deutschland; ³Klinik Bavaria Zscheckwitz, Kreischa, Deutschland; ⁴Klinik Hochried, Murnau, Deutschland; ⁵Viktoria-Stift, Kinderabteilung, Bad Kreuznach, Deutschland

Einleitung. Die stationäre Reha ist als Baustein in der Langzeitbetreuung von chronisch kranken Kindern und Jugendlichen indiziert, wenn körperliche Funktionsstörungen, Einschränkung von Aktivitäten oder Teilhabe so stark sind, dass sie nicht befriedigend ambulant behandelt werden können. Erfolgsvoraussetzung ist, eine gute Abstimmung zw. ambulanten und stationären Zentren. Optimal ist ein Versorgungsnetz mit ambulanter Vorbereitung auf die Reha, Motivierung und Zielabsprachen, sowie einer strukturierten Nachsorge, um erreichte positive Effekte zu stabilisieren. Für die GKV ist Vernetzung möglich (§ 43 SGB 5), für Reha durch die DRV ausgeschlossen. Untersucht wird, für welche Indikationen Netzwerkstrukturen bestehen, wie diese genutzt werden und ob Handlungsbedarf besteht.

Methode. Für die Reha-Hauptindikationen wurden Internetrecherchen durchgeführt und ausgewiesene Experten befragt.

Ergebnisse.

– *Asthma bronchiale:* Das DMP-Asthma bietet eine integrierten Versorgung vom ambulanten Bereich über Schulungen bis hin zur Reha. Viele ambulante Asthmaschulungseinrichtungen, vernetzt über die AGAS, ermöglichen eine fast lückenlose Versorgung. Bei Reha durch die DRV ergibt sich keine strukturierte Nachsorgemöglichkeit. Zur Nachschulung kann ein internetbasiertes Programm verwendet werden (www.my-air.tv).

– *Adipositas:* Viele ambulante Schulungsmöglichkeiten, teilweise vernetzt in der AGA bieten Leitlinien gerechte Programme. Ein fachlicher Austausch und Benchmarking führen über 100 ambulante und stationäre Einrichtungen durch und kooperieren z. T. sehr eng miteinander. Randomisierte Nachsorgestudien (Intervall-Reha und Struktur. Nachsorge durch niedergelassene Ärzte) haben keinen nachhaltigen Effekt gezeigt. Eine Reha-Nachsorge durch ein Netz ambulanter Ernährungsfachkräfte zeigte einen positiven Trend. Ein Casemanagement sowie Berücksichtigung von Ernährung, Psyche und Bewegung erscheinen wichtig. Neurodermitis: Wenige ambulante Schulungszentren. Strukturelle Nachsorge ist nicht existent. Konkurrenz zwischen Pädiatern in der Reha und niedergelassenen Dermatologen erschwert z. T. Nachhaltigkeit. Gute Kooperation zwischen einzelnen Zentren und fachlicher Austausch über Fachgesellschaften.

Diabetes: Ca. 200 ambulante Zentren betreuen 95% aller Patienten. Gute Kooperation zwischen Ambulanz und Reha, vor allem auf persönlicher Basis. Guter fachlicher Austausch, gemeinsames Benchmarking.

– *Neurologie:* Sehr enge und strukturierte Kooperation zwischen Akutklinik, Rehazentrum und ambulanter Versorgung (z. T. SPZ) durch Schnittstellendefinition und Kommunikationsplattformen (z. T. internetbasiert). Keine Finanzierungsprobleme.

– *Psychosomatik:* Lehrer/Schulsozialarbeiter, Schulbehörde, z. w. Arzt, Beratungsstellen, Ambulante (kinderpsychotherapeutische/psychiatrische) Behandlung, ggf. Familiengericht, psychosomatische Rehabilitation, ggf. Polizei, Jugendhilfe, Eingliederungshilfen und Rehaberater arbeiten auf individueller Basis in Koordination miteinander.

– *Onkologie, Mukoviszidose und Kardiologie:* Oft familienorientierte Reha; es existieren z. T. gut vernetzte Strukturen.

Schlussfolgerung. Die Notwendigkeit zur Vernetzung ambulanter und stationärer Strukturen ist indikationsabhängig und sehr unterschiedlich ausgeprägt. Der größte Nachholbedarf besteht für Adipositas und Hauterkrankungen. Gesetzliche Regelungen sind notwendig.

DGSPJ-FV-7

Risikofaktoren in der psychosozialen Entwicklung von Kindern und Jugendlichen mit infantiler Zerebralparese. Erste Ergebnisse aus einer multizentrischen Querschnittstudie

M. Storck¹, K. Kohleis², H. Bode³

¹Ostfalia.Hochschule für angewandte Wissenschaften, Fakultät Handel und Soziale Arbeit, Suderburg, Deutschland; ²Ostfalia Hochschule für angewandte Wissenschaften, Entwicklungspsychologie, Braunschweig, Deutschland; ³Universitätsklinikum Ulm, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm, Deutschland

Fragestellung. Die erhöhte Vulnerabilität für psychische Störungen bei Kindern und Jugendlichen mit infantiler Zerebralparese ist gut belegt (z. B. McDermott et al, 1996; Parkes et al., 2008). Unsere Studie untersucht den Einfluss spezifischer neurologischer und sozialer Risikofaktoren auf die psychosoziale Entwicklung von Kindern und Jugendlichen mit IZP.

Methode. Multizentrisch angelegte Querschnittstudie in Kooperation mit 12 universitären und nichtuniversitären Sozialpädiatrischen Zentren aus 6 Bundesländern.

Ergebnisse. In Übereinstimmung mit epidemiologisch angelegten Untersuchungen (z. B. Parkes et al., 2008) waren die Prävalenzraten für unterschiedliche psychische Störungen in unserer klinischen Stichprobe signifikant erhöht. Die Störungen manifestieren sich früh im Entwicklungsverlauf und persistieren mit variabler klinischer Symptomatik bis in das Jugendalter. Neben den bereits gut belegten allgemeinen Risikofaktoren (aversive familiäre Lebensumstände; psychosoziale Belastungen u. ä.) belegen erste Analysen von ca. 50 Patienten ein Modell, dass auch Wechselwirkungen mit dem neurologischen Status integriert. Ätiopathogenetisch homogene Unterformen der IZP scheinen unterschiedliche klinische Profile aufzuweisen und werden durch je spezifische Risikofaktoren begründet.

Schlussfolgerungen. Komorbide psychische Störungen bei IZP werden nicht selten durch sprachlich-kommunikative Defizite und/oder motorische Dysfunktionen maskiert oder überlagert (z. B. Seidel, 2000); aufgrund der hohen Prävalenz und Spezifität der Befundmuster wäre ein Ausbau der diagnostischen und therapeutischen Versorgungsangebote für diese Patientengruppe wünschenswert.

DGSPJ-FV-8

Objektive Dokumentation von Gangbildauffälligkeiten und Kontrolle der Hilfsmittelversorgung mittels Ganganalyse

K. Bosch¹, J. Wühr¹, U. Hafkemeyer¹, L. Kämmerling¹, H. Gerleve¹

¹SPZ Westmünsterland, Kinder- und Jugendklinik der Christophorus Kliniken, St.-Vincenz-Hospital, Coesfeld, Deutschland

Hintergrund. Für Kinder ist die selbständige Fortbewegung der Schlüssel zur individuellen Entwicklung und spielt daher eine maßgebliche Rolle für die alltägliche Teilhabe am sozialen Leben. Um Kindern mit auffälligem Gangbild eine bestmögliche Mobilität zu ermöglichen und zu erhalten, bedarf es einer individuellen Versorgung. Dazu gehört auch, vorhandene Versorgungen regelmäßig zu überprüfen, um Unter- und Überversorgungen zu vermeiden. Als Instrument zur Erfassung des Gangbildes dienen die beobachtende und die instrumentelle Ganganalyse. Die beobachtende Ganganalyse ist subjektiv und abhängig von der Erfahrung des Behandlers. Viele Bewegungen im Gangablauf sind schnell, so dass eine qualitative und quantitative Erfassung von Gangstörungen nur mit Hilfe der instrumentierten Ganganalyse möglich wird. Ebenso kann die Erarbeitung von Therapieformen durch adäquate Hilfsmittel durch die Ganganalyse objektiviert werden.

Fragestellung. Die Fragestellung für die instrumentierte Ganganalyse ist vielfältig. Sie reicht von der Dokumentation der Gangbildauffälligkeiten und deren Entwicklung im zeitlichen Verlauf über die Hilfestellung bei der Entscheidungsfindung zur Wahl der Hilfsmittel bis hin zur konkreten Analyse der Auswirkung unterschiedlicher Hilfsmittel auf das Gangbild eines Patienten.

