



Abstracts der 54. Jahrestagung der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde

„Lernen über Grenzen“

Feldkirch/Vorarlberg, Montforthaus, 22.–24. September 2016

Vorwort

Liebe Kolleginnen und Kollegen,

Als zentrales Leitmotiv und Thema der 54. Jahrestagung der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde haben wir „Lernen über Grenzen“ gewählt. Neben der nahegelegenen Grenze zur Schweiz und Deutschland beziehen wir uns dabei auch auf die Grenzen innerhalb der Kinder- und Jugendheilkunde und zu den anderen Gebieten der Medizin. Sie als Kinder- und Jugendärzte stehen in Ihrer täglichen Arbeit vor vielfältigen Herausforderungen, seien es die neue Ausbildungsordnung, rechtliche Rahmenbedingungen, der Umgang mit dem raschen Wissenszuwachs, geänderte soziale und demographische Bedingungen oder neue Erkrankungen. Diesen Herausforderungen können wir am besten begegnen, indem wir über diese Grenzen hinaussehen und uns der Diskussion stellen.

Vorarlberg ist geographisch gegenüber dem übrigen Bundesgebiet durch den Arlberg abgegrenzt, öffnet sich aber demgegenüber der Schweiz, Liechtenstein und Deutschland. Auch in der Medizin orientieren wir uns seit jeher an den Maßstäben unserer Nachbarländer. Dementsprechend haben wir Rednerinnen und Redner aus Deutschland und der Schweiz, aus anderen Gebieten der Medizin (wie zum Beispiel Chirurgie und Psychiatrie), aber auch aus der Industrie und anderen für uns wichtigen Partnern in der Gesellschaft (vom Obersten Gerichtshof in Wien und Nicht-Regierungsorganisationen) eingeladen und sie gebeten, mit uns zu diskutieren. Durch Sitzungen, die von mehreren Arbeitsgruppen organisiert werden, versuchen wir, die Grenzen unseres Faches zu überschreiten. Die Anzahl der Parallelsitzungen ist reduziert, um möglichst vielen Teilnehmerinnen und Teilnehmern den Besuch der Sitzungen zu ermöglichen.

Neben diesem Querschnitt wollen wir zu unserem klinischen Abteilungsschwerpunkt passend zum Thema Notfall- und Intensivmedizin einen entsprechenden Stellenwert geben. Es ist uns gelungen, im Programm einen Themenpfad über die gesamten drei Tage für Sie zu gestalten, der von Blickdiagnosen, Intoxikationen, Blutdruckmanagement und Versorgung von Frühgeborenen bis hin zur interaktiven Simulation reicht.

Eine weitere Grenze ist diejenige zwischen der Patientenversorgung und der Wissenschaft.

Dieses Programm soll Sie dazu animieren, über Grenzen hinaus zu diskutieren, damit Sie für Ihre persönliche Arbeit lernen. Wir freuen uns, Sie in Feldkirch begrüßen zu dürfen.

Univ.-Prof. Dr. Burkhard Simma
 Tagungspräsident

OA Dr. Wolfgang Stelzl
 Tagungssekretär

Poster

(Angeborene) Stoffwechselstörungen

P1-01

10-year-follow-up in patients with Long-Chain 3-Hydroxy Acyl CoA Dehydrogenase Deficiency (LCHADD) treated with Heptanoate (C7)M. Zlamy¹, K. Pichler¹, M. Michel¹, S. Scholl-Bürgi¹, D. Karall¹¹Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Background. Long-chain 3-hydroxy acyl CoA dehydrogenase deficiency (LCHADD) is an autosomal recessive disorder. In patients with LCHADD the accumulation of toxic intermediates of β -oxidation causes either immediate symptoms and long-term complications. Therapy with heptanoate (C7) utilizes the anaplerotic effect to enhance ATP production.

Patients and Methods. We retrospectively evaluated clinical and biochemical parameters of 3 patients treated with heptanoate and a fat-defined diet. All patients have confirmed LCHADD and are homozygous for the common mutation c.1528G>C.

Results. The treatment dose of heptanoate equates 0.6–0.8 g/kg/d. Patients treated with heptanoate appeared clinically more stable than before therapy. Patient 1 showed no more CK peaks after heptanoate was started. Patient 2 still showed episodes of rhabdomyolysis but the associated CK concentrations were lower than before. Patient 3 showed laboratory signs of hepatopathy during infections, without any significant changes of the CK concentrations. It is unclear if this stabilization is due to the anaplerotic effect of heptanoate or less infection rates with increasing age.

Conclusion. Further prospective placebo-controlled studies as well as development of in-vitro and in-vivo test models are needed to evaluate the exact impact of heptanoate supplementation and to clarify the cellular mechanisms in the use of heptanoate.

P1-02

Der Wert der elektronenmikroskopischen Untersuchung axillärer Hautstanzen bei der Diagnose von lysosomalen oder mitochondrialen StoffwechselstörungenD. Karall¹, J. Hofstätter¹, M. Zlamy¹, U. Albrecht¹, E. Haberlandt¹, D. Guntersweiler¹, S. Baumgartner¹, D. Mihic-Probst², S. Scholl-Bürgi¹¹Pädiatrie I (Angeborene Stoffwechselstörungen), Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Innsbruck, Österreich,²Institut für Klinische Pathologie, UniversitätsSpital Zürich, Schweiz

Einleitung. Lysosomale Speicherkrankungen und mitochondriale Stoffwechselstörungen zeigen eventuell diagnostische Hinweise, wenn eine axilläre Hautstanze elektronenmikroskopisch untersucht wird. Daher kann diese Untersuchung hilfreich bei der Diagnose oder hinweisend für das Einleiten weiterer diagnostischer Schritte sein.

Patienten und Methoden. In Zeiten, in denen „altmodische Methoden“ von molekular genetischen Analysen (Exome und Whole Exome Sequencing) in den Hintergrund gedrängt zu werden drohen, haben wir retrospektiv den Wert der elektronenmikroskopischen Untersuchung axillärer Hautstanzen bei der Diagnose von lysosomalen oder mitochondrialen Stoffwechselstörungen evaluiert.

Ergebnisse. Seit 2001 wurde bei 63 PatientInnen, bei denen ein Entwicklungsrückstand mit Regression/Neurodegeneration abgeklärt wurde, jeweils 2 axilläre Hautstanzen entnommen (sowohl für die Anlage einer Fibroblastenkultur als auch für die elektronenmikroskopische Analyse). Bei 28/63 (=44,4%) PatientInnen wurde eine definitive Diagnose gestellt. Von den bisher 48 vorliegenden elektronenmikroskopischen Befunden sind 6 (13%) diagnostisch, 16 (35%) zeigten abnorme Befunde, 23 (51%) normale Befunde und 3 unschlüssige Befunde. Bei 15/63 sind die Ergebnisse ausständig.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Von 48 Befunden elektronenmikroskopischer Analysen von axilläre Hautstanzen waren 22 (46%) entweder diagnostisch oder abnorm, und somit hilfreich für das weitere diagnostische Vorgehen. Da die Axilla als Hautbiopsieentnahmeort leicht zugänglich ist, besonders im Rahmen von Allgemeinanästhesie (z. B. zerebrale Magnetresonanztomographie), ist es sinnvoll, eine Hautbiopsie für die elektronenmikroskopische Analyse zu entnehmen, da sie im Falle des Vorliegens von Entwicklungsrückstand mit Regression/Neurodegeneration hilfreich bei der Erstellung der zugrundeliegenden Diagnose sein kann.

P1-03

Minimale Prävalenz und Inzidenz von Angeborenen Stoffwechselstörungen in ÖsterreichS. Herbst¹, D. Karall¹, S. Scholl-Bürgi¹, M. Brunner-Krainz², J. Emhofer³, M. Huemer⁴, S. G Kircher⁵, J. Koch⁶, V. Konstantopoulou⁷, F. Lagler⁸, W. N Löscher⁹, E. M Maier⁹, J. A Mayr⁹, D. Möslinger⁹, G. Sunder-Plassmann¹⁰, W. Sperl⁶, T. M Stulnig¹¹, S. B Wortmann⁶, J. Zschocke¹²

¹Angeborene Stoffwechselstörungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ²Angeborene Stoffwechselstörungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ³Abteilung für Pädiatrie, Landeskrankenhaus Steyr, ⁴Abteilung für Pädiatrie, Landeskrankenhaus Bregenz, ⁵Zentrum für Pathobiochemie und Genetik, Medizinische Universität Wien, ⁶Angeborene Stoffwechselstörungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg, ⁷Angeborene Stoffwechselstörungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien, ⁸Department für Neurologie, Medizinische Universität Innsbruck, ⁹Dr. von Haunersches Kinderspital, LMU München, Deutschland, ¹⁰Department Medizin III, Nephrologie und Dialyse, Medizinische Universität Wien, ¹¹Klinische Abteilung für Endokrinologie und Stoffwechsel, Department Medizin III, Medizinische Universität Wien, Österreich, ¹²Zentrum für Medizinische Genetik, Medizinische Universität Innsbruck; als Mitglieder der AG Angeborene Stoffwechselstörungen der ÖGKJ

Einleitung. Für die Etablierung eines nationalen Netzwerkes für die Versorgung und Betreuung von PatientInnen mit angeborenen Stoffwechselstörungen ist die Kenntnis der Häufigkeiten und Verteilung eine notwendige Voraussetzung.

Patienten und Methoden. Bis 1994 erfolgte die Erfassung über die AG Angeborene Stoffwechselstörungen der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde. Um die Dokumentationslücke zu schließen, haben wir das bewährte System – ein gut funktionierendes Netzwerk der AG Angeborene Stoffwechselstörungen – wieder aufgegriffen und eine möglichst vollständige Erhebung versucht. Als Grundlage für die einzuschließenden Krankheiten wurde der SSIEM ICD11 Katalog verwendet.

Ergebnisse. Insgesamt wurden 2287 minimale Datensets von PatientInnen mit einer biochemisch, enzymatisch und/oder molekulargenetisch bestätigten angeborenen Stoffwechselstörung gemeldet. Von diesen waren 364 vor 1994 diagnostiziert worden, 1310 zwischen 01/1995 und 12/2014; bei 613 fehlt die Angabe zum Diagnosezeitpunkt. Die durchschnittliche Prävalenz für alle angeborenen Stoffwechselstörungen von 01/1995–12/2014 ist 1/1286; die Inzidenz 1/3705 oder 27/100.000. Die fünf häufigsten Krankheiten sind: (1) Phenylketonurie (415/2287 PatientInnen), (2) Galaktosämie (149/2287), (3) Morbus Fabry (117/2287), (4) X-chromosomale Adrenoleukodystrophie und -Adrenomyeloneuropathy (104/2287), (5) Biotinidase Defizienz (84/2287). Die drei häufigsten Gruppen angeborener Stoffwechselstörungen sind: (1) Amino- und Organazidämien (701/2287 PatientInnen), (2) Lysosomale Speicherkrankheiten (478/2287) und (3) Energiestoffwechselstörungen (342/2287). 12% der Meldungen waren Doppelnennungen, nur vereinzelt wurden PatientInnen aus mehr als zwei Zentren gemeldet. Insgesamt wurden 782 PatientInnen mittels Neugeborenencreening diagnostiziert, 553 mittels selektivem Screening und 130 im Rahmen von Familienuntersuchungen. Bei 822 fehlen die Daten zum Diagnosemodus. Von den PatientInnen sind 641 unauffällig unter Therapie, 309 haben Symptome und 179 sind verstorben (keine Outcome Daten für 1158); 990 sind weiblich und 1266 männlich, bei 31 ist das Geschlecht nicht angegeben/unbekannt.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die durchschnittliche minimale Prävalenz von angeborenen Stoffwechselstörungen (von 01/1995 bis 12/2014) liegt in Österreich bei 1/1286, die minimale Inzidenz bei 1/3705 oder 27/100.000. Dadurch, dass die Meldung über die AG Angeborene Stoffwechselstörungen erfolgte, um Unbefangenheit gegenüber Behörden und Firmen zu gewährleisten, ist die Flächendeckung mit Sicherheit mangelhaft. Somit sind eine wahrscheinlich erhebliche Anzahl von PatientInnen nicht erfasst, z. B. jene, die primär und z. T. ausschließlich im niedergelassenen Bereich oder nicht von PädiaterInnen betreut werden. Ziel und Wunsch wäre es, auch diese in Zukunft miteinzubeziehen.

P1-04

Diagnostische Abklärung bei Kindern und Jugendlichen mit Entwicklungsrückstand unklarer Ursache

A. Sterneck¹, U. Albrecht¹, C. Fauth², E. Haberlandt¹, M. Baumann¹, D. Karall¹, S. Scholl-Bürgi¹

¹Pädiatrie I (Angeborene Stoffwechselstörungen), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ²Zentrum Medizinische Genetik, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck

Einleitung. Ein Entwicklungsrückstand (EWR) ist ein relativ häufiges Symptom und betrifft 2–3 % aller Kinder. Neben kongenitalen Infektionen, einer hypoxisch-ischämischen Enzephalopathie und teratogenen Schädigungen können insbesondere genetische Erkrankungen (u. a. neuromuskuläre Erkrankungen, angeborene Stoffwechselstörungen, genetische Syndrome) einen EWR verursachen. Ziel der Auswertung der prospektiven Studie war es, die bei PatientInnen mit einem EWR unklarer Genese und Verdacht auf eine genetische Erkrankung durchgeführten Untersuchungen hinsichtlich ihres diagnostischen Nutzens zu evaluieren.

Patienten und Methoden. Insgesamt wurden 40 PatientInnen (19 männlich/21 weiblich; Alter: Median bei Erstuntersuchung 7,0 Jahre, Range 0,7–16,8 Jahre), bei denen ein EWR unklarer Genese bekannt war, in diese Auswertung eingeschlossen (Zeitraum der Erstuntersuchung: 10/2012–05/2014). Die Evaluation beinhaltete abhängig von der Ausprägung der Symptome eine klinische, eine neurologische und eine laborchemische/metabolische Untersuchung, eine Bildgebung (optional) und eine klinisch-genetische Untersuchung sowie bei Bedarf eine DNA-Array-Analyse und/oder einer zytogenetischen Untersuchung. Der diagnostische Ablauf war an das TIDE-Protokoll (TIDE = Treatable Intellectual Disability Endeavour) British Columbia, Kanada angelehnt (<http://www.tidebc.org>) und wurde im Einzelfall modifiziert.

Ergebnisse. Bei 6 der 40 PatientInnen (15 %) konnte eine Ursache für den EWR gefunden werden (Mikrodeletion 2q12.3–2q13, Mikrodeletion 15q25.2–15q25.3, komplexe Aberration an Chromosom 1 im Bereich der Chromosomenbande 1p36, Ataxia teleangiectatica, Nicolaides-Baraitser-Syndrom und Aspartylglucosaminurie). Bei einem Buben wurde eine Mikroduplikation (22q11.21), bei einem Mädchen eine Mikrodeletion (15q22.2) nachgewiesen, deren Bedeutung bei beiden derzeit in Hinblick auf den EWR noch nicht geklärt ist. Bei drei PatientInnen konnte aufgrund der klinischen Symptome eine Verdachtsdiagnose gestellt werden (KBG-Syndrom ($n=2$) und „hyperphagic short stature syndrome“ ($n=1$)). Bei den übrigen 29 PatientInnen konnte bisher keine den EWR erklärende Ursache gefunden werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Insgesamt konnte bei 15 % der PatientInnen mit EWR eine endgültige Diagnose gestellt werden, wobei keine dieser Erkrankungen ursächlich behandelbar war. Eine strukturierte Untersuchung bei EWR unklarer Genese erscheint insgesamt empfehlenswert, um assoziierte klinische Symptome einzuordnen, Organfunktionen zu untersuchen, (häufige) behandelbare Stoffwechselstörungen auszuschließen und kostspielige Doppeluntersuchungen zu vermeiden.

P1-05

Maternale PKU: Diätetische Einstellung in der Schwangerschaft und Outcome der Kinder – retrospektive Analyse

N. Walleczek¹, M. Herle², A. Fekete³, S. Greber-Platzer⁴, D. Möslinger¹, V. Konstantopoulou¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien,

²Klinische Abteilung für Pädiatrische Psychologie, Univ. Klinik für Kinder-

und Jugendheilkunde, Wien, ³Klinische Abteilung für Diätologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien, ⁴Leiterin der Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung. Bei von Phenylketonurie (PKU) betroffenen Frauen besteht die Gefahr einer maternalen PKU im Falle einer Schwangerschaft. Bei der maternalen PKU handelt es sich um eine Embryofetopathie, welche durch toxisch erhöhte Phenylalaninwerte verursacht wird. Das bedeutet nicht, dass die Kinder selbst von der Erkrankung betroffen sein müssen. Als Folgen einer maternalen PKU wurden niedriges Geburtsgewicht, Gedeihstörung, Mikrozephalie, mentale Retardierung, Dysmelie, Gesichtsdysmorphie und angeborene Herzfehler beschrieben. Durch Einhaltung einer streng eiweißarmen Diät (im Idealfall bereits vor Eintritt einer Schwangerschaft), kann man das Auftreten kindlicher Schäden verhindern. Zur Prävention der Embryofetopathie versuchten einige Studien den optimalen Diätbeginn für Patientinnen und anzustrebende mittlere Phenylalaninwerte zu definieren (Koch et al., 2003). Ziel unserer Studie ist eine retrospektive Analyse aller Schwangerschaften von PKU-Patientinnen, die seit 1989 an unserer Klinik betreut wurden, sowie des Outcomes der Kinder.

Patienten und Methoden. Diätbeginn, Diäteeinstellung während der Schwangerschaft, mütterlicher IQ, kindliches Geburtsgewicht, Kopfumfang und Ergebnis der psychologischen Untersuchung des Kindes (Entwicklungs- oder Intelligenztest) werden für alle Frauen mit PKU, die ab 1989 während ihrer Schwangerschaft an unserem Zentrum betreut wurden (ca. 50 Geburten), ausgewertet. Zusätzlich interessiert die Frage nach einer Änderung der Phenylalanintoleranz je nach PKU-Form und Trimenon.

Ergebnisse. Unterschiede zwischen gut und schlecht eingestellten Schwangerschaften (bezogen auf den Phenylalaninwert) hinsichtlich des Geburtsgewichtes, Kopfumfanges, Entwicklungs- bzw. Intelligenztestergebnisses des Kindes werden dargestellt. Zusätzlich wird der Einfluss der Form der mütterlichen PKU sowie des Diätbeginnes auf das entwicklungspsychologische Outcome der Kinder aufgezeigt. Ebenso wird der Zusammenhang zwischen dem mütterlichen IQ und der diätetischen Einstellung während der Schwangerschaft berichtet.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Erwartungsgemäß werden unsere Daten die Resultate vorangegangener Studien bestätigen. Eine optimale Diäteeinstellung (mittlere Phenylalanin-Werte < 6 mg/dl) über den gesamten Schwangerschaftszeitraum ist unabdingbar für eine altersentsprechende (kognitive) Entwicklung der Kinder.

P1-06

Evaluierung von 3-Methylcrotonyl-CoA Carboxylase Defizienz (3-MCCD) in Österreich: Ein gerechtfertigter Ausschluss aus dem Neugeborenencreening?

B. Goeschl¹, D. Moeslinger¹, M. Herle¹, D. Karall², S. Scholl-Bürgi³, E. Maier³, M. Brunner-Krainz⁴, M. Baumgartner⁵, M. Zeyda¹, S. Greber-Platzer¹, V. Konstantopoulou¹

¹Angeborene Stoffwechselerkrankungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien, ²Angeborene Stoffwechselerkrankungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ³Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Paracelsus Medizinische Universität Salzburg, ⁴Angeborene Stoffwechselerkrankungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ⁵Abteilung für angeborene Stoffwechselerkrankungen und pädiatrisches Forschungszentrum, Universitätskinderhospital, Zürich, Schweiz

Einleitung. 3-MCCD ist eine autosomal rezessive Störung im Abbau der essentiellen Aminosäure Leuzin. Die Diagnose 3-MCCD wurde bisher selektiv bei PatientInnen mit variablem klinischem Verlauf von akut metabolischen Krisen bis zu unspezifischen Symptomen, wie Entwicklungsretardierung oder muskuläre Hypotonie, gestellt. Nach Einführung von 3-MCCD im Neugeborenencreening (NBS) wurden neben den Neugeborenen auch betroffene, jedoch asymptotische Familienmitglieder, insbesondere Mütter, identifiziert. Dies lässt auf eine geringe Penetranz der klinischen Ausprägung des Enzymmangels schließen. Aufgrund der Divergenz der klinischen Symptome, sowie der fehlenden Korrelation von Genotyp und Phänotyp, wurde der Verdacht geäußert, dass Umweltfaktoren und weitere exogene Faktoren das Krankheitsbild beeinflussen. Kürzlich wurden Konsanguinität und damit einhergehend seltene homozygote Genmutationen außerhalb des MCC-Gen, verantwortlich für den inkonklusiven Phänotyp gemacht.

Patienten und Methoden. Ziel dieser retrospektiven Studie war das Outcome der selektiv diagnostizierten und das der bis 2012 im NBS diagnostizierten Betroffenen zu vergleichen. Als Parameter wurden das klinische Outcome, Anzahl und Schweregrade der metabolischen Entgleisungen sowie die psychomotorische Entwicklung herangezogen. Die untersuchte Studiengruppe umfasste $n = 33$ Betroffene, wovon $n = 18$ selektiv und $n = 15$ durch das NBS diagnostiziert wurden. Die kalkulierte Inzidenz lag bei 1:45.135.

Ergebnisse. In der „selektiven“ Gruppe waren 14/18 betroffene Mütter von initial auffälligen Neugeborenen im NBS. In dieser Gruppe hatte kein Individuum klinische Symptome oder eine auffällige psychomotorische Entwicklung. In der „NBS“-Gruppe hatten 2/15 ein auffälliges Outcome, ein Patient mit psychologischen Testergebnissen unter dem Durchschnitt und ein Patient mit globaler Entwicklungsverzögerung, welche jedoch nicht auf den Enzymmangel zurückgeführt werden kann. In beiden Kohorten kam es zu keiner metabolischen Entgleisung. Im Fisher Exact Test ($p = 0.2$, $\alpha = 0.05$) zeigte sich kein signifikanter Unterschied beider Gruppen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Der Vergleich zeigte, dass Betroffene bei Ausbleiben von klinischen Symptomen, keine Vorteile aus der Früherkennung haben, weshalb 3-MCCD im Jänner 2015 aus dem Österreichischen Neugeborenencreening ausgeschlossen. Die Diskussionen um die Krankheitsrelevanz von 3-MCCD bleiben weiterhin kontrovers.

P1-07

Therapieresistente Hypercholesterinämie mit Hepatopathie im Kindesalter entlarvt seltene Stoffwechselstörung

M. Peter¹, M. Langthaler², D. Möslinger¹, V. Konstantopoulou¹

¹Angeborene Stoffwechselstörungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien, ²Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde KA Wilhelminenspital, Wien

Einleitung. Hyperlipidämien im Kindesalter stellen oft eine diagnostische und therapeutische Herausforderung dar, vor allem, wenn die übliche differentialdiagnostische Abklärung keine eindeutige Diagnose er-

bringt. Die möglichst frühzeitige Therapieeinleitung zur Vermeidung der langsam entstehenden Gefäßkomplikationen wird angestrebt und gehört zum state of the art. Die LAL-Defizienz (=lysosomal acid lipase) ist eine autosomal-rezessiv vererbte lysosomale Erkrankung, die auf einen Mangel des Enzyms LAL beruht. LAL spielt eine zentrale Rolle im Cholesterin-Stoffwechsel und führt zu intralysosomaler Cholesterinester- und Triglyzeridspeicherung. Die neonatale, meist letale Manifestation, durch komplettes Fehlen der LAL gekennzeichnet, ist als Wolman-Disease bekannt und geht mit Steatorrhoe, Erbrechen, Hepatopathie, Hepatosplenomegalie und massiver Dystrophie einher. Bei einer LAL-Restaktivität liegt eine CESD (=cholesteryl ester storage disease) vor, wobei die Patienten milder betroffen sind und meist ab dem Schulalter durch eine Dyslipidämie mit Leberbeteilligung bis hin zur Leberzirrhose und kardiovaskuläre Probleme auffallen. Die Diagnose wird durch Enzymaktivitätsmessung in Leukozyten und die molekulargenetische Analyse des LIPA-Gens bestätigt. Die Inzidenz ist noch unbekannt und wird auf 1:40.000 bis 1:300.000 Neugeborene geschätzt. Seit Jänner 2016 ist in Österreich eine Enzymersatztherapie mit Kanuma® (Sebelipase alfa) möglich.

Patient. Wir berichten von einem klinisch unauffälligen Volksschulkind, nicht konsanguiner Eltern, das im Rahmen einer präoperativen Blutabnahme mit erhöhten Werten für Cholesterin (315 mg/dl) und Transaminasen (GOT (ASAT) 58 U/l und GPT (ALAT) 72 U/l) aufgefallen ist. Die differentialdiagnostische Abklärung war nach Ausschluss primärer und sekundärer Ursachen zuerst nicht richtungsweisend. Ausgeschlossen wurden virale Hepatitiden, Autoimmunerkrankung, M. Wilson, α -1-Antitrypsinmangel und eine familiäre Hypercholesterinämie (keine Mutation im LDLR-Gen, ApoB-Gen und PCSK9-Gen). Die Abdomensonographie ergab eine mäßige Hepatosplenomegalie. Die fettreduzierte Ernährung und der spätere Statineinsatz erbrachten minimal rückläufige Cholesterinwerte, aber keine Normalisierung der Transaminasen, sodass an eine angeborene Stoffwechselstörung gedacht wurde. Die LAL-Defizienz wurde gezielt suspekt und die molekulargenetische Analyse des LIPA Gens veranlasst, die eine Mutation c.894G>A homozygot im Exon 8 ergab.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die LAL-Defizienz bzw. CESD ist eine seltene lysosomale Speicherkrankheit, mit einem frühen und hohen Komplikationsrisiko, weswegen die Aufnahme in das differentialdiagnostische Work up der Hyperlipidämien, aufgrund der vorhandenen effizienten Enzymersatztherapie, unabdingbar ist.

P2-01

Metabolic Syndrome and Insulin Resistance in Obese Adolescent Boys

O. Khyzhnyak¹, R. Ratschmann², M. Zauner², M. Minkov²

¹Institute of Endocrine Pathology Problems Ukrainian Academy of Medical Science, Kharkov, Ukraine, ²Kinder- und Jugendheilkunde mit Dept. für Neonatologie, Krankenhaus Rudolfstiftung, Wien

Background. Puberty is a crucial time for metabolic syndrome (MS) development as insulin resistance increases during puberty in both non-diabetic and diabetic adolescents. Moreover, recent epidemiological study found that adolescent males carry a three times higher risk for metabolic syndrome compared to adolescent females. Although some MS features are unequivocally present in children and adolescents, the diagnostic criteria for this age group are still a matter of debate. We aimed to investigate the the glucose metabolism and MS features in obese adolescent boys.

Patients and Methods. 292 adolescent boys (12–17 years) with overweight or obesity (BMI>95P) were examined. Physical examination included height, weight, waist circumference and blood pressure (BP) measurements, as well as pubertal development estimation (Tanner stage). Blood samples for insulin (IRI), plasma glucose (FPG), and lipid measurements were taken in fasting state. Insulin sensitivity (HOMA%S) and β -cell function (HOMA%B) were estimated by HOMA Calculator v2.2. Statistical analysis was performed using SPSS version 9.0. Univariate regression analysis has been performed.

Results. Among the 292 study objects 37.7% were hypertensive, 35.9% had high triacylglycerol (TG) levels, and 31.9% had low HDL-cholesterol levels. Fasting glucose intolerance was found in 8.9% and insulin resistance (HOMA %S <100%) in 91.1% of the patients. Univariate regression analysis revealed nonlinear association ($r = -0.67$, $P = 0.0001$) between insulin sensitivity and β -cell function. Insulin resistant individuals (HOMA%S < 100%) had an increased prevalence of high TG OR = 16.6 [16.4–16.8], low HDL-cholesterol OR = 3.36 [1.9–5.2], and arterial hypertension OR = 2.13 [1.2–6.09]. Fasting glucose intolerance (≥ 6.1 mmol/L) was associated with β -cell dysfunction OR = 14.7 [10.3–19.1].

Conclusion. We found a correlation between insulin sensitivity/ β -cell function and MS features (BP, TG, HDL, FPG). In 15.4% of the studied cohort there was both resistance to insulin and insufficient β -cell function, but no hypertension and dyslipidemia. This subgroup fulfills the criteria for prediabetes rather than for MS. Alarmingly, in 56.1% ($n = 105$) of the obese adolescent boys with resistance to insulin and still normal β -cell function, there has been already a full set of MS features (abdominal obesity, high BP, high TG and low HDL-cholesterol). They are at risk for metabolic cardiovascular complications.

P2-02

Adherence to the ISPAD Guidelines 2009 in acute management of diabetic ketoacidosis in children and adolescents in Austria

K. Weinberger¹, B. Simma¹, P. Blümel²

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch,

²Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Süd, Wien

Background. Diabetic ketoacidosis (DKA) is a frequent complication in children and adolescents with type 1 diabetes mellitus. The mortality of DKA is 0.15–0.3% and 60–90% of DKA-related deaths are attributable to cerebral oedema. Therefore adherence to clinical guidelines is important, but may be insufficient. The aim of this study was to record the adherence of Austrian specialists to the ISPAD-Guidelines 2009 concerning treatment measures in DKA.

Patients and Methods. Treatment practice in paediatric intensive care medicine and paediatric endocrinology and diabetology were recorded

online via SurveyMonkey.com using a self-designed online-questionnaire. Participants were recruited by email through the working groups of both specialities. Collected data were then analysed using IBM SPSS V.22 statistics software and analysis was stratified by speciality and clinical routine.

Results. Of 106 reply questionnaires 56 were included in the analysis. The calculated average overall adherence to the ISPAD Guidelines 2009 was 60%. No differences were found between participants with different clinical routine. Endocrinologists showed a slightly higher absolute adherence, this is affiliated to more adherent answers regarding the amount of fluids ($p < .05$) and bicarbonate use ($p = .052$). All participants gave crystalloids as initial fluid and apply insulin intravenously, 55% administered a bolus of 10–20 ml/kg/h of fluid at admission and 58% used 1.5–2 times daily maintenance fluid. Concerning insulin therapy 28% gave 0.05 IE/kg/h to babies and 0.1 IE/kg/h to children, whereas 43% gave 0.05 IE/kg/h to all patients, and 87% replied to start insulin therapy after that first fluid bolus. In case of a rapid fall in blood glucose 53% administer glucose, but 47% reduce the insulin dose. At least two out of three recommended measures in case of cerebral oedema (fluid reduction, mannitol or hypertonic saline) are known by 46% and only 44.2% affirmed the existence of a protocol. With regards to bicarbonate administration 25.5% responded in line the ISPAD Guidelines 2009 ($pH < 6.9$), whereas 52.9% never administer bicarbonate in DKA treatment.

Conclusion. Adherence to the ISPAD Guidelines does neither depend on speciality nor on clinical routine. Essential treatment measures (e.g. amount of fluids, adding glucose instead of reducing insulin dose if glucose falls) are not commonly known.

P2-03

Die diabetische periphere Neuropathie im Kindes- und Jugendalter

I. Walter-Höflner¹, J. Lüttsch¹, D. Seick-Barbarini¹, A. Blassnig-Ezeh¹, U. Zanier², C. Säly³, B. Simma¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch,

²Krankenhaus der Stadt Dornbirn, Dornbirn, ³Innere Medizin und Kardiologie, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Diabetes mellitus I (DMI) ist eine der weltweit häufigsten Erkrankungen. Zu den häufig auftretenden und die Lebensqualität der Betroffenen stark vermindernenden Spätfolgen der Erkrankung gehört die diabetische periphere Neuropathie (DPN). Die Angaben über die Prävalenz der DPN variieren stark, denn die Diagnose wird hauptsächlich erst bei symptomatischen Patienten gestellt. Allerdings setzt die Schädigung der Nerven bereits in einer viel früheren Phase ein. Der Goldstandard zur Diagnose einer DPN ist die Messung der Nervenleitgeschwindigkeit (NCV). Im klinischen Alltag wird jedoch häufig aus Gründen der Praktikabilität und Kosten auf die Messung der NCV verzichtet. Ziel unserer Studie war es, durch jährliche Messung der Nervenleitgeschwindigkeit die Häufigkeit der DPN bei Kindern und Jugendlichen zu untersuchen, den Beginn einer DPN frühzeitig zu erkennen und Hinweise auf mögliche Risikofaktoren für die Entstehung einer DPN zu bekommen.

Patienten und Methoden. Wir untersuchten Kinder- und Jugendliche zwischen 9 und 20 Jahren mit einer Diabetesdauer von mehr als einem Jahr. Der neurologische Status gliederte sich in 2 Teile: Erhebung des Young Score und Messung der Nervenleitgeschwindigkeit (NCV). Die Messung der NCV wurde an 3 Nerven durchgeführt: N. medianus motorisch und sensibel, N. peroneus und N. tibialis motorisch und sensibel. Zeitgleich wurde die neurologische Untersuchung anhand eines vorgegebenen Protokolls durchgeführt und die Patienten nach Beschwerden befragt.

Ergebnisse. Über einen Zeitraum von 5 Jahren untersuchten wir 41 Kinder- und Jugendliche mit DMI. Wir fanden bei 12 Patienten einen auffälligen Young Score. Die häufigsten Beschwerden waren nächtliche Krämpfe, im neurologischen Status zeigte sich am häufigsten ein herabgesetztes Vibrationsempfinden. Bei allen 12 Patienten konnten wir auch eine pathologische NCV messen. Dies bedeutet, dass der positive prädiktive Wert der neurologischen Untersuchung bei 100% liegt. Bei 21

der 41 Patienten (51 %) fanden wir eine pathologische NCV. Bei allen Patienten zeigte sich eine pathologische NCV im sensiblen Ast des N. tibialis, bei 2 Patienten zeigte sich zusätzlich eine pathologische NCV im motorischen Ast des N. tibialis und bei einem Patienten war auch der N. peroneus betroffen. Kein Patient zeigte eine herabgesetzte NCV im N. medianus. Der negative Vorhersagewert der neurologischen Untersuchung liegt bei 49 %.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Resultate der von uns durchgeführten Studie zeigen, dass die Prävalenz der DPN bei Kindern und Jugendlichen sehr hoch ist. Prävention und Screening auf DPN sollten deshalb schon in der Kindheit beginnen. Die Untersuchung der Wahl ist die Messung der NCV, denn auch bei fehlenden Symptomen und unauffälligem neurologischem Status kann letztendlich nur dadurch eine DPN erfasst werden. Frühzeitige präventive Maßnahmen können damit gesetzt und die Lebensqualität der betroffenen Kinder und Jugendlichen deutlich verbessert werden.

P2-04

Neurokognitive Defizite bei Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1 – eine Pilot Studie

T. Schwerzler¹, D. Seick Barbarini¹, A. Blassnig-Ezeh¹, C. Stark¹, C. Säly², B. Simma¹

¹Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch, ²Abteilung für Innere Medizin und Kardiologie, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Neurokognitive Defizite treten bei Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1 (T1 DM) auf, was von Forschungsgruppen weltweit bestätigt wurde. Die zugrundeliegenden pathophysiologischen Mechanismen, die Ursachen und ihre hierarchische Anordnung sorgen für weitere Diskussionen. Im Rahmen dieser Pilotstudie analysieren wir das Auftreten von neurokognitiven Defiziten bei der vorliegenden Kohorte.

Patienten und Methoden. Wir führten neurokognitive Testungen von 24 Kindern mit T1 DM durch (11 weiblich, 13 männlich; 6,4–17,8 Jahre; Durchschnittsalter 12,7 Jahre; SD 3,5 Jahre). Die Tests bestanden aus der „Wechsler Intelligence Scale for Children“ (deutsche Version, WISC) und Untertests aus der „Testbatterie zur Aufmerksamkeitsprüfung“ (TAP bzw. KiTAP). Dazu erhoben wir das Alter bei Diagnose, HbA1c-Werte seit Diagnosestellung und eine Anamnese bezüglich diabetischer Ketoazidose. In der Auswertung sind geschlechtsspezifische Differenzen berücksichtigt. Die Daten wurden durch Spearman-Rho Korrelationen und Mann-Whitney-U-Tests mittels IBM SPSS Statistics Version 24 berechnet.

Ergebnisse. Wir konnten keine statistisch signifikante Korrelation ($p < 0,05$) zwischen den IQ-Werten aus WISC bzw. TAP-Ergebnissen und Alter bei Diagnose, HbA1c-Werten seit Diagnosestellung und Anamnese bezüglich diabetischer Ketoazidose feststellen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Das Ziel dieser Studie ist die Analyse, ob bei der vorliegenden Kohorte neurokognitive Defizite mit dem Alter bei Diagnose bzw. der Stoffwechseleinstellung korrelieren. Die vorliegenden Daten zeigen keine neurokognitiven Defizite in Abhängigkeit der untersuchten Parameter in allen Aufmerksamkeits- und IQ-Bereichen: Geteilte Aufmerksamkeit, Impulsivität, Sprachverständnis, Wahrnehmungsgebundenes logisches Denken, Arbeitsgedächtnis und Verarbeitungsgeschwindigkeit. Die ermittelten Ergebnisse sollen als Messbasis für fortdauernde Untersuchungen dienen.

P2-05

Normal functionality of high-density lipoproteins in children with type 1 diabetes mellitus

W. Annema¹, A. Blassnig-Ezeh², R. Sibling¹, M. Amin¹, S. Radosavljevic¹, C. Säly³, B. Simma², L. Rohrer¹, A. von Eckardstein⁴

¹Institute of Clinical chemistry, University Hospital Zürich, Zürich, Switzerland, ²Department of Pediatrics, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch, ³Internal Medicine and Cardiology, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch, ⁴Institute of Clinical chemistry, University Hospital Zürich, Zürich, Switzerland; Center of integrative Human Physiology, University of Zürich, Zürich, Switzerland

Background. Type 1 diabetes mellitus (T1 DM) in children is associated with endothelial dysfunction. High-density lipoproteins (HDL) have multiple endothelial-protective and anti-diabetic functions that are impaired in adults with diabetes mellitus. Aim: To assess whether the functional properties of HDL are changed in children with T1 DM.

Patients and Methods. HDL was isolated from 19 children with T1 DM and 17 non-diabetic control children who were hospitalized because of non-severe illnesses. Effects of HDL on nitric oxide (NO) production, apoptosis and cytokine-induced adhesion molecule expression in endothelial cells as well as on apoptosis in pancreatic beta cells were examined in vitro. The ability of HDL to promote ATP-binding cassette transporter A1 (ABCA1)-independent and total cholesterol efflux was quantified using J774 macrophage foam cells.

Results. The HDL-induced increase in NO production in endothelial cells tended to be attenuated in children with T1 DM, whereas the inhibitory effect of HDL on cytokine-induced vascular cell adhesion molecule 1 expression in endothelial cells was not significantly altered. In addition, the ability of HDL to protect endothelial cells from starvation-induced apoptosis was not changed in children with T1 DM. Similarly, there was no difference in the protective effect of HDL against thapsigargin-induced pancreatic beta cell apoptosis between T1 DM children and healthy controls. There was a tendency for a decrease in cholesterol efflux from J774 macrophages lacking ABCA1 toward HDL isolated from children with T1 DM, but cholesterol efflux from ABCA1-expressing J774 macrophages was not significantly different between the groups.

Conclusion. These data demonstrate that HDL function is not significantly impaired in children with T1 DM as compared to non-diabetic children without any severe illness. To prove normal HDL functionality, the study should be re-done by comparison of T1 DM children with children from the population.

P2-06

Transienter Pseudohypoaldosteronismus im Rahmen eines ersten fieberhaften Harnwegsinfektes

A. Sandrell¹, L. Thereska¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Wilhelminenspital, Wien

Einleitung. Wir beschreiben den Fall eines 3 Monate alten Kindes das aufgrund eines ersten fieberhaften Harnwegsinfektes zur Antibiose stationär aufgenommen wurde.

Patient. Es handelt sich hierbei um einen 3 Monate alten, bisher gesunden Knaben.

Ergebnisse. Im Rahmen der Laborkontrollen fand sich eine reproduzierbare Hyperkaliämie (7,6 mmol/l) in Kombination mit einer Hyponatriämie (126 mmol/l) bei normalen PH-Werten. Das Neugeborenencreening nach der Geburt war unauffällig, eine unsererseits durchgeführte Wiederholung ebenso womit ein primäres AGS ausgeschlossen werden konnte. Die Nierenultraschalluntersuchung zeigte keine wesentlichen Auffälligkeiten, die Nebennieren waren beidseits unauffällig. Zur weiteren Abklärung wurde eine gezielte Hormondiagnostik (Aldosteron, DHEAS, 17 OH Progesteron, ACTH, Androstendion, Cortisol, Renin) durchgeführt. Bis zur Fertigstellung der Befunde wurde eine Hormonsubstitution mit Hydrocortison und Fludrocortison eingeleitet. Im Laufe des stationären Aufenthaltes kam

es zu einer Normalisierung der Elektrolytkonzentrationen. In weiterer Folge lagen die Hormonkonzentrationen bis auf minimal erhöhte Renin- und Aldosteronspiegel im Normbereich, die Hormonersatztherapie wurde somit unter regelmäßigen Elektrolytkontrollen schrittweise ausgeleitet. In Zusammenschau der Befunde können wir von einem infektabedingten transienten Pseudohypoaldosteronismus ausgehen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Bei massiven Elektrolytentgleisungen mit Hyperkaliämie im Rahmen eines Infektes sollte auch immer an einen passageren Pseudohypoaldosteronismus gedacht werden, auch wenn es sich hierbei um eine Seltenheit handelt.

P2-07

Neutrophile/Lymphozyten Ratio bei Kindern und Jugendlichen mit Diabetes mellitus Typ 1

H. Jasser-Nitsche¹, G. Schwantzer², E. Suppan¹, G. Weinhandl¹, W. Muntean¹, E. Fröhlich-Reiterer¹

¹Klinische Abteilung für Allgemeinpädiatrie, Endokrinologische Ambulanz, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Institut für Medizinische Informatik, Statistik und Dokumentation, Medizinische Universität Graz, Graz

Einleitung. Mikrovaskuläre und makrovaskuläre Veränderungen sind bekannte Langzeitkomplikationen bei PatientInnen mit Diabetes mellitus Typ 1 (T1D). Leukozyten spielen eine zentrale Rolle bei der Entstehung der Arteriosklerose, da eine chronische Entzündung als eine der Ursachen angenommen wird. Hohe Neutrophilen- und niedrige Lymphozytenwerte stellen ein erhöhtes Risiko für Arteriosklerose dar. Daher geht eine erhöhte Neutrophile/Lymphozyten Ratio (NLR) mit einem ungünstigen kardiometabolischen Profil einher und konnte bereits als Marker für kardiovaskuläre Erkrankungen im Erwachsenenalter bei PatientInnen ohne Diabetes mellitus herangezogen werden. Kürzlich wurden mehrere Biomarker zur Identifizierung des subklinischen Arteriosklerosisrisikos bei PatientInnen mit T1D diskutiert. Wir stellten uns daher die Frage, ob die NLR bei Kindern und Jugendlichen mit T1D erhöht und somit ein nützlicher Marker zur Detektion beginnender Arteriosklerose sein könnte.

Patienten und Methoden. In einer retrospektiven Analyse wurden die Daten von 121 Kindern (61 Buben, 60 Mädchen) mit T1D (mittleres Alter 12,06 ± 3,92 SD, mittlere Diabetesdauer 4,77 Jahre ± 3,17 SD, mittlerer HbA1c-Wert 66,6 mmol/mol ± 12,11 SD) und 121 gesunden Kindern (12,12 ± 3,97 SD) verglichen. C-reaktives Protein über 10 mg/L stellte ein Ausschlusskriterium dar.

Ergebnisse. Wir fanden bei Kindern und Jugendlichen mit T1D niedrigere NLRs als bei gesunden Kindern (1,96 ± 2,80 vs. 2,53 ± 1,93 SD; $p < 0,001$). Diese waren durch die signifikant erniedrigten Neutrophilenwerte bei den PatientInnen mit T1D bedingt (3,17 ± 1,19 SD vs. 4,92 ± 2,62 SD; $p < 0,001$).

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die NLR ist bei Kindern und Jugendlichen mit T1D zur frühen Identifizierung der Arteriosklerose ungeeignet, da PatientInnen mit T1D eine verringerte Anzahl an zirkulierenden neutrophilen Granulozyten aufweisen. Als Grund dafür werden immunologische Ursachen diskutiert.

P2-08

Glykogen-Hepatopathie bei Typ 1 Diabetes mellitus: Ein Fallbericht

H. Aichner¹, A. Blassnig-Ezeh¹, D. Seick-Barbarini¹, D. Jonas¹, W. Stelzl¹, B. Simma¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Die Glykogen-Hepatopathie ist eine seltene Ursache erhöhter Leberenzyme bei Patienten mit Typ 1 Diabetes mellitus. Sie ist charakterisiert durch eine abnorme Anreicherung von Glykogen in den Hepatozyten mit folglich Hepatomegalie. Als Voraussetzung für die Entstehung wird eine länger andauernde schlechte Stoffwechselkontrolle mit anhal-

tender Hyperglykämie bei gleichzeitig hohen Insulinkonzentrationen angenommen.

Patient und Methoden. Wir berichten über einen 17-jährigen Typ 1 Diabetiker mit schlechter glykämischer Kontrolle (HbA1c 11.7 %Hb/105 mmol/mol). Bei einer Routine-Laboruntersuchung fiel eine deutliche Erhöhung der Leberenzyme auf, mit ansteigender Tendenz im kurzfristigen Verlauf (GOT 380 U/l, GPT 478 U/l, GGT 188 U/l). Zudem fand sich eine Hyper- bzw. Dyslipidämie (Triglyceride 599 mg/dl, HDL 8 mg/dl). Sonographisch zeigte sich eine massiv vergrößerte (bis 15 cm unter den Rippenbogen reichende) hyperechogene Leber.

Ergebnisse. Die weiterführende Abklärung ergab keine Hinweise auf eine infektiöse Hepatitis, Autoimmunhepatitis, Hämochromatose oder auf einen Morbus Wilson. Anamnese, Klinik und Laborergebnisse legten insgesamt die Diagnose einer Glykogen Hepatopathie nahe. Aus diesem Grund wurde vorerst auf die Durchführung einer Leberbiopsie verzichtet. Unter stationärer Optimierung der Insulintherapie konnte recht rasch eine gute Blutzuckereinstellung erreicht werden. Bei Entlassung zeigten sich bereits rückläufige Transaminasen und ein gebessertes Lipidprofil (Triglyceride 134 mg/dl, HDL 39 mg/dl). Nach zwei Monaten wurde ein HbA1c von 8.1 %Hb/65 mmol/mol erreicht. Normalwerte für GOT, GPT und GGT fanden sich nach drei Monaten. Einen Monat später zeigte sich sonographisch eine nahezu normal große Leber.

Schlussfolgerungen und Diskussion. An eine Glykogen Hepatopathie als metabolische Komplikation eines ungenügend eingestellten Typ 1 Diabetes mellitus bei Kindern und Adoleszenten soll bei der Konstellation einer Erhöhung der Lebertransaminasen mit Hepatomegalie gedacht werden. Sie ist prinzipiell unter besserer Stoffwechselkontrolle vollständig reversibel. Zur Sicherung der Diagnose ist theoretisch eine Leberbiopsie mit typischer Histologie erforderlich. Unsere Verdachtsdiagnose wurde allerdings durch eine rasche Regredienz der klinischen und laborchemischen Veränderungen unter Optimierung der Blutzuckereinstellung bestätigt, weswegen diese invasive Untersuchung nicht erforderlich war.

Gastroenterologie und Ernährung

P3-01

Symptome während des Fruktose-H2-Atemtests – Korrelation mit den Beschwerden bei Kindern mit chronisch abdominellen SchmerzenK. Hammer¹, V. Hammer², K. Hammer², J. Kraiger², J. Hammer²¹Gastroenterologie, St. Anna Kinderspital, Wien, ²AKH Wien, Wien

Einleitung. Fruktosemalabsorption wird im Allgemeinen als eine mögliche Ursache für chronische Bauchschmerzen bei Kindern angesehen. Die Malabsorption von Fruktose kann mit dem Fruktose H2-Atemtest ermittelt werden. Allerdings korrelieren Fruktosemalabsorption und abdominelle Beschwerden nur sehr schlecht. Unser Ziel war es zu untersuchen, ob Fruktosemalabsorption oder eher Überempfindlichkeit gegenüber Fruktose mit den klinischen Symptomen von Kindern mit chronischen abdominellen Schmerzen korreliert.

Patienten und Methoden. 60 Patienten (Alter: 10–15 Jahre; 28 männlich, 33 weiblich) mit chronisch abdominellen Schmerzen erhielten einen Fruktose H2-Atemtest zur Abklärung des Verdachtes auf Fruktosemalabsorption. Schweregrad und Art der klinischen Beschwerden in den letzten 4 Wochen vor dem Atemtest (Schmerzen, Übelkeit, Meteorismus, Flatulenz und Diarrhoe) wurden mit einem Gesichter-Rating Skala ermittelt (0 = keine Beschwerden, 5 extreme Beschwerden). Ein Gesamtscore wurde mittels Addition der Einzelwerte berechnet. Für den Fruktose H2-Atemtest erhielten die Probanden eine 20%-ige Fruktoselösung, 1 g/kg Körpergewicht bis zu einem Maximum von 25 g. Eine Malabsorption wurde diagnostiziert, wenn die H2-Konzentration in der Atemluft um über 20 ppm über den Ausgangswert anstieg. Symptome während und bis zu 9 Stunden nach dem Atemtest wurden mittels Gesichter-Rating Skala erfasst. Überempfindlichkeit gegenüber Fruktose wurde definiert als ein Anstieg zumindest einer der Symptome um mindestens 2 Punkte auf der Gesichter-Rating Skala. Der Median (25./75. Perzentil) wird angegeben, $p < 0,05$ wurde als signifikant angesehen.

Ergebnisse. 23 von 60 Kindern malabsorbierte Fruktose, 21 Kinder (13 m, 8 w) waren Überempfindlich gegenüber Fruktose. Unter den Kindern mit Fruktosemalabsorption waren 11 Überempfindlich gegenüber Fruktose, 12 berichteten nicht über vermehrte Symptome während des Atemtests. Der Gesamt-Symptomen-Score in den 4 Wochen vor dem Test betrug 6,0 (3,0/8,5) in der Gruppe der Malabsorber und 5,5 (1,75/7,5) in der Gruppe der Nicht-Malabsorber (NS). Im Gegensatz dazu war der Gesamt-Symptomen-Score in den 4 Wochen vor dem Test unter den überempfindlichen Kindern signifikant höher [9,0; (5,5/13,0)] als unter den nicht-überempfindlichen Kindern [4,0; (1,5/6,0)] ($p < 0,001$), unabhängig davon, ob sie Fruktose malabsorbierten oder nicht. Zwischen der Gruppe der Fruktosemalabsorber und Nicht-Malabsorber gab es keinen signifikanten Unterschied in den individuellen Symptomen in den 4 Wochen vor dem Atemtest. Währenddessen waren in der Gruppe der Überempfindlichen Schmerzen ($p < 0,01$), Meteorismus ($p < 0,001$), Flatulenz ($p < 0,001$) und Diarrhoe ($p < 0,001$) deutlich höher als in der Nicht-überempfindlichen Gruppe; bei Nausea gab es keinen signifikanten Unterschied.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Überempfindlichkeit gegenüber Fruktose – aber nicht Fruktosemalabsorption – korreliert mit klinischen Symptomen bei Kindern mit chronischen Bauchschmerzen.

P3-02

Beurteilung der Beschwerden, die bei Kindern mit chronischen abdominellen Beschwerden durch Fruktose verursacht werdenK. Hammer¹, V. Hammer², K. Hammer², J. Hammer²¹Gastroenterologie, St. Anna Kinderspital, Wien, ²AKH Wien, Wien

Einleitung. Kohlenhydratmalabsorption kann bei sensitiven Patienten Symptome wie abdominelle Schmerzen, Übelkeit, Meteorismus, Flatulenz und Diarrhoe verursachen. Fruktose-Malabsorption kann mit dem

Fruktose H2-Atemtest (H2AT) bestimmt werden. Ziel: Wir bestimmten den zeitlichen Verlauf der Symptome während und bis zu 9 Stunden nach dem Fruktosetest bei Kindern die sensitiv auf Fruktose reagierten.

Patienten und Methoden. 60 konsekutive Patienten (Alter: 10–15 Jahre; 28 männlich, 33 weiblich) mit chronisch abdominellen Beschwerden erhielten einen Fruktose H2-Atemtest zur Abklärung des Verdachtes auf Kohlenhydratmalabsorption; eine 20 % Fruktoselösung wurde dafür verabreicht, 1 g/kg Körpergewicht bis zu maximal 25 g. Die Diagnose einer Fruktosemalabsorption wurde gestellt, wenn der Anstieg der H2-Atemluftkonzentration über 20 ppm betrug. Die Symptome während und nach dem Atemtest wurden mittels einer (graduierter) Gesicht Schmerz Skala (0 = keine Symptome, 5 extreme Symptome) evaluiert. Patienten wurden als Fruktose sensitiv bezeichnet, wenn ein oder mehr der Symptome um ≥ 2 Punkte anstieg. Mittelwert \pm SEM werden angegeben, ein p -Wert $< 0,05$ wurde als signifikant angesehen.

Ergebnisse. 23 Kinder hatten eine Fruktose Malabsorption, 11 davon entwickelten Symptome. Unter den nicht-Malabsorbieren (also den Kindern, die Fruktose absorbieren konnten) waren 10 Kinder symptomatisch. Somit waren 21 Patienten (13 m, 8 f) Fruktose sensitiv. Vor der Einnahme von Fruktose waren die Scores aller Symptome bei Fruktose sensitiven (Gesamtscore: $0,60 \pm 0,2$) und nicht-sensitiven Patienten ($0,87 \pm 0,2$) niedrig und nicht signifikant unterschiedlich (NS). Die Scores für Schmerz blieben innerhalb der nächsten 120 Minuten niedrig (NS vs Ausgangswert) und stiegen zum Zeitpunkt 150 min signifikant an ($1,33 \pm 0,3$; $p < 0,05$ vs. Ausgangswert). Danach reduzierte sich der Schmerzscore wieder. Im Gegensatz dazu entwickelte sich Übelkeit bereits nach 30 Minuten und dauerte 120 Minuten an; Meteorismus war zwischen 120 und 150 Minuten präsent und Flatulenz von 3 bis 6 Stunden nach der Fruktoseeinnahme. Eine signifikante Diarrhoe entwickelte sich nicht innerhalb des Beobachtungszeitraumes von 9 Stunden.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Bei Kindern mit chronischen abdominellen Schmerzen entwickeln sich die unterschiedlichen Symptome nach der Einnahme von Fruktose zu unterschiedlichen Zeitpunkten. Sowohl die Ergebnisse des H2Atemtests als auch der Zeitverlauf mancher Symptome scheint nahe zu legen, dass nicht alle Symptome durch die Malabsorption von Fruktose verursacht werden, sondern dass auch andere Mechanismen eine Rolle spielen könnten.

P3-03

Steigendes Übergewicht bei Wiener VolksschülerInnen: Ein Überblick über die ersten Ergebnisse der EDDY Young StudieC. Pöppelmeyer¹, J. Aden², O. Helk¹, K. Widhalm¹, O. Pachinger³¹EDDY, Österr. Akademisches Institut für Ernährungsmedizin, Wien,²Psychologisches Department der Sigmund Freud Privatuniversität Wien,³Österreichischer Herzfonds, Wien

Einleitung. Übergewicht und Adipositas sind wachsende Gesundheitsprobleme in Europa. Bereits die Daten der HELENA Studie verdeutlichten einen Anteil von über 20 % an Übergewichtigen bei Wiener Heranwachsenden und Jugendlichen. Die EDDY Young Studie ist eine interventionelle Kohortenstudie an Wiener VolksschülerInnen zur Prävention von Übergewicht und damit verbundenen Folgeerkrankungen, durch die positive Beeinflussung des Ernährungs- und Bewegungsverhaltens der SchülerInnen. Die Auswertung der anthropometrischen Daten der Basiserhebung soll einen Überblick über die Prävalenz von Übergewicht und Adipositas in der Kohorte, sowie geschlechtsspezifische Unterschiede geben.

Patienten und Methoden. Die anthropometrischen Daten von $n = 183$ VolksschülerInnen im Alter von 6–11 Jahren wurden mittels Bioelektrischer Impedanzanalyse erhoben. Darüber hinaus wurde die Körpergröße mittels Stadiometer gemessen.

Ergebnisse. In der vorliegenden Kohorte sind 37,5 % der StudienteilnehmerInnen als übergewichtig oder adipös zu klassifizieren. 5,5 % der SchülerInnen sind als untergewichtig oder massiv untergewichtig (3,3 %) einzustufen. Dabei ist das Übergewicht bei den Buben mit 43,2 % stärker ausgeprägt als bei den Mädchen (31,5 %). Auch der Anteil an Fettleibigen ist mit 25,3 % bei den Buben höher als bei den Mädchen (13,9 %). Dem-

gegenüber ist der Anteil an stark untergewichtigen Mädchen mit 4,5% deutlich höher als der Anteil an stark übergewichtigen Buben (2,1%). Insgesamt sind 6,8% der Mädchen und 4,2% der Buben als untergewichtig zu klassifizieren.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Daten der ersten Erhebung der anthropometrischen Daten im Rahmen der EDDY Young Studie verdeutlichen eine hohe Prävalenz von übergewichtigen oder adipösen VolksschülerInnen. Im Vergleich zum Vorläuferprojekt „EDDY „an Wiener MittelschülerInnen und GymnasiastInnen im Alter von 11–14 Jahren ist das Übergewicht in dieser Kohorte deutlich ausgeprägter (+12,9%). Besonders beachtenswert ist der extreme hohe Anteil von 19,7% adipösen SchülerInnen (Vorläuferstudie „EDDY“: 6%). Die Ergebnisse unterstreichen die Notwendigkeit der Etablierung von wirksamen, evaluierten Präventionsmaßnahmen zur positive Beeinflussung des Lebensstils von Kindern und Jugendlichen.

P3-04

Vedolizumab bei steroidrefraktärer Colitis ulcerosa und Versagen von 2 TNF- α -Blockern – ein Fallbericht

D. Ortner¹, K. Paulmichl¹, M. Seidl², V. Heu², M. Achleitner², D. Weghuber¹

¹Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg,

²Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg

Einleitung. Das Ziel der Therapie bei chronisch entzündlichen Darmerkrankungen ist die Remission. Bei besonders schweren Verläufen, die sich unter einer konventionellen Medikation oft therapierefraktär zeigen, liegt die Suche nach neuen Wirkstoffen im Fokus der Wissenschaft.

Patienten und Methoden. siehe untenstehende Kasuistik

Ergebnisse. Bei einer 2002 geborenen Patientin wurde im September 2014 laborchemisch, endoskopisch sowie histologisch die Diagnose einer Colitis ulcerosa mit initialem Mayo Score von 12 und einem PUCAI Score von 65 gestellt. Eine Cortisontherapie sowie eine Dauertherapie mit Azathioprin und Mesalazin wurden begonnen. Nach ca. 7 Wochen Beendigung der Azathioprin Gabe auf Grund von unerwünschten Nebenwirkungen. Nach einem neuerlichen Schub Beginn mit dem TNF- α Blocker Adalimumab (Humira[®], off-label use, Dosis 40–80 mg sc., zunächst zwei- dann wöchentlich). Während einer Therapiedauer von 11 Monaten kam es darunter zu 5 schweren Schüben der Erkrankung, weswegen bei klinischer Cortisonabhängigkeit (Aprednisolon, Methylprednisolon) ein Wechsel auf Infliximab (Remicade[®]) erfolgte. Bei insgesamt 3 Gaben initial eine Besserung, im Verlauf jedoch abermals ein schwerer Schub mit deutlicher Verschlechterung des Allgemein- und Ernährungszustandes sowie einer schweren Pankolitis (endoskopischer Mayo Score 3, PUCAI 75). Bei steroidrefraktärer Erkrankung sowie Versagen von 2 TNF- α Blockern Entscheidung im Mai 2016 zum Beginn einer off-label Therapie mit Vedolizumab (Entyvio[®]) mit einer Gabe von 300 mg iv. in Woche 0, 2 und 6 als Induktion sowie 8-wöchentlicher Erhaltung. Dies führte bereits nach zwei Infusionen zu einer klinischen Besserung.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Bei Vedolizumab (Entyvio[®]) handelt es sich um einen monoklonalen Antikörper aus der Gruppe der Integrin-Antagonisten, der bei Erwachsenen mit mittelschwerer bis schwerer Colitis Ulcerosa oder Morbus Crohn zugelassen ist. Studien ergaben, dass Vedolizumab bei therapierefraktären chronisch entzündlichen Darmerkrankungen signifikant einem Placebo überlegen ist und zudem ein geringes Nebenwirkungsprofil aufweist. Phase II und III Studien bei Kindern und Jugendlichen sind in Planung. Derzeit gibt es einzelne Fallberichte aus der Pädiatrie, mit einem der Erwachsenenliteratur vergleichbaren guten Ansprechen.

P3-05

Beidseitiges Papillenödem bei normalem intracraniellen Druck nach Lebertransplantation

B. Kohlmaier¹, M. Schneider², W. Huber³, M. Modl⁴, A. Deutschmann¹

¹Klinische Abteilung für Allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz, ²Universitäts-Augenklinik, Medizinische Universität Graz, Graz, ³Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien, Wien, ⁴Klinische Abteilung für pädiatrische Pulmonologie und Allergologie, Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz

Einleitung. Die Ursache für ein beidseitiges Papillenödem kann primär (idiopathische intrakranielle Hypertension) oder sekundär (Sinusvenenthrombose, Infektionen, Medikamente, etc.) sein. Nach einer Organtransplantation ist durch die Immunsuppression vor allem an eine Infektion als Ursache zu denken.

Patient und Methoden. Eine 15-jährige Patientin mit Cystischer Fibrose und Leberzirrhose Child B (Albumin 2.7 g/dl, PZ 35%) im Rahmen ihrer Grunderkrankung, hepatopulmonalem Syndrom, portaler Hypertension und Ösophagusvarizen Grad II-III, wurde für eine Lebertransplantation (LTx) gelistet. Eine routinemäßige präoperative Augenuntersuchung zeigte eine nicht symptomatische intravitreale Blutung im linken Auge. Nach erfolgreicher LTx und unkompliziertem postoperativem Verlauf unter Immunsuppression mit Cyclosporin wurde eine augenärztliche Kontrolle durchgeführt. Es zeigte sich die alte Glaskörperblutung sowie unerwartet sowohl ophthalmoskopisch als auch mittels OCT (optical coherence tomography) ein beidseitiges Papillenödem bei normaler Funktion. Klinisch gab die Patientin keine Kopfschmerzen an. Ein zerebrales MRT und eine Liquorpunktion mit invasiver Hirndruckmessung (5 mmHg) waren normal. Eine umfangreiche Erregerdiagnostik, endokrinologische und immunologische Abklärung waren unauffällig. Aufgrund einer Zunahme des beidseitigen Papillenödems und einer Visusverschlechterung in den Verlaufskontrollen wurde die Immunsuppression von Cyclosporin auf Tacrolimus umgestellt.

Ergebnisse. In den darauf folgenden augenärztlichen Kontrollen 14 und 28 Tage nach Umstellung der Immunsuppression kam es zunächst zu einer weiteren Visusabnahme mit konstantem Papillenödem. Erst danach zeigte sich eine kontinuierliche Besserung des Visus und nach 52 Tagen erstmals eine Abnahme des Papillenödems. Aktuell (517 Tage post LTx) wird nur mehr eine minimale beidseitige Schwellung bei normalem Visus beschrieben.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Ein beidseitiges Papillenödem ohne Hirndruckerhöhung ist selten. Nach den Diagnosekriterien der American Academy of Neurology wird diese Konstellation als „probable pseudotumor cerebri syndrome“ bezeichnet. An eine medikamentöse Ursache sollte gedacht werden. Bei Cyclosporin-Gabe kann als sehr seltene Nebenwirkung ein Pseudotumor cerebri auftreten und daher sollte unter dieser Therapie ein besonderes Augenmerk darauf gelegt werden, um eine bleibende Visuseinschränkung zu verhindern.

P3-06

Food Protein Induced Enterocolitis Syndrom. Auch bei gestillten Säuglingen?

C. Kuderna¹, H. Kurz¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost, Wien

Einleitung. Food Protein Induced Enterocolitis Syndrom (FPIES) zählt zu der Gruppe der nicht IgE vermittelten Nahrungsmittel Allergie des Säuglings- und Kleinkindalters. Als akute Symptomatik werden einen lebensbedrohliche Zustände mit massiver Diarrhoe und metabolischer Azidose bis zu komatösen Zuständen und hypovolämischem Schock innerhalb weniger Stunden nach Nahrungsmittelaufnahme beschrieben. Aufgrund fehlender Symptome einer typischen Nahrungsmittelallergie und fehlender Biomarker im Blut, wird das FPIES oft fehlagnostiziert. Die häufigsten

Auslöser dieser Erkrankung sind Kuhmilchprotein und Soja, sowie Fisch. Auch primär nicht mit Allergien assoziierte Nahrungsmittel wie Reis und Hafer sind als Auslöser dieser Erkrankung möglich. Die bisherige Literatur beschreibt hauptsächlich Patienten mit ausschließlich formulabasierter Milchnahrung. Nur vereinzelt findet man Fallberichte bei voll gestillten Säuglingen mit den Symptomen eines FPIES.

Patienten und Methoden. Kasuistik

Ergebnisse. Wir berichten von 3 Patienten im Säuglingsalter, welche zum Teil ausschließlich gestillt und mit den Symptomen eines akuten FPIES an unserer Abteilung aufgenommen wurden. Alle 3 Patienten präsentierten sich mit massiver Diarrhoe und metabolischer Azidose, sowie reduziertem Allgemeinzustand. 2 Patienten wurden anfangs an unserer pädiatrischen Intensivstation behandelt.

P3-07

Vorgehen bei akuter Gastroenteritis in Österreich:

Ergebnisse einer nationalen Umfrage

S. Bauchinger¹, J. Waldner¹, E. Zöhrer¹, A. Hauer¹, J. Jahnel¹

¹Klinische Abteilung für Allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung. Die akute Gastroenteritis (AGE) kann zu ausgeprägtem Verlust von Flüssigkeit und Elektrolyten führen. Wir evaluierten die routinemäßige Durchführung der parenteralen Rehydratation bei Kindern und Jugendlichen mit AGE in österreichischen Krankenhäusern.

Patienten und Methoden. Im Herbst 2015 wurde österreichweit eine elektronische Umfrage durchgeführt, 21 Kinderkrankenhäuser/Abteilungen nahmen teil. Die Umfrage enthielt 16 Fragen zu Diagnostik und Therapie der AGE.