Methode. Das Patientenkollektiv besteht aus eigenständig gehfähigen Kindern (Alter: 22 Monate bis 17 Jahre), die eine Fehlfunktion oder -bildung der unteren Extremitäten aufweisen. Folgende Hilfsmittel werden erfasst: (dynamische) Unterschenkelorthese, plantare Fußorthese, Sprunggelenkorthese, Einlage, Maßschuh, Derotationsbandage. Zur Erfassung des Gangbildes dienen derzeit 2 kapazitive Kraftmessplatten (Zebri), mit einer Gesamtsensorfläche von 300x54 cm, die in einen Laufsteg ebenerdig eingefasst sind. Die Patienten gehen im selbst gewählten Gehtempo über die Kraftmessplatten. Dabei wird Barfuß, mit und ohne Hilfsmittel im Schuh gemessen. Als Parameter dienen die plantare Druckverteilung während des Abrollvorgangs, Schrittlänge, Stand- und Schwungphase, Fußrotationswinkel und Ganggeschwindigkeit.

Erste Ergebnisse. In 6 Monaten wurden 317 Kinder ganganalytisch erfasst, darunter z. B. 64 mit dynamischen Unterschenkelorthesen und 72 mit afferenzverstärkenden Einlagen. Es konnte gezeigt werden, dass Kinder mit einer Hemiparese beim Tragen einer dynamischen Unterschenkelorthese einen primären Fersenkontakt durchführen können und afferenzverstärkende Einlagen zur Reduktion eines Innenrotationsgangbildes führen. Die Effizienz der Hilfsmittelversorgung wurde eindeutig dokumentiert. Orthopädietechniker bekommen objektive Ergebnisse, die zu einer weiteren Verbesserung des jeweiligen Hilfsmittels beitragen.

Zukunftsperspektiven. Aufgrund des großen Patientenkollektivs sowie der geplanten Anschaffung eines 3D-Ganganalysesystems, werden wir die Qualität der Versorgung unserer Patienten weiter verbessern und die Wirkung neuer Hilfsmittel erfassen und beurteilen.

DGSPJ Poster

DGSPJ-PO-1

Evaluation von Stepping Stones Triple P: Endergebnisse der Stepping-Stones-SPZ-Multicenterstudie

S. Hasmann¹, R. Volkert¹, A. Schaadt¹, T. Hasmann¹, O. Hampel¹, F. Petermann², R. Holl³, R. Hasmann⁴

¹Marienhausklinik ST. JOSEF KOHLHOF, Sozialpädiatrisches Zentrum, Neunkirchen/Saar, Deutschland; ²Zentrum für Klinische Psychologie und Rehabilitation, Universität Bremen, Bremen, Deutschland; ³Universität Ulm, Zentralinstitut für Biomedizinische Technik, Abteilung Epidemiologie, Ulm, Deutschland; ⁴Marienhausklinik ST. JOSEF KOHLHOF, Sozialpädiatrisches Zentrum, Neunkirchen/Saar, Deutschland

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.

Ziel. 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]. Die Zwischenauswertungen der bis dahin vorliegenden Ergebnisse belegten bisher unsere Hypothese der Wirksamkeit des Trainings [2, 3, 4]

Material und Methode. Die Endauswertung stützt sich auf die Evaluation (Mittelwertvergleich im einseitigen t-Test, Effektstärkeberechnung, Bonferroni-Korrektur für die drei Studien-Hauptfragestellungen) der vollständig ausgefüllten Fragebögen der teilnehmenden Eltern über die Messzeitpunkte T1 (zu Beginn), T2 (am Ende) und T3 (6 Monate nach Trainingsende), da T3 am 01.06.2011 abgeschlossen wird (Zeitraum: 1.1.05 bis 1.6.11).

Ergebnisse und Schlussfolgerung. Die bisherige Zwischenevaluation (Datenstand 01.06.2009) zeigt eine gute Wirksamkeit von Stepping Stones hinsichtlich der Reduktion von dysfunktionalem Erziehungsverhalten, von elterlichen Stressbelastungen und von kindlichen Verhaltensproblemen. Da die Enddaten erst nach Abschluss von T3 zum 01.06.2011 berechnet werden können, stehen für den Abstract noch keine Werte zur Verfügung; diese sollen jedoch erstmals als Poster auf dem Kinderärztekongress in Bielefeld präsentiert werden.

DGSPJ-PO-2

Bayerische Informationskampagne zur Verhinderung des Schütteltraumas

G. Hölscher¹, V. Gantner¹, M. Wildner¹, U. Nennstiel-Ratzel²

¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, Oberschleißheim, Deutschland; ²Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, GE4 Public Health, Oberschleißheim, Deutschland

Jährlich werden in Deutschland gemäß einer ESPED (Erhebungseinheit für seltene pädiatrische Erkrankungen in Deutschland)-Erhebung ca. 120 Kleinkinder mit Verdacht auf ein Schütteltrauma in einem Krankenhaus behandelt. Die Dunkelziffer dürfte aber um ein Vielfaches höher liegen. Mit Schütteltrauma wird eine typische Verletzungskombination aus subduralen Hämatomen, meist ausgeprägten retinalen Einblutungen (nicht obligat) und oft schweren, prognostisch ungünstigen diffusen Hirnschäden beschrieben, die nach heftigem Schütteln eines Säuglings auftritt. Die Prognose des Schütteltraumas ist äußerst ungünstig. Von 10 geschüttelten Kindern versterben ca. 2-3. Ungefähr 5 Kinder leiden an schweren Langzeitschäden. Lediglich 2-3 Kinder haben die Chance auf eine Genesung. Täter sind nicht nur die Eltern, sondern häufig auch andere Personen, die den Säugling betreuen. So haben

laut einer amerikanischen Studie aus dem Jahr 1995 in 41,7% der Fälle nicht die Eltern den Säugling geschüttelt, sondern der Freund der Mutter (20,5%) oder der weibliche (17,3%) bzw. männliche Babysitter (3,9%). Meist erfolgt das Schütteln nicht aus Boshaftigkeit, sondern aufgrund von Überforderung – einzig durchgängig nachgewiesener Risikofaktor ist andauerndes Schreien des Babys – und Nichtwissen.

Um Eltern und weitere Personen, die Säuglinge und Kleinkinder betreuen, wie z. B. Großeltern oder Babysitter, gezielt über die lebensbedrohlichen Gefahren des Schüttelns aufklären und ihnen konkrete Verhaltensregeln im Umgang mit „Schreibabys“ an die Hand geben zu können, wurde 2009 in Bayern eine Informationskampagne zur Verhinderung des Schütteltraumas initiiert. Dazu hat das Bayerische Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL) zusammen mit Experten einen Flyer entwickelt, der in einfachen kurzen und bilderten Sätzen darüber informieren soll, warum ein Baby schreien könnte, was dagegen getan werden kann und wie man selber wieder zur Ruhe kommen kann. Darüber hinaus finden sich dort Informationen über Institutionen, die Hilfe anbieten. Der Flyer unterscheidet sich von anderen Informationsmaterialien zu diesem Thema durch die Kürze und Einfachheit der Texte und Grafiken. Dies soll die Information auch bildungsferner Eltern erleichtern. Um auch Personen mit weniger guten Deutschkenntnissen erreichen zu können, wird der Flyer in verschiedene Sprachen (z. B. russisch oder türkisch) übersetzt werden. Verteilt wird der Flyer über Multiplikatoren wie Pädiater, Hebammen, Geburtskliniken, Gesundheits- und Jugendämter, Schreibbabyberatungsstellen usw. Des Weiteren sind kurze Spots für die Infoscreens in den U-Bahnhöfen von München und Nürnberg geplant, die auf die Gefahren des Schüttelns aufmerksam machen sollen.

DGSPJ-PO-3

Seltener Fall einer schweren Kindesmisshandlung als Folge von Bissverletzungen durch den älteren Bruder

S. Traub¹, H. Kläber², B. Navarro³

¹Städt. Krankenhaus gGmbH, Pädiatrie, Pirmasens, Deutschland; ²Städt. Krankenhaus Pirmasens, Pädiatrie, Pirmasens, Deutschland; ³Institut für Gerichtsmedizin, Forensische Ambulanz für Opfer häuslicher Gewalt, Mainz, Deutschland

Die körperliche Misshandlung des Kindes hat zahlreiche Facetten und wird daher häufig verkannt. Etwa 3500 Kinder sterben in den Industrieländern pro Jahr an deren Folgen – laut BKA Deutschland 2006: 2962 Fälle. Allerdings ist anzunehmen, dass die Dunkelziffer weitaus höher liegt.