Ergebnisse. 16 von 21 Krankenhäusern (77 %) haben schriftliche Leitlinien (SOP) zur Durchführung einer parenteralen Therapie bei AGE. Diese SOPs basieren auf Empfehlungen von Fachgesellschaften, persönlicher Erfahrung und/oder sind historisch gewachsen. Alle 21 Abteilungen (100 %) gaben an, den Grad der Dehydratation klinisch zu evaluieren. 16 Zentren (77 %) verwenden zusätzlich Blutgasanalyse (BGA), 13 (62 %) evaluieren über Körpergewichtsabnahme. Die angegebenen Blutttests beinhalteten Elektrolyte, pH-Wert, Base Excess, Glucose, Hämatokrit, Harnsäure, Osmolarität, Bikarbonat und Anionenlücke. Als Kriterien für eine stationäre Aufnahme wurden klinischer Zustand, Schockzeichen, soziale oder familiäre Belange sowie abnorme BGA Werte genannt. Der Flüssigkeitsbedarf bei Rehydratation wird meist über Milliliter pro Kilogramm Körpergewicht pro Stunde (18/21, 86 %) errechnet. 2 Abteilungen kalkulierten mittels Milliliter pro Quadratmeter Körperoberfläche pro Stunde (2/21, 10 %) und eine Abteilung evaluierte abhängig vom Alter der/des Patient/en mit ml/kg/h oder ml/m²/h (1/21, 5 %). Zwischen den Abteilungen variieren die verwendeten Infusionslösungen stark, es werden individuell erstellte glucose- und natriumhaltige Infusionslösungen als auch verschiedene industriell gefertigte Präparate mit Natriumgehalten zwischen 45 und 154 mmol/l sowie Glucosegehalten zwischen 0 und 50 g/l angewandt. Jede Abteilung bewertete den Erfolg der Behandlung über klinische Einschätzung, 15/21 (71 %) ziehen zusätzlich BGA heran.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Obwohl von großen Dachgesellschaften wie der ESPGHAN publizierte Leitlinien zum Umgang mit AGE existieren, variieren die diagnostischen wie auch therapeutischen Ansätze stark zwischen den befragten österreichischen Kinderabteilungen. Dies mag einerseits in lokalen Gepflogenheiten als auch in individueller Erfahrung begründet sein. Außerdem fehlen für eine einheitliche Empfehlung zumindest bezüglich der verwendeten Infusionslösungen derzeit noch klare Daten.

P3-08

Frühe Ernährung des Säuglings – Informationen, Wissen und Umsetzung von Frauen im ländlichen Alpenraum*

S. Waldmann¹, V. Veitl¹

¹Ernährungswissenschaft, PH Steiermark, Graz

Einleitung. Die frühe Ernährung von Fötus und Säugling ist als prägendes Ereignis für die physische, ge-sundheitliche und kognitive Entwicklung anerkannt. Ernährungsinformationen und praktisches Ernährungstraining von jungen Frauen und Schwangeren sind daher für die kindliche Entwicklung wichtig. Mit einer Befragung Schwangerer im Salzburger Lungau/Pongau sollten die Quellen der spezifischen Ernährungsinformation und die Ernährungsgewohnheiten als Basis für ein Schulungskonzept erhoben werden.

Patienten und Methoden. In 4 Ordinationen von Gynäkologen wurden Fragebogen an Schwangere ausgegeben. Im Focus standen Ernährungsinformationen, physische Aktivität, Verzehr von Lebensmittelgruppen und Nahrungsergänzungsmitteln.

Ergebnisse. Die anonymen Fragebogen haben 52 Schwangeren ausgefüllt. Ernährungsinformationen beziehen sie meist (92 % Nennungen) aus dem Internet, Büchern und Zeitschriften, überwiegend während der Schwangerschaft und nur 2/3 beim Frauenarzt. Ebenso geben 2/3 an, Ernährungsempfehlungen zumindest ziemlich genau einzuhalten. Immerhin verzehren 58 % 5-mal bis täglich Gemüse, 79 % Obst, 77 % Milchprodukte, aber 85 % maximal 4-mal wöchentlich Fleisch bzw. 92 % Fisch. Als Getränke werden Wasser, Fruchtsaft mit 61 % am häufigsten genannt. Energiefreie Getränke (Wasser, Tees) erhalten 58 % Nennungen. Eine große Gruppe (37 %) trinkt keinen Kaffee mehr, aber 33 % bis 7 Tassen/Wo. Olivenöl und Butter werden gleich häufig (31 % bzw. 28 % Nennungen) verwendet, während die ernährungsphysiologisch wertvolleren Öle (Rapsöl 18 %, Leinöl 5 %) nur 23 % Nennungen erreichen. Zum Ausgleich verwenden jedoch 67 % Supplemente mit mehrfach ungesättigten Fettsäuren (PUFA, DHA) und 63 % – neben Folsäure (85 %) – andere Nahrungssupplemente.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Ernährungsinformationen werden bei bekannter Schwangerschaft eingeholt, wenn vermutlich der Gynäkologe die Notwendigkeit einer optimierten Ernährung erwähnt, bzw. Folsäure verordnet. Vermutlich bestehen Probleme bei der praktischen Umsetzung der Empfehlungen, da ein Drittel diese nicht einhält. Im Richtlinienvergleich besteht Schulungsbedarf bei der Ernährungsqualität. Eine Lebensstiländerung in Ernährung und Bewegung sollte im Frühstadium der Schwangerschaft, besser im Jugendalter, durch Aufklärung und Schulung in fachlicher Zusammenarbeit von Gynäkologen, Kinderärzten und Ernährungsfachleuten in den ländlichen Regionen umgesetzt werden. Internetinformationen können dies nicht ersetzen.

P3-09

Kindernahrungsmittel – eine sinnvolle Zwischenmahlzeit für Kleinkinder? Gibt es Unterschiede in der Verwendung im Stadt-Land-Vergleich?

D. Vidounig¹, V. Veitl¹

¹Ernährungswissenschaft, PH Steiermark, Graz

Einleitung. Kindernahrungsmittel nehmen in der Werbung, im Supermarktregal großen Raum ein. Sie versprechen Vorteile und lassen Kinderherzen höher schlagen. Sind Eltern bereit sie zu kaufen, wirkt sich Werbung auf die Kaufentscheidung aus, welche werden als Zwischenmahlzeiten gekauft und ist ein Unterschied vom Kaufverhalten in der Großstadt und auf dem Land?

Patienten und Methoden. Die Einstellung der Eltern mit 2–6J alten Kleinkindern zu Kinderlebensmitteln sollte mit Fragebogen in Kindergärten in Wien Penzing und im südöstlichen Kärnten untersucht werden. Je Region wurden 50 Eltern gebeten anonyme Fragebogen zum Essverhalten der

* auf Basis einer Bachelor-Arbeit an der PH-Steiermark

Kinder auszufüllen, zu bekannten Kinderlebensmittel, der Verzehrshäufigkeit, zu Entscheidungskriterien zum Kauf, zur Selbsterstellung kindgerechter Zwischenmahlzeiten.

Ergebnisse. Kinderlebensmittel sind in Aufmachung, Portionsgröße, Geschmacksvorliebe auf Kinder abgestimmt und meist in den Lebensmittelgruppen Süßwaren, Gebäck, Getränke, Milch-, Getreide-, Fertigprodukte zu finden. Sie enthalten Zusatzstoffe, die bei überhöhtem Verzehr ungünstig wirken können. OptiMIX Empfehlungen dulden diese bis max. 10% der täglichen Energiezufuhr. Im Vergleich sind die Wiener etwas jünger (mw 3,9J) als die Kärntner Kinder (mw 4,8J) bei gleichem mittlerem BMI (14,4 vs. 14,6). Die Mahlzeitenfrequenz ist ebenfalls gleich. Kärnten Kinder bestimmen über ihre Zwischenmahlzeit, in Wien die Eltern. Kärntner Kinder kennen bei einer Auswahl von 15 viel häufiger diverse Süßigkeiten (Gummibären, Milchschnitte, Piccolinis u. ä.) als Wiener Kinder (69% vs. 51%). Essen dürfen in Wien 60% solche Naschereien 2–6-mal wöchentlich, in Kärnten 76%! Kinder-Milchprodukte erhalten alle Wiener und Kärntner Kinder 1–3-mal/Wo, ebenso Kinder-Fertigprodukte. Inhalts- u. Nährwertangaben werden überwiegend nicht gelesen, auch ist der Preis meist nicht kaufentscheidend. Zwischenmahlzeiten mit Obst, Gemüse bzw. Getreideprodukten bereiten 82% Wiener Eltern selbst zu, in Kärnten jedoch nur 68%.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Das Landleben hat trotz „Naturnähe“ keinen Einfluss auf geringeren Verbrauch an Kinderlebensmitteln. Kinder in Kärnten bestimmen über den Kauf und verzehren die unerwünschten Naschereien als Zwischenmahlzeiten häufiger. Auch die Selbsterstellung von Zwischenmahlzeiten aus Gemüse und Obst ist geringer. Im Umkreis von 5 km um die Kärntner Kindergärten sind 20 Supermärkte, die das Ernährungsverhalten wahrscheinlich mit beeinflussen.

P3-10

Colonisation of Antibiotic Resistant E. Coli Bacteria in Infants' Gut during the first year of Life – Prevalence and the Role of Risk Factors

B. Hetzer¹, R. Würzner², D. Orth-Höller², M. Prelog³, T. Müller⁴, P. Oberdorfer⁵

¹Department of Pediatrics I, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Austria, ²Division of Hygiene and Medical Microbiology, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Austria, ³University Children's Hospital, University of Würzburg, Würzburg, Germany, ⁴Department of Pediatrics I, Medical University of Innsbruck, Innsbruck, Austria, ⁵Department of Pediatrics, Chiang Mai University, Chiang Mai, Thailand

Background. Increasing resistance against antibiotics is a serious emerging problem worldwide. Especially in neonates infections with resistant E. coli bacteria are a life-threatening hazard. The aim of this study, conducted in the region of Northern Thailand, was to record the development and prevalence of antibiotic resistant E. coli as well as the evaluation of several risk factors of bacterial colonization in healthy infants' gut during the period from birth until one year of life. Furthermore we investigated the role of parental colonization as well as adhesion and virulence factors concerning the colonization of infants' gut.

Patients and Methods. Stool samples were collected during the first 48 hours after birth, after two weeks, two months, four to six months and after one year and screened for resistant E. coli bacteria against seventeen different antibiotics. Furthermore prevalence of antibiotic resistant E. coli was evaluated in parents. Persistent bacterial strains in infants were compared to the parental strains by PFGE (Pulsed field gel electrophoresis). In addition these strains were typed by MLST (Multilocus sequence typing) and investigated for the presence of genes linked with extra-intestinal and intestinal pathogenicity as well as adhesion factors by multiplex and single PCRs. Known risk factors of colonization with antibiotic resistant bacteria (e.g. feeding, antibiotic usage ...) were evaluated by a questionnaire that had to be filled out each time of sample collection.

Results. 35.2% (50 out of 142) neonates' meconium samples already contained resistant E. coli in meconium. The highest frequency of resistant E. coli was shown against tetracycline (32.2%) followed by ampicillin

(28.7%), trimethoprim (21%) and cefazolin (8.4%). Increasing prevalence of antibiotic-resistant E. coli was found at every point of sample collection. During the study period all infants showed resistance to at least one of the antibiotics tested. Prevalence of resistance in infants after one year of life (tetracycline 81.3%, ampicillin 73.4%, trimethoprim 66.2% and cefazolin 34.5%) almost matched the prevalence of resistant E. coli in parents (tetracycline 86.4%, ampicillin 82.1%, trimethoprim 63.1% and cefazolin 32.3%). Only in 12 families (8.45%) identical E. coli strains could be found in parents and persistent in infants' stool. A high diversity of persistent E. coli strains could be observed between the families. Two identical strains could only be found twice in observed families (ST10, ST1193). There was no significance of influence on persistence or transmission from parents to infants by analyzed genes linked to pathogenicity or adhesion factors nor by risk factors evaluated by the questionnaires.

Conclusion. In populations with high prevalence and diversity of antibiotic resistant bacteria, influence of single risk factors in colonizing infants' gut seems to be low. This fact complicates the fight against the spread of resistance. In the course of progressive globalization, solutions cannot be only national. Global awareness concerning this problem and the sensitizing of primary providers of public health care worldwide is needed.

Hämatologie und Onkologie

P4-01

Final Result of the Randomised Short-Term Infusion of CH14.18/CHO Immunotherapy in Combination with Subcutaneous Aldesleukin: Improved Outcome and Toxicity Profiles experienced in the HR-NBL1/SIOPEN Trial

R. Ladenstein¹, U. Poetschger¹, J. Gray², D. Valteau-Couanet³, R. Luksch⁴, V. Castel⁵, I. Yaniv⁶, G. Laureys⁷, M. Elliott⁸, J. Michon⁹, C. Owens¹⁰, T. Trahair¹¹, G. Chan¹², E. Ruud¹³, H. Schroeder¹⁴, M. Beck-Popovic¹⁵, E. Glogova¹, G. Schreier¹⁶, H. Loibner¹⁷, H. Lode¹⁸

¹Studies and Statistics for Integrated Research and Projects, St. Anna Kinderkrebsforschung e.V., Medical University Vienna, Austria, ²University Hospital Southampton, NHS Foundation Trust, Southampton, Hampshire, UK, ³Institut Gustave Roussy, Villejuif, France, ⁴Istituto Nazionale dei tumori di Milano, Milano, Italy, ⁵Institution de Investigation, Sanitaria La Fe, Valencia, Spain, ⁶Schneider Childrens Medical Center of Israel, Petah Tikva, Israel, ⁷University Hospital Gent, Gent, Belgium, ⁸Leeds Teaching Hospital, NHS Trust, Leeds, West Yorkshire, UK, ⁹Institut Curie, Paris, France, ¹⁰Our Lady's Childrens Hospital, Dublin, Ireland, ¹¹Sydney Childrens Hospital, Sydney, Australia, ¹²The University of Hong Kong, Hong Kong, ¹³Rikshospitalet, Oslo, Norway, ¹⁴University Hospital of Aarhus, Aarhus, Denmark, ¹⁵University of Lausanne, Lausanne, Switzerland, ¹⁶AIT, Austrian Institute of Technology, Graz, Austria, ¹⁷Apeiron Biologics AG, Vienna, Austria, ¹⁸University of Greifswald, Greifswald, Germany

Background. After the first important results of the antiGD2/SP02 combination immunotherapy (Alice Yu, NEJM, 2010), this trial investigated the potential and tolerance of ch14.18/CHO monoclonal antibody immunotherapy(IT)± subcutaneous interleukin 2(scIL2) in high-risk neuroblastoma (HRNBL1) front-line patients (pts).

Patients and Methods. Between 2009–2011, the HR-NBL1/SIOPEN Phase III trial (APN311-302)(EudraCT:2006–001489-17) randomized 406pts (all stage 4 but if <1yr only with MycN amplification (MNA) and MNA stages 2&3 all ages up to 21yrs). Pts were randomised for IT(R2) at start of maintenance. Eligibility included a COJEC induction ± 2TVD; enrolment on the HDC randomisation (R1, BUMEL vs CEM) with R1 response criteria. Local treatments aimed at gross surgical resection and radiotherapy (21Gy). Pts received either 100 mg/m² ch14.18/CHO (d8-12) as 5 daily 8-hour short-term infusion (STI) alone (STIA) or combined with 6x106IU/m² scIL2 (d1-5;8-12) (STIB) for a total of 5 IT cycles; both had 6 cycles of oral 13-cis-RA (160 mg/m², d19-32). The median age at diagnosis was 3yrs(1month-19yrs) and the median observation time 3.1yrs. Outcomes are reported as 3-yrs event free/overall survival rates (EFS/OS).

Results. The EFS/OS for pts treated with ch14.18/CHO with and without scIL2 was 0.60±0.04/0.66±0.04(206pts) and 0.57±0.04/0.65±0.04(200pts) (NS). The EFS for CR-pts (or VGPR/PRpts) on STIA was 0.68±0.05 (0.46±0.06) and with STIB 0.65±0.05 (0.53±0.06) indicating no benefit for scIL2. Early termination of IT occurred in 18% in STIA but in 44% in STIB (36% toxicity-related, 8% progressions). A Lansky performance status of ≤30% was found 17% STIA-pts but in 39% STIB-pts ($p < 0.001$). CTC-grade 3&4 allergic reactions was observed in 9% and 20% of STIA-pts and STIB-pts (<0.001). Incidence of capillary leak and CTC-grade 3&4 fever significantly lower without scIL2 STIA (1% and 14%) vs. STIB (9% and 40%).

Conclusion. The EFS/OS rates at 3yrs show a clear improvement to previous SIOPEN experience. A markedly reduced toxicity without IL2 and equivalent outcome suggest a ch14.18/CHO only approach.

P4-02

Validation of the mIBG Skeletal SIOPEN Scoring Method in two Independent High Risk Neuroblastoma Populations: The COG-A3973 and SIOPEN/HR-NBL1 Trials

R. Ladenstein¹, B. Lambert², U. Poetschger³, V. Lewington⁴, M. Castellani⁵, Z. Bar-Sever⁶, A. Oudoux⁷, A. Śliwińska⁸, K. Taborska⁹, L. Biassoni¹⁰, G. Yanik¹¹, A. Naranjo¹², M. Parisi¹³, B. Shulkin¹⁴, H. Nadel¹⁵, M. Gelfand¹⁶, K. Matthay¹⁷, J. Park¹³, S. Kreissman¹⁸, D. Valteau-Couanet¹⁹, A. Boubaker²⁰

¹Studies and Statistics for Integrated Research and Projects, St. Anna Kinderkrebsforschung e.V., Medical University Vienna, ²University Hospital Gent, Belgium, ³Studies and Statistics for Integrated Research and Projects, St. Anna Kinderkrebsforschung e.V., Medical University Vienna, Austria, ⁴Guy's and St. Thomas, NHS Foundation Trust, London, UK, ⁵Istituto nazionale dei tumori di Milano, Milano, Italy, ⁶Schneider Childrens Medical Center of Israel, Petah Tikva, Israel, ⁷Centre Oscar-Lambret, Lille, France, ⁸Children's Memorial Health Institute, Warszawa, Poland, ⁹Motol University Hospital Prague, Czech Republic, ¹⁰Great Ormond Street Hospital for Children, NHS Foundation Trust, London, UK, ¹¹University of Michigan Medical Center, Ann Arbor, Michigan, USA, ¹²Children's Oncology Group Statistics and Data Center, University of Florida, Gainesville, Florida, USA, ¹³University of Washington School of Medicine/Seattle Childrens Hospital, Seattle, Washington, USA, ¹⁴St. Jude Children's Research Hospital, Memphis, Tennessee, USA, ¹⁵BC Children's Hospital, Vancouver, British Columbia, Canada, ¹⁶Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio, USA, ¹⁷University of California San Francisco School of Medicine, San Francisco, California, USA, ¹⁸Duke University Medical Center, Durham, North Carolina, USA, ¹⁹Institut Gustave Roussy, Villejuif, France, ²⁰Clinique de La Source, Lausanne, Switzerland

Background. Validation of the prognostic value of the SIOPEN mIBG skeletal scoring system in 2 independent stage 4, mIBG avid, high risk neuroblastoma populations.

Patients and Methods. The semi-quantitative SIOPEN score evaluates skeletal meta-iodobenzylguanidine (mIBG) uptake on a 0–6 scale in 12 anatomical regions. Evaluable mIBG scans from 216 COG-A3973 and 341 SIOPEN/HR-NBL1 trial patients were reviewed pre and post induction chemotherapy. The prognostic value of skeletal scores for 5 year event free survival (5yr-EFS) was explored in the source and validation cohorts.

Results. At diagnosis, both cohorts showed a gradual non-linear increase in risk with cumulative scores, precluding identification of prognostic score thresholds. A cut off score of ≤3 proposed on clinical grounds was tested. The COG-A3973 showed 5yr-EFS rates for scores ≤3 of 51%±7% versus 34%±4% for higher scores ($p < 0.001$) at diagnosis and 43%±5% versus 16%±6% ($p = 0.004$) post induction. Baseline 5yr-EFS rates in the SIOPEN/HR-NBL1 cohort for scores ≤3 were 47%±7% versus 26%±3% for higher scores ($p < 0.007$) and 36%±4% versus 14%±4% ($p < 0.001$) post induction. Hazard ratios (HR) unequivocally favoured patients with scores ≤3 after adjustment for age and MYCN-amplification. Optimal outcomes were recorded in patients who achieved complete skeletal response.

Conclusion. Cross validation confirms the prognostic value of the SIOPEN skeletal score. In particular, patients with a SIOPEN score >3 after induction have very poor outcomes and should be considered for alternative therapeutic strategies.

P4-03

Schwere Toxizität und Nierenversagen nach High Dose-Methotrexat (HDMTX) bei Osteosarkom-Therapie

K. Murg¹, V. Strenger¹, A. Meinitzer², W. Renner³, H. Semmelrock², C. Ciment³, S. Rödl³, A. Karastaneva¹, P. Sovinz¹, M. Benesch¹, H. Lackner¹, M. Seidel¹, C. Urban¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämato-/Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Klinisches Institut für Medizinische- und Chemische Labordiagnostik, Medizinische Universität Graz, Graz, ³Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz

Einleitung. Hochdosis-Methotrexat (HDMTX) wird u. a. zur Therapie von Osteosarkomen (OS) eingesetzt und führt bei verzögerter Ausscheidung zu schwerer Toxizität.

Patient und Methoden. Retrospektive Fallbeschreibung eines 13,8-jährigen Mädchens mit OS der rechten Femurdiaphyse

Ergebnisse. Gemäß EURAMOS erhielt die Patientin die erste HDMTX-Gabe von 12 g/m² über vier Stunden mit protokollkonformer Hydrierung und Harnalkalisierung. Innerhalb von 12 h entwickelte die Patientin ein blass-ikterisches Hautkolorit, Übelkeit, Erbrechen, Durchfall, Bauchschmerzen, Dysurie, periorbitale Ödeme und Parästhesien. Eine Flüssigkeitsseinlagerung von +2500 ml führte zu Aszites, Pleura- und Pericarderguss. Die Laboranalysen zeigten eine Hepatopathie und ein akutes Nierenversagen (Maximalwerte: AST 2920 U/L, ALT 3220 U/L, Serumkreatinin 3,14 mg/dl). Die immunologische MTX-Bestimmung nach 19 Stunden betrug 944 µmol/L. Neben Anhebung der Flüssigkeitsmenge und vorgezogenem Leucovorinrescue wurde innerhalb von 38 Stunden 3x1000 IE (jew. 20 IE/kg) Carboxypeptidase G2 (GPG2) verabreicht. Der 23-h-MTX-Spiegel 2 h nach der ersten GPG2-Gabe war mit 359 µmol/L weiterhin massiv erhöht (Soll-24-h-Spiegel <8 µmol/L). Daraufhin wurden die MTX-Spiegel zusätzlich mittels HPLC gemessen. Dabei zeigten sich Werte, welche initial nur 2 % – im weiteren Verlauf bis 20 % – der Ergebnisse der gleichzeitig durchgeführten immunologischen Analysen betrug. Unter repetitiver Hämodiafiltration (HDF) und Leucovorin-Dauerinfusion zeigten sich rückläufige Spiegel mit – aufgrund der MTX-Rückdiffusion aus dem Gewebe – intermittierend wieder ansteigenden Werten. So entwickelte sich nach radikaler Tumor-OP trotz MTX-Spiegel <0,1 µmol/L eine kutane MTX-Toxizität am Amputationsstumpf, die mit Leucovorin lokal und systemisch behandelt wurde. Nach 18 Tagen HDF-Behandlung normalisierten sich die MTX-Spiegel sowie auch Nierenretentionsparameter, sodass eine postoperative Chemotherapie (ohne MTX) begonnen werden konnte. Eine bisher mit MTX-Ausscheidungsstörungen beschriebene häufige Mutation im SLC01B1-Gen konnte nicht nachgewiesen werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Eine gestörte MTX-Elimination führt innerhalb weniger Stunden zu massiver Toxizität. Neben HDF und Leucovorin ist die Applikation von GPG2 eine essentielle Notfallmaßnahme. GPG2 führt dabei zu einem raschen enzymatischen MTX-Abbau. MTX-Immunoassays erfassen die Spaltprodukte und ergeben daher falsch hohe MTX-Werte. Mittels HPLC kann der tatsächliche MTX-Spiegel im Blut ermittelt werden.

P4-04

Meningoencephalitis durch *Listeria monocytogenes* bei akuter lymphoblastischer Leukämie (ALL)

K. Murg¹, R. Ulreich¹, A. Karastaneva¹, P. Sovinz¹, M. Benesch¹, H. Lackner¹, W. Schwinger¹, M. Seidel¹, C. Urban¹, V. Strenger¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämato-/Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz

Einleitung. Infektiöse Komplikationen stellen eine der Hauptursachen für Mortalität und Morbidität bei hämato-/onkologischen Patienten dar.

Patient und Methoden. Retrospektiver Fallbericht eines 11-jährigen Mädchens unter Therapie einer c-ALL gemäß Therapieoptimierungsstudie AEIOP-BMF ALL 2009

Ergebnisse. Die Patientin entwickelte während Protokoll IA einen (kurzzeitig insulinpflichtigen) Steroiddiabetes und während Protokoll M eine HDMTX induzierte Gastroduodenitis. Daher erfolgte die Umstellung der Pneumocystis-Prophylaxe von Cotrimoxazol auf Pentacarinat-Inhalationen. Im Verlauf von Protokoll IIA entwickelte sich erneut ein Steroiddiabetes und die Patientin präsentierte sich in reduziertem Allgemeinzustand, mit Kopfschmerzen, Polydipsie, Polyurie, Übelkeit, Erbrechen und 38,9°C. Die initialen Entzündungsparameter waren bereits deutlich erhöht (CRP 44 mg/L, PCT 3,12 ng/ml). Meropenem, Gentamycin, Caspafugin, Aciclovir sowie Elektrolytsubstitution bei Hyponatriämie wurden eingeleitet. Im Verlauf von 6 h entwickelte sich ein endständiger Meningismus und die Bewusstseinslage verschlechterte sich deutlich. Die Lumbalpunk-

tion zeigte einen trüben Liquor mit 113 Zellen/µL, fast ausschließlich neutrophilen Granulozyten, 16 h post punctio wurde in der Liquor-PCR *Listeria monocytogenes* nachgewiesen und die Therapie um Ampicillin erweitert. Aufgrund prolongierter Hyperpyrexie, kaum beeinflussbarer Hyponatriämie und neurologischer Verschlechterung mit Anisocorie, Areflexie, GCS 3 und Hirnödemenzeichen im CT erfolgte die Verlegung auf die Intensivstation. Nach einer Woche Neurointensivpflege zeigte die Patientin eine rechtsseitige Hemiparese, motorische Aphasie und Dysphagie. Intensive Physio-, Logo- und Ergotherapie wurden gestartet. Trotz der schweren Mengingoencephalitis wurde nach Umstellung der antibiotischen Therapie auf Cotrimoxazol, die Chemotherapie nach zweiwöchiger Unterbrechung fortgesetzt. Acht Wochen nach der Infektion konnte die Patientin mit nahezu neurologischer Rekonstitution entlassen werden und ist weiterhin in 1. Remission ihrer Grunderkrankung. Ein Erregernachweis im häuslichen Umfeld gelang nicht.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Invasive Listerien-Infektionen bei immundefizienten Personen enden in 10–15 % letal. Eine Cotrimoxazol-Prophylaxe hätte evtl. eine Infektion verhindern können. Die antineoplastische Therapie muss ehestmöglich fortgesetzt werden um ein Rezidiv der Grunderkrankung zu verhindern.

P4-05

Hämatologische Auswirkungen von Cotrimoxazol als *Pneumocystis*-Prophylaxe während Hochdosis-MTX-Therapie

U. Wanz¹, H. Lackner², W. Schwinger², M. Benesch², P. Sovinz², D. Sperl², M. Seidel², A. Karastaneva², C. Urban², V. Strenger²

¹Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, ²Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämato-/Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, Graz

Einleitung. Hochdosis-Methotrexat (HDMTX) ist ein wichtiger Bestandteil verschiedener antineoplastischer Therapie-Regime. Cotrimoxazol wird zur *Pneumocystis*-Prophylaxe eingesetzt. Sowohl MTX als auch Cotrimoxazol sind Folsäure-Antagonisten, daher wird der gleichzeitige Einsatz wegen möglicher kumulativer Hämatotoxizität nicht empfohlen. Ziel der Studie war es, einen möglichen Effekt einer gleichzeitigen Gabe von HDMTX und Cotrimoxazol zu untersuchen.

Patienten und Methoden. Bei PatientInnen mit Akuter Lymphatischer Leukämie (ALL) verglichen wir retrospektiv Blutbild-Parameter unmittelbar vor und 14 Tage nach HDMTX (Wilcoxon-Test) sowie die Veränderungen dieser Blutbildparameter zwischen Episoden mit und ohne gleichzeitiger Cotrimoxazol-Prophylaxe (Mann-Whitney-U-Test). PatientInnen erhielten als *Pneumocystis*-Prophylaxe entweder Cotrimoxazol 5 mg/kg/d (bezogen auf den Trimethoprim-Anteil) p. o. an 3 bis 4 Tagen/Woche oder Pentamidin 300 mg inhalativ 1x/Monat.

Ergebnisse. Wir analysierten 112 HDMTX Episoden bei 28 PatientInnen (1,4 bis 19,1; median 5,4 Jahre alt; 42,9 % weibl.). Gegenüber den Ausgangswerten am Tag der HDMTX-Gabe kam es 14 Tage danach zu einer breit gestreuten Veränderung der Gesamtleukozyten (WBC, -78,4 bis +251,8; median -6,7 %), Granulozyten (ANC, -85,5 bis +406,2; median -12,6 %), Lymphozyten (Ly, -94,8 bis +161,4; median -5,0 %), Thrombozyten (Thr, -78,5 bis +173,2; median -13,2 %) und des Hämoglobinwertes (Hb, -32,3 bis +44,1; median +3,8 %), wobei WBC- ($p=0,003$), ANC- ($p=0,029$) und Thr-Werte ($p<0,001$) signifikant niedriger und der Hb-Wert ($<0,001$) signifikant höher lagen als vor der jeweiligen HDMTX-Gabe. Der Unterschied in den Ly-Werten war nicht signifikant. In der relativen Veränderung zwischen den Ausgangswerten am Tag der HDMTX-Gabe und den Werten nach 14 Tagen gab es für keinen der untersuchten Parameter einen signifikanten Unterschied zwischen Episoden mit Cotrimoxazol- ($n=51$) und ohne Cotrimoxazol-Prophylaxe ($n=61$).

Schlussfolgerungen und Diskussion. Nach HDMTX-Gabe zeigten sich in der untersuchten Kohorte breit gestreute und großteils signifikante Blutbildveränderungen, welche jedoch zusätzlich durch die protokollgemäße, gleichzeitige Gabe von Purinethol (6-Mercaptopurin) (mit-)verursacht sein können. Die gleichzeitige Gabe von Cotrimoxazol zur *Pneumocystis*-Prophylaxe zeigte keinen Einfluss auf diese Blutbildveränderungen. Die

Empfehlung, eine gleichzeitige Gabe dieser beiden Substanzen zu vermeiden, kann daher mit den vorliegenden Daten nicht unterstützt werden.

P4-06

Juvenile Xanthogranuloma: two patients with unusual and different presentations

M. Höck¹, B. Brunner¹, B. Zelger², B. Zelger³, G. Schweigmann⁴, U. Kiechl-Kohlendorfer¹, G. Kropshofer⁵

¹Medical University of Innsbruck, Department of Paediatrics II, Neonatology, Austria, ²Medical University of Innsbruck, Department of Dermatology and Venerology, Innsbruck, Austria, ³Medical University of Innsbruck, Department of Pathology, Innsbruck, Austria, ⁴Medical University of Innsbruck, Department of Radiology, Innsbruck, Austria, ⁵Medical University of Innsbruck, Department of Paediatrics I, Oncology, Innsbruck, Austria

Background. Juvenile xanthogranuloma (JXG) belongs to the heterogeneous group of non-Langerhans cell histiocytosis and is a reactive process of macrophages. In the majority of cases JXG is a disorder of early childhood presenting during the first two years of life. The typical presentation is a solitary reddish or yellowish skin papule or nodule where a spontaneous regression is the rule without any need for treatment.

Patients and Methods. Two infants with an atypical presentation of JXG, one presenting with multiple blueberry-muffin-rash-like skin lesions and the other with severe multi-systemic involvement are reported.

Results. Diagnosis was established with skin biopsy including histological work-up and immunostaining, where the markers for macrophages (CD 68 and CD163) exhibited a significant reactivity.

Conclusion. JXG is the most common of the non-Langerhans-cell histiocytosis. The typical presentation is a solitary skin lesion. The purpose of this report is to familiarize paediatricians with an unusual variant of this entity in order to facilitate early diagnosis and raise the awareness on possible visceral complications and associated medical conditions.

P4-07

Zytopenie bei Säuglingen mit Nahrungsverweigerung und entwicklungsneurologischen Auffälligkeiten: Nutritiver Vitamin-B12-Mangel

H. Kogler¹, V. Metzler¹, I. Popow¹, P. Wukovits¹, A. Vécsei¹, G. Mann¹, W. Holter¹, E. Pracher¹

¹St. Anna Kinderspital, UKKJ, MUW, Wien

Einleitung. Ein Vitamin-B12-Mangel kann durch unzureichende Zufuhr, eine Resorptionsstörung oder durch angeborene Defekte im Vitamin-B12-Transport bzw. Metabolismus bedingt sein. Ein mütterlicher Vitamin-B12-Mangel führt zu einer unzureichenden Füllung des Vitamin-B12-Speichers in der fetalen Leber. Erfolgt postnatal die Ernährung ausschließlich über Muttermilch, droht bereits im Säuglingsalter ein schwerer symptomatischer Vitamin-B12-Mangel.

Patienten und Methoden. Wir stellen die Kasuistik zweier Säuglinge vor, die 2015 im St. Anna Kinderspital betreut wurden. Ersterer kam mit 9 Monaten aufgrund einer Panzytopenie (Hb: 5,7 g/dl, Thrombozyten: 39 G/l, Leukozyten: 2,62 G/l) und Gedeihstörung zur Abklärung. Der zweite Säugling wurde um den ersten Geburtstag aufgrund einer Anämie (Hb: 6,5 g/dl) und ausgeprägter Müdigkeit (Schlafbedürfnis bis zu 16 Stunden/Tag) vorgestellt. Übereinstimmend wird berichtet, dass beide Kinder, die primär ausschließlich gestillt wurden und zwischenzeitlich etwas Beikost zu sich genommen haben, jetzt zunehmend die Nahrung verweigerten. In der ersten Familie wurde sich generell vegan ernährt. Die Mutter des zweiten Säuglings war aufgrund eines Mb. Crohn dünndarmteilreseziert. Klinisch präsentierten sich die Kinder in reduziertem Allgemeinzustand, blass, muskulär hypoton und entwicklungsverzögert.