Mit etwa 63% ist die Altersgruppe der bis 3-Jährigen am häufigsten betroffen, ca. 55% sind jünger als 1 Jahr. In etwa 77% der Fälle misshandeln die Eltern oder ein Elternteil das Kind. Aber auch Geschwister kommen als Misshandler in Frage.

Als „Anwälte der Kinder“ kommt uns Ärzten beim Vorliegen begründeter Verdachtsmomente eine Schlüsselposition zu. Das Wohl des Kindes steht dabei absolut im Mittelpunkt. Um den Patienten zukünftig zu schützen aber auch ggf. Vorwürfe zu entkräften bedarf es eines sehr bedachten und strukturierten Vorgehens, in deren Mittelpunkt Anamnese, Status und Diagnostik mit Bildgebung stehen. Eine Kooperation mit anderen Fachdisziplinen und Institutionen ist obligat.

Wir berichten von einem 3 Monate alten Säugling, der uns vom nicht sorgeberechtigtem Kindesvater vorgestellt wurde. Nach dessen Angaben wäre im Vorfeld der Patient mit seinem 3–4 jährigen Stiefbruder allein im Zimmer gewesen. Die alleinerziehende Mutter hätte im Nebenraum geschlafen. Als die Mutter wach wurde habe sie den Vater telefonisch gebeten, die Patientin im Krankenhaus vorzustellen, weil er vom Bruder gebissen worden sei.



◀ **Abb. 1** Aufnahmebefund mit multiplen Bissverletzungen am Rücken



▲ **Abb. 2** Zwei Tage später zeigen sich noch deutliche Spuren der Vernachlässigung einschließlich einer deutlicher (bereits gebesserten) Windeldermatitis

Am aktuellen Beispiel möchten wir unsere allgemeine Vorgehensweise erläutern. Schließlich gelang es uns unter Mitwirkung der Gerichtmedizin, anhand erfolgter Zahnabdrücke von Mutter und Bruder eindeutig zu belegen, dass die Bissverletzungen tatsächlich vom älteren Bruder resultierten. Unter Einbeziehung des zuständigen Jugendamtes ist eine dringliche Empfehlung ergangen, zumindest den älteren Bruder aus dem mütterlichen Haushalt zu nehmen. Inwiefern die Mutter in der Lage ist, auch zukünftig den Säugling zu betreuen, wird unter Auflagen und Kontrollen vom Jugendamt vom weiteren Verlauf abhängig sein.

DGSPJ-PO-4

Intergenerationale Konsequenzen pränataler Alkoholexposition

M. Pfänder¹

¹Universität Bielefeld, BGHS/UKM Münster, Sozialstruktur & soziale Ungleichheit/FAS-Ambulanz, Pädiatrie, Allmendingen, Deutschland

Die Analyse sozialer Ungleichheiten unter Einbindung gesundheitsrelevanter Fragestellungen ist ein nicht nur momentan brisantes Thema sondern ein wesentlicher Aufgabenbereich und Gegenstand der Sozialwissenschaften.

Pränatale Alkoholexposition ist in Deutschland die häufigste Ursache für die nicht-genetisch bedingte Behinderung „Fetales Alkoholsyndrom“ (FAS) und deren vermeintlichen „Schwachformen“, die sich unter dem Terminus „Fetale-Alkohol-Spektrum-Störungen“ (FASD) erfassen lassen. Alkohol gehört zu den schädlichsten Teratogenen für das ungeborene Leben und verursacht postnatale Effekte, die nicht getrennt voneinander, sondern als Entität zu untersuchen sind und als solche in die soziale Ungleichheitsforschung aufgenommen werden müssen. Die soziale Ungleichheitsforschung weist jedoch gerade bezüglich der Einbindung pränataler Einflussfaktoren in der Untersuchung postnataler Wirkungsmechanismen bei pränatal Alkoholexponierten eine Leerstelle auf. Das geplante Forschungsprojekt ist ein erster Ansatz, diese Forschungslücke zu füllen, indem die soziale und gesundheitliche Entwicklung von pränatal dem Alkohol exponierten Kindern und Jugendlichen im Hinblick auf intergenerationale Reproduktions- und

Transmissionseffekte in das Zentrum der Analyse gestellt werden und mit dem gesundheitswissenschaftlichen Forschungsansatz der Lebenslaufperspektive untersucht werden.

Die dem Dissertationsprojekt zugrunde liegende These besagt, dass Ungleichheitseffekte bei pränatal dem Alkohol Exponierten durch soziale Mechanismen der Ungleichheitsreproduktion, die einer intergenerationalen Transmission unterliegen und sich postnatal über die Lebensphasen verfestigen, ausgelöst werden. Aufgrund des milieuspezifischen Lebensstils sind die Kinder durch die familiär bereitgestellten Ressourcen geprägt, so dass sich intergenerationale Konsequenzen abzeichnen und die gesundheitlichen Ungleichheiten im Raum der sozialen Positionen divergieren, sich jedoch in dem heterogenen Gemenge homogene Strukturen abbilden lassen. Die Akkumulation von sozialen und gesundheitlichen Benachteiligungen in der kindlichen Entwicklung lässt sich wiederum über ressourcenorientiertes Handeln eindämmen. Ziel des Forschungsprojektes ist es, die intergenerational reproduzierten und transmittierten sozialen und gesundheitlichen Ungleichheiten pränatal dem Alkohol exponierter Kinder und Jugendlicher über den Lebenslauf auf die genannte Fragestellung anhand empirischer Analysen auf Grundlage des Datensatzes des Kinder- und Jugendgesundheitssurveys des Robert Koch-Instituts zu beschreiben um schließlich auch Möglichkeiten und Handlungsempfehlungen zur Reduzierung der Ungleichheitseffekte bereitzustellen.

Im geplanten Vortrag werden erste Ergebnisse der gesundheitlichen Entwicklung unter Berücksichtigung sozialer Mechanismen und sozio-ökonomischer Faktoren bei pränatal Alkohol exponierten vorgestellt.

DGSPJ-PO-5

Veränderungen der P300 nach „neonatalem Abstinenz-Syndrom“ im Vorschulalter

D. Jaeger¹, N. Gawehn², A. Schölmerich³, D. Schneider⁴, B. Suchan⁵

¹Ruhr-Universität Bochum, Masterstudiengang kognitive Neurowissenschaften, Bochum, Deutschland; ²Städt. Kliniken, Entwicklungsneuropsychologische Ambulanz im Sozialpädiatrisches Zentrum/Neuropädiatrie der Klinik für Kinder- & Jugendmedizin, Dortmund, Deutschland; ³Ruhr-Universität Bochum, Lehrstuhl für Entwicklungspsychologie, Fakultät für Psychologie, Bochum, Deutschland; ⁴Städt. Kliniken, Klinik für Kinder- & Jugendmedizin, Dortmund, Deutschland; ⁵Ruhr-Universität Bochum, Lehrstuhl für Neuropsychologie, Fakultät für Psychologie, Bochum, Deutschland

Die pränatale Exposition illegaler Substanzen kann sich unmittelbar nach der Geburt in einem „neonatalen Abstinenz-Syndrom“ (NAS) manifestieren. Die aktuelle Forschungslage zur Entwicklung nach mütterlichem Drogenabusus ist sehr begrenzt. Zum aktuellen Zeitpunkt sind die Störungsbilder von Kindern nach NAS nicht als eigenständige pädiatrische Diagnose festgehalten. Es werden heterogene Folgen für die kindliche Entwicklung beschrieben, wobei häufig Entwicklungsrückstände (Ackermann, Riggins & Black, 2010) und Verhaltensauffälligkeiten (Nagel & Siedentopf, 2006) als Langzeitfolgen berichtet werden. Im kognitiven Bereich zeigen sich Defizite in Lernleistungen (Goldschmidt, Richardson, Willford et al., 2008) und in den Aufmerksamkeitsfunktionen (Ornay et al., 1996).

In unserer Studie erfassten wir die allgemeine kognitive Entwicklung und die Aufmerksamkeitsfunktionen von 15 Kindern mit NAS im Vergleich zu 15 Kindern mit unauffälliger frühkindlicher Entwicklung im Alter zwischen 5 und 6 Jahren. Dafür nutzten wir einen Elternfragebogen zu Aufmerksamkeitsfunktionen (FBB-ADHS-V, Döpfner et al., 2006) und zu psychosozialen Faktoren. Zur Erhebung der kognitiven Funktionen wurden die Intelligenz (K-ABC, Melchers & Preuss, 1994) und die Aufmerksamkeitsleistungen anhand der Subtests Alertness und Go/Nogo der Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung – Version für Kinder (KITAP, Zimmermann et al., 2003) – sowie auf Gehirnebene durch Ableitung der P300 in einem visuellen Oddball-Paradigma erfasst.