Ergebnisse. In Zusammenschau von Anamnese, Klinik, der makrozytären, hyperchromen Anämie sowie einem Vitamin-B12-Wert unterhalb der Nachweisbarkeitsgrenze wurde die Verdachtsdiagnose eines nutritiven Vi-

tamin-B12-Mangels gestellt. Unter parenteraler Vitamin-B12-Substitution und Umstellung der Ernährung, die zwischenzeitlich sondiert werden musste, kam es im Verlauf zu einer hämatologischen Restitution. Neben einer Besserung von Allgemeinzustand und Nahrungsaufnahme konnte ein deutlicher Entwicklungsschub beobachtet werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Kasuistik zweier Säuglinge mit schwerem Vitamin-B12-Mangel soll den Stellenwert einer adäquaten Vitamin-B12-Versorgung in der Schwangerschaft, insbesondere bei veganer Ernährung bzw. zu Vitamin-B12-Mangel prädisponierender Grunderkrankung betonen. Eine entsprechende Substitution in Schwangerschaft und Stillzeit kann potentiell irreversible neurologische Schäden beim Kind vorbeugen. In Anbetracht zunehmender alternativer Ernährungstrends nimmt eine sorgfältige Ernährungsanamnese bei der Abklärung einer Anämie einen hohen Stellenwert ein.

P4-08

Sideroblastische Anämie mit dilatativer Cardiomyopathie als Folge schwerer Eisenüberladung-Einbau eines LVAD (HeartWare®)

G. Kropshofer¹, J. Schneider², U. Klingkowski¹, R. Crazzolaro¹, H. Antretter³, U. Schweigmann²

¹Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck,

²Pädiatrie III, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck,

³Herzchirurgie, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck

Einleitung. Die kongenitale sideroblastische Anämie ist eine mikrozytäre, hypochrome Anämie, deren Ursache in einer Störung des Eiseneinbaus in das Häm bzw. in einer Hämsynthesestörung liegt. Diagnostisch wegweisend sind Ringsideroblasten im Knochenmark, die durch um den Kern angeordneten eisenhaltigen Mitochondrien entstehen. Eine frühe Chelattherapie ist essentiell. Kurativ ist nur eine Knochenmarktransplantation.

Patient und Methoden. Der mittlerweile 11 Jahre alte Patient wird mit den Zeichen einer dilatativen Cardiomyopathie akut an unsere Intensivstation verlegt. Anamnestisch hat der Patient über 11 Jahre Erythrozytenkonzentrate erhalten ohne adäquate Chelattherapie. Drei Monate vor Aufnahme wurde bereits ein isulinpflichtiger Diabetes diagnostiziert als Folge einer Eisenüberladung. Im Aufnahmezustand besteht eine Globalherzsuffizienz mit einer EF bei 30 %, ein ausgeprägtes Lungenödem und beidseitige Pleuraergüsse. Eine sofortige Herzinsuffizienztherapie bringt nur mäßigen Erfolg. Durch nicht beherrschbare Rhythmusstörungen kommt es zur Dekompensation trotz maximaler Therapie und es fällt die Entscheidung zum Einbau eines LVAD (links ventrikuläres assist device).

Ergebnisse. Der an unserem Zentrum zum ersten Mal bei einem Kind durchgeführte Eingriff erfolgt komplikationslos. Nach Stabilisierung und Mobilisierung kann der Patient nach 6 Wochen die Intensivstation verlassen! Das HeartWare® arbeitet mit einem kontinuierlichen Fluß, somit ist kein Puls tastbar und kein messbarer Blutdruck. Die klinische Patientenbeurteilung ist essentiell. Eine strenge Antikoagulation ist notwendig.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Das System ist primär gedacht als Überbrückung bis zur Erholung der Myokardfunktion bzw. bis zur Herztransplantation. Unser Patient braucht weiterhin regelmässige Erythrozytenkonzentrate. Unter einer zweifachen oralen Chelattherapie zeigen sich zumindest stabile Serumeisenwerte. Eine Knochenmarktransplantation erscheint am LVAD System unwahrscheinlich. Die Myokardfunktion bessert sich langsam, sodass man immer noch auf einen möglichen Ausbau des HeartWare® hofft. Der Einbau dieses LVAD Systems erscheint in Einzelfällen eine durchaus gute Option.

P4-09

Caspofungin zeigt eine schlechte Liquorpenetration nach intravenöser Gabe

V. Strenger¹, F. Farowski², N. Hofer¹, H. Dornbusch¹, D. Sperl¹, H. Lackner¹, M. Benesch¹, C. Urban¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämato-/Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Klinik I für Innere Medizin, ²Studienzentrum für Infektiologie, Uniklinik Köln, Köln

Einleitung. Das Echinocandin Caspofungin ist eine wichtige Substanz zur Behandlung invasiver Pilzinfektionen. Auch zur Behandlung von Pilzinfektionen des Zentralnervensystems (ZNS) wird Caspofungin eingesetzt, obwohl dessen Pharmakokinetik im ZNS nach intravenöser Gabe lediglich im Tiermodell untersucht wurde. Humane Daten fehlen bislang.

Patienten und Methoden. Bei 10 pädiatrisch hämato-/onkologischen Patienten (1 bis 14, median 8,6 Jahre alt) wurden 13 Liquor- und 12 korrespondierende Serum-Proben zu unterschiedlichen Zeitpunkten nach therapeutischer oder prophylaktischer Caspofungin-Infusion gewonnen. Zwei Patienten hatten zum Zeitpunkt der Probengewinnung eine bakterielle Meningitis, die übrigen Patienten hatten keine Infektion des ZNS. Die Caspofungin-Konzentrationen wurden mittels Flüssigchromatographie – Tandem Massenspektrometrie (LC/MS/MS) unter Verwendung von Serumstandards bestimmt. Für die CSF Proben wurde eine Standard Additionsverfahren angewandt, um eventuelle Matrixeffekte zu berücksichtigen.

Ergebnisse. Bei unterschiedlichen Zeitpunkten nach Caspofungin-Infusion (3 bis 48; median 23,3 Stunden nach Infusion) und unterschiedlicher Anzahl der vorangegangenen Caspofungin-Infusionen (2 bis 28; median 12 Infusionen) lagen die Serum-Spiegel zwischen 0,6 und 20,3 (median 6,5) µg/ml, die korrespondierenden Liquor-Spiegel lagen bei 11 von 13 (84,6 %) unterhalb der Detektierbarkeit (<0,08 µg/ml). Lediglich bei 2 Patienten mit bakterieller Meningitis konnten Caspofungin-Werte gemessen werden (0,3 bzw. 0,09 µg/ml).

Schlussfolgerungen und Diskussion. Nach intravenöser Applikation zeigt Caspofungin eine schlechte Liquorpenetration. Lediglich bei entzündeten Meningen wurden messbare Liquor-Spiegel erreicht. Ob diese für die Behandlung einer Pilzinfektion des ZNS ausreicht, bleibt fraglich. Caspofungin kann nicht zur Therapie einer Pilzinfektion des ZNS empfohlen werden.

Infektiologie und Immunologie

P5-01

Opponents of Vaccination: A threat for society? A scientific approach to disprove arguments of the anti-immunisation lobby

A. Siegl^{1,2}

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Universitätsklinikum Tulln, Tulln, ²Karl Landsteiner Privatuniversität für Gesundheitswissenschaften, Krems an der Donau, Österreich

Background. This bachelor thesis shows different arguments of the anti-immunisation lobby in Austria, Germany and Switzerland and demonstrates if it is possible to disprove them scientifically. Further it points out how this potential refutation can be argued. The first research question of the thesis deals with different argument groups within the German-speaking anti-immunisation lobby and the analysis of their arguments. The second research question focuses on the attempt to refute vaccination sceptics' arguments. With scientific knowledge and evidence-based medicine it is tried to find out how these arguments can be disproved or if some of the fears are legitimate.

Patients and Methods. These two research questions can be answered by conducting a systematic social media/mass media search and a systematic literature review. The scientific disprove of arguments is attempted by searching literature in medical databases PubMed and The Cochrane Library. Furthermore, journals and information published by governmental institutions are used to obtain more data on scientific results.

Results. All of the mentioned anti-vaccination arguments can be disproved with the help of natural sciences and evidence-based medicine.

Conclusion. In the future, the government and health-care professionals will need to focus more on counteracting against the viral spread of wrong anti-inoculation arguments, which threat society.

P5-02

Persistenz falsch positiver Serumwerte von (1–3)-β-D-Glucan nach Infusion von intravenösen Immunglobulinen

M. Egger¹, F. Prüller², R. Raggam², M. Divjak², H. Lackner¹, C. Urban¹, V. Strenger¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämato-/Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Klinisches Institut für Medizinische- und Chemische Labordiagnostik, Medizinische Universität Graz, Graz

Einleitung. (1–3)-β-D-Glucan (BDG) wird als Marker für Invasive Pilzinfektionen IFI eingesetzt. Dabei gelten Werte > 80 pg/ml als positiv. Immunglobulin-Präparate (IVIG) enthalten große BDG-Mengen, deren Verabreichung führt zu falsch-positiven BDG-Serumspiegeln. Ziel dieser Studie war es, die Dauer bis zur Normalisierung der BDG-Serumwerte nach IVIG-Gabe zu beschreiben.

Patienten und Methoden. Wir analysierten retrospektiv 195 BDG-Messungen von pädiatrisch hämato-/onkologischen PatientInnen ohne invasive Pilzinfektion in Bezug auf das Intervall zu vorangegangenen IVIG-Gaben.

Ergebnisse. Wir konnten 38 IVIG-Episoden mit BDG-Bestimmung innerhalb von 4 Wochen nach IVIG-Gabe bei 19 PatientInnen (3,5 bis 22,0, median 10,5 Jahre) analysieren. In den ersten 3 Tagen nach IVIG-Gabe stiegen die BDG-Werte auf Spitzenspiegel von 109,8–540,9 (median 204,4) pg/ml. Nach 7 (+/-1) Tagen waren die BDG-Werte <15,38–1053,1 (median 44,94) pg/ml, bis zum Tag 7 (+/-1) hatten 11 von 22 (50 %) Werte <80 pg/ml und 4 von 22 (18,2 %) undetektierbare BDG-Werte (<15,38 pg/ml). Nach 14 (+/-1) Tagen waren die BDG-Werte <15,38–346,48 (median <15,38) pg/ml, bis zum Tag 14 (+/-1) hatten 16 von 23 (69,6 %) Werte <80 pg/ml und 7 von 18 (38,9 %) undetektierbare BDG-Werte. Nach 21 (+/-1) Tagen waren die BDG-Werte <15,38–64,37 (median <15,38) pg/ml, bis zum Tag 21 (+/-1) hatten alle (23 von 23) Werte <80 pg/ml und 12 von 16 (75 %) undetektierbare BDG-Werte. Nach 28 (+/-1) Tagen waren die BDG-Werte <15,38–24,5 (median <15,38) pg/ml, bis zum Tag 28 (+/-1)

hatten alle (23 von 23) Werte <80 pg/ml und 10 von 11 (90,9%) undetektierbare BDG-Werte. Bei 7 von 38 (18,4%) Episoden kam es nach Absinken der BDG-Werte zu einem neuerlichen (jedoch teilweise nur leichten) Anstieg ohne weitere IVIG-Gaben.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Nach IVIG-Gabe kommt es zu einem deutlichen Anstieg der BDG-Serumwerte, welcher individuell sehr unterschiedlich hoch ist und unterschiedlich lange anhält. Der bei einigen PatientInnen beobachtete Wiederanstieg ohne weitere IVIG-Gabe deutet auf weitere Ursachen für falsch positive BDG-Werte hin. Wieder normalisierte BDG-Werte wurden 2 Wochen nach IVIG-Gabe bei der Mehrheit der PatientInnen (70%) und 3 Wochen nach IVIG-Gabe bei allen getesteten PatientInnen gefunden. Mit falsch positiven BDG-Werten ist 2–3 Wochen nach IVIG-Gabe zu rechnen. Eine Bestimmung dieses Parameters in diesem Intervall ist nicht sinnvoll und kann zur Fehldiagnose einer IFI führen.

P5-03

Über 4 Wochen dauerndes Fieber >40°C nach einem 2 wöchigen Auslandsaufenthalt bei einem 7-jährigen Jungen

Z. Jaros¹, P. Schermann¹, C. Kring¹

¹Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, LK Zwettl, Zwettl

Einleitung. Bei dramatischem klinischem Zustand mit negativen Entzündungsparametern bei erstmaliger EBV Infektion wurde die diagnostische Abklärung erweitert. Hohe Ferritin -Werte über 10.000 ng/ml waren Hinweis für Hämophagozytische Lymphohistiozytose (HLH).

Patient und Methoden. Bei fehlender genetisch determinierten HLH ist eine EBV-Erstinfektion als Ursache für eine sekundäre infektassoziierte HLH gesichert. Andere Hämato-onkologische, autoimmunologische Ursachen und andere Virusinfektionen einschließlich Tropenkrankheiten wurden weitgehend ausgeschlossen.

Ergebnisse. Nach Einleitung der Therapie mit wiederholten Gaben von Immunglobulinen bessert sich der Zustand allmählich. Die für HLH empfohlene Therapie mit Kortikoiden über 6 Monate erschien aufgrund der Besserung des klinischen Zustandes nicht mehr indiziert.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Eine durch EBV-Infektion getriggerte HLH kann als Ursache für periodisches Fiebermuster beobachtet werden.

P5-04

Alpers Syndrom: Seltene ungewöhnliche Manifestation eines Immundefektes

E. Szent-Iványi¹, V. Konstantopoulou², M. Minkov¹, J. Mayr³, E. Förster-Waldl²

¹Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde mit Department für Neonatologie, Krankenhaus Rudolfstiftung, Wien, ²Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien,

³Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Paracelsus

Medizinische Privatuniversität Salzburg, Salzburg

Einleitung. Seltene Erkrankungen können auf den ersten Blick mit „banal“ erscheinenden Symptomen auffallen. Wenn dabei kein typisches Symptommuster entsteht, kann die korrekte spezifische Diagnose lange unerkannt bleiben. Dazu gehören seltene mitochondriale Depletionssyndrome, wie z. B. Alpers-Huttenlocher Syndrom (AHS), die mit einem Verlust der mitochondrialen DNA einhergehen. Das AHS wird durch Mutationen im POLG-Gen (DNA polymerase- γ) verursacht und, soweit bekannt, autosomal rezessiv vererbt. Die initial asymptomatischen Patienten, fallen meistens zwischen dem 2. und 4. Lebensjahr mit der typischen Trias, refraktäre Krampfanfälle, psychomotorischer Entwicklungsrückstand und Hepatopathie auf. Für das AHS existiert keine kausale Therapie und die Prognose ist infaust. In der Fachliteratur werden vereinzelt Patienten mit Alpers Syndrom und Immundefizienz beschrieben.

Patient und Methoden. Wir präsentieren einen 10-jährigen Buben, türkischer konsanguiner Eltern, der sich mit rezidivierenden, prothahierten und komplizierten Infekten seit dem Alter von 18 Monaten vorstellte

(mehrfache Antibiotikatherapien und stationäre Aufenthalte in mehreren Krankenhäusern). Zusätzlich fielen seit dem 7. Lebensjahr „Gleichgewichtsprobleme“ auf. Im klinischen Status imponierten ein gluteales Ekzem, ein Trommelfeldefekt beidseits, eine extreme Lichtempfindlichkeit, sowie eine partielle Ptosis beidseits. Neurologisch zeigte sich eine mäßige Ataxie mit unsicherem, breitbasigem Gang, akzentuiert nach Ermüdung. Das EEG zeigte eine langsame Grundaktivität ohne Zeichen erhöhter Erregungsbereitschaft. Die kraniale MRT war unauffällig. Die Routine-Laborbefunde waren bis auf diskret erhöhte Transaminasen (GOT/GPT) und eine hypochrome, mikrozytäre Anämie unauffällig. Im zellulären Immunstatus waren die naiven CD4-Zellen signifikant reduziert. Die humorale Immundiagnostik zeigte ein grenzwertig niedriges IgM, sowie erniedrigtes IgG2 und IgG4. Somit ergab sich der dringende Verdacht auf ein Antikörpermangelsyndrom, im Sinne eines kombinierten Immundefektes (T-Zelldefekt und Antikörperbildungsstörung mit Ataxie). Bei normalen Werten für α -Fetoprotein, FSH und CEA wurde die initiale Verdachtsdiagnose Ataxia teleangiectatica nicht bestätigt. Eine detaillierte Familienanamnese ergab, dass zeitgleich ein Cousin unseres Patienten auf der Intensivstation mit Grunddiagnose eines AHS behandelt wird. Da das AHS mit Immundefekt einhergehen kann, wurde dieses auch bei unserem Patienten suspekt und die entsprechende Molekulargenetik veranlasst.

Ergebnisse. Es fand sich die homozygote Mutation c.911T>C (p.Leu-304Arg) im Exon 4 des POLG Gens.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Entscheidend für die Diagnosefindung bei seltenen Erkrankungen mit ungewöhnlichem Manifestationsmuster sind die detaillierte Anamnese inklusive Familienanamnese bezüglich Konsanguinität, das kritische Hinterfragen der Befunde und die interdisziplinäre Kommunikation unter KollegInnen unterschiedlicher Spezialisierungen.

P5-05

Ataxia-teleangiectasia-Erstdiagnose aufgrund therapie-assoziiierter Toxizität bei einer Patientin mit Medulloblastom

B. Breuss¹, R. Crazzolaro¹, B. Meister¹, G. Kropshofer¹

¹Kinderonkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung. Die Ataxia teleangiectasia ist eine seltene autosomal-rezessiv vererbte Multisystemerkrankung beruhend auf einem DNA-Reparaturdefekt einhergehend mit progredienter cerebellärer Ataxie, okulokutanen Teleangiektasien, variablem Immundefekt und erhöhtem Tumorrisiko. Eine frühe Diagnosestellung gestaltet sich bei Bestehen isolierter Einzelsymptome und Fehlen charakteristischer okulärer Teleangiektasien oft schwierig. **Patient und Methoden.** Wir berichten von einem 5-jährigen Mädchen bei dem aufgrund erheblicher therapieassoziiierter Toxizität im Rahmen der Therapie eines Medulloblastoms die Erstdiagnose einer Ataxia teleangiectasia vor Auftreten charakteristischer Stigmata gestellt wurde.

Ergebnisse. Das Mädchen konsanguiner Eltern wurde erstmalig im Alter von 3 Jahren aufgrund von Nüchternerebrechen, starken Kopfschmerzen und einem ataktischen Gangbild vorstellig. Im MRT zeigte sich eine Raumforderung im Kleinhirn mit Kompression des 4. Ventrikels. Histologisch bestätigte sich der Verdacht eines Medulloblastoms vom nodulär-desmoplastischen Typ (WHO Grad IV). Eine Chemotherapie gemäß HIT SKK 2000 Protokoll wurde gestartet, in deren Verlauf es jedoch zu schweren teils intensivpflichtigen pulmonalen Infekten mitunter einer pulmonalen Aspergillose kam, die einen Abbruch der Chemotherapie nach 6 Zyklen zur Folge hatten. Laborchemisch zeigte sich neben einem schweren IgA-Mangel, eine B- und T-Zell-Lymphopenie. Als das Mädchen im Verlauf eine Rezidiv entwickelte, kam es im Rahmen der Radiatio zu einer ausgeprägten Strahlendermatitis, so dass auch die Strahlentherapie vorzeitig beendet werden musste.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Das gemeinsame Auftreten eines Immundefektes mit einer erhöhten Radiosensitivität, die bestehende Tumorerkrankung bei der Patientin und schlussendlich der deutlich erhöhte Alpha-1-Fetoprotein-Wert von 151,8 μ g/l ließen uns an eine Ataxia teleangiectasia denken. Die molekulargenetische Diagnostik mit einer Compound-Heterozygotie für die Mutation c.5309C>A und eine Deletion der

Exone 34–36 des ATM-Gens bestätigten schließlich die Diagnose. Charakteristische Stigmata der Erkrankung wie okuläre oder kutane Teleangiectasien waren aufgrund des jungen Alters der Patientin noch nicht vorhanden. Die neurologische Symptomatik war aufgrund des gleichzeitig bestehenden Medulloblastoms schwierig zu werten, eine Atrophie des Vermis cerebelli ließ sich im MRT nicht nachweisen. Die Ataxia telangiectasia wird vor allem durch ihre neurokutanen Symptome beschrieben, in frühen Erkrankungsstadien ist jedoch neben der erhöhten Radiosensitivität und dem variablen Immundefekt v. a. der erhöhte Alpha-1-Fetoproteinwert in über 95 % der Patienten diagnoseweisend.

P5-06

Medikamentöse Endokarditisprophylaxe (EP) – Versorgungsforschung (EPIO-Study) zur Umsetzung und neueste klinische Daten zur Effizienz: Sollte unser Therapieregime geändert werden?

R. Eyer mann¹

¹Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, Dr. Eyer mann München, München

Einleitung. 2007 wesentliche Revision der EP-Guidelines (AHA) u. Adaptation durch europäische Fachgesellschaften: EP nur noch für Patienten mit erwartungsgemäß schwerem IE-Verlauf empfohlen (IIa,C). NICE/UK 3/2008 EP abgeschafft. Welche Auswirkungen hat EP-Restriktion u. wie erfolgt EP-Umsetzung?

Patienten und Methoden. Eigene Versorgungsforschung bei Zahnärzten (Prophylaxis in Interventions in Oropharynx/EPIO-Study). EbM-Literaturrecherche u. Praxis-Fazit.

Ergebnisse. 384 Zahnärzte geprüft, 240 m., 144 w., Alter 25–64 J., 23 Kliniker, 361 Praktiker mittels standardisierter Befragungsbögen: durchschnittliches Wissen um EP bei dentalen Eingriffen nur ca. 38,6 %, min. 18,75 %, u. max. 82,82 %, Unwissen 61,4 %. Kliniker nicht besser als Niedergelassene. Kenntnisse v. a. in Indikationen zur EP, kaum in Praxisumsetzung bei Risikostratifizierung von Patienten. Kaum Wissen um leitliniengerechte Präparate u. Dosierungen bei Kindern aber auch Erwachsenen bei Risiko, bei Penizillinunverträglichkeit. Meist Vermischung EP u. Therapie dentaler Infektionen; EP auch bei KHK-Reperfusion, PM u. ICD. Allg. Anamnese meist nur schriftlich. Vorstellung von Populationsstatistiken zum Einfluss totaler EP-Restriktion in UK. Methodisch erfasst: alle 1x Verschreibungen Amoxicillin 3 g/Clindamycin 600 mg u. Hospitalisierungen mit IE 1/2004–3/2013, total 19.804 Fälle. Verschreibungsdaten Antibiotika: vor NICE 3/2008: 10900, nach NICE 6 Monate: 1307, h. s. Einsparung 88 %. Datenanalyse der IE-Inzidenz (Krankheitsausfälle) u. Todesfälle/10 Mio./Monate nach NICE: h. s. Anstieg der IE-Fälle/Monat über früheren Trend (0,11 Fälle/Mio./Monat, CI 0,05–0,16); 3/2013 extra beziffert 35 IE-Fälle/Monat. InPatient-Mortality potenzieller, n. s. Anstieg mit Extraberechnung von 1,5 IE-Tode/Monat bzw. 18 IE/Tode/Jahr. Hoch- u. Niedrig-Risikopatienten gleichermaßen betroffen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Aktuelle Daten aus Uni-HZ NRW auf ESC bestätigen eigene EPIO-Daten mangelnder EP-Umsetzung bei Zahnärzten. Neue Daten aus UK suggerieren Zunahme der IE im Gefolge restriktiver Prophylaxe-Empfehlungen. Vorsicht geboten (administrative Datenbanken, viele verfälschende Faktoren). Trotz temporärer Assoziation keine Ursachen-Effekt-Beziehung zu konkludieren, prospektiver RCT notwendig. EMAH-Studien aus UK u. ALKK-Register aus Deutschland zeigen bislang keinem Anstieg der IE-Inzidenz, aber auch keinen Rückgang der Morbidität u. Mortalität der IE – weiter sehr ernstzunehmende Erkrankung! Nationales Register AHF: von 24.380 registrierten Patienten 231 (1 %) bereits eine IE, 25 (11 %) verstorben. 1/3 der Lebenden mit IE hatte komplexen AHF, 1/3 TOF, 20 % Aortenvitium u. 10 % VSD. Verstorbene IE-Patienten hatten am häufigsten (40 %) komplexen AHF oder TOF (32 %). Neue ESC-Leitlinie 2015 zur IE erneuert bisherige restriktive Empfehlungen zur EP. Fazit: Keine Änderung ESC-EP-Guidelines, aber konsequente Umsetzung, incl. Mundhygiene. Aufklärungsbedarf u. Notwendigkeit von Schulungen zur Akzeptanz der EP u. leitliniengerechten Durchführung v. a. bei Zahnärzten.

P5-07

A novel homozygous TYK2 mutation with a unique phenotype

W. Stelzl¹, K. Boztug², T. Hirschmugl², E. Förster-Wald³, B. Simma¹

¹Department of Pediatrics, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch, ²Research Center for Molecular Medicine of the Austrian Academy of Sciences (CEMM), Wien, ³Center for Congenital Immunodeficiencies, Medizinische Universität Wien, Wien

Background. Besides the classical Hyper IgE Syndrome (HIES) caused by STAT3 and DOCK8 mutation a form of HIES with a distinct phenotype has been attributed to homozygous TYK2 mutation. The absence of purulent infections and dysmorphic features with variability in the degree of atopy makes it distinct from the classical forms. The phenotype of TYK2 deficiency is predominantly reflected by the susceptibility to infections caused by viruses and intracellular pathogens especially mycobacteria. Therefore within the 2015 IUIS Classification it was classified into MSMD (Mendelian Susceptibility to Mycobacterial Disease).

Patient and Methods. We describe an 8 year old girl from Turkish consanguineous parents with a life threatening RSV induced ARDS at the age of 4 years. 3 subsequent pneumonias were caused by viral and intracellular bacterial pathogens without evidence of other bacterial (super)infections. Mild atopic eczema with no overt clinical signs of hypersensitivity toward classical antigens was found. Investigations included metabolic assays, a sweat test, serological and molecular assays to detect a broad range of respiratory pathogens, ciliary function testing and an in-depth evaluation of humoral and cellular immune function.

Results. RSV could be verified as the cause of ARDS by PCR and ELISA of respiratory secretion. Adenovirus, Parainfluenza Virus Type 2, HHV 6B, Coronavirus 229E/NL63, Influenza A and Mycoplasma pneumoniae were detected in subsequent pneumonias. We found 17-fold elevated IgE levels. A genetic PID Panel revealed a novel homozygous R249* Stop-Gain mutation in the TYK2 Gene.

Conclusion. The severity of the disease course and the absence of purulent episodes together with signs of atopy reflect a unique phenotype of TYK2 deficiency. This stands in contrast to 8 published patients in whom viral disease is described only as mild (Minegishi et al. 2006, Kreins et al. 2015). We speculate that the impairment of JAK1/TYK2 dependent STAT1 and STAT2 phosphorylation in conjunction with a direct RSV induced STAT2 inhibition (Junwen Zheng et al. 2015) could have led to an abrogation of the IFN α/β signaling pathway. This pathway is dependent on the downstream STAT1/STAT2 heterodimer function and essential for antiviral defense. The milder pneumonias could be attributed mainly to an incomplete but not abolished STAT1/STAT2 activation thus resembling the phenotype of partial STAT1 deficiency.

P5-08

More than Honey: Die Folgen einer Infektion mit Clostridium botulinum beim Säugling

I. Popow¹, A. Berger², J. Golej², H. Kogler¹, P. Wukovits¹, P. Mann¹, W. Holter¹, E. Pracher¹

¹St. Anna Kinderspital, UKKJ, MUW, Wien, ²UKKJ, MUW, Wien

Einleitung. Auf Grund einer noch nicht vollständig ausgereiften Darmflora sind Säuglinge besonders anfällig gegenüber Clostridium botulinum Sporen. Nach der Aufnahme reifen die Sporen im Caecum aus und setzen Botulinumtoxin frei. Da die primäre Symptomatik oft sehr unterschiedlich ist, wird die Diagnose erst zu einem sehr späten Zeitpunkt gestellt oder gar nicht in Betracht gezogen. Anhand der Krankengeschichte eines 7 Wochen alten Säuglings wird die Symptomatik und der Verlauf einer Infektion mit Clostridium botulinum beschrieben.

Patient und Methoden. Ein Säugling im 2. Lebensmonat wurde mit akut aufgetretener Unruhe und Trinkschwäche im St. Anna Kinderspital vorgestellt. Innerhalb von 72 Stunden kam es zu einem paralytischen Ileus und einer einseitigen totalen Lungenatelektase mit respiratorischer Insuffizienz. Es folgten Intubation, Beatmung und Transferierung an die pä-

diatrische Intensivstation der UKKJ. Dort kam es im weiteren Verlauf zu einem erschwerten Weaning, ausgeprägten muskulären Hypotonus, persistierender Mydriasis und fehlender Lichtreaktion beider Pupillen. Mittels PCR erfolgte der Nachweis von Clostridium botulinum im Stuhl. Als Quelle für die Clostridien sporen wurde ein Biohönig suspekt, der dem Säugling über den Schnuller angeboten wurde.

Ergebnisse. Nach 50 Tagen stationärer und teils intensivmedizinischer Betreuung kam es zu einer Besserung der klinischen Symptomatik mit gutem Trinkverhalten und adäquater Interaktion mit der Umwelt. Clostridium botulinum Typ B war weiterhin im Stuhl nachweisbar. Unterstützend wurde eine probiotische Therapie eingeleitet. Aufgrund des weiterhin bestehenden muskulären Hypotonus der Extremitäten und des Rumpfes war eine enge, interdisziplinäre Betreuung und Entwicklungskontrolle notwendig. **Schlussfolgerungen und Diskussion.** Bei persistierender Mydriasis, Obstipation und drohender Ateminsuffizienz sollte der Nachweis von Botulinumtoxin in Erwägung gezogen werden. Weiters verdeutlicht dieser Fall von Säuglingsbotulismus die Bedeutung einer umfassenden interdisziplinären Betreuung. Im Rahmen der kinderärztlichen Betreuung sollten Eltern darauf hingewiesen werden, dass die Aufnahme von Honig im 1. Lebensjahr zu vermeiden ist.

P5-09

Cervicale Lymphadenitis durch atypische Mykobakterien – OP, antimikrobielle Therapie, oder wait-and-see?

F. Fink¹, P. Orlik¹, R. Prosser², P. Ostertag³, M. Fille⁴

¹Pädiatrie, Aö. BKH St. Johann in Tirol, St. Johann in Tirol, ²Radiologie, Aö. BKH St. Johann in Tirol, St. Johann in Tirol, ³HNO, Aö. BKH Kufstein, Kufstein, ⁴Institut für Hygiene und Medizin, Mikrobiologie, Med. Univ. Innsbruck, Innsbruck

Einleitung. Cervicale Lymphadenitiden durch atyp. Mykobakterien sind selten und betreffen vorwiegend Kleinkinder. Ausgedehnte Läsionen sind ein therapeutisches Problem.

Patienten und Methoden. Anhand dreier Kinder mit typischer Manifestation erfolgt die Diskussion verschiedener Aspekte der Diagnostik und Therapie. Pat.1., w., 3 9/12 a, links submandibular (Mb. intracellulare), OP – Resektion Pat.2., w., 2 3/12 a, links angular cervical (Mb. avium), inoperabel, antimikrob.Th. Pat.3., w., 3 6/12 a, rechts angular cervical (Mb. avium), inoperabel, antimikrob.Th.

Ergebnisse. Kultureller gelang der Erregernachweis im Punktat bei allen 3 Patienten. Pat.1 wurde operiert – Resektion in sano. Bei Pat.2 und 3 kam es unter antimikrobieller Therapie zur Regression der Lymphadenopathie, aber auch zu monatelanger Fistelsekretion.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Initial liegt meist eine indolente „banale“ Lymphknotenschwellung einseitig cervical vor, ohne systemische Entzündungsreaktion. In wenigen Wochen kommt es zu einer typischen rötlich-lividen Hautfärbung über der Läsion – diese führt zur Blickdiagnose. Ursächlich dafür sind „kalte“ Abszedierungen, die bereits in die Subcutis durchgebrochen sind. Eindeutigen Empfehlungen in prominenten Fachartikeln – „keine diagnostische Punktion“, „primär vollständige Resektion“ – steht die reale klinische Situation teilweise entgegen. Die therapeutische Strategie wird individuell festgelegt, sie berücksichtigt folgende Fakten: 1. Die diagnostische Punktion ist einfach. Sie ermöglicht – bei gezielter Fragestellung – einen zuverlässigen und raschen Erregernachweis. Eine Fistelbildung bedingt durch die Punktion ist unwahrscheinlich und nicht belegt. 2. Eine komplette Resektion „in sano“ mit vertretbarem Aufwand ist oft unmöglich. 3. Antimikrobielle Therapie ist möglich, ihre klinische Wirksamkeit aber fraglich. 4. Auch ausgedehnte, mit angemessenem Aufwand inoperable Krankheitsausprägungen heilen mit und ohne antimikrobielle Therapie letztendlich spontan aus. Sehr ausgedehnte Resektionen sollten daher unterbleiben. 5. Zur Vermeidung langwieriger Verläufe mit Fistelbildung und unschöner Vernarbung ist eine frühzeitige Diagnose und Resektion suspekter Lymphknoten angezeigt. 6. Die Entscheidung für oder gegen eine antimikrobielle Therapie bei ausgedehntem Befall kann individuell getroffen werden. Sie wird – je nach Temperament der Eltern und des behandelnden Arztes – unterschiedlich ausfallen.