Wir erwarten, dass die Ergebnisse auf eine erhöhte Prävalenz von Aufmerksamkeitsstörungen und Entwicklungsabweichungen der Kinder

mit NAS im Vergleich zu der VG hinweisen. In den Subtests der KITAP antizipieren wir eine verminderte Leistungsgeschwindigkeit und -güte. Wir erwarten eine signifikante Abweichung der P300 Latenz und Amplitude.

Zusammenfassend erwarten wir, dass die Aufmerksamkeitsfunktionen und die allgemeine kognitive Entwicklung langfristig durch die pränatale Exposition illegaler Substanzen beeinflusst werden und dass die Manifestation dieser Effekte auch auf kortikaler Ebene erkennbar und nachweisbar ist. Zur Interpretation des erwarteten Effekts psychosozialer Unterschiede der NAS und VG auf die Entwicklung bedarf es weiterer Forschung (z. B. anhand von Tiermodellen).

DGSPJ-PO-6

Zusammenhang zwischen Mobbing Erfahrungen und Kernvariablen psychischer Gesundheit bei Schülerinnen und Schülern der 5. und 6. Jahrgangsstufe

I. Menrath¹, C. Prüßmann¹, E. Müller-Godefroy¹, U. Ravens-Sieberer², V. Ottova², M. Erhart², M. Prüßmann¹, U. Thyen¹

¹Universität zu Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Lübeck, Deutschland; ²Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Zentrum für Geburtshilfe, Kinder- und Jugendmedizin, Hamburg, Deutschland

Fragestellung. In verschiedenen Studien konnte gezeigt werden, dass Mobbing bei Kindern und Jugendlichen zu weitreichenden psychischen Belastungen führt. In dieser Arbeit wird der Frage nachgegangen, inwieweit Mobbing mit psychischen Beeinträchtigungen einhergeht und welche Faktoren auf diesen Zusammenhang Einfluss nehmen.

Material und Methode. Grundlage der Analyse bildete eine Querschnittserhebung bei Hauptschülern in Schleswig-Holstein, welche im Rahmen der Baselinebefragung der Prima Schule Studie zum Effekt von schulischer Gesundheitsförderung durchgeführt wurde. Es erfolgte eine schriftliche Befragung der Schüler mit standardisierten Fragebögen (z. B. Kidscreen). Hierbei wurden neben soziodemographischen Daten das Ausmaß von Mobbing Erfahrungen, die Lebenszufriedenheit, die gesundheitsbezogene Lebensqualität und das Auftreten psychosomatischer Beschwerden in den letzten Monaten erfasst. Parallel hierzu wurde gemessen über welche personalen und sozialen Schutzfaktoren die Kinder verfügten. Die Auswertung erfolgte mittels χ^2 -Tests und Regressionsanalysen.

Ergebnisse. An der Befragung nahmen insgesamt 2483 Schüler teil. 39,7% der Schüler berichten über Mobbing Erfahrungen in den letzten Monaten. Es zeigte sich ein deutlicher Zusammenhang zwischen Mobbing Erfahrungen und einer vermehrten psychischen Belastung. Von den Schülern ohne Mobbing Erfahrungen litten 15,4% an psychosomatischen Beschwerden. Dieser Wert lag bei Schülern mit Mobbing Erfahrungen bei 32,8%. Ohne Mobbing Erfahrungen berichteten nur 8% über eine geringe Lebenszufriedenheit, wohingegen 26,3% der Schüler mit Mobbing Erfahrungen eine geringe Lebenszufriedenheit angaben. Auch die gesundheitsbezogene Lebensqualität war bei Schülern mit Mobbing Erfahrungen sowohl global als auch bezogen auf einzelne Subklassen wie körperliches oder psychisches Wohlbefinden deutlich niedriger ($p < 0,001$). Psychosoziale Schutzfaktoren beeinflussen diese Zusammenhänge. In einer logistischen Regression zeigt sich zum Beispiel, dass das Auftreten psychosomatischer Beschwerden sowohl durch personale Schutzfaktoren (OR 2,82) als auch durch soziale Schutzfaktoren (OR 1,56) beeinflusst wird ($p < 0,001$).

Diskussion und Schlussfolgerung. Die Ergebnisse bestätigen den in vorausgegangenen Studien gezeigten negativen Effekt von Mobbing Erfahrungen auf die psychische Gesundheit von Kindern. Die Lebenszufriedenheit und die gesundheitsbezogene Lebensqualität sind geringer, psychosomatisch Beschwerden treten gehäuft auf. Es konnte zusätzlich gezeigt werden, dass diese Zusammenhänge von personalen und sozialen Schutzfaktoren beeinflusst werden. Die Ergebnisse bekräftigen die Bedeutung von Mobbing als mitverursachende Komponente psychischer Belastungen bzw. Erkrankungen. Über das Querschnittsdesign dieser Studie hinaus sind weitere prospektiver Studien zu Aussagen

über Kausalzusammenhänge und die Beeinflussung z. B. durch Schutzfaktoren nötig.

DGSPJ-PO-7

Prima Schule: Ergebnisse einer multizentrischen Längsschnittuntersuchung zur Wirkung von Programmen zur schulischen Gesundheitsförderung auf das Rauchverhalten in einem Risikosample

M. Prüßmann¹

¹Universitätsklinikum Schleswig Holstein, Kinderklinik, Lübeck, Deutschland

Fragestellung. Im Fokus der Untersuchung stand die Wirkung von Life-Skills-Programmen (Fit und Stark fürs Leben, Erwachsen werden) auf das Rauchverhalten von Hauptschülern der Sekundarstufe I in Schleswig-Holstein. Untersucht wurde, ob sich die in bisherigen Evaluationsstudien gezeigten Effekte (z. B. auf Substanzmissbrauch) auch in einem Risikosample nachweisen lassen.

Material und Methode. An der randomisierten kontrollierten Interventionsstudie nahmen SchülerInnen der 5. und 6. Klasse aus Hauptschulen/Hauptschulzweigen in Schleswig-Holstein teil. Die Intervention bestand aus der Durchführung eines Lebenskompetenzprogramms. Zu drei Messzeitpunkten (T1 prä-interventionell, T2 direkt post-interventionell, T3 post-interventionell) erhielten SchülerInnen und Lehrkräfte Fragebögen zum Substanzkonsum, subjektiver Gesundheit und Gewalterfahrung. Insgesamt lagen zu allen drei Messzeitpunkten 1056 auswertbare Schülerfragenbögen vor. Die quantitative Auswertung erfolgte vergleichend zwischen Interventionsgruppe (IG) und Kontrollgruppe (KG) mittels bivariater und multivariater Verfahren.

Ergebnisse. Die Ergebnisevaluation bezüglich des Rauchverhaltens zeigte einen positiven Haupteffekt der Intervention: Schülerinnen und Schüler, die an einem Life-Skills-Programm teilgenommen hatten, berichteten in bivariaten sowie multivariaten Analysen über eine geringere Zunahme der 30-Tage-Prävalenz und einen geringeren Anstieg im Zigarettenkonsum pro Woche als SchülerInnen, die nicht an einer solchen Maßnahme teilgenommen hatten.

Diskussion und Schlussfolgerung. Die Ergebnisse bestätigen die positive Wirkung schulischer Gesundheitsprogramme auf den Tabakkonsum. Dies ist von besonderer Bedeutung, da sich in der Lebensphase, in der sich die untersuchten SchülerInnen befinden gesundheitsrelevante Verhaltensweisen herausbilden bzw. zu stabilisieren beginnen und Jugendliche in Haupt- und Realschulen erheblich häufiger rauchen als Jugendliche, die Gesamtschulen oder Gymnasien besuchen.

DGSPJ-PO-8

Mögliche Nebenwirkungen verhaltensorientierter Interventionen

R. Stachow¹, U. Tiedjen², S. Kiera³, F. Petermann⁴

¹Fachklinik Sylt, Pädiatrie, Westerland/Sylt, Deutschland; ²Fachklinik Sylt für Kinder und Jugendliche, Rehaforschung, Sylt, Deutschland; ³Universität Bremen, Bremen, Deutschland; ⁴Zentrum für Klinische Psychologie und Rehabilitation, Universität Bremen, Bremen, Deutschland

Fragestellung. In der Behandlung chronisch kranker Kinder und Jugendlicher sind verhaltensbezogene Interventionen im Sinne von Patientenschulungen feste Bestandteile. Für versch. Indikationen liegen konsensbasierte und evaluierte Schulungskonzepte vor. Als Erfolg werden Verbesserungen des Krankheitsmanagements, somatischer Parameter sowie der Lebensqualität erachtet. Effektivitätsstudien geben in der Regel Mittelwertveränderungen der Zielparame-ter an. Sie erlauben meist keine Beurteilung, wie viele Patienten einen definierten Erfolg, diesbezügliche keine Veränderungen oder gar eine Verschlechterung aufwiesen.