Kardiologie

P6-01

Die Assoziation zwischen frühen Gefäßwandveränderungen und Frühgeburtlichkeit – EVA-Studie

K. Stock¹, A. Schmid¹, J. Letzner¹, M. Knoflach², U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Pädiatrie II, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ²Univ. Klinik für Neurologie, Innsbruck

Einleitung. In den Industrienationen tragen kardiovaskuläre Krankheiten maßgeblich zu Morbidität und Mortalität bei. Bereits in den 80er Jahren konnte anhand von postmortalen Studien gezeigt werden, dass arteriosklerotische Gefäßwandveränderungen schon in jungen Jahren auftreten können. Da in der pädiatrischen Population die klassischen Risikofaktoren für kardiovaskuläre Krankheiten wie Rauchen, Adipositas und Bewegungsmangel rasant zunehmen und zudem neonatale Parameter wie Frühgeburtlichkeit einen Einfluss auf die spätere vaskuläre Situation haben könnten, ist es das Ziel dieser Studie i) die vaskuläre Gesundheit von Tiroler Jugendlichen zu erfassen und ii) eine mögliche Assoziation mit neonatalen Parametern zu evaluieren.

Patienten und Methoden. Tiroler Jugendliche im Alter zwischen 15 und 17 Jahren wurden eingeladen an dieser Studie teilzunehmen. Erhoben wurden Größe, Gewicht, Bauch- und Hüftumfang sowie der Blutdruck. Laborchemisch wurde unter anderem ein Lipidprofil bestimmt. Zur Erfassung des vaskulären Status diente die sonographische Messung der Intima-Media-Dicke der A. carotis communis (cIMT). Zusätzlich wurde mittels simultaner, applanationsstometrischer Messung an A. carotis communis und A. femoralis die Pulswellengeschwindigkeit (PWV) bestimmt. Perinatalogische Daten wurden dem Mutter-Kind-Pass entnommen.

Ergebnisse. Bisher konnten 1213 Jugendliche in die Studie eingeschlossen werden. Für eine vorläufige Analyse lagen die Datensätze von insgesamt 670 Jugendlichen vor. 475 dieser Teilnehmer haben ihre Mutter-Kind-Pässe als Datenquelle zur Verfügung gestellt. Von ihnen sind 9,2% ($n=44$) mit einem Gestationsalter (GA) von weniger als 37 Wochen zur Welt gekommen (mittleres GA = $34,2 \pm 2,73$ SD). Termingeborene wiesen eine PWV von $6,7 \text{ m/s} \pm 1,7$ SD auf, im Vergleich zu $6,2 \text{ m/s} \pm 1,1$ SD bei ehemaligen Frühgeborenen ($p=0,17$). Der systolische Blutdruck betrug bei Termingeborenen $119 \text{ mmHg} \pm 11$ SD, bei ehemaligen Frühgeborenen $124 \text{ mmHg} \pm 10$ SD ($p=0,01$). cIMT, Lipid- und diastolische Blutdruckwerte waren in beiden Gruppen ähnlich.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Aufgrund von zunehmenden kardiovaskulären Risikofaktoren im Jugendlichenalter ist es sinnvoll den vaskulären Status von Tiroler Jugendlichen zu erheben, um eventuell notwendige Präventionsmaßnahmen einleiten zu können. In Hinblick auf einen möglichen Zusammenhang zwischen neonatalen Parametern und frühen vaskulären Veränderungen liegen bisher nicht genügend Daten vor, um einen eindeutigen Trend beschreiben zu können.

P6-02

Der Einfluss des Rauchverhaltens Tiroler Jugendlicher auf frühe Gefäßwandveränderungen – EVA-Studie

C. Hochmayr¹, K. Stock¹, A. Schmid¹, J. Letzner¹, M. Knoflach², U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Pädiatrie II, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ²Univ. Klinik für Neurologie, Innsbruck

Einleitung. Rauchen stellt einen der wichtigsten modifizierbaren Risikofaktoren in der Entwicklung einer Arteriosklerose dar. Die im Zigarettenrauch vorhandenen Stoffe wie Stickstoffoxid oder Schwefeldioxid führen unter anderem durch Freisetzung von Radikalen zu Schädigungen der Gefäßinnenwand, die als Ausgangspunkt für Lipidablagerungen die Entwicklung einer Arteriosklerose stark begünstigen. Da dieser schleichende Prozess lange symptomfrei verläuft, sind sich besonders jugendliche Raucher ihres Risikoverhaltens nicht bewusst. Ziel dieser Studie ist es i) die Präva-

lenz von jugendlichen Rauchern in Tirol zu erheben und ii) zu evaluieren, ob frühe Gefäßwandveränderungen im Vergleich zu Nichtrauchern bereits evident sind.

Patienten und Methoden. Gesunde SchülerInnen und Lehrlinge aus ganz Tirol ($n=1213$) im Alter zwischen 15 und 17 Jahren wurden in die Studie eingeschlossen. Zur Erhebung des Gefäßstatus wurde die Intima-Media-Dicke der A. carotis communis (cIMT) sonographisch gemessen. Zusätzlich wurde die Pulswellengeschwindigkeit (PWV) durch simultane, applanationstonometrische Messung an A. carotis communis und A. femoralis erfasst. Außerdem wurde eine Blutdruckmessung nach 10 min Ruhe durchgeführt. Die Jugendlichen wurden anschließend anhand eines Fragebogens über ihr Rauchverhalten befragt.

Ergebnisse. Bisher konnten 1213 Jugendliche in die Studie eingeschlossen werden. Für eine vorläufige Analyse lagen die Datensätze von insgesamt 670 Jugendlichen vor. 654 von ihnen haben eine Angabe über ihr Rauchverhalten gemacht. 21,2% ($n=142$) der Jugendlichen waren Raucher. Von den 338 männlichen Teilnehmern waren 18,9% Raucher im Vergleich zu 24,7% der 316 weiblichen Teilnehmer, $p=0,075$. Der prozentuale Anteil der Raucher stieg mit zunehmendem Alter (15a: 13,4%; 16a: 29,1%; 17a: 37,8%, $p<0,01$). Die PWV betrug bei Rauchern $6,7 \text{ m/s} \pm 1,3 \text{ SD}$, bei Nichtrauchern $6,5 \text{ m/s} \pm 1,4 \text{ SD}$; $p=0,308$. Systolischer, diastolischer Blutdruck sowie die cIMT Werte waren bei Rauchern und Nichtrauchern vergleichbar.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Diese vorläufige Analyse zeigt mittels eines nicht-signifikanten Trends, dass der Anteil an prozentualen Rauchern bei Mädchen höher ist als bei Jungen. Zudem nimmt die Anzahl der Raucher im Alter von 15 bis 17 Jahren stetig zu. Hinweise für frühe Gefäßwandveränderungen konnten weder mittels cIMT noch PWV nachgewiesen werden. In weiterführenden Untersuchungen wäre eine longitudinale Beobachtung dieser Parameter wünschenswert, um den Zeitpunkt von ersten Aberrationen zu erfassen.

P6-03

Labelling of Enalapril from Neonates up to Adolescents (LENA)

V. Swoboda¹, C. Male¹, I. Michel-Behnke¹, S. Lärer²

¹Kinderkardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien, Austria, ²Institute for Clinical Pharmacy and Pharmacotherapy, Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf (UDUS), Germany

Background. The goal of the LENA project is to develop a safe, effective and age-appropriate formulation of enalapril for children (orally disintegrating mini-tablet, ODMT). Enalapril is an angiotensin-converting-enzyme (ACE) inhibitor which is licensed for adults to treat hypertension and heart failure. For children, enalapril is only licensed for patients weighing $>20 \text{ kg}$ to treat hypertension. However, enalapril is currently used "off-label" in children of all ages suffering from hypertension or heart failure for lack of alternatives. The mini-tablets which quickly dissolve in the mouth allow exact dosing of the active ingredient. Using this age appropriate formulation, the study will determine safe and efficacious doses for neonates up to adolescents.

Patients and Methods. Children with heart failure ($n=100$, 0 months < 12 years) due to congenital heart lesions or dilated cardiomyopathy who require treatment with ACE inhibitors. In the initial study phase (8 weeks), enalapril is up-titrated to the respective target dose following a dose titration scheme based on extrapolation from adult data. Pharmacokinetic, pharmacodynamic, clinical data are collected to determine appropriate doses, safety and efficacy. During a follow-up phase (10 months) long-time safety data is collected.

Results. The project started in 2013 with the pharmaceutical development of the enalapril ODMTs. Bioequivalence study in adults has been completed. The paediatric investigation plan was approved by the Paediatric Committee of the European Medicines Agency, and was approved by the local ethics committees and national competent authorities. The paediatric clinical study takes place in 6 centres (Rotterdam, Utrecht, London, Vienna, Budapest, Belgrade). End of recruitment is planned for April 2017. Study results will be available by 2018.

Conclusion. Few medicines are available in age-appropriate formulations which have been tested in children. Once the LENA study will be completed, enalapril ODMT are intended to be licensed for children from neonates to adolescents. The availability of enalapril ODMT will allow precise dosing and thereby safer and more efficacious treatment for children with heart failure. LENA is a Collaborative Project funded by the European Union under the 7th Framework Programme under grant agreement n° 602295.

P6-04

Echokardiographische Bestimmung der Größe des rechten Ventrikels bei Kindern mit Vorhofseptumdefekt – schon bereit für den klinischen Einsatz?

M. Grillitsch¹, M. Koestenberger¹, A. Burmas¹, G. Grangl¹, S. Schweintzger¹, A. Gamillscheg¹

¹Pädiatrische Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung. Die Bestimmung der Größe des rechten Ventrikels (RV) bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern hat in den letzten Jahren an Bedeutung gewonnen. Bevor Größenveränderungen des rechten Herzens jedoch als Kriterium herangezogen werden können müssen zuerst altersabhängige Normwerte vorliegen.

Patienten und Methoden. Wir haben Normwerte des RV bei 576 gesunden Kindern erstellt und sie mit 37 Kindern die einen Vorhofseptumdefekt (ASD) haben verglichen. Wir bestimmten den Einfluss von Alter, Körpergröße, Körperlänge, und der Körperoberfläche auf folgende Parameter: end-diastolic basal-diameter (EDb-d), end-diastolic mid-cavity diameter (EDm-d), end-diastolic length (EDL), end-systolic length (ESL), end-diastolic area (EDA), und end-systolic area (ESA).

Ergebnisse. Die RVEDb-d, RVEDm-d, RVEDL, RVESL, RVEDa, und RVESa zeigten eine positive Korrelation mit dem Alter, Körpergröße, Körperlänge, und der Körperoberfläche. Die RV z-scores zeigten eine hohe Spezifität zur Erkennung von ASD Patienten mit einer Sensitivität bis zu 89%, speziell bei Vorhofseptumdefekt Kindern unter dem 8 Lebensjahr.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Unsere Daten könnten klinisch nützlich sein um bei Kindern mit einem ASD den Zeitpunkt für eine Intervention bzw. operative Sanierung besser festlegen zu können.

P6-05

Die Bestimmung des velocity time integrals des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (RVOT VTI) als Bestandteil der nicht-invasiven Messung des pulmonalen Blutflusses von herzgesunden Kindern im Vergleich zu Kindern mit Vorhofseptumdefekt

M. Grillitsch¹, M. Koestenberger¹, A. Burmas¹, G. Grangl¹, S. Schweintzger¹, C. Binder-Heschl², A. Gamillscheg¹

¹Pädiatrische Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung. Die Bestimmung des velocity time integrals des rechtsventrikulären Ausflusstraktes (RVOT VTI) ist ein wichtiger Bestandteil der nicht-invasiven Messung des pulmonalen Blutflusses bei Erwachsenen, aber bei Kindern gibt es aktuell noch keine alterabhängigen Normwerte. Bevor Veränderungen der RVOT VTI jedoch als Kriterium des veränderten pulmonalen Blutflusses bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern herangezogen werden können müssen zuerst altersabhängige Normwerte vorliegen.

Patienten und Methoden. Wir haben Normwerte der RVOT VTI bei 570 gesunden Kindern erstellt und sie mit 52 Kindern die einen Vorhofseptumdefekt (ASD), und somit zu erwartend erhöhten Blutfluss haben, verglichen. Wir bestimmten den Einfluss von Alter, Körpergröße, Körperlänge, und der Körperoberfläche auf die RVOT VTI.

Ergebnisse. RVOT VTI Werte zeigen einen Bereich von 9.7 ± 1.2 cm bei Neugeborenen bis zu 23.3 ± 2.7 cm bei 18 Jahre alten Adoleszenten und zeigten eine positive Korrelation mit dem Alter, Körpergröße, Körperlänge, und der Körperoberfläche unserer Kinder. In unserer Population zeigten die RVOT VTI z-scores eine hohe Spezifität zur Erkennung von ASD Patienten (>97%) mit einer Sensitivität bis zu 71%.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Wir haben Normalwerte der RVOT VTI im Kindes- und Jugendalter erstellt. Diese Normwerte werden in Zukunft als zusätzliche Parameter bei der nicht-invasiven Bestimmung eines (vermehrten) Blutflusses bei Kindern mit ASD herangezogen werden können.

P6-06

Geschlechtsspezifische Risikofaktoren für frühe Gefäßveränderungen bei Tiroler Jugendlichen – vorläufige Ergebnisse der EVA-Studie

A. Schmid¹, K. Stock¹, J. Letzner¹, M. Knoflach², U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Pädiatrie II, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ²Univ. Klinik für Neurologie, Innsbruck

Einleitung. Atherosklerose zählt zu den häufigsten Risikofaktoren für kardiovaskuläre Erkrankungen, welche zu den führenden Todesursachen gehören. Vorangegangene Studien zeigten, dass atherosklerotische Veränderungen ihren Ursprung bereits im Kindes- und Jugendalter nehmen können und zudem schon mit klassischen Risikofaktoren wie Rauchen, Bluthochdruck und ungünstigen Lipidprofilen assoziiert sind. Weiters steigt die Prävalenz eben dieser Risikofaktoren in der pädiatrischen Population stetig an. Ziel der EVA-Studie ist es daher, i) die kardiovaskuläre Gesundheit von Jugendlichen zu erheben und ii) mögliche Risikofaktoren für frühe Gefäßveränderungen zu identifizieren.

Patienten und Methoden. Im Rahmen der Studie werden 1500 gesunde Tiroler Jugendliche im Alter von 15–17 Jahren untersucht. Als Marker für Gefäßalterung dient die sonographische Messung der Intima-Media-Dicke der A. carotis communis (cIMT). Die systemische Gefäßwandsteifigkeit wird mittels applantationstonometrischer Messung der Pulswellenlaufzeit (PWV) gemessen. Anthropometrische Daten werden erhoben sowie eine Blutabnahme durchgeführt (Glucose-Stoffwechsel, Lipidprofil, Inflammationsparameter, großes Blutbild). Lebensstilfaktoren und Gesundheitsverhalten werden mittels Fragebogen erfasst.

Ergebnisse. Zum jetzigen Zeitpunkt konnten 1213 Jugendliche in die Studie eingeschlossen werden. Für diese vorläufige Auswertung wurden die Daten von 670 Jugendlichen verwendet. Davon sind 48,5% ($n=325$) weiblich. Die Gesamt-Cholesterinwerte waren bei den Mädchen signifikant höher als bei den Buben ($163,90 \text{ mg/dl} \pm 29,27 \text{ SD}$ vs. $147,57 \text{ mg/dl} \pm 27,31 \text{ SD}$, $p < 0,01$), ebenso zeigten sich die LDL-Cholesterinwerte deutlich höher ($96,42 \text{ mg/dl} \pm 25,36 \text{ SD}$ vs. $87,30 \text{ mg/dl} \pm 24,95 \text{ SD}$, $p < 0,01$). Der diastolische Blutdruck war in beiden Gruppen ähnlich, der systolische Blutdruck war bei den männlichen Teilnehmern signifikant höher ($124,74 \text{ mmHg} \pm 11,26 \text{ SD}$ vs. $115,61 \text{ mmHg} \pm 10,11 \text{ SD}$, $p < 0,01$). In Hinblick auf die PWV und cIMT gab es bei dieser vorläufigen Analyse keinen signifikanten Unterschied zwischen beiden Gruppen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Vorangegangene Studien konnten zeigen, dass sich für das männliche und weibliche Geschlecht unterschiedliche Risikofaktoren für kardiovaskuläre Erkrankungen ergeben. Dies könnte sich auch in unserer Studienpopulation bestätigen. Daraus ergibt sich die Notwendigkeit einer separaten Analyse für beide Geschlechter, welche eine bessere Identifikation von Risikofaktoren und somit eine gezielte Gesundheitsförderung ermöglicht.

P6-07

Management of low cardiac output following fetal aortic valve dilatation and neonatal Ross-Konno procedure.

Report of two cases

R. Mair¹, A. Hofer², B. Szücs³, M. Groß³, G. Tulzer³

¹Departement für Kinderherzchirurgie, Kepler Universitätsklinikum, Linz,

²Klinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin, Kepler Universitätsklinikum, Linz,

³Klinik für Kinderkardiologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Background. Postoperative treatment following a neonatal Ross-Konno procedure of patients with critical aortic stenosis and endocardial fibroelastosis (EFE) has to deal with significant diastolic dysfunction due to a hypertrophic, restrictive and stiff left ventricle (LV). Elevated end-diastolic LV and left atrial pressures with pulmonary hypertension can lead to a low cardiac output syndrome (LCOS). Patients, who underwent a fetal aortic balloon dilatation can recover their LV function and generate again very high LV pressures due to residual aortic stenosis. After a neonatal Ross Konno procedure to relief LV outflow obstruction, some of these patients have to go on ECMO due to LCOS. To wean them off ECMO usually positive inotropic catecholamines like epinephrine and dobutamine are applied.

Patients and Methods. Report of two cases.

Results. We present two particular cases from our Center with critical aortic stenosis after fetal aortic balloon dilatation at 30 weeks of gestation. In both cases the left ventricle regained its systolic function after the fetal intervention and was again able to generate a high gradient over the aortic valve. Following a neonatal Ross-Konno procedure both patients had to go on ECMO due to LCOS. The weaning from ECMO was successful only by using lusinotropic drugs like milrinon and levosimendan instead of catecholamines. In the case of the first patient three weaning attempts failed using catecholamines to treat LCOS. After three cycles of levosimendan and 19 days on ECMO the fourth attempt was successful using only low doses of dobutamin and milrinon but no epinephrine at all. In the case of the second patient levosimendan was administered on ECMO and – after seven days – weaning was successful using again only lusinotropic drugs like milrinon and nitroprussidnatrium but no epinephrine.

Conclusion. Fetal aortic balloon valvuloplasty may lead prenatally to significant LV hypertrophy with good systolic but impaired diastolic function, which postnatally needs tailored treatment with lusinotropic medication avoiding inotropic catecholamines.

P6-08

Congenital pulmonary airway malformation: An unusual cause of therapy-refractory pulmonary hypertension in a neonate with complete atrio-ventricular canal defect

C. Bauer¹, C. Thir¹, E. Sames-Dolzer², G. Tulzer¹

¹Kinderkardiologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, ²Herz-, Gefäß- und Thoraxchirurgie, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Background. Persistent pulmonary hypertension in neonates is caused by diverse etiologies including acute perinatal events (e.g. asphyxia, IRDS, meconium aspiration syndrome), congenital lung hypoplasia (e.g. congenital diaphragmatic hernia, oligohydramnios) or parenchymatous lung diseases (e.g. alveolar capillary dysplasia, CPAM) as well as idiopathic. Congenital pulmonary airway malformations (CPAM) are rare congenital hamartomatous cystic lung lesions. Prognosis and therapeutic approach are largely determined by type of lesion (type 0–4), extent of lung involvement and severity of associated congenital abnormalities. Especially type 2 occurs in up to 60% with additional malformations most notable renal agenesis. Few cases with congenital heart defects (CHD) including common arterial trunk and tetralogy of Fallot have been reported.

Patient and Methods. We report the case of a full-term neonate prenatally diagnosed with complete atrio-ventricular canal defect (CAVC), who presented to our NICU with signs of severe pulmonary hypertension.

Results. Standard intensive care management, ventilatory support and treatment with catecholamines, vasopressin, surfactant application as well as inhaled nitric oxide failed to initiate sustained improvement. Tube thoracostomy was performed bilaterally to treat suspected bilateral pneumothorax and prostaglandine E2 was started due to borderline coarctation of the aorta to ensure ductal-dependent systemic circulation. After recurrent cyanosis with oxygen saturation less than 40 % arteriovenous ECMO was set up to treat respiratory failure. During insertion of ECMO catheters superficial cystic lung lesions were observed and parenchymatous lung disease was suspected. Lung biopsy and CT confirmed the diagnosis of bilateral CPAM Type 2. Because of massive bilateral lung involvement and cardiorespiratory instability surgical treatment was not an option. Interdisciplinary council was implemented and due to the poor prognosis decision was made to stop treatment. The infant died just after discontinuation of ECMO.

Conclusion. Insufficient response to standard treatment of pulmonary hypertension should raise suspicion of uncommon etiology such as parenchymatous lung disease and require the clinician to initiate further evaluation including CT or MRI. In our case the poor outcome most likely was the result of a combination of bilateral parenchymatous lung disease, uncontrollable pulmonary hypertension and CHD.

P6-09

Critical aortic valve stenosis – midterm outcome after neonatal balloon valvuloplasty

G. Leitner-Peneder¹, G. Tulzer¹

¹Kinderkardiologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Background. Aortic balloon valvuloplasty (BVP) even in neonates is an established treatment but challenged by recent results of open heart surgery after introduction of new valve preserving surgical techniques. We reviewed therefore the results of BVP in our own cohort regarding immediate results, complications and freedom of reinterventions and valve replacement.

Patients and Methods. Retrospective analysis of 31 neonates with critical aortic valve stenosis as leading lesion in biventricular hearts who underwent balloon valvuloplasty (BVP) at a median day 4 (1 to 23) from 2005–2015 in our institution. 19 were fetally diagnosed of whom 11 had previous in-utero valvuloplasty. 5 presented in heart failure with closed duct due to late diagnosis. Endocardial fibroelastosis (EFE) was present in all prenatally dilated patients whereas in only 2 of the non-dilated group. General anesthesia, retrograde femoral access and valve to balloon ratio of 1:1 was performed in all cases.

Results. Gradient was reduced from 80 to 43 mmHg, severe regurgitation occurred in 1 case. No procedural death, no cerebral bleeding, no severe regurgitation requiring surgery, no mitral valve damage was observed. Complications included femoral artery obstruction in 2 pts. which relieved completely after medical treatment, 3 femoral vein obstructions and 2 intimal flaps in aortic arch with no clinical impact. 50 % of patients without prenatal dilatation are still free from aortic valve replacement in the median FU period of 57 (22–120) months. The intrauterine dilated group showed poor results, 9/11 needed valve replacement shortly after intervention may due to smaller valve diameters of z-score -1.1 (-3.2 to +0,6) versus +0.5 (-2.5 to +2) in the group without in-utero treatment.

Conclusion. BVP is a safe and effective palliation in critical neonatal aortic stenosis, avoiding cardiopulmonary bypass and preserving the own valve for a reasonable time period. Surgical options have to be measured on these results. Intrauterine BVP produces a significantly different subgroup of patients with smaller valve diameters and EFE in whom postnatal dilatation seems to be not effective.

Neonatologie

P7-01

Plasma-Aminogramm-Veränderungen bei ehemaligen Frühgeborenen im Vorschulalter

A. Posod¹, S. Müller¹, I. Odri Komazec², U. Pupp Peglow¹, S. Scholl-Bürgi³, D. Karall³, U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Pädiatrie II (Neonatologie), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ²Pädiatrie II (Neonatologie) & Pädiatrie III (Pädiatrische Kardiologie, Pulmologie, Allergologie, Cystische Fibrose), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ³Pädiatrie I (Nephrologie, Infektiologie, Endokrinologie einschl. Diabetologie, Rheumatologie, Neuropädiatrie und Stoffwechselerkrankungen, Hämatologie, Onkologie, Gastroenterologie und Hepatologie), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung. Durch Optimierung der perinatalen Versorgung konnten Überlebensraten bei Frühgeborenen in den letzten Jahrzehnten stetig verbessert werden. Da nun ein zunehmender Prozentsatz ehemaliger Frühgeborener das Erwachsenenalter ohne offenkundige Pathologie erreicht, rücken mögliche diskretere Langzeitfolgen der Frühgeburtlichkeit in den Fokus der neonatologischen Forschung. Plasma-Aminogramme stellen ein wichtiges Werkzeug zur Beurteilung des Protein-Metabolismus dar. Ob bei ehemaligen Frühgeborenen nachhaltige Veränderungen des Aminosäuren-Stoffwechsels bestehen, ist bis dato nicht bekannt. Ziel der vorliegenden Studie war es, zu untersuchen, ob ehemalige Frühgeborene im Kindesalter Veränderungen der Plasma-Aminosäure-Profile im Vergleich zu gleichaltrigen termingeborenen Kontrollen aufweisen.

Patienten und Methoden. Im Alter von 5 bis 7 Jahren wurden bei ehemaligen Früh- und Termingeborenen nach nächtlicher Nüchternperiode die Aminosäure-Konzentrationen im Plasma mittels Ionenaustauschchromatographie mit Ninhydrin-Nachsäulenderivatisierung (Biochrom 30Plus Aminosäureanalysator) bestimmt. Potentielle perinatale (z-Score des Geburtsgewichts, Rauchen während der Schwangerschaft, mütterliches Bildungsniveau, Stillgewohnheiten) und gegenwärtige Einflussfaktoren (Alter, Geschlecht, Body-Mass-Index, Ernährungsmusterindex) wurden ebenfalls erhoben.

Ergebnisse. 79 ehemalige Früh- und 29 ehemalige Termingeborene wurden in die Studie eingeschlossen. Im Vergleich zu ehemaligen Termingeborenen wiesen ehemalige Frühgeborene signifikant höhere Konzentrationen an Glutamin, Tryptophan, Arginin, Citrullin, Hydroxyprolin, Cystin, 3-Methylhistidin und β -Aminoisobutyrat auf. Serin-, Leucin-, Glutamat-, Taurin-, Ornithin-, Histidin-, Asparagin- und Aspartat-Konzentrationen waren bei ehemaligen Frühgeborenen signifikant niedriger als bei gleichaltrigen Kontrollen. Die Alanin/Lysin-Ratio war bei ehemaligen Frühgeborenen signifikant höher, die Phenylalanin/Tyrosin-Ratio signifikant niedriger als bei ehemaligen Termingeborenen. Nach Korrektur für potentielle Confounder zeigten sich vergleichbare Ergebnisse.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Im Vergleich zu termingeborenen Kontrollen weisen ehemalige Frühgeborene im Vorschulalter Veränderungen der Plasma-Aminosäure-Profile in multiplen Stoffwechselwegen auf. Ob sich hieraus eine ungünstige Auswirkung auf die Langzeit-Prognose ergibt, muss durch weiterführende Studien geklärt werden.

P7-02

Prolongierter Kolonisationsausbruch mit *Enterobacter cloacae* auf einer Kinderintensivstation – Mikrofasertücher als Keimquelle

B. Seidel¹, G. Hartmann²

¹Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch, ²Institut für Pathologie, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Frühgeborene haben ein höheres Risiko für nosokomiale Infektionen. Ausgangspunkt für diese Infektionen ist häufig das Mikrobiom der Haut und des Gastrointestinaltraktes, das von der patientennahen

Umgebung beeinflusst wird. Gefürchtet sind vor allem Infektionen mit gram-negativen Keimen wie *Serratia*, Klebsiellen oder *Enterobacter*. An unserer neonatologischen Intensivstation am perinatalen Zentrum Landeskrankenhaus Feldkirch fiel ab 2013 im wöchentlichen mikrobiologischen Screening (Rachenabstrich) eine Häufung von *Enterobacter* (*E. cloacae*) auf. Die Isolate zeigten Resistenzen auf Amoxicillin/Clavulansäure, Cefuroxim und Fosfomycin.

Patienten und Methoden. An unserer Abteilung wird seit Jahren ein wöchentliches mikrobiologisches Screening bei allen Früh- und Neugeborenen durchgeführt. Auf Grund der zunehmenden Kolonisation unserer Patienten mit *E. cloacae* wurde eine prolongierte Ausbruchssituation vermutet. Neben intensivierter Hygienemaßnahmen wurden ausgedehnte krankenhaushygienische Umgebungsuntersuchungen zur Identifizierung einer Keimquelle durchgeführt.

Ergebnisse. 2014 fand sich eine *E. cloacae* Kolonisation bei 11 Patienten, zwei Frühgeborene boten das Bild einer Gefäßkatheter-assoziierten Sepsis mit *E. cloacae*. Der einzige Nachweis von *E. cloacae* in der unbelebten Umgebung erfolgte auf feuchten Mikrofasertüchern (Teeküche, Aufenthaltsraum Personal), die zur Oberflächenreinigung verwendet werden. Das Ausbruchsgeschehen endete mit der endgültigen Beseitigung der Mikrofasertücher und Ersatz durch Einmal-Reinigungstücher.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Nur durch ein regelmäßiges mikrobiologisches Screening kann eine Häufung von ungewöhnlichen Kolonisationen registriert werden. Kommt es zu solch einem Ausbruchsgeschehen, hat die Suche nach der Keimquelle oberste Priorität. Nicht nur Kreuzübertragungen (Patient-Patient), sondern auch unbelebte Quellen in der Umgebung können dafür verantwortlich sein.

P7-03

Frühgeborenen Nachuntersuchung im Alter von korrigiert 12 Monaten im Perinatalzentrum Innsbruck (kritische Analyse der BSID-III)

U. Pupp Peglow¹, U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Pädiatrie II, Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung. Vergangenes Jahr erfolgte im Rahmen der standardisierten Frühgeborenen Nachsorge in Innsbruck eine Umstellung von der Bayley-Scale of Infant Development – Version II (BSID-II) auf die Version III (BSID-III). Nach nationalem sowie internationalem Standard werden nun alle Frühgeborenen ab dem Geburtsjahrgang 2014 mit der BSID-III im Alter von korrigiert 12 Monaten nachkontrolliert. Es soll eine Übersicht sowie kritische Bewertung der bis dato gewonnenen Ergebnisse gegeben werden.

Patienten und Methoden. Im korrigierten Alter von 12 Monaten werden alle sehr kleinen Frühgeborenen (<32 SSW und/oder klinische Indikation) zur standardisierten Nachuntersuchung eingeladen. Diese erfolgte in Innsbruck bei den Jahrgängen 2003–2013 mit der BSID-II (Outcomevariablen: Mental Development Index, MDI; Psychomotor Development Index, PDI) und bei allen seit 2014 geborenen Kindern anhand der BSID-III (Outcomevariablen: Kognition, Sprache, Motorik). Es liegen bei der aktuellen Version amerikanische sowie deutsche Normen zur Auswertung vor.

Ergebnisse. Der Mittelwert der Untersuchungsscores anhand der BSID-II ($n=606$) lag für den MDI bei 99 (SD 12) und für den PDI bei 88 (SD 13). Bei der BSID-III wurden bis dato ($n=107$) folgende durchschnittlichen Leistungen erhoben (deutsche Normen): Kognition 100 (SD 14), Sprache 98 (SD 13), Motorik 100 (SD 15). Auffallend ist der niedrige Anteil an retardierten und der überproportional hohe Anteil an akzelerierten Entwicklungsergebnisse in allen Bereichen der BSID-III, verglichen mit der BSID-II. Zudem zeigten sich signifikante Unterschiede in den Ergebnissen der BSID-III unter Verwendung der deutschen und amerikanischen Normen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Sowohl unsere Resultate als auch die Ergebnisse aus der Literatur bestätigen, dass die BSID-III die Frühgeborenen in ihrer Entwicklung deutlich überschätzen und die Ergebnisse der Testung oft nicht mit dem klinischen Eindruck übereinstimmen. Dies erschwert deutlich die Begründung und Installierung von notwendigen För-

der- und Therapiemaßnahmen. Eine kritische Interpretation der gewonnenen Ergebnisse anhand der BSID-III und den verwendeten Normen im Rahmen der Frühgeborenen Nachsorge sollte daher erfolgen.

P7-04

Case report of a central venous access device-associated thrombosis with aortic embolism in a preterm infant

M. Biermayr¹, B. Brunner¹, K. Maurer², R. Trawöger¹, U. Kiechl-Kohlendorfer¹, V. Neubauer¹

¹Pädiatrie II (Neonatologie), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ²Univ. Klinik für Radiologie, Innsbruck

Background. Thrombosis in neonates often is a central venous access device (CVAD) associated complication. Furthermore, a patent foramen ovale (PFO) is frequently seen in preterm infants. Even though a coincidence of both is not unusual, detaching of the thrombus and subsequent pulmonary embolism or organisation of an aortic embolism has not been described. Treatment recommendations of CVAD-associated thrombosis in neonates do not consider frequently seen complications of preterm infants e.g. intraventricular haemorrhage. This is the first case of a very preterm infant with a pre-existing intraventricular haemorrhage, who developed a CVAD-associated thrombosis and thromboembolic complications.

Case presentation. The authors report on a very preterm girl with a pre-existing intraventricular haemorrhage with periventricular haemorrhagic infarction and a CVAD-associated thrombus that, after removal of the CVAD, led to assumed pulmonary embolism, clinically presenting as lung haemorrhage, and to an extended aortic embolism with consequent cerebral stroke. The girl was treated with unfractionated heparin (UFH) for about 50 days. Follow-up revealed clinical signs of cerebral palsy.