Material und Methode. Mit Hilfe von Intention-to-treat-Analysen wurden Daten von 234 Jugendlichen betrachtet, die verhaltensbezogene komplexe Interventionen während einer 4- bis 6-wöchigen Reha-

ilitation in der Fachklinik Sylt wegen unterschiedlichen Indikationen erhielten. Drop-outs wurden ausgeschlossen, um echte Aussagen über Verschlechterungen machen zu können. Diese Auswertung wurde durch die DRV-Nord gefördert.

Ergebnisse. Für unterschiedliche Indikationen ergaben sich 1 Jahr nach der Reha folgende Veränderungen zum Ausgangsbefund (Tab. 1).

Tab. 1

Veränderung nach 1 Jahr (% der Pat.)						
	n	Parameter	--	-	+	++
Asthma	86	Asthmakontrolle	15,0	22	22	41
	92	Kr.management	17,1	21,1	28,9	32,9
	91	Lebensqualität	18,2	23,8	16	42
Neurodermitis	29	SCORAD	27,5	10,3	13,9	48,3
	41	Kr.management	14,6	29,3	39	17,1
	41	Lebensqualität	19,5	9,5	12,5	58,5
Adipositas	44	BMI-SDS	3,3	20	20	56,7
	63	Kr.management	25,4	20,6	15,9	38,1
	91	Lebensqualität	11,1	12,7	23,8	52,4
Diabetes T1	26	HbA1c	50,0	7,7	3,8	38,5
	42	Kr.management	16,7	11,9	50	21,4
	43	Lebensqualität	7,0	9,3	4,6	79,1

- bedeutet Verschlechterung, + bedeutet Verbesserung.

Diskussion. Bei verhaltenstherapeutischen Interventionen wie z. B. Schulungen oder komplexen RehaMaßnahmen müssen auch mögliche negative Ergebnisse in Betracht gezogen werden. Bei z. B. allergischen Erkrankungen könnten diese Verschlechterungen noch mit Exazerbationen im Rahmen von Allergenbelastungen oder Infekten gedeutet werden. Bei den Stoffwechselerkrankungen versagt dieser Ansatz. Ein bisher kaum beachteter Schwerpunkt der Forschung sollte mögliche Einflussfaktoren für ungünstige Verläufe detektieren und versuchen zu eliminieren. Solche Faktoren könnten sein soziale Herkunft, Motivation, psychische Auffälligkeiten, emotionale Belastungen, negative Gruppenaspekte und Schulausfall. Unabhängig von diesen Faktoren könnten Verbesserungsansätze sein, Ambivalenzen des Patienten im Hinblick auf die angestrebten Verhaltensänderungen besser zu evaluieren und aufzulösen, sowie personenunabhängige Kontextfaktoren stärker in den Fokus der Intervention zu rücken und ambulante Reha-Nachsorge zu ermöglichen.

DGSPJ-PO-9

Verschobener Schlaf-Wach-Rhythmus – oder nur keine Lust auf Schule? Ein Fallbeispiel

B. Schneider¹, C. Blank²

¹Kinderklinik Landshut, Schlaflabor, Landshut, Deutschland; ²Kinderkran-kenhaus Landshut, Landshut, Deutschland

Patient. Bei einem 14 Jahre alten männlichen Patienten besteht seit mehreren Monaten, nach einem Infekt der oberen Atemwege, eine Schlaflosigkeit in den Nachtstunden, dafür eine ausgeprägte Tagesmüdigkeit mit erhöhtem Schlafbedarf am Tag. Die Teilnahme am Schulunterricht, aber auch an sozialen Aktivitäten, ist nicht mehr möglich. Es droht der Verweis von der Schule.

Methoden. Mit Hilfe eines Schlaftagebuches und einer parallel dazu geführten Aktigraphie zeigt sich ein verschobener Schlaf-Wach-Rhythmus. In der Polysomnographie können andere Ursachen einer Schlafstörung ausgeschlossen werden.

Ergebnisse. Unter Schlaf rhythmisierenden Methoden (Schlafentzug/Schlafhygiene/Therapieversuch mit Melatonin) kann der Schlaf-Wach-Rhythmus normalisiert werden. Als Verhaltensauffälligkeit bleibt die Schulverweigerung. Erst durch eine verhaltenstherapeutische Intervention kann auch dies gelöst werden.

Schlussfolgerung. Das Beispiel eines Jugendlichen mit verschobenem Schlaf-Wach-Rhythmus zeigt, dass trotz klarer Diagnosestellung eine erfolgreiche Therapie in dieser Altersgruppe nur interdisziplinär gelingt.

DGSPJ-PO-10

Nachuntersuchung mit der Würzburger neuropsychologischen Kurzdiagnostik (WUEP-KD) bei sehr und extrem Frühgeborenen nach dem 5. Lebensjahr

H. Ströbele¹, H. Straßburg², H. Ottensmeier³

¹Universitäts-Kinderklinik im Luitpold-Krankenhaus, Würzburg, Deutschland; ²Universitäts-Kinderklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum „Frühdiagnosezentrum“, Würzburg, Deutschland; ³Universitäts-Kinderklinik im Luitpold-Krankenhaus, Würzburg, Deutschland

Es gibt verschiedene Erklärungen dafür, dass vor allem Frühgeborene mit einem Geburtsgewicht unter 1000 g eine bleibende Beeinträchtigung ihrer Entwicklung haben: zerebrale Blutung und vor allem Erkrankungen der weißen Substanz (PVL), aber auch vermindertes Hirnwachstum, Ernährungsmangel, psychische Belastungen wie Stress oder Deprivation, intrauterine Einflüsse und genetische Anomalien, unzureichende Behandlungsmethoden postnatal und sozioökonomische Aspekte können hierbei eine Rolle spielen. Unserer Ansicht nach kann eine genauere Aussage hierzu nur durch differenzierte neuropsychologische Untersuchungen nach dem 5. Lebensjahr beantwortet werden. Seit >10 Jahren haben wir Erfahrungen mit einer neuropsychologischen Kurzttest-Batterie in Anlehnung an das Intelligenz-Konzept von Cattell, Horn und Carroll, das primär für Kinder mit Hirntumoren vor und nach der Behandlung entwickelt wurde und im Rahmen der Deutschen Multicenterstudie HIT einschließlich der HIT 2000 eingesetzt wird. Durch die Verwendung von etablierten Verfahren wie den „colored progressive matrices“ (CPM), visuomotorische Zeichnungen (VMI), Zahlen-Nachsprechen (KABC-NR), Sprach-Vokabular (ITPA), elektronische Messung der Tapping-Geschwindigkeit (ST) und der Reaktionszeit (AUF) können wir in 6 verschiedenen Intelligenzfaktoren Aussagen machen – mehr als in den traditionell verwendeten Kaufman-ABC oder Wechsler-Testen.

Wir präsentieren unsere Daten bei 36 Frühgeborenen mit einem GG < 1500 g und vergleichen diese mit den Ergebnissen der im Alter von 2 Jahren erhobenen Bayley-Scales und einer aktuellen Einschätzung durch die Eltern. Dabei konnten sehr valide Befunde mit signifikanten Auffälligkeiten vor allem bei den Kindern mit einem GG < 1000 g erhoben werden.

DGSPJ-PO-11

Spielfähigkeit und Ausmaß der elterlichen Stressbelastung bei Kindern mit ADHS

H. Wurmser¹, I. Weber-Börgmann¹, S. Burdach¹

¹Kinderklinik München Schwabing – Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Schwabing und Klinikum Rechts der Isar der Technischen Universität München, ADHS-Ambulanz, München, Deutschland

Das Phänomen „Spielunlust“ wurde erstmals von Papouček (2004) beschrieben und stellt möglicherweise einen Risikofaktor für die Entwicklung einer ADHS dar. Vor diesem Hintergrund wurden in dieser Studie der Zusammenhang zwischen ADHS und Spielunlust sowie deren Auswirkungen auf die mütterliche Stressbelastung untersucht. Die untersuchte klinische Stichprobe bestand aus 35 AD(H)S-Kindern im Grundschulalter. Die Kontrollgruppe umfasste 42 gleichaltrige Kinder ohne AD(H)S. Anhand eines Fragebogens wurde die Spielfähigkeit in den ersten 4 Lebensjahren retrospektiv erfasst. Mittels Median-Split über den ermittelten Summenscore zur Spielfähigkeit wurden die Probanden in eine eher spielfähige (n=38) und eine eher spielunfähige (n=39) Gruppe eingeteilt. Eine medikamentöse Behandlung einer Aufmerksamkeitsstörung schloss von der Teilnahme aus. Zur Erfassung der mütterlichen Stressbelastung wurde eine deutsche Version des Parenting Stress Index

(Abidin, 1995) eingesetzt. Es zeigte sich, dass ADHS signifikant häufiger bei Kindern mit frühkindlicher Spielunlust zu finden ist. Die elterliche Stressbelastung ist bei Müttern von Kindern mit frühkindlicher Spielunlust signifikant erhöht, wobei sie bei Müttern von ADHS-Kindern mit frühkindlicher Spielunlust am höchsten, bei Müttern von Kindern ohne ADHS und ohne Spielunlust am geringsten ausgeprägt ist. Die Ergebnisse stützen die These, dass frühkindliche Spielunlust ein Risikofaktor für die Entwicklung von ADHS darstellt. Frühkindliche Spielunlust wirkt sich unabhängig von ADHS auf das aktuelle psychische Befinden betroffener Mütter aus. Darüber hinaus stellt frühkindliche Spielunlust neben ADHS einen zusätzlichen Stressor für betroffene Mütter dar.

DGSPJ-PO-12

Evaluierung von Array-CGH-Ergebnissen in der klinisch-genetischen Praxis der Pädiatrie

J. Seidel¹, O. Bartsch², J. Kohlhaase³

¹SRH Wald-Klinikum Gera, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Allgemeiner Pädiatrie, Gera, Deutschland; ²Gutenberg Universität, Institut für Humangenetik, Mainz, Deutschland; ³Praxis für Humangenetik, Freiburg, Deutschland

Fragestellung. Die Array-CGH hat sich in jüngster Zeit zunehmend auf dem Gebiet der Abklärung von Entwicklungsstörungen und komplexen syndromalen Krankheitsbildern etabliert. Es stellt sich die Frage, inwieweit der Einsatz der Array-CGH-Methode, bei mittels konventioneller genetischer Untersuchungstechniken nicht aufgeklärten Fällen, zur exakten Diagnosefindung beiträgt.

Material und Methode. Vorgestellt werden die Befunde der Oligo-CGH-Array (Agilent Human Genome CGH Microarray 180A; 170.334 Oligonukleotidsequenzen) von 10 Patienten (im Alter von 1–9 Jahren) mit psychomotorischer Entwicklungsstörung und zusätzlicher Symptomatik wie kraniofaziale Dismorphien, Minoranomalien, pathologische Dermatoglyphen und Fingerpads sowie Verhaltensauffälligkeiten. Die Einzelfälle werden tabellarisch nach Geschlecht, Lebensalter und klinischer Symptomatik sowie der CGH-Array-Befunde einschließlich einbezogener Gene dargestellt. Der Abgleich der erhobenen Daten erfolgt mit der „DECIPHER“-Patienten-Datenbank und bei bisher nicht beschriebenen Veränderungen mit der „Human Genome Segmental Duplication“-Datenbank des „Hospital for sick Children“, Toronto, Kanada.

Ergebnisse. Bei allen 10 Patienten fanden sich in der Array-CGH Veränderungen der Kopienzahl in bestimmten Chromosomenabschnitten (Deletionen und Duplikationen). Bei 4 Patienten konnte im Abgleich mit der DECIPHER-Datenbank unter Betrachtung der Bruchpunkte, einbezogener Gene und klinischer Merkmale eine direkte Zuordnung erfolgen und somit eine kausale Diagnose gestellt werden. Bei 3 Patienten fanden sich in der Literatur bekannte Kopienzahlvarianzen (CNV-Copy Number Variations), die als Polymorphismen einzuordnen sind, bei weiteren 3 Patienten wurden bisher nicht beschriebene Veränderungen nachgewiesen, bei denen auch nach Einbeziehung der Eltern (quantitative Real-Time-PCR; Borozdin et al., 2006) die Bedeutung dieser Veränderungen nicht eindeutig geklärt werden konnte.

Diskussion. Beim Auftreten von unklaren psychomotorischen Entwicklungsstörungen und syndromalen Krankheitsbildern, die sich mit konventionellen genetischen Methoden (Chromosomenanalyse, FISH-Technik und MLPA) nicht aufklären lassen, ist die Durchführung einer Array-CGH indiziert, da sie in 30–50% dieser Fälle eine ätiologische Aufklärung erbringt und neben dem Informationszugewinn für den individuellen Kasus auch zu einem wissenschaftlichen Zugewinn, z. B. durch die anonymisierte Aufnahme dieser Patienten in die DECIPHER-Datenbank, beiträgt.

Schlussfolgerungen. Dennoch ist die CGH-Array Methode nur in einem Teil der untersuchten Patienten diagnoseführend, da mit der aktuellen Technik genomische Imbalancen erst von mehr als 100-kB-Größe sicher beurteilbar sind und sich bei einem nicht unerheblichen Teil der Patienten Veränderungen der Kopienzahl ergeben, die entweder als „CNV-Normvariante“ oder als aktuell nicht sicher beurteilbar eingestuft werden müssen.

DGSPJ-PO-13**Otitis media bei Kindern in Deutschland – Ergebnisse aus dem Kinder- und Jugendgesundheitsurvey (KiGGS)**J. Gutsche¹, U. Ellert¹, C. Poethko-Müller¹, M. Schlaud¹¹Robert Koch-Institut, Abt. für Epidemiologie und Gesundheitsberichterstattung, Berlin, Deutschland

Hintergrund. Die Mittelohrentzündung (Otitis media) ist eine typische Erkrankung des Säuglings- und Kleinkindalters und einer der häufigsten Gründe für die Vorstellung in einer Arztpraxis und für Antibiotikaverordnungen in dieser Altersgruppe. Bevölkerungsbezogene repräsentative Daten für diese meist ambulant behandelte Erkrankung lagen bisher kaum vor.

Material und Methode. Die KiGGS-Studie (2003–2006) erfasste bundesweit repräsentative gesundheitsbezogene Daten von 0- bis 17-jährigen Kindern und Jugendlichen. In einem computerassistierten ärztlichen Interview (CAPI) wurden Eltern nach durchgemachten Mittelohrentzündungen und assoziierter Antibiotikatherapie ihres Kindes gefragt. Daten zu Soziodemographie und Lebensbedingungen wurden über Elternfragebögen erfasst. Die gewichtete Datenanalyse erfolgte mit SPSS-Verfahren für komplexe Stichproben. Diese Untersuchung basiert auf den Angaben für die 0- bis 6-Jährigen (n=6543). Dargestellt werden stratifizierte Prävalenzen mit 95%-Konfidenzintervallen (95%-KI) sowie durch logistische Regression ermittelte altersadjustierte Odds-Ratios (OR mit 95%-KI) für potentielle Einflussfaktoren.

Ergebnisse. Bei den 1- bis 3-Jährigen beträgt die Lebenszeitprävalenz (LZP) für Mittelohrentzündung 38% (95%-KI: 35–40%), bei 4- bis 6-Jährigen 57% (55–59%). Mehr als 5 Episoden durchgemacht haben 17% (14–19%) der 4- bis 6-Jährigen. Die höchsten 12-Monats-Prävalenzen zeigen sich bei 3- und 4-Jährigen mit 30% (26–33%) bzw. 28% (25–32%). Das mittlere Alter bei Erstdiagnose lag in der Gruppe der 6-Jährigen bei 2 Jahren. In der Altersgruppe der 0- bis 6-Jährigen sind Nicht-Migranten mit 22% (21–24%) häufiger betroffen als Migranten (17%; 15–21%). Antibiotika wegen einer Otitis erhielten 74% (71–77%) der in den letzten 12 Monaten erkrankten Kinder, 7% (5–9%) erhielten gar keine Medikamente. Die Merkmale „weibliches Geschlecht“, „Migrationshintergrund“, „Wohnregion: Ost“ und „vorschulische Betreuung ausschließlich in der Familie“ sind in dieser Altersgruppe mit einer geringeren LZP für Otitis assoziiert als die jeweils korrespondierenden Gruppen, dagegen zeigt sich für „Geschwisterzahl im Haushalt“ und „Stilddauer“ kein Zusammenhang.

Diskussion. Mittelohrentzündung ist eine verbreitete Erkrankung des frühen Kindesalters. Bei der Interpretation der Ergebnisse müssen die Besonderheiten selbstberichteter Arzt Diagnosen (z. B. Kommunikationsprobleme, Erinnerungsbias) sowie mögliche Unterschiede zum Beispiel im Inanspruchnahmeverhalten der Eltern (Arztbesuch) berücksichtigt werden. Auffallend ist der – angesichts aktueller Therapieempfehlungen („watchful waiting“ bei unkomplizierten Verläufen) und möglicher Begünstigung von Resistenzbildung kritisch zu bewertende – hohe Anteil mit Antibiotika behandelter Kinder.