Conclusion. There are various treatment recommendations for thrombosis or embolism in infants. However, there are no clear recommendations in very preterm infants with a high risk of cerebral bleeding respectively a pre-existing intraventricular haemorrhage. We decided to treat the patient with UFH because daily subcutaneous administration of low molecular weight heparin is difficult in preterm infants. Even though preterm infants are often diagnosed with a PFO which constitutes the risk for paradoxical embolism, such complications do not occur frequently due to the physiological heart pressure proportion. Nevertheless, it is important to monitor vital parameters and cerebral perfusion after removing a CVAD with confirmed associated thrombosis, because thromboembolic complications are possible. If practicable, patients with a confirmed CVAD-associated thrombosis should be anticoagulated before removing the CVAD. However, in our patient it was rational to remove the CVAD without prior anticoagulation due to the pre-existing intraventricular haemorrhage. Finally, it remains a case-by-case decision how to treat CVAD-associated thrombosis and consequent embolism depending on the patient's medical history.

P7-05

Peripherer venöser Zugang bei Frühgeborenen während der Erstversorgung

N. Baik¹, L. Miledler¹, B. Schwabberger¹, C. Binder-Heschl¹, B. Urlesberger¹, G. Pichler¹

¹Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung. Das Legen eines peripher venösen Zuganges für die Verabreichung von Medikamenten ist eine häufig notwendige Intervention während der Erstversorgung von Frühgeborenen unmittelbar nach der Geburt. Neben den zentralvenösen Zugängen wird hier häufig auch der peripher venöse Zugang gewählt.

Patienten und Methoden. Es wurde eine Analyse von Videoaufzeichnungen, die im Rahmen von prospektiv durchgeführten Beobachtungsstudien an der Abteilung für Neonatologie/Medizinischen Universität Graz bei Frühgeborenen während der Erstversorgung gemacht wurden, durchgeführt Periphere arterielle Sauerstoffsättigung (SpO₂) und die Herzfre-

quenz (HF) wurden kontinuierlich mittels Pulsoxymetrie gemessen. Zerebrale Oxygenierung (cTOI) wurde mittels Nah-infrarot Spektroskopie (NIRS) gemessen. Der NIRS Sensor wurde an der Stirn rechts frontal angelegt. Neben Monitoringparameter wurden auch Zeitpunkt und Versuche von Legen eines peripheren venösen Zuganges erhoben. Herzfrequenz, SpO₂ und cTOI wurden vor, nach und während Manipulation gemessen und verglichen.

Ergebnisse. Insgesamt wurden 72 Frühgeborene in die Studie inkludiert. Das mittlere Gestationsalter betrug 30,9 2,7 Wochen und das mittlere Geburtsgewicht 1517 523 Gramm. Es wurde bei allen Frühgeborenen ein peripher venöser Zugang im Rahmen der Erstversorgung gelegt. Der durchschnittliche Zeitpunkt von peripheren venösen Zugang war 6,9 4,4 Minuten nach der Geburt. Im Median war 1 Versuch (IQR 1–2) notwendig, um einen peripheren IV-Zugang zu legen. SpO₂ (vor: 82,8%±18,1% versus nach: 87,1%±10,5%) und cTOI (vor: 59,6%±17,4% versus nach: 63,2%±16,7%) stiegen vor, während und nach der Manipulation statistisch signifikant an, jedoch entsprechend der Perzentilen in den ersten 10 Minuten nach der Geburt. Die Herzfrequenz (vor: 149,6/min±26,8/min versus nach: 150,4/min±24,5/min) änderte sich nicht signifikant.

Schlussfolgerungen und Diskussion. In dieser Beobachtungsstudie konnte gezeigt werden, dass der periphere venöse Zugang bei Frühgeborenen während der Erstversorgung rasch gelegt werden kann und die Adaptation nicht zu beeinflussen scheint.

P7-06

Stimulation bei Frühgeborenen während der Erstversorgung

N. Baik¹, M. Rock¹, K. Binder¹, L. Mileder¹, B. Schwabeger¹, J. Stadler¹, B. Urlesberger¹, G. Pichler¹

¹Neonatalogie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung. In den ERC-Guidelines für Neugeborenen-Erstversorgung werden das Abtrocknen und eine „kurze“ Stimulation empfohlen. Effekte einer Stimulation wurden bisher jedoch nicht untersucht.

Patienten und Methoden. Ziel dieser Studie war es, zu analysieren, welche Körperregion wie lange bei den Frühgeborenen während der Erstversorgung stimuliert wurde und ob die Stimulation einen Effekt auf die Vitalparameter hatte. Es wurde eine Analyse von Videoaufzeichnungen, die im Rahmen von prospektiven Beobachtungs-Studien an der Abteilung für Neonatalogie/Medizinischen Universität Graz bei Frühgeborenen während der Erstversorgung gemacht wurden, durchgeführt. Die Videoaufzeichnungen wurden von zwei Untersuchern analysiert hinsichtlich Dauer und Körperregion von Stimulationen. Peripher-arterielle Sauerstoffsättigung (SpO₂) und die Herzfrequenz (HF) wurden kontinuierlich mittels Pulsoxymetrie gemessen. Um eventuelle Effekte der Stimulation auf die Vitalparameter zu untersuchen, wurden SpO₂ und HF vor und nach der Stimulation verglichen.

Ergebnisse. Insgesamt wurden 59 Frühgeborene in dieser Studie analysiert. Das mittlere Gestationsalter betrug 33,2±2,5 Wochen und das mittlere Geburtsgewicht 1950±426 g. 25 von 59 Frühgeborenen wurden im Rahmen der Erstversorgung stimuliert. Es wurden im Median 1 Stimulation pro Neugeborenes durchgeführt. Die Stimulation erfolgte bei 11 Frühgeborenen an der Brust, bei 11 an den Füßen und bei 4 an mehreren Körperregionen (Brust, Fuß). Die durchschnittliche Stimulationsdauer betrug 20,7±17,4 Sekunden. Im Vergleich vor und nach der Stimulation konnte ein statistisch signifikanter Anstieg sowohl von Herzfrequenz (vor: 125,5/min versus nach: 139,1/min; $p=0,045$) als auch von SpO₂ (vor: 67,3% versus nach: 71,1%; $p=0,00018$) beobachtet werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die vorliegende Beobachtungsstudie beschreibt erstmalig Stimulationen während der Erstversorgung bei Frühgeborenen wobei die Stimulationen einen Effekt auf HF und SpO₂ hatten.

P7-07

Seltene Erkrankung eines Stüve-Wiedemann-Syndroms bei einem Neugeborenen

U. Wanz¹, J. Pansy¹, C. Binder-Heschl¹, T. Freidl¹, F. Reiterer¹, B. Urlesberger¹, F. Lindbichler², P. Kroise³, B. Resch⁴

¹Klinische Abteilung für Neonatalogie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz, ²Klinische Abteilung für Kinderradiologie, Universitätsklinik für Radiologie, Medizinische Universität Graz, ³Institut für Humangenetik, Medizinische Universität Graz, Graz, ⁴Klinische Abteilung für Neonatalogie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, Graz

Einleitung. Das Stüve-Wiedemann-Syndrom ist eine sehr seltene kongenitale Skelettdysplasie mit Minderwuchs, angeborener Verbiegung der langen Knochen, Deformitäten der Gelenke und Kamptodaktylie. Die Krankheit geht mit schweren Komplikationen wie respiratorischer Insuffizienz, Schluck- bzw. Ernährungsschwierigkeiten und rezidivierenden Fieberschüben, einher. Ursache sind Null-Mutationen im leukemia inhibitory factor receptor (LIFR) Gen für den Rezeptor des Leukämie-Hemmfaktors in der Chromosomenregion 5p13.

Patient. Bei der 3. Schwangerschaft einer 20-jährigen Frau ergab sich nach pränataler Sonographie und Magnetresonanztomographie der Verdacht einer fetalen Anomalie mit kürzerem Femur rechts, multizystischen Niere rechts und einem relativ großen Magen mit eventueller Passagebehinderung. Anamnestisch war ein Säugling postnatal am 2. Lebenstag verstorben, ein weiteres Kind ist gesund. Die aus Afghanistan stammenden Eltern sind konsanguin. In der 39+0 SSW erfolgte eine Resectio. Das männliche Neugeborene (Gewicht: 3270 g=30. Perzentile (P), Länge: 47 cm ' 3.P, Kopfumfang: 36,5 cm = 60.P; Apgar 7/7/9, Nabelarterien-ph 7,25) zeigte postnatal bei Mekoniumaspirationssyndrom eine unzureichende Spontanatmung, weshalb es intubiert und beatmet wurde. Die Beatmung war bei pulmonalem Hypertonus mit Rechts-links Shunt über den persistierenden Ductus arteriosus sehr schwierig. Insgesamt war das Neugeborene 13 Tage invasiv beatmet und erhielt für 5 Tage eine inhalative NO-Therapie. Nach Extubation erfolgte eine Atemunterstützung mittels NCPAP. Das Neugeborene zeigte folgende Dysmorphiezeichen: nach innen gebogene untere Extremitäten, Schädelasymmetrie mit spitzen Kinn, tief sitzende Ohren, mongolide Lidachse und Nackenfalte. In der Röntgenuntersuchung zeigten sich starke Biegungsdeformitäten der Ober- und Unterschenkel, weshalb an eine Campomele Dysplasie und differentialdiagnostisch an ein Stüve-Wiedemann Syndrom gedacht wurde. Mit diesem Wissen konnte eine gezielte genetische Untersuchung (Next-Generation Sequencing) durchgeführt werden, welche eine Mutation im LIFR-Gen (C1744_1745delCA,p.Gln582ValfsTer4 homozygot) zeigte und somit die Diagnose eines Stüve-Wiedemann Syndroms sicherte. Am NCPAP kam es zu schweren Apnoeanfällen, bei starker Sekretproblematik und respiratorischer Erschöpfung, mit nur langsamer Erholung. Im ärztlichen Team und mit den Eltern wurde ein palliatives Vorgehen vereinbart. Unser Patient verstarb mit 4 Wochen schließlich an einem Atem- und Kreislaufversagen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Der schwere Verlauf des Stüve-Wiedemann-Syndrom ist vor allem durch die respiratorische Insuffizienz bedingt. Oft kommt es zu Sepsis-ähnlichen Fieberschüben mit Katecholaminbedarf und Ernährungsschwierigkeiten mit Aspirationen. Da nur eine symptomatische Behandlung möglich ist, ergibt sich eine geringe Lebenserwartung und die meisten Patienten versterben früh.

P7-08

Erfolgreiche Lysetherapie bei zentraler Pulmonalembolie eines ELBW-Frühgeborenen nach 24 1/7 SSW – ein FallberichtJ. Brandner¹, E. Hattinger-Jürgenssen¹, J. Brandner², M. Wald¹, W. Sperl²¹Division für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg, ²Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg

Einleitung. Eine zentrale PE bei einem ELBW-FG stellt ein extrem seltenes Krankheitsbild dar. Wenige Fälle sind bei reifen Neugeborenen (NG) oder Late Preterms beschrieben, die chirurgisch behandelt wurden. Bei NG wird bei lebensbedrohlicher Thrombembolie auch eine Lysetherapie beschrieben. Unter der 32.SSW sind Thrombolytica aber grundsätzlich kontraindiziert. Unseren Recherchen nach ist dies der 1. dokumentierte Fall einer erfolgreich behandelnden zentralen PE bei einem ELBW-FG.

Patient. Bei einem ELBW-Mädchen (24 1/7 SSW/GG 400 g) kommt es am 22.LT zu einer Reanimationssituation an der Beatmung. Unter Reanimationsdosen Suprenin ist eine vorübergehende Stabilisierung möglich. Echokardiographisch zeigt sich eine massive Rechtsherz(RH)belastung. Eine gegen pulmonale Hypertension gerichtete Therapie bringt keine Besserung. Nur durch unphysiologisch hohe RR-Werte unter Suprenin/Dopamin ist eine akzeptable Oxygenierung zu erreichen. Bei untypischen pulmonalarteriellen Flußmustern gelingt letztlich die Darstellung eines Embolus an der Pulmonalisbifurkation. Die Restperfusion der Lunge erfolgt vermutlich nur über den Ductus arteriosus Botalli (DAB). Unter extremen Katecholamindosen und Prostin (Öffnung DAB) kann eine Besserung der Perfusion erreicht werden, die Oxygenierung bleibt aber deutlich eingeschränkt. Bei einer weiterhin akut lebensbedrohlichen Situation ist eine invasive Behandlung (Embolektomie/Herzkatheter) technisch nicht möglich, weshalb eine quoad vitam-Entscheidung zur Lyse getroffen wird. Unter rtPA-Gabe ist ein Auflösen des Embolus mit Rechtsherz-Entlastung und normaler Perfusion der PA innerhalb weniger Stunden mit rascher Erholung des Kindes zu dokumentieren. Es tritt weder eine Blutung als Akut- noch eine sonstige Spätkomplikation auf. Die Entwicklung des Kindes verläuft altersadäquat.

Schlussfolgerungen und Diskussion. 1) NG haben in der pädiatrischen Population das höchste Risiko für venöse Thrombembolien. Bei unserem FG ist eine zuvor aufgetretene Phlebitis am Bein als Hauptursache anzunehmen 2) PE sind bei FG wahrscheinlich unterdiagnostiziert. Bei plötzlicher Verschlechterung der Oxygenierung, akut-RDS oder unklarer hämodynamischer Instabilität sollte an eine PE gedacht werden. Der Verdacht sollte insbesondere bestehen, wenn echokardiographisch eine akute RH-Belastung ohne typische Befunde einer PH besteht 3) Lyse stellt wahrscheinlich die einzig mögliche Behandlung einer vital bedrohlichen PE beim ELBW-FG dar, auch wenn derzeit in der Literatur hierfür noch eine Kontraindikation besteht

P7-09

Kombinierte Behandlung einer aggressiven posterioren ROP mittels intravitrealer Anti-VEGF Injektion und Laserkoagulation bei einem Frühgeborenen 23 + 1 SSWS. Ondrejka¹, B. Seidel², B. Simma², S. Mennel¹¹Augenheilkunde, ²Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Die retinopathia praematurorum (ROP) stellt eine der häufigsten Erblindungsursachen des Kindesalters dar. Beobachtet wird sie bei 3,5–7 % der gemäß den Leitlinien untersuchten Frühgeborenen. Als besonders schwere Verlaufsform zeichnet sich die aggressive posteriore ROP (AP-ROP) durch Auftreten im zentralen Netzhautbereich (Zone I), schnelles Fortschreiten (rush disease) und hohes Erblindungsrisiko aus. Bisherige Therapiemethoden versuchen durch flächige Koagulation der unreifen Netzhautareale eine Rückbildung der AP-ROP zu bewirken, jedoch impliziert dies einen Funktionsverlust der behandelten Zonen II+III. Wir berichten über die erfolgreiche kombinierte Behandlung einer AP-ROP

mittels intravitrealer Anti-VEGF Injektion (IVOM) und Laserkoagulation lediglich der Zone III nach Entwicklung eines späten Rezidivs.

Patient und Methoden. Spontan geborener männlicher Patient 23 + 1 SSW, Geburtsgewicht 676 g, 52 Tage beatmet, O₂-Gabe bis 133. Lebens- tag (42 + 0 SSW), Diagnose AP-ROP bds. mit 34 + 2 SSW, am Folgetag rechtes Auge IVOM Ranibizumab 0,25 mg in Analgosedierung, links 6 Tage später, Entlassung aus stationärer Behandlung mit 44 + 0 SSW, 3465 g

Ergebnisse. Bereits am 1. Tag nach IVOM zeigte sich eine Rückbildung der pathologisch erweiterten Netzhautgefäße (plus disease). Im Verlauf entwickelte sich die Vaskularisation der Netzhaut in der Zone II zwar verlangsamt, jedoch regelrecht. Über den errechneten Geburtstermin hinaus wurde ambulant kontrolliert. 4 Monate nach IVOM wurde eine schwere ROP 3 in Zone III bds. festgestellt und mit 52 + 0 SSW durch eine Laserkoagulation der avaskulären, peripheren Netzhaut (Zone III) in Vollnarkose behandelt. Im Alter von 1 8/12 a zeigte sich bei dem gesunden, neurologisch unauffälligen Kind eine komplett vaskularisierte Netzhaut mit normaler Sehgrube bds. und normalen Refraktionswerten. Die Kontrollfreigabe konnte erst zu diesem außergewöhnlich späten Zeitpunkt erfolgen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Bei AP-ROP kann die intravitrealer Injektion von Anti-VEGF eine schnelle Rückbildung der Krankheitsaktivitätszeichen bewirken. In diesem Fall wurde dadurch nicht nur die drohende Erblindung abgewendet, sondern auch die normale Netzhautreifung in Zone II ermöglicht. Eine herkömmliche, destruktive Behandlung hätte zu einem Funktionsverlust dieses wichtigen Gesichtsfeldbereiches geführt. Zu berücksichtigen bleiben extrem späte und peripher gelegene Rezidive, welche in diesem Fall mittels Diodenlaserkoagulation sicher behandelt werden konnten.

P7-10

Ultraschallgezielte Anlage von zentralen Venenkathetern bei kritisch kranken Kindern auf einer Pädiatrischen IntensivstationG. Cortina¹, T. Giner¹, U. Klingkowski¹¹Pädiatrie 1, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung. Mehrere Studien bei Kindern als bei Erwachsenen konnten nachweisen dass die ultraschallgezielte Anlage von zentral venösen Kathetern (ZVK) der traditionellen sogenannten „landmark“ Methode bezüglich Erfolgsrate und Komplikationsrate deutlich überlegen ist. Aus diesem Grund ist die ultraschallgezielte ZVK-Anlage heutzutage Methode der Wahl.

Patienten und Methoden. Wir haben alle ultraschallgezielten ZVK-Anlagen auf der Pädiatrischen Intensivstation der Universitätsklinik für Kinder und Jugendheilkunde im Zeitraum Oktober 2015 bis Juni 2016 retrospektiv analysiert. Dabie wurden die demographischen Daten der Patienten, die technischen Details der Anlage (Gefäß, Kathetergröße, Ausrichtung des Schallkopfes) sowie Erfolgsrate und Komplikationen erhoben. Das verwendete Ultraschallgerät war das Modell M-Turbo von der Marke Sonosite.

Ergebnisse. Im Untersuchungszeitraum wurden bei 28 Patienten 30 ZVK ultraschallgezielt gelegt. Das Durchschnittsalter und Körpergewicht der Patienten betrug 3.4 Jahre und 22 kg. Die häufigsten Diagnosen waren Sepsis, akutes Nierenversagen und Leberversagen bzw Z. n. Lebertransplantation. Die häufigsten Kathetergrößen waren 5 Fr mit 2 Lumen und 5.5 French mit 3 Lumen. Die punktierten Gefäße waren in 15 Fällen (50 %) die V. brachiocephalica, in 10 (33 %) die V. femoralis und in 5 die V. jugularis interna (17 %). Die Erfolgsrate war 100 % und die durchschnittliche Dauer der Anlage betrug 16 min. Einzige ernsthafte Komplikation war ein arterielle Punktion in einem Fall die aber ohne Folgen blieb. 12 Patienten (43 %) waren invasiv beatmet und analgosediert, bei den restlichen 16 Patienten (57 %) erfolgte die Anlage in Kurzsedierung mit Lokalanästhetikum, Midazolam und Ketamin in den meisten Fällen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Ultraschallgezielte ZVK-Anlage ist eine sehr effektive, schnelle und sichere Methode die sowohl beim beatmeten Patienten als auch beim spontan atmenden Patienten durchgeführt werden kann. Aufgrund unsere Erfahrung empfehlen wir die ultraschallgezielte ZVK Anlage gegenüber der konventionellen „Landmark“ Methode.

P7-11

Neonatale Alloimmunthrombozytopenie: Pathogenese, Diagnostik und Management anhand eines Fallbeispiels

V. Metzler¹, G. Mann¹, W. Holter¹, E. Pracher¹, V. Witt¹, A. Attarbaschi¹

¹St. Anna Kinderspital, UKKJ, MUW, Wien

Einleitung. Bei der neonatalen Alloimmunthrombozytopenie (NAIT) kommt es während der Schwangerschaft zum Übertritt fetalen Blutes auf die Mutter, die thrombozytenreaktive Antikörper bildet. Diaplazentar übertragen führen diese zu einer Thrombozytopenie beim Feten. In der kaukasischen Bevölkerung kommen 80–90% der NAIT-Fälle durch Antikörper gegen das Human Platelet Antigene (HPA) 1a, einem Antigen auf der Oberfläche der Thrombozyten, zu Stande. Im Gegensatz zur Rhesusinkompatibilität tritt die NAIT typischerweise bereits beim ersten Kind auf.

Patient und Methoden. Wir stellen die NAIT anhand des Falles eines 26 Stunden alten Neugeborenen vor (1. Kind, 40 + 4 SSW). Die Entbindung erfolgte 30 Stunden nach Blasensprung ambulant, die Eltern wurden vom geburtshilflichen Zentrum telefonisch über eine kindliche Thrombozytopenie informiert und aufgefordert, eine pädiatrische Abteilung aufzusuchen. Bei uns wurden eine schwere Thrombozytopenie (16G/l) ohne Blutungsneigung, eine Neutrophilie (Leukozyten 15,29G/l, davon 10,55G/l neutrophile Granulozyten) sowie ein erhöhtes CRP (2,9 mg/dl) festgestellt.

Ergebnisse. Es erfolgte die 2x Gabe von cross-gematchten Thrombozytenkonzentraten sowie eine antibiotische Therapie. In der Typisierung der elterlichen und kindlichen Thrombozytenantigene zeigte sich eine für die NAIT klassische Konstellation mit HPA 1a negativer Mutter bei HPA 1a exprimierendem Vater und Kind. Auch die thrombozytenreaktiven Antikörper (Anti-HPA 1a) konnten bei der Mutter nachgewiesen werden. Im Verlauf wurde ein kontinuierlicher Anstieg der kindlichen Thrombozytenwerte beobachtet, es traten keine Blutungskomplikationen auf.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Wird eine Thrombozytopenie bei einem unmittelbar Neugeborenen festgestellt, kommen zahlreiche Differentialdiagnosen in Frage, die alle ein rasches Handeln erfordern. Diagnostische Maßnahmen sollen den Beginn einer Therapie keinesfalls verzögern, kann es doch zu Blutungskomplikationen, insbesondere zu einer intrakraniellen Blutung, kommen. Wenn eine NAIT in Betracht gezogen wird, sollten wenn möglich Thrombozytenkonzentrate verabreicht werden, an die potentiell zirkulierende Antikörper nicht binden (mütterliche Spende oder Crossmatch). Des Weiteren bedarf es einer ausführlichen Aufklärung der Familie bezüglich jeder weiteren Schwangerschaft und deren frühzeitigem spezifischen Management.

P7-12

Blood pressure and aortic distensibility as early markers of an increased cardiovascular risk in 5–7 year old children born preterm – gender aspects

I. Odri Komazec¹, A. Posod¹, M. Schwienbacher², M. Resch¹, U. Pupp-Peglow¹, D. Baumgartner³, U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Department of Pediatrics II (Neonatology), Medical University of Innsbruck, Innsbruck, ²Department of Pediatrics III (Cardiology, Pulmonology, Allergology and Cystic Fibrosis), Medical University of Innsbruck, Innsbruck, ³Department of Pediatrics, Clinical Division for Cardiology, Medical University of Graz, Graz

Introduction. Numerous studies have shown that young adults born preterm have an increased risk of cardiovascular diseases. Some studies pointed out gender specific differences. The aim of this study was to investigate which markers of an increased cardiovascular risk are already present at preschool age in children born preterm and to assess gender-specific differences.

Patients and Methods. In preschool children born preterm (gestational age <32 weeks) and healthy control subjects born at term, blood pressure was determined oscillometrically. Elastic properties of the aorta were calculated using computerized wall contour analysis out of transthoracic M-mode echocardiographic tracings.

Results. 182 children were examined at preschool age: 93 born preterm (44 girls, 49 boys) and 89 born at term (47 girls, 42 boys). Preschool children born preterm had significantly higher systolic and diastolic blood pressure than preschool children born at term. The difference in the mean systolic blood pressure between the two groups was 6,0 mmHg, similar for girls (5,7 mmHg) and boys (6,7 mmHg). Descending aortic distensibility was significantly decreased in preschool children born preterm (77,71 kPa-1 × 10-3) in comparison to those born at term (87,79 kPa-1 × 10-3). These differences remained significant when adjusted for gender, age, birth weight z-score, maternal smoking during pregnancy, maternal education, family history of cardiovascular diseases, enteral feeding after birth, current BMI and childhood nutrition. The difference in the descending aortic distensibility between girls born preterm and girls born at term was three times higher than the difference in descending aortic distensibility between boys born preterm and boys born at term (15,59 vs. 4,56 kPa-1 × 10-3).

Conclusion. Children born preterm already have higher systolic and diastolic blood pressures and a decreased distensibility of the descending aorta in comparison to children born at term at preschool age. Even if we could observe gender-specific differences, they didn't reach statistical significance. The difference in the distensibility of the decreasing aorta between preterm and term children was more pronounced in females. Follow-up of preterm-born children also focusing on cardiovascular risk predictors as well as gender aspects is important in order to tailor adequate preventive measures.

Nephrologie

P8-01

Blockade von HSF-1 durch Peritonealdialyse-Flüssigkeiten – ein neuer Pathomechanismus?

R. Herzog¹, H. Lederhuber¹, L. Kuster¹, K. Heindl-Rusai¹, E. Salzer¹, B. Bidmon-Fliegenschnee¹, A. Lichtenauer¹, K. Kratochwill¹, C. Aufricht¹

¹Pädiatrische Nephrologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung. Chronische Peritonealdialyse (PD) führt zur Schädigung der Zellen des Peritoneums, aber auch zur Induktion zytoprotektiver Mechanismen. Rezente Erkenntnisse zeigten jedoch, dass Exposition mit PD-Flüssigkeiten (PDF) die Hitzeschockantwort, eine der evolutionär wichtigsten Stressantworten, blockiert. Die Expression von Hitzeschockproteinen (Hsp) blieb trotz relevanter Zellschädigung inadäquat niedrig. Daraus resultiert eine erhöhte Vulnerabilität peritonealer Zellen, die zur fortschreitenden Vernarbung der Peritonealmembran während der PD beitragen könnte. In dieser Studie werden die molekularen Mechanismen dieser inadäquaten PDF-induzierten Hitzeschockantwort auf Ebene der Regulation des Heat Shock Factor 1 (HSF-1) identifiziert.

Methoden. Die Induktion der Hitzeschockantwort in humanen Mesothelzellen (MeT-5A) wurde in einem kombinierten in-vitro Modell von PDF-Exposition und/oder dem Goldstandard Hitze-Stress getestet. Zusätzlich wurden isolierte Zytotoxizitätsfaktoren von PDF, wie Glukosedeградationsprodukte (GDP) und Azidose untersucht. Analysiert wurden Aktivierungsstatus von HSF-1, zelluläre Hsp72 Spiegel, Stressproteom und Viabilität der Mesothelzellen. Die Regulation von HSF-1 wurde mittels Analyse der nukleären Translokation, des Phosphorylierungs-Status und der DNA-Bindungskapazität sowie der Hsp72 Induktion zwischen den Stressoren verglichen.

Ergebnisse. PDF-Exposition führt im Vergleich zu Hitze zu höherer Letalität, jedoch verminderter Hsp72 Produktion. Gleichzeitig war eine Blockade der nukleären Translokation, Phosphorylierung und DNA-Bindung von HSF-1 mit reduzierter Promotoraktivität zu beobachten. Diese inadäquate HSF-1 Aktivierung wurde durch neutralen pH-Wert, Filtersterilisation der PDF (Abwesenheit von GDP) aufgehoben. Die Azidose-bedingte Blockade von HSF-1 war mit der Aktivierung von GSK-3 β assoziiert, im Gegensatz dazu wirkten GDP direkt auf die HSF-1-Promotor vermittelte Aktivität.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die inadäquate Induktion der zellulären Hitzeschockantwort durch PDF stellt einen neuen Pathomechanismus in der PD dar. Unsere Resultate zeigen, dass die PDF-inhärenten Zytotoxizitätsfaktoren Azidose und GDP über unterschiedliche molekulare Mechanismen zu einer Blockade von HSF-1 mit resultierender Verminderung der Hitzeschockantwort und erhöhter Vulnerabilität von PDF exponierten Mesothelzellen führten. In weiterführenden Studien soll die Rolle von posttranslationalen Modifikationen von HSF-1 in der Regulation der Hitzeschockantwort in der PD untersucht werden.

P8-02

Early relapse rate determines further relapse risk but not long term outcome in a 5 year follow up CFH-Ab HUS patient cohort

J. Hofer¹, M. Perl², T. Giner², A. Rosales², G. Cortina³, H. Arbeiter³, R. Würzner¹, S. Waldegger²

¹Institut für Sinnes und Sprachneurologie, Neurologisch-Linguistische Ambulanz, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Linz, ²Medizinische Universität Innsbruck, Pädiatrie I, Nephrologie, ³Pädiatrie I, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck ⁴Department für Hygiene, Mikrobiologie und Sozialmedizin, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck

Background. The complement factor H antibody (CFH-Ab) associated atypical hemolytic uremic syndrome (aHUS) forms a distinct subgroup within the complement mediated HUS disease spectrum. The autoimmune nature of this HUS subgroup implies the potential benefit of a targeted immunosuppressive therapy. However, comprehensive data on therapy and long term prognosis are missing.

Patients and Methods. This study evaluates the clinical development of 19 CFH-Ab positive pediatric HUS patients from disease onset over a five-year follow-up period retrospectively and prospectively on a questionnaire based design.

Results. The main results are the following: first, all but one relapse observed in the patients occurred during the first two years, and patients who had no relapse in the first year were relapse-free until the end of the observation period. Second, all patients with reduced renal function at the last follow-up already had an impaired renal function at the initial manifestation, and all patients with normal renal function at the acute phase still had normal renal function after five years. Third, the height of the factor H antibody titers at disease onset is not correlated with a higher risk of recurrences, the occurrence of extrarenal symptoms or long-term outcome.

Conclusion. These findings stress the importance of stringent therapy and frequent, ongoing surveillance at the initial phase and during the first year regardless of the initial CFH-Ab titers. Moreover, it demonstrates that the severity of the renal involvement during the first flare of the disease defines the renal outcome in the long run.

P8-03

Granulomatose mit Polyangiitis – ein Fallbericht

M. Böhm¹, A. Ulbrich¹, B. Bidmon-Fliegenschnee¹, K. Heindl-Rusai¹, L. Kaltenegger¹, D. Csaicsich¹, K. Arbeiter¹, T. Müller-Sacherer¹, W. Emminger¹, Z. Szepefalusi², C. Aufricht¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien, ²Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung. Die Granulomatose mit Polyangiitis („Wegener-Granulomatose“) ist eine Vaskulitis die durch eine chronische Rhinitis und Sinusitis, weiters durch eine Lungenbeteiligung und eine Vaskulitis der Nieren charakterisiert ist. Unbehandelt verläuft diese Erkrankung meist tödlich.

Patient und Methoden. Der 16-jährige Patient wies seit 11/2015 eine Rhinitis auf, Episoden einer Gastroenteritis und Bronchitis (teilweise mit Dyspnoe) folgten. Ab Jänner war ihm eine bräunliche Verfärbung des Harnes aufgefallen, in den Wochen darauf entwickelte er Arthralgien und wies zunehmendes Krankheitsgefühl auf. Ab 04/2016 zeigten sich neben dem produktiven Husten auch Hämoptysen. 05/2016 wurde der Patient an die Kinderklinik zur weiteren Betreuung übernommen. Bei Aufnahme wies er eine Belastungsdyspnoe, auffällige Laborparameter (Immunologie, Kreatinin), ein pathologisches CT der Lungen sowie ein nephritisches Sediment auf. Weitere Diagnostik inkludierten Lungenfunktion (minimale obstruktive Ventilationsstörung) und eine Nierenbiopsie (segmental nekrotisierende und frisch halbmondbildende pauci-immun crescentic Glomerulonephritis, 6 von 11 Glomerula mit akuter Läsion).

Ergebnisse. Die Therapie beinhaltete eine dreimalige Urbason- (1000 mg) und viermalige Rituximabgabe (4 x 375/mg² wöchentlich), eine Thera-

pieerweiterung (9 x Plasmaseparation) fand aufgrund steigender Kreatininwerte (1,6 mg/dl) statt. Unter dieser Induktionstherapie kam es zu einer Besserung der klinischen Symptomatik, korrelierend mit fallenden ANCA-Werten (c-ANCA 111.6 → 2.9 IU/ml) und Besserung des CT-Befundes (multiple noduläre Veränderungen im Oberlappen sowie diffuse Milchglas-Verdichtungen in beiden Lungenfeldern beidseits → deutliche Regredienz) innerhalb von drei Wochen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Eine frühzeitige Diagnose bei der Granulomatose mit Polyangiitis ist entscheidend für den weiteren Verlauf. Neuere Therapieschemata (Rituximab) sind laut rezenter Literatur genauso effektiv wie Cyclophosphamid als Induktionstherapie.

P8-04

Rituximab in children with complicated nephrotic syndrome.

A retrospective, single center study.

L. Kaltenecker¹, T. Müller-Sacherer¹, H. Schüle¹, K. Heindl-Rusai¹, D. Csaicsich¹, K. Arbeiter¹, C. Aufricht¹, M. Böhm¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Background. The nephrotic syndrome is one of the most frequent renal diseases in childhood, characterized by proteinuria, edema and hypoalbuminemia. When primary treatment with immunosuppressive drugs (e.g. steroids) leads to adverse effects or shows reduced efficacy, there is need for further therapies. Rituximab (Mabthera) is an antibody against CD20 on B cells and can be another option to treat patients with complicated nephrotic syndrome.

Patients and Methods. This study is designed as a retrospective analysis. Medical history of our patients, who suffer from steroid resistant or dependent nephrotic syndrome, were analyzed for their course of disease. Demographic and clinical parameters at onset and at the time of administration of Rituximab (375 mg/m² on day 0 and day 14) were evaluated. Furthermore, occurrence of relapses and information about former therapies were included.

Results. 18 patients were evaluated (female: n=7). Onset of nephrotic syndrome was at a median age of 4.9 years (range 1.4–16.5 years) and Rituximab was administered after 3.0 years (range 0.5–11.8 years) of onset. The following immunosuppressive therapies were prescribed prior to the application of Rituximab: Corticosteroids (n=18), Cyclosporine-A (n=9), Cyclophosphamide (n=8), Mycophenolate Mofetil (n=5), others (n=2). 4 relapses (median) occurred before the first application of Rituximab was given (range 2 to 21 relapses). Median plasma albumin level at first application of Rituximab was 3.7 g/dl with a urinary protein-creatinine-ratio of 186 mg/g (range 29–10.351 mg/g). Median B-cell count after the first infusion was 0 %, only in two patients B-cells were detected (1 and 5 %), in 5 patients values were missing. In 9 patients no relapses occurred within the follow-up period of 12.6 months (range: 7.4–16.9 months), whereas 9 patients needed a second course of Rituximab after 12.2 months (range 6.2–70.0 months). In all patients no major side effects were recorded.

Conclusion. In case of steroid dependent or resistant nephrotic syndrome Rituximab can be a safe and effective immunosuppressive drug as an alternative treatment. However, one half of the patients needed repeated Rituximab courses for sustained remission.

P8-05

Niereninfarkt aufgrund einer traumatischen Nierenarteriendissektion – Fallbericht

H. Schober¹, M. Cejna², B. Simma¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch,

²Radiologie, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Ein Niereninfarkt per se stellt ein seltenes Ereignis dar. Als Hauptursachen sind kardioembolische Erkrankungen, Nierenarterienverletzungen (ca. 7,5 %) und Gerinnungsstörungen zu nennen. Eine isolierte, traumatische Nierenarteriendissektion stellt in der Kinder- und Jugendheilkunde ein höchst seltenes Ereignis dar und kann deswegen leicht zu spät diagnostiziert bzw. mit wesentlich häufigeren Krankheitsbildern wie Nierenkolik oder Pyelonephritis verwechselt werden.

Patient und Methoden. Wir berichten über einen 16jährigen, adipösen Patienten der am Vortag mit dem Moped gestürzt ist.

Ergebnisse. Am nächsten Morgen klagte der Pat. über heftige Schmerzen im Bereich der rechten Flanke. Die Schmerzen dabei von kolikartigem Charakter. Trotz diverser Schmerzmedikamente bis hin zu Morphin konnte nur eine vorübergehende Besserung der Symptome erreicht werden. Klinisch zeigte sich ein Druckschmerz im Bereich des rechten Unterbauchs, das Abdomen gespannt und hart. Äußerlich sind keine Verletzungszeichen erkennbar. Diagnostisch zeigte sich der Harnstix bland, die Nephrosonografie unauffällig und das Labor ohne wegweisenden Befund. Aufgrund der weiterhin anhaltenden starken Schmerzen fällt der Entscheid zu einem Abdomen CT. Hier zeigten sich eine fehlende Perfusion der rechten Nieren und ein Abbruch der rechten Nierenarterie. In weiterer Folge wird endovaskulär der Gefäßabbruch dargestellt, die Peripherie ist mit Einschränkungen vorhanden. Die Dissektion kann rekanalisiert werden und wird mit einem ballonexpandierbaren Stent versorgt. Die Antikoagulation wird mit i. a. Heparin begonnen und mit ThromboASS und Plavix fortgesetzt. Der Stent bleibt durchgängig und so kann die rechte Niere erhalten werden. Eine Isotopennephrogramm ca. 1 Monat später zeigte jedoch eine 50 % funktionseingeschränkte, leicht Parenchym geschädigte rechte Niere.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Eine isolierte, traumatische Nierenarteriendissektion stellt ein seltenes Ereignis dar. Erst im Abdomen CT konnte beim Patienten schlussendlich die Diagnose einer Nierenarteriendissektion gestellt und zeitgleich therapiert werden. Obwohl die radiologische Intervention erst 16 h nach Schmerzbeginn durchgeführt wurde, konnte die rechte Niere erhalten werden, jedoch mit einer funktionellen Einschränkung.

Neuropädiatrie

P9-01

Ataluren: Ergebnis der klinischen Studien in Duchenne-Muskeldystrophie mit Nonsense-Mutation (nmDMD)

G. Bernert¹, C. McDonald², K. Bushby³, M. Tulinius⁴, R. Finkel⁵, H. Topaloglu⁶, J. Day⁷, K. Flanigan⁸, L. Lowes⁹, M. Eagle⁹, X. Luo¹⁰, G. Elfring¹⁰, H. Kroger¹⁰, P. Riebling¹⁰, T. Ong¹⁰, R. Spiegel¹⁰, S. Peltz¹⁰, S. Park¹⁰

¹Sozialmedizinisches Zentrum Süd – Kaiser-Franz-Josef-Spital mit Gottfried von Preyer'schem Kinderspital, Wien, Austria, ²University of California Davis, Sacramento, California, USA, ³John Walton Muscular Dystrophy Research Centre, Newcastle University, Newcastle upon Tyne, UK, ⁴University of Gothenburg, Queen Silvia Children's Hospital, Gothenburg, Schweden, ⁵Nemours Children's Hospital, Orlando, Florida, USA, ⁶Hacettepe University School of Medicine, Ankara, Türkei, ⁷Stanford University School of Medicine, Stanford, California, USA, ⁸Nationwide Children's Hospital, Columbus, Ohio, USA, ⁹Newcastle University, Tyne and Wear, UK, ¹⁰PTC Therapeutics, South Plainfield, NJ, USA

Einleitung. Ataluren, das erste Arzneimittel, das die zugrundeliegende Ursache von nmDMD behandelt, ermöglicht das ribosomale Durchlesen eines vorzeitigen Stopcodons und erzeugt so funktionsfähiges Dystrophin normaler Länge, ohne normale Stopcodons zu beeinträchtigen.

Patienten und Methoden. Die Wirksamkeits- und Sicherheits-/Verträglichkeitsdaten der Phase-2- und Phase-3-Studien mit Ataluren bei nmDMD wurden zusammengefasst.

Ergebnisse. Die klinischen Studien waren: eine Phase-2a-Proof of Concept Studie (N=38), die nach 28 Tagen Behandlung mit Ataluren einen erhöhten Dystrophinnachweis in den Muskelbiopsien bei Patienten mit nmDMD zeigte; eine randomisierte, Placebo-kontrollierte (RCT Design) Phase-2b-Studie (N=174), die einen Behandlungseffekt von Ataluren beim 6- Minuten-Gehtest (6MWD), bei Zeit-Funktionstests und anderen funktionalen Parametern nachwies; eine laufende, offene Sicherheits-Langzeitstudie (N=108); eine laufende, offene Sicherheits-/Wirksamkeits-Langzeitstudie (N=94); und eine Phase-3-„ACT-DMD“ Studie (RCT Design) (N=228), deren primärer Endpunkt die Änderung beim 6MWD über 48 Wochen war. Die Phase-3-Studie wies eine Wirksamkeit bei den mit Ataluren behandelten Patienten bei den primären/sekundären Endpunkten nach, besonders bei denen mit einem 6MWD- Baselinewert von 300- 400 m. Ataluren wurde durchgehend gut vertragen. Die Ergebnisse der klinischen Studie werden im Detail präsentiert.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Gesamtheit der Ergebnisse weist nach, dass Ataluren das Durchlesen der Nonsense-Mutation im Dystrophin-mRNA ermöglicht, funktionsfähiges Dystrophin produziert und die Krankheitsprogression verlangsamt.

Studie unterstützt von: PTC Therapeutics Inc.

P9-02

Perampanel. Erste Erfahrungen an der Univ.-Kinderklinik Innsbruck bei der Behandlung von Kindern und Jugendlichen mit fokalen und primär generalisierten Anfällen

H. Zellner¹, M. Baumann¹, U. Albrecht¹, S. Baumgartner Sigl¹, A. Gedik¹, F. Zeiner¹, S. Zotter¹, S. Egger¹, E. Heinz-Erian¹, M. Kößler¹, C. Lechner¹, E. Haberlandt^{2,3}

¹Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, ²Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, Österreich, ³Krankenhaus der Stadt Dornbirn, Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Dornbirn

Einleitung. Perampanel (PER) ist ein selektiver, nicht-kompetitiver Antagonist des ionotropen AMPA-Glutamat-Rezeptors an postsynaptischen Neuronen. PER ist für die Zusatztherapie fokaler Anfälle mit oder ohne sekundärer Generalisierung und primär generalisierter tonisch-klonischer Anfälle bei Erwachsenen und Jugendlichen ab 12 Jahren zugelassen.

Patienten und Methoden. In einer single-center, retrospektiven Studie über die Wirksamkeit von PER wurden 9 Patienten im Alter von 5 bis 18 Jahren eingeschlossen, die an der Neuropädiatrie der Univ.-Kinderklinik Innsbruck im Zeitraum von Dez. 2012 bis April 2016 mit PER (unter 12 Jahren „off-label“ use) aufgrund einer therapieschwierigen Epilepsie behandelt wurden.

Ergebnisse. 9 Patienten wurden eingeschlossen, 5/9 waren weiblich und 4/9 männlich. Es wurden 3/9 mit einer fokalen und 6/9 mit einer generalisierten Epilepsie zusätzlich mit PER behandelt. 3/9 Patienten nahmen zudem ein, 4/9 zwei und 2/9 drei antikonvulsive Medikamente ein. 2/9 Patienten wurden bereits einem epilepsiechirurgischen Eingriff mit Teilresektionen unterzogen, 1/9 wurde ein VNS implantiert, 5/9 hatten bereits eine modifizierte Atkins-Diät durchgeführt. Die durchschnittliche Dosierung betrug 6 mg, die max. Dosierung 8 mg. 5/9 Patienten werden anhaltend mit PER behandelt, der max. Behandlungszeitraum beträgt derzeit 8 Monate bei 1/9 Patienten. Bei 4/9 wurde PER nach max. Therapiedauer von 3 Monaten aufgrund fehlender Wirkung bzw. Nebenwirkungen abgesetzt. 1/9 Patient wurde unter der Therapie anfallsfrei, bei 1/9 konnten zumindest Grand-Mal Anfälle kontrolliert werden. 3/9 Patienten boten eine Anfallsreduktion um 50 %, bei 2/9 blieb die Anfallsituation unbeeinflussbar. 2/9 Patienten entwickelten eine Anfallsverstärkung. An reversiblen Nebenwirkungen wurden bei 4/9 Patienten Aggressivität, bei 3/9 Schlafstörungen, Sprachstörungen und Schwindel sowie bei 1/9 körperliche Unruhe, Gewichtszunahme, Diarrhoe, Müdigkeit und Kopfschmerzen beobachtet.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Diese erhobenen Daten zeigen trotz geringer Fallzahl, dass PER als Zusatztherapie bei Kindern und Jugendlichen mit schwer therapiebaren fokalen und generalisierten Epilepsien in einem Drittel der Fälle zu einer signifikanten Anfallsreduktion führen kann. Nebenwirkungen wurden v.a. unter der Enddosis beobachtet und ließen sich durch Dosisreduktion limitieren. Langzeitbeobachtungen und weitere Studien mit größeren Fallzahlen sind notwendig, um diese ersten Ergebnisse zu bestätigen.

P9-03

Application of the New Diagnostic Criteria for Children with Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders

C. Lechner¹, M. Baumann¹, E. Hennes², M. Kößler¹, H. Zellner¹, E. Heinz-Erian¹, S. Egger¹, S. Baumgartner¹, U. Albrecht¹, F. Zeiner¹, E. Haberlandt¹, K. Schanda², M. Reindl³, K. Rostasy⁴

¹Neuropädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, Austria, ²Neuropädiatrie, Olgahospital Stuttgart, Stuttgart, Germany, ³Neurologisches Forschungslabor, Univ. Klinik für Neurologie, Innsbruck, Innsbruck, Austria, ⁴Neuropädiatrie, Kinderklinik Datten, Datten, Germany

Background. Recently new diagnostic criteria for neuromyelitis optica (NMO), primarily designed for adults, were proposed widening the spectrum of the original definition and distinguishing patients with and without aquaporin-4(AQP4)-antibodies. We applied these new criteria to pediatric patients presenting with neuromyelitis optica (NMO) and limited forms. The criteria still exclude myelin oligodendrocyte glycoprotein(MOG)-antibodies as a diagnostic tool.

Patients and Methods. Children with a first event of NMO, recurrent (RON), bilateral ON (BON), longitudinally extensive transverse myelitis (LETM) or brainstem syndrome (BS) with a clinical follow-up of more than 12 months were enrolled. Serum samples were tested for AQP4- and MOG-antibodies using live cell-based assays.

Results. 45 children with NMO (n=12), LETM (n=14), BON (n=6), RON (n=12) and BS (n=1) were included. 25/45 (56%) children had MOG-antibodies at initial presentation (7 NMO, 4 BON, 8 ON, 6 LETM). 5/45 (11%) children showed AQP4-antibodies (3 NMO, 1 LETM, 1 BS) and 15/45 (33%) were seronegative for both antibodies (2 NMO, 2 BON, 4 RON, 7 LETM). No differences were found in the age at presentation, sex ratio, frequency of oligoclonal bands or median EDSS at last follow-up between the three groups. Applying the new diagnostic criteria diagnosis changed only in the AQP4-antibody positive group. All five patients were

now diagnosed as NMOSD with AQP4-antibodies. Former MOG-antibody positive or seronegative NMO patients were rediagnosed as NMOSD without AQP4-antibodies.

Conclusion. Applying the new criteria only changed diagnosis in the AQP4-antibody positive group. All patients are already treated by immunosuppressive agents, justified by the AQP4-seropositivity, meaning the new diagnostic criteria did not change the therapeutic. 67% of all children presenting with NMO or limited forms tested positive for MOG- or AQP4-antibodies. MOG-antibody positivity was associated with distinct features. We therefore recommend to measure both antibodies in children with demyelinating syndromes, although MOG-antibodies are not included in the new diagnostic criteria.

P9-04

Die Ping-pong-Fraktur – eine besondere Kalottenfrakturart im 1. Lebensjahr

R. Hinterleithner¹, I. Gergely²

¹Kinder- und Jugendabteilung, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Eisenstadt, ²Abteilung für Radiologie, Krankenhaus der Barmh. Brüder Eisenstadt

Einleitung. Schädelfrakturen des Neugeborenen sind selten und stellen sich dabei aufgrund der Besonderheit der Kalotte häufig als Ping-pong-Fraktur dar (Tischtennisballimpression). Wesentlich seltener treten diese Schädelkalottenimpressionen als eine Folge von traumatischer Einwirkung im Säuglingsalter bis zum Ende des 1. Lebensjahres auf. Ein 6 Monate alter Säugling wird 24 Stunden nach dem Sturz vom Wickeltisch mit einer deutlichen konkaven Eindellung im Bereich des Parietalknochen rechts an der pädiatrischen Allgemeinambulanz vorgestellt.

Patient und Methoden. Bei der Vorstellung des aspektmäßig unauffälligen 6 Monate alten Mädchens weisen die besorgten Eltern auf die deutlich tastbare, schmerzfreie Eindellung im Bereich der rechtsseitigen parietalen Schädelkalotte hin, die sie am Tag nach dem Sturz vom Wickeltisch, aus ca. 70 cm Höhe auf den Fliesenboden, erstmals erkennen. Nach dem Sturzereignis habe der Säugling sofort heftig geweint, aber sich durch Stillen wieder rasch beruhigen lassen. Trotzdem wurden die Eltern in einer Unfallambulanz erstversorgung vorstellig, der Unfallchirurg habe keine Auffälligkeiten feststellen können und aus Strahlenschutzgründen auf eine weitere radiologische Diagnostik verzichtet, die Eltern aber ausführlich über Symptome eines SHT aufgeklärt. Im aktuellen Nativschädelröntgen zeigt sich eine Impressionsfraktur des Parietalknochen rechts im Sinne einer Grünholzfraktur, die sich auch in der anschließenden cCT als Impressionsfraktur ohne Verletzung des Periostr oder der Dura mater präsentiert.

Ergebnisse. Stürze vom Wickeltisch sind ab dem 5. Lebensmonat eine häufige Ursache für ein SHT im Säuglingsalter und sollten abhängig vom Unfallereignis, dem neurologischen Befund (modifizierter Glasgow-Coma-Scale) und bei vorhandenem subgalealen oder subperiostalen Hämatom oder suspektem Tastbefund der Schädelkalotte weiter bildmäßig abgeklärt werden. Dies kann durch den erfahrenen Kollegen mittels Sonographie und/oder Nativröntgen und bei klinischer Indikation weiterführend mittels cCT erfolgen, um den weiteren diagnostischen und therapeutischen Behandlungsalgorithmus festzulegen. Bei Frakturen überwiegen im Säuglingsalter die linearen und seltener diastatische Frakturen mit einer Spaltbreite > 4 mm. Selten (6%) finden sich bis zum 12. Lebensmonat noch Ping-pong- Impressionsfrakturen, vorwiegend im Bereich des Parietal- oder Temporal-knochen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Bei den Ping-pong- Impressionsfrakturen der Schädelkalotte des Neugeborenen und Säuglings handelt es sich um eine Besonderheit der Kalottenfraktur, die sich (selten) auch spontan zurückbilden kann (i. R. bei geburts-traumatischen Frakturen des Neugeborenen). Es gibt auch Berichte über Frakturbehandlungen mittels Vakuumretraktion, in der Regel werden die Impressionen aber operativ angehoben. Neurologische Folgeerkrankungen aufgrund intracranieller Strukturläsionen finden sich bei diesem Frakturtyp extrem selten.

Pneumologie und Allergologie

P10-01

Inhalation hypertoner (3%iger) Kochsalzlösung – eine effiziente und sichere Therapie-Option bei kindlichen Atemwegserkrankungen?

M. Koch¹, H. Mentzel², R. Ledermüller²

¹Klinik Hochried, Zentrum für Kinder, Jugendliche und Familien, Murnau, Deutschland, ²PARI GmbH, Starnberg, Deutschland

Einleitung. Akute Infektionen der Atemwege sind bei Kindern die häufigste Ursache für ärztliche Konsultationen. In den ersten 10 Lebensjahren erkrankt ein gesundes Kind jährlich an 3–8 unkomplizierten Atemwegsinfekten, die zu 90–95% viral bedingt sind. Eine Therapie-Option, die zunehmend bei kindlichen Atemwegserkrankungen zum Einsatz kommt, ist die Inhalation von hypertoner Salzlösung. Mit Fokus auf die Wirksamkeit und die Sicherheit dieser Therapieform betrachtet die vorliegende Arbeit die klinischen Ergebnisse, die mit der Inhalationstherapie mit 3%iger NaCl-Lösung erreicht werden.

Patienten und Methoden. In dieser multizentrischen, nicht interventionellen, retrospektiven Untersuchung bewerteten Pädiater aus 42 Praxen/Kliniken in Deutschland und Österreich nach der Inhalationstherapie mit 3%iger Salzlösung Daten von 176 Patienten jeweils in einem Fragebogen. Zur Auswertung kamen typische Parameter wie Schleimlösung, Husten, Atemnot, Heiserkeit, Krankheitsverlauf, Abwesenheit von Schule/Kinder-garten/KiTa, die von den behandelnden Ärzten auf einer Skala von 1 (keine Wirkung) bis 10 (sehr gute Wirkung) bewertet wurden. Akzeptanz, Verträglichkeit und Nebenwirkungen der Therapie fanden ebenfalls Berücksichtigung.

Ergebnisse. Die Patienten, Kinder und Jugendliche im Alter von 0–1 (24%), 1–3 (23%), 3–5 (19%), 5–10 (21%), >10 (11%) Jahren mit akuter Bronchitis (41%), chronischer Bronchitis (19%), Bronchiolitis (17%), Asthma (13%) profitierten von der Therapie in puncto Mukolyse, Husten und Krankheitsverlauf. Die Reduzierung von Krankheitstagen und der geringere Bedarf zur Gabe weiterer Mukolytika wurden positiv bewertet. Die Akzeptanz der Inhalationstherapie und die Verträglichkeit der inhalativen 3%igen Kochsalzlösung waren sehr gut. Nebenwirkungen in Form von Husten traten nur in geringem Umfang auf.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die befragten Kinderärzte nutzten die Inhalation 3%iger Kochsalzlösung zur Behandlung von Atemwegserkrankungen bis zum Alter von 10 Jahren und darüber hinaus erfolgreich. Die Patienten profitierten von Symptomreduktion, Begünstigung des Krankheitsverlaufes, sowie Reduzierung von Krankheitstagen und von geringerem Medikamentenverbrauch. Durch die gute Verträglichkeit wurde die Therapie von den meisten Patienten gut toleriert. Somit kann die Inhalation 3% Salzlösung eine sinnvolle Therapieoption bei kindlichen Atemwegserkrankungen darstellen.

P10-02

State of the art des nicht-invasiven respiratorisches Managements bei neuromuskulären und neurologischen Erkrankungen

A. van Egmond-Fröhlich¹

¹Pädiatrische Pulmologie, Preyer'sches Kinderspital Wien, Wien

Einleitung. Neuromuskuläre Patienten erleiden einen progredienten Verlust der Atemmuskulatur, die zu einer Insuffizienz von Husten und Atmung führen kann. Neurologische Erkrankungen können eine Schluckstörung mit Aspiration, abgeschwächten Hustenreflex, Obstruktion der oberen Atemwege und zentrale Atemregulationsstörung bedingen. Diesen Herausforderungen wird zunehmend mit nicht invasiven Techniken begegnet.

Patienten und Methoden. Aktuelle Indikation, technische Umsetzung, Problemlösungen und Grenzen des nichtinvasiven respiratorischen Heim-

und Akutmanagements werden anhand von Fallbeispielen aus dem österreichischen Muskelzentrum, Leitlinien und Literatur dargestellt.

Ergebnisse. Ein proaktives respiratorisches Management bei diesen Krankheitsbildern setzt regelmäßige Kontrolluntersuchungen beim einschlägig erfahrenen pädiatrischen Pulmologen voraus. Eine Hustenunterstützung ist bei Abfall des Hustenspitzenflusses <50 % der Referenz oder entsprechender Klinik erforderlich. Durch manuelle und mechanische Hustenunterstützung können Sekretprobleme bei neuromuskulär Erkrankten bewältigt und somit Atelektasen und Pneumonien vermieden werden. Bei neurologischen Patienten ist dies insbesondere bei fehlender Kooperation, Gegenwehr und pharyngealem Kollaps aufwendiger und teils erfolglos. Unter Berücksichtigung ethischer Aspekte wird die Indikation zur Beatmung anhand von Klinik, Lungenfunktion und Poly(somno)graphie gestellt. Die nichtinvasive Heimbeatmung wird durch die zunehmende Verfügbarkeit von pädiatrischen Masken erleichtert. Bei kooperativen Patienten kann sie mit modernen Beatmungsgeräten mit Batterie und mehreren Programmen auch kontinuierlich erfolgen. Druckstellen werden dabei durch multiple Interfaces wie (Mund-)Nasemaske im Schlaf, sowie Nasenpolstermaske und Mundstück im Wachzustand vermieden. Die Mundstückbeatmung erlaubt durch variable Atemzugtiefe natürlichere Redeflüsse und erleichtert die soziale Teilhabe. Die Transition in eine pulmologische Betreuung erfolgt zunehmend strukturiert.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Durch die genannten neuen nicht-invasiven Techniken werden die Indikationsgrenzen verschoben und die mit einem Tracheostoma verbundenen Risiken, Nachteile für die Teilhabe, pflegerische Belastung der Familie und Kosten in vielen Fällen vermieden. Voraussetzung für ein leitliniengerechtes respiratorisches Management dieser seltenen Erkrankungen ist eine Zentralisierung an wenigen Kompetenzzentren mit Satellitenzentren.

P10-03

Prolongierte veno-venöse extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO) bei zwei Kindern mit schwerem Lungenversagen

G. Cortina¹, U. Klingkowski¹, T. Giner¹, N. Neu¹

¹Pädiatrie 1, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung. Veno-venöse extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO) stellt eine lebensrettende Massnahme bei Kindern mit schweren Lungenversagen (ARDS) dar. Die durchschnittliche Dauer der ECMO-Therapie beträgt laut ELSO-Register 9 Tage und die Überlebensraten sind mit knapp 80 % sehr gut. Die Überlebenswahrscheinlichkeit sinkt jedoch mit der Dauer der ECMO-Therapie und Patienten mit prolongierter ECMO-Dauer (definiert als >14 Tage) haben ein deutlich schlechteres Outcome. Eine maximale Dauer ist jedoch nicht definiert und es sind Einzelfälle in der Literatur beschrieben mit Überleben und komplettem Erholen der Lunge nach länger als 4 Wochen ECMO.

Patienten und Methoden. Wir berichten zwei Patienten mit komplettem Lungenversagen, die im Zeitraum von Februar bis April 2016 an der Pädiatrischen Intensivstation der Universitätsklinik für Kinder und Jugendheilkunde Innsbruck, mit einer veno-venösen ECMO behandelt worden sind.

Ergebnisse. Die zwei Patienten waren jeweils 3 Jahre alt und hatten 17 kg Körpergewicht. Die erste Patientin hatte als Grunderkrankung eine ALL und war nach Chemotherapie in Aplasie. Der zweite war ein gesunder Knabe der an einer nekrotisierenden Pneumonie erkrankte. Beide entwickelten das Vollbild eines ARDS und wurden initial konventionell beatmet, ebenso mit HFOV und inhalativem NO. Aufgrund progredienter Hypoxie und Hyperkapnie sowie sehr hohen Beatmungsparameter wurde die Entscheidung zur ECMO getroffen. Beide Patienten zeigten in den ersten Wochen keine Erholungstendenz der Lunge und hatten minimale Tidalvolumina (z. t. 5 ml). Mit verschiedenen Maßnahmen wurde versucht die Erholung der Lunge zu unterstützen (Wechsel von Rücken auf Bauchlage alle 12 Stunden, regelmäßige Bronchoskopie zur Bronchial toilette, Inhalation mit DNase, Rekrutierungsmanöver, Steroide). Bei der Patientin kam es nach 3 Wochen zur ersten Verbesserung und sie konnte

nach 4 Wochen dekanüliert werden, während beim Knaben erst nach 5 Wochen sich die Lunge langsam erholte und bei ihm nach 6 Wochen der Ausbau der ECMO möglich war. Zwei bzw. drei Wochen später war die Extubation möglich und beide Patienten wurden inzwischen in guten AZ nach Hause entlassen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Es gibt vermehrte Berichte aus der Literatur dass auch nach mehrwöchigem kompletten Lungenversagen ein Erholung doch noch möglich ist, insbesondere bei Kindern. Solange es sich um eine Einorganversagen handelt und keine Komplikationen der ECMO aufgetreten sind, sollte die Therapie fortgeführt werden.

P10-04

Epidemiologische Daten einer österreichischen pädiatrischen Primären-Ziliendyskinesie-(PCD)-Kohorte von 2006–2015

S. Diesner¹, A. Nissen¹, B. Böhm¹, C. Bannert¹, E. Nachbaur¹, S. Renner¹, T. Eiwegger¹, Z. Szepfalusi¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung. PCD ist eine seltene Erkrankung, welche die oberen und unteren Atemwege ab der Geburt beeinträchtigt. Patienten profitieren von einer frühen Diagnosestellung, regelmäßigen Kontrollen, inklusive Spirometrie und mikrobiellen Abstrichen, sowie einer adäquaten Therapie, welche Inhalationen, Physiotherapie und frühzeitige antibiotische Therapie umfasst. In dieser Studie war es das Ziel epidemiologische, mikrobielle und Lungenfunktions-Daten ambulanter Besuche einer österreichischen pädiatrischen PCD-Kohorte von 2006 bis 2015 zu analysieren.

Patienten und Methoden. 22 Patienten (15 m, 7 w) wurden im medianen Alter von 1,79 Jahren (0,05; 12,71) diagnostiziert. Vierzehn Patienten wiesen einen Situs inversus auf, 1 Patient eine Organisomerie und 7 hatten keine Situsanomalie. Die Diagnose wurde primär mittels Elektronenmikroskopie gestellt, wobei 12 äußere/innere (ODA/IDA) Dyneinarmdefekte, 5 ODA Defekte, 1 IDA und Radialspeichendefekt, 1 IDA Defekt, 2 Speichendefekte und eine unauffällige Ultrastruktur gefunden wurden. Letzterer Patient wurde durch funktionelle Ziliendiagnostik mittels Hochfrequenz-Videomikroskopie diagnostiziert. Ab dem 5. Lebensjahr wurden regelmäßige Body-Mass-Index (BMI) Berechnungen und Spirometrien durchgeführt

Ergebnisse. Der mediane BMI lag bei -0,58 Z-Scores (-3,170; 1,780). BMI korrelierte signifikant mit FEV1 (Spearman $r=0,43$) und FVC Z-Scores (Spearman = 0,63). Die häufigsten bakteriellen Pathogene, in zumindest einem Rachenabstrich nachweisbar, waren Staphylococcus aureus (86,4 % der Patienten), Haemophilus influenza (72,7 %), Pseudomonas aeruginosa (50,0 %), Moraxella catarrhalis und Klebsiella oxytoca (je 40,9 %). Multi-resistente Pathogene umfassten ESBL Klebsiella (13,6 %), MRSA, Mycobacterium species und Achromobacter xylosoxidans (je 4,5 %) und Stenotrophomonas maltophilia (22,7 %). Patienten, welche frühzeitig diagnostiziert wurden (<7a, medianes Alter 1,82a; $n=10$) hatten einen signifikant höheren FEV1 Z-Score ($p=0,014$) bei der Erst-Lungenfunktion (-0,84 (-2,57; -0,25), medianes Alter 5,56a) verglichen zu spät-diagnostizierten Patienten (>7a; medianes Alter 9,97a; $n=3$; FEV1 Z-Score -2,81 (-3,04; -2,46), medianes Alter bei Lungenfunktion 12,78).

Schlussfolgerungen und Diskussion. PCD-Patienten profitieren, ähnlich wie CF Patientien, von einer frühzeitigen Diagnose, adäquaten Kalorienzufuhr, mikrobiellen Kontrollen und frühzeitiger Eradikation von multi-resistenten Pathogenen.

P11-01

Complement activation profiles in juvenile idiopathic arthritis

T. Giner¹, L. Hackl¹, J. Albrecht¹, R. Würzner², J. Brunner¹

¹Pädiatrie 1, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck,

²Hygiene und medizinische Mikrobiologie, Medizinische Universität Innsbruck

Background. Juvenile idiopathic arthritis (JIA) summarizes a group of phenotypically heterogeneous chronic inflammatory disease of childhood. The innate immunity is playing a role in the pathogenesis of JIA. Complement is activated by three pathways (classical pathway (CP), lectin pathway (LP) and alternative pathway (AP)). In RA a high turnover of C3, C4 and C5 in inflamed joints is discussed. The role of the complement system in the pathogenesis of JIA is still unclear. Objectives: This is a controlled prospective observational study. It is focused on the three pathways of complement system (CS) and its effector, the membrane attack complex (MAC), associated with disease activity and inflammation markers in all subgroups of JIA.

Methods. Peripheral blood samples (PB) ($n=158$) of 57 pediatric JIA patients (partially also in longitudinal visits), were analyzed for specific complement pathway activation (COMPL300 ELISA), complement factor H (CFH)-autoantibodies (CFHAb ELISA) and the soluble MAC (sC5b-9 ELISA) in serum (S) and EDTA-plasma (P) The JIA subgroups were persistent Oligoarthritis (perOA, $n=19$), extended Oligoarthritis (extOA, $n=8$), rheumatoid factor positive Polyarthritis (PARF+, $n=4$) and negative Polyarthritis (PARF-, $n=12$) polyarthritis, Enthesitis related arthritis (ERA, $n=4$); Psoriatic arthritis (PsA, $n=3$) and systemic JIA (sJIA, $n=7$). As control group ($n=118$) adults ($n=100$) and children ($n=18$) without inflammatory diseases were tested. JADAS10 Score defined acute phase of disease.

Results. JIA patients within acute phase of disease ($n=53$) showed lower capacity in CP (82% [38–97% IQR] vs 104% [97–115% IQR] ($p<0.001$)) and AP (34% [2–97% IQR] vs 85% [70–99% IQR] ($p<0.001$)) compared to the control group in median. This can be concluded to chronic over activation in the two complement pathways even though only 40% (29/53) in CP and 36% (26/53) in AP were below the published pathological threshold. Also sMAC was elevated (P 2.3 [1.27–3.43IQR] vs 1.2 [0.84–1.84] AU/ml) in patients with decreased AP in acute phase ($p<0.009$) compared to the control group. No evidence of CFH-autoantibodies was found in our study group. The sMAC levels were significantly ($p<0,009$) higher in sera (15.5 [12.03–20.91 IQR] AU/ml) and plasma (1.75 [0.9–3.46 IQR] AU/ml) compared to the control group (S 7.78 [4.9–10.32 IQR] AU/ml, P 1.22 [0.78–1.81 IQR] AU/ml) in the patients with extended and persistent OA, in PARF+ and ERA but not in PARF-, PsA and sJIA.

Conclusion. Conclusion: Special groups of JIA showed increased CS activation with elevated levels of MAC in PB in acute phase of disease. The additional decreased capacity in the CP and AP suppose that the complement system as an additional contributor in pathogenesis and/or course of the acute disease. Therefore the testing of COMPL300 in combination with sMAC could be a helpful biomarker for acute JIA disease and furthermore the pharmaceutical blockage of parts of the complement system might be a therapeutical option in therapy resistant patients.

P12-01

Branched chain amino acid concentrations – a predictive value for insulin resistance in obese children and adolescents?

M. Zlamy¹, M. Michel¹, K. Pichler¹, L. Loacker², S. Jauschnegg¹, P. Rust¹, S. Hofer¹, D. Karall¹, S. Scholl-Bürgi¹

¹Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck,

²Zentralinstitut für medizinische und chemische Labordiagnostik, Innsbruck

Background. Metabolic changes of overnutrition include an increase of circulating branched-chain amino acids (BCAAs). Leucine plays a major role in the regulation of the mammalian target of rapamycin (mTOR)-signaling pathway, which contributes to the development of insulin resistance.