DGSPJ-PO-14**Gibt es interkulturelle Unterschiede in der Einstellung von Müttern zur Informationsvermittlung beim Thema Kinderernährung? Eine qualitative Studie mit Müttern deutscher und türkischer Herkunft**L. Stahl¹, A. Hilbig¹, Ö. Avci¹, M. Kersting¹¹Institut an der Rhein. Friedrich-Wilhelm-Universität Bonn, Forschungsinstitut für Kinderernährung, Dortmund, Deutschland

Hintergrund. Zur Förderung der Teilhabe türkischstämmiger Familien an den bestehenden Präventionskonzepten sind Kenntnisse über den Zugang zu bestehenden Informationsquellen notwendig. Ziel der vorliegenden Auswertung einer qualitativen Studie war es daher, Mütter deutscher und türkischer Herkunft zu ihren Einstellungen und ihrer Zufriedenheit gegenüber Akteuren der Informationsweitergabe zum

Thema Kinderernährung und zu ihren Wünschen für eine gelungene Informationsvermittlung zu befragen.

Methode. In der Studie wurden 5 deutsche und 5 türkischstämmige Mütter in Dortmund mit Hilfe qualitativer leitfadengestützter Interviews ausführlich befragt. Die aufgezeichneten, transkribierten Interviews wurden mittels textthermeneutischer Auswertungsverfahren analysiert.

Ergebnisse. Türkische Mütter schätzen die Kompetenz von „Fachpersonal“, insbesondere die des Kinderarztes. Darüber hinaus holen sich die befragten türkischen Mütter dort häufig auch Bestätigung für ihr Handeln. Neben dem Kinderarzt sind für türkische Mütter die Familie z. B. die eigene Mutter oder Schwiegermutter, aber auch andere ältere Menschen aus dem familiären Umfeld wichtige Ansprechpartner. Die Hebamme, eine im deutschen Gesundheitswesen wichtige Ansprechpartnerin, ist bei türkischen Familien jedoch weniger anerkannt. Für deutsche Mütter hingegen ist eine größere Bandbreite verschiedener Ansprechpartner und Informationsquellen relevant dazu zählen Hebamme, Kinderarzt, Verwandte und Bekannte sowie in gleichem Maße Medien wie das Internet, Broschüren oder Bücher. Die meisten deutschen Mütter waren mit den Informationen zur Kinderernährung weitestgehend zufrieden. Allen Müttern gemein war der Wunsch nach Informationsvermittlung durch Fachpersonal (z. B. Ärzte, Ernährungsberater) sowie nach praktischer Relevanz. Für viele Mütter waren Ansprechpartner zur Ernährung zumindest bis ins Kleinkindalter aber auch darüber hinaus, solange es Probleme geben kann, wichtig.

Schlussfolgerung. Möglicherweise resultieren die Unterschiede in den Einstellungen türkischer und deutscher Mütter zu Akteuren in der Informationsvermittlung zum Thema Kinderernährung aus unterschiedlichen, traditionell geprägten Ernährungsgewohnheiten und einem unterschiedlichen Rollenbild der Familien. Inwiefern ein eingeschränkter Kreis von Ansprechpartnern in der Informationsweitergabe wie bei den türkischen Familien oder eine größere Bandbreite wie bei deutschen Familien von Vor- oder Nachteil für eine Teilhabe an ernährungsbezogenen Präventionsangeboten ist, müsste in weiteren Forschungsprojekten mit qualitativem und quantitativem Studiendesign näher untersucht werden.

Neues Musik-Forum – Musik als Persönlichkeitsbildung**DGSPJ-SY-22****Musik – Gemeinsamer Weg ins Leben**

F. Haslbeck

Bielefeld/Zürich

Musik und Klänge der Außenwelt sowie die fein abgestimmte, intrauterine Sinneswelt einschließlich der Stimme der Mutter prägen und fördern das Ungeborene bereits ab dem letzten Trimester der Schwangerschaft. Wie verhält es sich jedoch bei einer Frühgeburt? Welchen akustischen Einflüssen sind Frühgeborene auf der Intensivstation ausgesetzt und wie können wir diesen adäquat und präventiv begegnen? Auf diese Fragen möchte der Vortrag Antworten geben und Musiktherapie auf der Frühgeborenenstation als einen gemeinsamen, präventiven und persönlichkeitsbildenden Weg ins Leben vorstellen.

Erste Videomikroanalyseergebnisse aus einer laufenden, qualitativen, an der Grounded Theory orientierten Studie, veranschaulichen an Hand einer detaillierten, am Notenbild orientierten Transkription therapeutische Einflussfaktoren von Musik bereits ab dem Frühgeborenenalter. Nicht nur das Medium Musik an sich, sondern insbesondere ihr rhythmisierendes, synchronisierendes, dialogisches und kommunikatives Potential erscheinen als wichtige Wirkungsfaktoren. Musik, individuell, Bedürfnis- und beziehungsorientiert eingesetzt, vermag frühgeborene Kinder zu beruhigen, zu stabilisieren sowie gleichzeitig adäquat zu stimulieren und zu fördern ohne zu überreizen. Und nicht nur die Kinder scheinen von dem Musikangebot zu profitieren, auch die Eltern berichten, dass ihnen die Musiktherapie geholfen hat, sich zu entspannen und in engere Beziehung zu ihrem Kind zu treten.

Somit tritt insbesondere das therapeutische und interaktive Potenzial von Musik für frühgeborene Kinder und ihre Eltern in den Vordergrund sowie der Raum, den Musiktherapie selbst auf einer beengten Intensivstation schaffen kann, um einen gemeinsamen Weg ins Leben zu finden, zu gehen und zu gestalten.

DGSPJ-SY-24

Musik und Persönlichkeitsbildung – im Spannungsfeld zwischen Mythen und Realitäten

H. Gembris¹

¹Universität Paderborn, Institut für Begabungsforschung in der Musik, Paderborn, Deutschland

Die Idee, dass aktives Musizieren und Musikhören zur Persönlichkeitsbildung beitragen, ist sehr alt und zieht sich von den philosophischen Schriften der Antike (z. B. in Platons „Staat“) bis in die Pädagogik und wissenschaftliche Forschung der Gegenwart. Erfahrungen und Beobachtungen aus Schule, Musiktherapie und Sozialpädagogik bestätigen, dass Musik positive Wirkungen auf die Persönlichkeitsentwicklung haben kann (z. B. Plahl & Koch-Temming, 2005). Andererseits konnten in empirischen Studien keine generellen positiven Effekte musikalischer Betätigung beispielsweise auf Intelligenz oder Sozialverhalten nachgewiesen werden (z. B. Jäncke, 2008; Spychiger, 1993). Andere Studien zeigen eine überdurchschnittliche Assoziation von musikalischer Kreativität und negativen Persönlichkeitsmerkmalen (z. B. Neurotizismus, Depression) und Persönlichkeitsstörungen (Kemp, 2005; Thalmann, 2006; Bandelow, 2006). Zudem gibt es Formen von Musik („problem music“; North & Hargreaves, 2008), die verdächtigt werden, in Zusammenhang mit negativen Verhaltensweisen zu stehen (z. B. Delinquenz, Aggressivität, Gewalt) und diese zu fördern. Ein klares Ursache-Wirkungs-Verhältnis konnte auch hier bislang nicht nachgewiesen werden. Vor diesem Hintergrund muss konstatiert werden, dass auf die Frage nach persönlichkeitsbildenden Wirkungen von Musik keine allgemein verbindliche Antwort möglich ist, weder im positiven noch im negativen Sinne. Vielmehr ist die Frage nach persönlichkeitsbildender Wirkung von Musik differenziert zu untersuchen, indem berücksichtigt wird, welche Musik in welchem Kontext bei welchen Personen gemeint ist. Gleichzeitig muss die generelle Unverbindlichkeit und Ambivalenz einer jeden Musik sowie der Einfluss von Drittvariablen in Betracht gezogen werden. Vermutlich treten persönlichkeitsbildende Wirkungen von Musik nur in bestimmten Konstellationen und Kontexten auf, die jedoch noch nicht erforscht sind.

Literatur

1. Bandelow B (2006) *Celebrities. Vom schwierigen Glück, berühmt zu sein.* Rowohlt, Hamburg
2. Jäncke L (2008) *Macht Musik schlau? Neue Erkenntnisse aus den Neurowissenschaften und der kognitiven Psychologie.* 1. Aufl. Bern: Huber.
3. Kemp A (2005) *Persönlichkeit von Musikern.* In: Rolf Oerter (Hg.): *Spezielle Musikpsychologie. Enzyklopädie der Psychologie. Praxisgebiete. Musikpsychologie.* Göttingen: Hogrefe (2), S. 245–277
4. North AC, Hargreaves DJ (2008) *The Social and Applied Psychology of Music.* Oxford University Press, Oxford
5. Plahl Chr, Koch-Temming H (Hrsg) (2005) *Musiktherapie mit Kindern. Grundlagen – Methoden – Praxisfelder.* Huber, Bern
6. Spychiger, M. (1993): *Musik und außermusikalische Lerninhalte.* In: H. Bruhn, R. Oerter und H. Rösing (Hg.): *Musikpsychologie. Ein Handbuch.* Reinbek bei Hamburg: Rowohlt, S. 360–368.
7. Thalmann J (2006) *Die Kehrseite der Medaille. Über den Zusammenhang von Künstlerdasein und psychischen Krisen.* In: *Das Orchester* (7–8), S. 10–19.

Pflege

Aktuelle Entwicklungen für die Praxis rund um die Ernährung Umsetzung der Neuen Handlungsempfehlungen in der Säuglingsernährung und Anregungen zur Bewegungsförderung im 1. Lebensjahr

I. Gellhaus¹, N. Satzinger²

¹Universität Paderborn, PAPI Projekt, Department Sport und Gesundheit, Paderborn, Deutschland; ²Universität Paderborn, PAPI-Projekt, Department Sport und Gesundheit, Paderborn, Deutschland

Risikogruppen für Allergien und Adipositas im Kindes und Jugendalter können im Rahmen der Frühen Hilfen mit Materialien zur interventionellen Kurzberatung erreicht werden. Im Juni 2010 wurden vom Netzwerk Junge Familie konsensuale Handlungsempfehlungen der Berufsverbände und Fachgesellschaften der Kinder- und Jugendärzte und der Hebammen sowie weiterer Fachgesellschaften (FKE, DGE etc.) veröffentlicht. Gleichzeitig brachte das Netzwerk kostenlose Materialien zur Kurzberatung durch Kinderärzte, Hebammen, Kinderkrankenpfleger/-innen und weiteres medizinisches Assistenzpersonal heraus. Ziel dieser Materialien ist es, mit einfachen und gleichen Botschaften für alle ein Grundverständnis zur primären Prävention von Allergien und Adipositas zu vermitteln. Der Beitrag stellt Aufkleber auf den Rückseiten der gelben Untersuchungshefte für die Nutzung zur interventionellen Kurzberatung vor. In knappen und klaren Botschaften geht es um das Stillen bzw. um die Handhabung von Flaschnahrungen, falls nicht gestillt werden kann. Darüber hinaus werden der Zeitraum und die Art und Menge der Beikosteinführung thematisiert. Schließlich geht es um die Bewegungsförderung im ersten Lebensjahr und das Verbot von Tabakrauch in der Gegenwart von Kindern. Die Materialien gibt es in verschiedenen Sprachen und können kostenlos beim Aid Infodienst Ernährung, Landwirtschaft, Verbraucherschutz e. V. oder unter www.gesundinsleben.de bestellt werden. Weitere Beratungsmaterialien zur Säuglingsernährung und Bewegungsförderung im ersten Lebensjahr werden entwickelt.

Poster

PFL-PO-1

Elternkonzepte: Präpartale Sprechstunde und Bezugspflege

B. Münninghoff¹

¹Kinder- und Jugendzentrum der Johannes Gutenberg-Universitätsmedizin Mainz, Neonatologie, Mainz, Deutschland

Einleitung. Im Dezember 2006 etablierten Pflegefachkräfte der Neonatologischen Intensivstation (NICU) des Kinder- und Jugendzentrums der Universitätsmedizin Mainz eine Präpartale Sprechstunde. 2007 erweiterten Pflegefachkräfte das Betreuungsangebot der neonatologischen Patienten und ihrer Familien durch das Bezugspflegesystem, angelehnt an das Primary Nursing.

Ziel. Die Absicht der Präpartalen Sprechstunde ist es, Risikoschwangere und ihre Partner frühzeitig über Prozeduren zu informieren, die bei ihren kritisch kranken Kindern während deren Aufenthalt auf der NICU durchgeführt werden. Zielsetzung ist, bei den werdenden Eltern Stress, Unsicherheit und Angst zu minimieren, die sich aus einem Mangel an Information und Erfahrung ergeben. Durch die Bezugspflege wird eine Fortführung dieser vertrauensbildenden Maßnahme ermöglicht. Die Familien können sich auf die Kontinuität einer festen Bezugsperson einstellen. Zu einem frühestmöglichen Zeitpunkt übernimmt die Bezugspflegeschwester die Anleitung der Eltern in die Versorgung ihres Kindes. Eigenständigkeit ist angestrebt.

Methode. Nach festgelegten Kriterien werden Risiko-Patientinnen für die Präpartale Sprechstunde ausgewählt, denen die Teilnahme an Bettkonsilen angeboten wird. In einem Gesprächsprotokoll werden besprochene Aspekte festgehalten. Mit unterstützenden Materialien (Fotos,

Materialbox) wird visuell und haptisch das Leben auf einer NICU erfahrbar gemacht. Mobilen Patientinnen wird der Besuch der Station ermöglicht. Ein kriteriengesteuerter Algorithmus übernimmt auch in der Bezugspflege die Zuordnung zu diesem System, sowohl für die Patienten als auch für die Pflegefachkraft. Selbst erstellte Vordrucke unterstützen die Dokumentation des Pflegeprozesses und der Elternarbeit. Dem gesamten bei der Versorgung des Patienten beteiligten Team und dessen Eltern wird bekanntgegeben, welche Pflegefachkraft fortan als Ansprechpartnerin bezüglich der Gestaltung der gesamten pflegerischen Versorgung, der Kooperation und des Austausches bei geplanten Aktivitäten verantwortlich zeichnet.

Ergebnis. Bei den Eltern wird das Wissen um und das Vertrauen in die Notwendigkeit von Prozeduren auf einer NICU entwickelt. Trotz der unnatürlichen Situation, mit einem neugeborenen Kind auf einer Intensivstation zu sein, stellt sich bei den Eltern eine positive Grundhaltung ein, es wird eine der Situation angemessene Zufriedenheit erreicht und die Wiederaufnahme des Bindungsgeschehens zwischen Mutter und Kind gefördert.

Zusammenfassung. Die positiven Rückmeldungen der Eltern und deren gelöster Umgang mit ihren geborenen Kindern belegen den Erfolg und bestätigen die Notwendigkeit dieser Einrichtungen. Eine (hausintern) höhere Stillrate gilt es noch nachzuweisen.

PFL-PO-2

Neonatologie in der Kinderarztpraxis aus Sicht der medizinischen Fachangestellten: ein Erfahrungsbericht

I. Lucic¹, B. König²

¹Praxis für Kinder- und Jugendmedizin, Berlin, Deutschland; ²Praxis für Kinder- und Jugendmedizin Praxis für Allgemeinmedizin, Berlin, Deutschland

Durch die zunehmende Zahl von Neugeborenen und ehemaligen Frühgeborenen, welche von unserer Praxis mit Schwerpunkt Neonatologie (neben pädiatrisch-hausärztlicher Tätigkeit) versorgt werden, sind wir als Medizinische Fachangestellte nun besonders gefordert: Neben der neugeborenen gerechten Einrichtung der Praxis mit Stillzimmer und separatem Wartebereich, welche nun zusätzlich von uns gemanagt werden, achten wir auf eine zügige Besetzung des speziell ausgestatteten Sprechzimmers, um damit die möglichst zeitnahe Versorgung zu gewährleisten.

In ausführlichen Gesprächen mit den oft besorgten, aber auch erfahrenen Eltern wollen wir Bedenken ernst nehmen, die Familie jedoch an die ganz normale Versorgung eines Neugeborenen jenseits von Überwachungsmaßnahmen heranführen. Hier erleben wir oft Ängste, welche nicht der Wirklichkeit entsprechen. Das Informationsbedürfnis dieser Eltern ist besonders groß, so dass ein größerer zeitlicher Rahmen eingeplant werden muss.

Ebenfalls müssen die technischen Geräte wie Pulsoximetrie, professionelle Wärmelampe, Ultraschallgerät und ggf. Sauerstoff-Substitution beherrscht und gewartet werden. Im Qualitätsmanagement-Katalog der Praxis haben wir die Abläufe der Versorgung von Neugeborenen und ehemaligen Frühgeborenen genau beschrieben, so dass auch unerfahrene Kolleginnen schnell eingearbeitet werden können.

Insgesamt ist die Arbeit durch dieses Spezialgebiet der Kinderheilkunde für uns interessanter geworden, da neben der täglichen Routine nun Kinder versorgt werden, welche ganz besondere Anforderungen an unser Wissen und Engagement stellen.

dt.