Patients and Methods. This study is aimed to assess branched-chain amino acid (BCAA)-related metabolite signature in obese children to gain a better understanding of risk factors and correlation with insulin resistance. Methods: 81 paediatric patients considered obese by Kromeyer-Hauschild classification (with a BMI > 90th percentile) were included retrospectively into our study. Fasting values for plasma amino acids were measured using ion-exchange chromatography.

Results. 8 patients were defined as overweight, 25 as obese and 48 as extremely obese. The mean fasting glucose concentration in all patients was 82.8 ± 8.54 mg/dl (4.6 ± 0.5 mmol/L). The mean fasting insulin concentration was 14.2 ± 8.28 μ U/mL. Extremely obese children had slightly higher BCAA concentrations and isoleucine concentrations significantly correlated with fasting insulin concentrations in the age group between 6.0–13.9 years.

Conclusion. Changes in the BCAA values may reflect the development of insulin resistance in puberty.

P12-02

Screening auf amblyogene Faktoren bei einjährigen Kindern mit dem Autorefraktometer plusoptix S09

H. Geiger¹

¹ Gesundheitsbildung, aks gesundheit GmbH, Bregenz

Einleitung. Unentdeckte einseitige Sehstörungen in der Kindheit können bei ausbleibender Behandlung zur funktionellem Sehverlust (Amblyopie) des schlechteren Auges führen. Im Zeitraum 1. 1. 2015 bis 31. 12. 2015 wurden alle einjährigen Kindern im Rahmen der einjährigen Mutter-Kind-Pass-Untersuchung (K40 u. K41) in zwei Kinderarztordinationen in Vorarlberg mit dem Autorefraktometer S09 der Firma Plusoptix gescreent. Ziel des Screenings war 1. die Aufdeckung amblyogener Faktoren bei Kindern ab einem Alter von 10–13 Monaten, 2. die Feststellung der Praxistauglichkeit der Methode mit Ermittlung der Häufigkeit von zur Überweisung führenden auffälligen Testergebnissen und 3. die Auswertung mit Darstellung der Ergebnisse unter Berücksichtigung des erhobenen fachärztlich-ophthalmologischen Befundes.

Patienten und Methoden. Bei 335 Kindern im Alter von 11 bis 16 Monaten wurde nach Unterfertigung einer Einverständniserklärung der Eltern eine berührunglose, binokulare Messung der Helligkeitsverteilung in der Pupille in 2x3 Meridianen aus 1 m Entfernung durchgeführt. Ermittelt wurden Refraktion, Augenabstand, Pupillengröße und Blickrichtung beider Augen. Die Überweiskriterien des Herstellers wurden nicht verändert. Auffällige Kinder wurden zeitnah an kooperierende Augenfachärzte bzw. Fachärztinnen zur Verifizierung des Befundes mittels Skioskopie in Mydriasis überwiesen.

Ergebnisse. 333 von 335 Kindern waren mit dem Autorefraktometer untersuchbar. 35 (11%) davon waren auffällig im Sinne der Überweiskriterien. Von diesen wurden 30 Kinder fachärztlich vorgestellt. 10 dieser Kinder waren nicht aussagekräftig untersuchbar. Bei 3 Kindern wurde der Gerätebefund einer schweren Anisometropie bzw. Hyperopie bestätigt. Bei den übrigen Kindern bestätigte sich der geräteseitig erhobene Verdacht einer relevanten Sehbeeinträchtigung (Anisometropie: Sphärisches Äquivalent -SÄ- $\geq 1,25$, Zylinder $\geq 2,25$ bzw. $\geq 1,5$ dpt, Blickasymmetrie $\leq 10^\circ$ als Hinweis auf Strabismus).

mus) nicht. Der überwiegende Anteil dieser Kinder war aufgrund Erreichung des festgesetzten Schwellenwertes des Gerätes auffällig.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Einjährige Kinder sind mit der Methodik des Plusoptix-Gerätes gut untersuchbar. Schwere behandlungsbedürftige Refraktionsfehler sind frühzeitig erkennbar. Bei entsprechender Einstellung der Referenzwerte lässt sich die Zahl auffällig gescreenter Kinder gering halten.

P12-03 zurückgezogen

P12-04 Umsetzung und Adhärenz an pädiatrische Richtlinien zum Flüssigkeitssubstitution

K. Weinberger¹, B. Simma¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Die Berechnung der Tagesflüssigkeitsmenge ist essentiell für alle kranken Kinder und Jugendliche. Bei kritisch Kranken und intubationspflichtigen Patienten wird die Menge in der Regel reduziert. Die am häufigsten angewandte Methode ist die Berechnung nach der Holliday-Segar-Formel: für 1–10 kg Körpergewicht 100 ml/kg/d, für 11–20 Kilogramm 50 ml/kg/d, für jedes weitere Kilogramm Körpergewicht 20 ml/kg/d, oder nach der 4–2–1-Regel für 1–10 kg Körpergewicht 4 ml/kg/h, 11–20 Kilogramm 2 ml/kg/h, für jedes weitere Kilogramm Körpergewicht 1 ml/kg/h. Die zweite Methode ist die Berechnung nach der Körperoberfläche: 1500 (–1800) ml/m². Als Elektrolytsubstitution wird NaCl 30 mval/l und KCl 20 mval/l empfohlen. Diese Empfehlungen gründen auf wenigen, alten Fallbeschreibungen mit geringer Patientenzahl bzw. Extrapolationen von Erwachsenen.

Patienten und Methoden. Die Behandlungspraxis der österreichischen Ärzte wurde online über die Plattform [SurveyMonkey.com](https://www.surveymonkey.com) mittels eines selbsterstellten, anonymen Fragebogens erhoben und ausgewertet. Die Fragen waren Teil einer größeren Erhebung zur Behandlung der diabetischen Ketoazidose. Die Teilnehmer wurden per E-Mail über die Arbeitsgruppen Pädiatrische Endokrinologie/Diabetologie (APEDÖ) und Neonatologie/Pädiatrische Intensivmedizin der ÖGKJ und die Leiter von 26 pädiatrischen Abteilungen rekrutiert.

Ergebnisse. 29/53 (54 %) gaben als Berechnungsgrundlage 1800ml/m², 24/53 (46 %) die komplexe Formel auf Basis des Körpergewichtes an. Keine Antwort erhielt die Möglichkeit Holliday-Segar Formel. NaCl Gabe pro Liter Flüssigkeit: 27/53 (51 %) 20–40 mmol/l, 20/53 (38 %) >40 mmol/l, 6/53 (11 %) gaben an, eine andere Konzentration zu verwenden. Bezüglich der KCl Gabe antworteten 36/52 (69 %) 20 mmol/l und 9/52 (17 %) >20 mmol/l und (13 %) andere Konzentration. Bei beatmeten Patienten reduzierten 3/52 (6 %), erhöhten 5/52 (10 %), beließen 7/53 (13 %) die Flüssigkeit. 37/52 (71 %) passten die Flüssigkeitsmenge der Diagnose an.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Es gibt keine ideale Zusammensetzung und Menge für die Erhaltungsflüssigkeit bei Kindern und Jugendlichen. Die Holliday-Segar Formel scheint in Österreich nicht bekannt zu sein. Bei kritisch kranken Patienten ist das Flüssigkeitsmanagement sehr unterschiedlich.

P12-05 Evaluation der Diagnose und Therapie des Frenulum breve bei 201 Säuglingen, Kindern und Jugendlichen

G. Ramoser¹, M. Guóth-Gumberger², S. Scholl-Bürgi¹, S. Baumgartner¹, D. Karall¹

¹Pädiatrie I (Angeborene Stoffwechselstörungen), Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Innsbruck, Österreich,

²Stillberaterin (IBCLC) in freier Praxis, Rosenheim, Deutschland

Einleitung. Eine eingeschränkte Zungenbeweglichkeit durch ein anteriores oder posteriores Frenulum breve kann schwerwiegende Folgen für

Stillen, Flaschenernährung, Essen fester Kost, Sprechen, Gedeihen und Entwicklung haben. Um die in der Klinik für Pädiatrie Innsbruck durchgeführten Frenotomien zu bewerten, wurden Daten von 201 PatientInnen retrospektiv erhoben und evaluiert.

Patienten und Methoden. Von 01/2011 bis 02/2016 wurden im Rahmen der Sprechstunde für Stillende Mütter der Klinik für Pädiatrie I insgesamt 201 PatientInnen wegen einer eingeschränkten Zungenbeweglichkeit bei Frenulum breve anterior oder posterior mittels Scherenschlag frenotomiert. Die Daten zu Indikation, Zuweiser, Alter bei Diagnose und Frenotomie, Langzeitverlauf (Outcome) wurden aus den Ambulanzkarten erhoben und evaluiert.

Ergebnisse. Von den 201 PatientInnen, bei denen eine Frenotomie durchgeführt wurde, waren 128 männlich und 73 weiblich (Ratio m:w=1,78). Das Alter bei Diagnose und Frenotomie reicht von 0 Tage bis 27 Jahre (median 6 Wochen). Der Beobachtungszeitraum post Frenotomie ist 3 Monate bis 5 Jahre (Median: 1,3 Jahre). Die Zuweisung erfolgte 22mal durch Kinderärzte, 3mal durch Hausärzte, 21mal durch Stillambulanz, 18mal durch Familienangehörige, 1mal durch Freunde, 15mal durch LogopädInnen, 2mal durch KieferorthopädInnen, 9mal durch Hebammen, 88mal durch StillberaterInnen, 11mal durch Andere, bei 11 nicht angegeben. Indikationen waren schmerzende und/oder wunde Mamillen bei der Mutter (61/44 von 201), Probleme bei Saugschluss (89/201), Gedeihstörung (7/201), Zahnfehlstellung (11/201), Sprachprobleme (19/201), und andere (60/201). Rückmeldungen erhielten wir bisher von 90/201=45 %, davon berichteten 89 % über eine Verbesserung und 11 % über eine gleichbleibende Situation.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Bei einer Inzidenz des Vorliegens eines Frenulum breve von in der Literatur berichteten 2–4 % ist eine frühe Diagnose eines Frenulum breve wichtig und die unmittelbare ärztliche Therapie durch Frenotomie einfach und schnell und bewirkt häufig entscheidende Veränderungen.

P12-06 Status quo in pediatric and neonatal simulation in the European German-speaking countries: The DACHI survey

M. Wagner¹, E. Heimberg², L. Mileders³, A. Staffler⁴, A. Berger¹, R. Löllgen⁵

¹Division of Neonatology, Pediatric Intensive Care and Neuropediatrics, Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Medical University of Vienna, Vienna, Austria, ²Department for Pediatric Cardiology, Pulmonology, Intensive Care Medicine University Children's Hospital Tübingen, Tübingen, Germany, ³Division of Neonatology, Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Medical University of Graz, Graz, Austria, ⁴Department of Neonatology, Central Teaching Hospital of Bolzano/Bozen, Bozen, Italy, ⁵Pediatric Emergency Department, Inselspital Bern, Bern, Switzerland

Background. Simulation has acquired wide acceptance as an important component of education in health care and as a patient safety tool. Successful recognition and resuscitation of critically ill or injured children requires proficient technical and non-technical skills. While the simulated practice of these competencies has been well established in most Anglo-Saxon countries, simulation training is still not established in many European countries.

Patients and Methods. We composed a comprehensive online survey including 26 questions on the distribution and organization, target groups, resources, instructor and participant education as well as research activities among all pediatric institutions and departments in DACHI. The questionnaire was validated according to established models⁵ including a pre-test and distributed electronically by the online tool SurveyMonkey⁶.

Results. After dispatching a total of 474 surveys ($n=359$ in D, $n=42$ in A, $n=66$ in CH and $n=7$ in I) we achieved a 45.5 % response rate, with 143 responders from D (39.8 % in D), 35 from A (83.3 % in A), 31 from CH (46.9 % in CH) and seven from I (100 % in I). In 62.7 % of all surveyed institutions, simulation-based training is already performed, including standardized algorithm courses (87.3 %), skill training (63.6 %), and high fidelity simulation training (58.5 %). Only 15.8 % of all inquired institutions actively conduct research in the area of simulation, whereas 71.3 % did express an

interest. The most frequently stated impediments for establishing pediatric simulation-based training were lack of personnel (56.6%) a

Conclusion. The significant response rate of our survey underlines the presence of a previously unknown, but strong interest in pediatric and neonatal simulation in the DACHI region. The strength of this questionnaire lies in the identification of a large number of already existing simulation-based training programs in the DACHI region. Our findings provide an initial position for the advocacy and expansion of simulation in pediatrics. The better knowledge of national and international resources, along with the recent foundation of the Netzwerk Kindersimulation⁴ will support a more effective collaboration in education, training, quality improvement, research and resource management among all simulation enthusiasts in this region aiming to ultimately increase patient safety of children and neonates.

P12-07

Die schulische Teilhabe im Kontext einer chronischen Erkrankung: Vergleich von chronisch kranken und gesunden Kindern und Jugendlichen anhand der Schulischen Partizipationsskalen 24/7 (S-PS 24/7)

A. Müller¹, T. Pletschko¹, A. Schwarzwinger¹, P. Deimann², U. Kastner-Koller², U. Leiss¹

¹Neuroonkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien,

²Fakultät für Psychologie, Universität Wien, Wien

Einleitung. Aufgrund der höheren Überlebensraten bei schweren Erkrankungen verschiebt sich das Spektrum immer mehr in Richtung chronische Krankheiten. Mögliche neurokognitive und psychosoziale Konsequenzen wirken sich bei Kindern und Jugendlichen nicht zuletzt im Schulkontext aus. Eine integrierte Betrachtung der schulischen Partizipation bei Vorliegen einer chronischen Erkrankung war bislang ausständig.

Patienten und Methoden. Mithilfe des Instruments ‚Schulische Partizipationsskalen 24/7 (S-PS 24/7)‘ wurden retrospektiv Elterneinschätzungen der schulischen Teilhabe von Kindern und Jugendlichen mit verschiedenen chronischen Erkrankungen ($n = 317$) und von gesunden Kindern und Jugendlichen ($n = 405$) analysiert und mittels t-Tests verglichen. Die vertretenen Erkrankungen ZNS-Tumoren ($n = 127$), sonstige neuropädiatrische Erkrankungen ($n = 29$), Diabetes ($n = 41$), sonstige Stoffwechselfstörungen ($n = 51$), Herz-Kreislauf-Erkrankungen ($n = 56$) und Nierenerkrankungen ($n = 13$) wurden mithilfe von einfaktoriellen Varianzanalysen, Welch-Tests und Kruskal-Wallis-Tests verglichen.

Ergebnisse. Kinder und Jugendliche mit verschiedenen chronischen Krankheiten zeigten aus Sicht ihrer Eltern unterschiedliche Ressourcen und Defizite in ihrer schulischen Partizipation. Die Gesamtgruppe der chronisch kranken Kinder und Jugendlichen schnitt in allen überprüften Dimensionen der schulischen Teilhabe verglichen mit der gesunden Kontrollgruppe signifikant geringer ab. Im Vergleich zwischen den verschiedenen chronischen Erkrankungen zeigten sich signifikante und inhaltlich bedeutsame Unterschiede in den Bereichen Aufmerksamkeit, Gedächtnis, Denkfunktionen, Lernen und Wissensanwendung sowie Grob- und Feinmotorik.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Ergebnisse legen nahe, dass chronisch kranke Kinder ein erhöhtes Risiko für Beeinträchtigungen in ihrer schulischen Teilhabe aufweisen. Ausmaß und Art dieser Beeinträchtigungen unterscheiden sich zwischen Erkrankungen. Eine verstärkte Aufmerksamkeit für die Folgen chronischer Erkrankungen in der Schule von Seiten des Bildungswesens erscheint unabdingbar. Als zentrale Empfehlung geht hervor, dass Kinder und Jugendliche mit chronischen Erkrankungen mehr Zugang zu Unterstützung bei der schulischen Reintegration und im schulischen Alltag erhalten sollten.

P12-08

Lärmpegel in der Kinderarztpraxis: Ein Gesundheitsrisiko für die Mitarbeiter?

P. Voitl^{1,2}, C. Sebelesky¹, C. Mayrhofer², V. Schneeberger¹

¹Gruppenpraxis Kinderarzt DDr. Peter Voitl und Partner,

Kindergesundheitszentrum Donaustadt, Wien, ²Medizinische Universität Wien, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung. Von pädiatrischen Patienten geht oft ein beträchtlicher Lärmpegel aus. Diese Studie wurde initiiert, um Aufschluss über die Lärmexposition von Mitarbeitern in Kinderarztpraxen zu erhalten. Es ist bekannt, dass Dauerschallpegel (LAeq) über 85 dB sowie Spitzenschallpegel (LCpeak) über 140 dB zu Lärmschwerhörigkeit führen. Allerdings sind – je nach verrichteter Tätigkeit – bereits Dauerschallpegel von über 50 dB am Arbeitsplatz als gesundheitlich bedenklich einzustufen.

Patienten und Methoden. Die Lautstärkemessungen wurden in 10 Wiener Kinderarztpraxen durchgeführt. Hierzu wurden LAeq und LCpeak in Untersuchungsräumen und Wartezimmern mithilfe eines Schallpegelmessgerätes bestimmt. In den Wartezimmern wurde durchgehend aufgezeichnet, wohingegen die Messungen in den Untersuchungsräumen separat für jede Konsultation durchgeführt wurden.

Ergebnisse. In den Wartezimmern lagen die Dauerschallpegel zwischen 60,6 und 67,0 dB und erreichten einen Spitzenschallpegel von 116,1 dB. Die Werte für LAeq in den Untersuchungsziimmern lagen zwischen 67,2 und 80,2 dB und für LCpeak nicht über 114,1 dB. Bei stärkerem Patientenauftreten wurden höhere Lautstärken in den Wartezimmern gemessen (LAeq: $p < 0,01$; LCpeak: $p < 0,01$). Kinder im Alter von 13 bis 18 Monaten erzeugten die höchsten Lärmpegel in Untersuchungsräumen (LAeq und LCpeak). Das Geschlecht der pädiatrischen Patienten hat keinen Einfluss auf die Lautstärkeentwicklung bei der Untersuchung (LAeq: $p = 0,825$; LCpeak: $p = 0,831$).

Schlussfolgerungen und Diskussion. Obwohl aufgrund der Messwerte nicht von einem stark erhöhten Risiko für die Entstehung von Lärmschwerhörigkeit ausgegangen werden kann, sind die Ergebnisse dennoch bedenklich. Laut der Österreichischen Verordnung Lärm und Vibrationen (VOLV) darf bei der Ausführung einfacher Büro- oder vergleichbarer Tätigkeiten der Dauerschallpegel nicht über 65 dB liegen, was in 5 von 10 Warteräumen zutraf. Bei überwiegend geistiger Tätigkeit darf dieser 50 dB nicht übersteigen, was jedoch in allen Untersuchungsräumen deutlich der Fall war. Es ist davon auszugehen, dass eine derartige Lärmexposition zu erhöhtem Stress mit allen negativen gesundheitlichen Auswirkungen führt. Lärmschäden könnten daher als Berufskrankheit bei Kinderärzten und pädiatrischem Personal diskutiert werden.

Kurzvorträge – Präsentationen

Wissenschaftliche Sitzung 3, Posterpräsentation 1

O1-01

Secretoneurin reduziert den Zelltod nach hypoxisch-ischämischer Hirnschädigung in einem Modell der neugeborenen Maus

A. Posod¹, K. Wechselberger¹, E. Huber¹, M. Urbanek¹, U. Kiechl-Kohlendorfer¹, E. Griesmaier¹

¹Pädiatrie II (Neonatologie), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung. Die neonatale hypoxisch-ischämische Hirnschädigung stellt nach wie vor ein Problem erheblichen globalen Ausmaßes dar. Die Langzeitmorbidität ist weiterhin beträchtlich; kausale Therapiestrategien fehlen bis dato. Eine Substanz mit vielversprechendem Wirkmechanismus ist das endogene Polypeptid Secretoneurin (SN), das sich in adulten Schlaganfall-Modellen als neuron-erhaltend und progenerativ erwies. Ziel der vorliegenden Studie war es, dessen neuroprotektives Potential in in vitro- und in vivo-Modellen der neonatalen hypoxisch-ischämischen Hirnschädigung zu evaluieren.

Patienten und Methoden. In vitro wurden primäre hippocampale Neurone mit i) Kontrollsubstanz, ii) 1 µg/l, iii) 10 µg/l oder iv) 50 µg/l SN vorbehandelt und anschließend durch Sauerstoff-Glucose-Entzug für 6 Stunden geschädigt. Nach 24-stündiger Erholungsphase wurde der Zelltod mittels PI/Calcein-Färbung quantifiziert. In vivo erfolgte an 7 Tage alten CD1-Mäusen eine Schadensinduktion durch unilaterale Ligatur der Arteria carotis communis und anschließende Exposition gegenüber hypoxischen Bedingungen (8% O₂/N₂) für 30 Minuten. SN-Plasma-Konzentrationen wurden mittels ELISA 1, 6, 12, 24 und 48 Stunden nach Insult bestimmt. Eine Subgruppe der Versuchstiere erhielt 1 Stunde nach Hypoxie eine intraperitoneale Injektion von i) Kontrollsubstanz oder ii) 0,25 µg/g SN. 24 Stunden nach Insult erfolgte die Evaluation des Schädigungsausmaßes mittels eines histopathologischen Punkte-Systems sowie immunhistochemischer Bestimmung der Caspase-3-Aktivierung.

Ergebnisse. In vitro wurde das Ausmaß des Zelltods durch Vorbehandlung mit 10 µg/l und 50 µg/l SN deutlich, jedoch nicht signifikant reduziert. In vivo kam es 48 Stunden nach Insult zu einem signifikanten Abfall der SN-Plasma-Konzentrationen. Substitution von SN vor Eintreten des Nadirs führte zu einer Reduktion sowohl der totalen als auch der regionalen histopathologischen Schädigung. Die Anzahl der Caspase-3-positiven Zellen wurde durch Applikation von SN in der hypoxisch-ischämischen Hemisphäre reduziert, mit signifikanten Unterschieden im Bereich des Thalamus. In der hypoxischen Hemisphäre kam es durch SN-Verabreichung zu einer signifikanten Reduktion der Caspase-3-Aktivierung in allen untersuchten Regionen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. SN ist eine Substanz mit hohem Potential in der Therapie der neonatalen hypoxisch-ischämischen Hirnschädigung. Vor einem klinischen Einsatz ist eine weiterführende Untersuchung der zugrundeliegenden Wirkmechanismen unumgänglich.

O1-02

Prediction of major bleeding in extremely low birth weight infants (<1000 g) by sequential coagulation monitoring

M. Thanhäuser¹, C. Binder¹, M. Dangl¹, U. Derhaschnig², U. Derhaschnig³, B. Jilma², M. Kornsteiner-Krenn¹, A. Berger¹, N. Haiden¹

¹Department of Pediatrics, Division of Neonatology, Pediatric Intensive Care and Neuropediatrics, Medical University of Vienna, Vienna, ²Department of Clinical Pharmacology, Medical University of Vienna, Vienna, ³Emergency Medicine, Medical University of Vienna, Vienna

Background. Major bleedings such as intraventricular hemorrhage (IVH) and pulmonary hemorrhage (PH) are frequent in extremely low birth

weight (ELBW) infants. A method of serial coagulation monitoring by measuring INR (international normalized ratio) with small volume samples (10 µL) provides an option for coagulation monitoring in ELBW infants. Thus, coagulation monitoring might facilitate prevention of major bleedings in ELBW-infants and therefore improve outcome.

Patients and Methods. This was a prospective longitudinal study performed at a single tertiary center (Department of Pediatrics, Medical University of Vienna, Austria) in ELBW infants from 09/2013 until 10/2015. Primary objective was to explore whether monitoring of INR could predict major bleeding events (IVH, PH) in ELBW-infants. The secondary objective was to explore whether sequential INR monitoring is feasible in this patient population.

Results. 143 infants were included in this study; data of 128 infants were analyzed. 32% of the infants developed any bleeding (IVH 28%, PH 9,4%). Median INR before a bleeding event was 1,8. Median INR in the first week of life in infants without any bleeding was 1,4 ($p < 0.001$). Higher INR values in the first two weeks of life were associated with a higher mortality ($p = 0.013$). Standard values of INR in the first month of ELBW infants were established.

Conclusion. Coagulation monitoring with this method is feasible in ELBW infants. In infants, who developed any hemorrhage, INR values were statistically significant higher before bleeding occurred. Furthermore, higher INR values in the first two weeks of life were associated with higher mortality rates. Further studies with closer INR monitoring during the first two weeks of life are warranted to corroborate these findings.

O1-03

Hypoglykämie bei Risikoneugeborenen

J. Stark¹, A. Blassnig-Ezeh¹, B. Simma¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Vorübergehend niedrige Blutzuckerwerte findet man häufig bei gesunden Neugeborenen und auch Risikogruppen für transiente neonatale Hypoglykämien sind bekannt: Kinder diabetischer Mütter (IDM), zu große (LGA) oder zu kleine (SGA) Kinder und späte Frühgeborene (late preterm, LPT). Obwohl derzeit keine einheitliche Definition für Hypoglykämie bei Neugeborenen existiert, ist sich die aktuelle Literatur einig, dass Blutzuckerwerte bei den genannten Risikogruppen kontrolliert werden sollten. In der vorliegenden retrospektiven Studie werden die Hypoglykämieinzidenz und die Auswirkungen der Anwendung einer überarbeiteten Richtlinie von 2012 in der Betreuung dieser Risikopopulation untersucht.

Patienten und Methoden. Im Studienzeitraum von 1.1.2015 bis 31.1.2016 fand bei allen in die Studie eingeschlossenen Neugeborenen eine erste Blutabnahme innerhalb von 90min postpartal statt, sowie 30min nach der ersten Mahlzeit, und vor jeder weiteren Mahlzeit. Der Beobachtungszeitraum erstreckte sich über 24 h oder bis zumindest drei Glukosewerte >40 mg/dL vorliegend waren. Eine Hypoglykämie wurde als Blutzucker <40 mg/dL unabhängig vom Alter definiert.

Ergebnisse. Von 1017 Neugeborenen im Studienzeitraum wurden 136 (13,4%) als Risikopatienten identifiziert und 119 (87,5%) in die finale Datenauswertung eingeschlossen. Bei 32 (26,9%) Neugeborenen (Buben:Mädchen = 1,1:1) zeigten sich insgesamt 46 Hypoglykämie-Episoden, wobei bei 10 Studienteilnehmern mehr als ein Risikofaktor vorlag. 3 (9,4%) dieser 32 Neugeborenen wurden auf die Neonatologie transferiert, eines aufgrund klinischer Symptome, die anderen entsprechend dem Protokoll. Die mittlere Anzahl der Glukosemessungen lag bei 7,6±2,4, d.h. 19,7 Messungen waren notwendig, um eine Episode einer Hypoglykämie zu entdecken.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Inzidenz einer Hypoglykämie bei Risikoneugeborenen liegt bei 27% und rechtfertigt die Einführung einer präventiven Blutzuckermessung. Neonatale Hypoglykämien können somit rechtzeitig erkannt und vermieden werden.

O1-04

Chorioamnionitis und Entwicklungsneurologisches Outcome bei Frühgeborenen < 1500 g oder < 32 Schwangerschaftswochen

K. Knoll¹, B. Simma¹, S. Dertinger², C. Stark¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch,

²Pathologie, Landeskrankenhaus Feldkirch, Feldkirch

Einleitung. Welche Rolle eine intrauterine Entzündung, die Chorioamnionitis, bei Frühgeburten < 1500 g oder < 32 Schwangerschaftswochen (SSW) spielt, ist noch nicht vollständig geklärt. Daher werden in dieser Studie die Auswirkungen der Entzündung auf die neurologische Entwicklung des Kindes untersucht. Wir haben die neurologische Entwicklung von Frühgeborenen mit einem Amnioninfekt mit dem Outcome Gleichaltriger ohne Entzündung verglichen und überprüft ob es einen Unterschied zwischen maternalem und fetalem Reaktionsmuster bzw. der Intensität der Entzündungsreaktion gibt.

Patienten und Methoden. Retrospektiv wurden die Daten von 266 Frühgeborenen welche, mit einem Geburtsgewicht von < 1500 g oder < 32 SSW, vom 1. 1. 2007–31. 1. 2014 im Krankenhaus Feldkirch geboren wurden, ausgewertet. Primärer Endpunkt war der Mental Development Index (MDI) und der Psychomotor Development Index (PDI) der „Bayley Scales of Infant Development II“ im korrigierten Alter von zwei Jahren. Diese Werte wurden mit dem histologischen Entzündungsgrad der Plazenta korreliert. Hierbei wurde zwischen einem maternalem und fetalen Entzündungsmuster unterschieden.

Ergebnisse. Von den 266 Frühgeborenen lagen bei 147 (55 %) ein Bayley II und bei 127 (47,8 %) eine histologische Untersuchung der Plazenta vor. In 11 Fällen gab es keine auswertbare Bayley Scale. Bei den 127 untersuchten Plazentas wurde bei 45 (35 %) eine histologische Chorioamnionitis diagnostiziert, wobei in allen Fällen eine maternale und in 18/127 Fällen (14 %) zusätzlich eine fetale Entzündungsreaktion nachgewiesen wurde. Frühgeborene mit einer Chorioamnionitis hatten einen statistisch signifikant niedrigeren MDI ($n=41$, MDI 93 ± 13) im Vergleich zu denen ohne Chorioamnionitis ($n=75$, MDI 99 ± 115 ; $p=.012$). Dies betrifft Frühgeborene mit einer maternalen (MDI 94 ± 13 ; $p=.012$) als auch fetalen Entzündung (MDI 90 ± 12 ; $p=.032$). Kinder mit Chorioamnionitis hatten ein statistisch signifikant niedrigeres Gestationsalter (27 ± 2 SSW vs. 30 ± 2 SSW; $p<0.001$), Geburtsgewicht (1076 ± 272 g vs. 1264 ± 308 ; $p=.001$), Kopfumfang (26 ± 2 vs. 27 ± 2 ; $p<0.001$) sowie einen erniedrigten Apgar 5-min (8 ± 2 vs. 9 ± 1 ; $p=.014$). Es gab keinen Unterschied im PDI zwischen den Gruppen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Ergebnisse dieser Studie zeigen, dass die Chorioamnionitis einen negativen Einfluss auf das neurologische Outcome von Frühgeborenen hat, zu einem geringen Geburtsgewicht, Gestationsalter und einem komplikationsreicheren postpartalen Verlauf (Apgar 5-min) führt.

O1-05

Neonatales Abstinenzsyndrom (NAS) in Graz: Prä-, peri-, postpartale Daten und Langzeitoutcome von Neugeborenen mit Neonatalem Abstinenzsyndrom (NAS) unter besonderer Berücksichtigung von sozialmedizinischen und entwicklungsneurologischen Aspekten

N. Kopf¹, U. Maurer-Fellbaum¹, E. Pichler-Stachl¹, J. Pansy¹, B. Urlesberger¹, W. Raith¹

¹Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung. Maternaler Drogenkonsum während der Schwangerschaft geht mit einer postnatalen Entzugssymptomatik des Neugeborenen einher, wobei die Neugeborenen in der Regel eine medikamentöse Therapie benötigen. Die Langzeitprognose dieser Kinder, hinsichtlich ihrer weiteren Entwicklung, und der sozialmedizinischen Umstände, in denen die weitere Entwicklung erfolgt, wurde bisher kaum erforscht. In einigen Studien konnte eine Tendenz für deutliche kognitive und entwicklungsneurologische Einschränkungen der Kinder gezeigt werden.

Patienten und Methoden. Die vorliegende Studie beinhaltet eine retrospektive Analyse der Daten (2000–2012) der Klinischen Abteilung für Neonatologie der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde in Graz, Österreich. Es wurden alle Neugeborenen mit einer Opioidexposition in der Schwangerschaft und NAS in die Studie eingeschlossen.

Ergebnisse. Die untersuchte Studienpopulation von 63 Kindern setzte sich zu 52,4 % aus Mädchen ($n=33$), und zu 47,6 % ($n=30$) aus Knaben zusammen. Das mittlere Geburtsgewicht der Neugeborenen betrug $2812,13$ g (SD $506,66$ g), und der Kopfumfang betrug $33,266$ cm (SD $1,85$). In unserer Population zeigte sich eine Frühgeburten-Rate von $14,3\%$ ($n=9$). Das Geburtsgewicht Neugeborener ($p=0,036$) als auch das Gestationsalter ($p=0,020$) zeigte sich bei Neugeborenen von Müttern mit Beikonsum signifikant geringer. $98,4\%$ der Neugeborenen wiesen ein behandlungsbedürftiges NAS auf. $69,8\%$ ($n=44$) der Kinder wurden zu vereinbarten entwicklungsneurologischen Untersuchungen vorgestellt. Prinzipiell wurden nur Kinder mit Auffälligkeiten wiedereinbestellt. Von den 23 im zweiten Lebensjahr vorgestellten Kindern zeigten $43,3\%$ Auffälligkeiten. Im 3. Lebensjahr 75% von 12 wiedervorgestellten Kindern, wobei ein Kind eine schwere Entwicklungsverzögerung aufwies. Im 4. Lebensjahr waren es $71,4\%$ von 7 vorgestellten Kindern, und im 5. Lebensjahr 100% der kontrollierten Kinder ($n=4$). Bezüglich der Art der Opioidexposition während der Schwangerschaft zeigten sich Kinder mit Substitol-Exposition seltener in ihrer Entwicklung auffällig ($p=0,005$), als Kinder die Methadon oder Buprenorphin ausgesetzt waren. In $50,8\%$ der Fälle kam es zu einem Wechsel in der Obsorge.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Kinder mit Opioidexposition in der Schwangerschaft zeigen eine große Variabilität in ihrer weiteren Entwicklung: sowohl unauffällige Entwicklungsverläufe, als auch Verläufe mit Defiziten in Sprachentwicklung, Feinmotorik, Grobmotorik oder im Sozialkontakt werden gesehen. Diese Ergebnisse implizieren die Wichtigkeit von Entwicklungskontrollen, und eine interdisziplinäre Vernetzung im medizinischen sowie sozialen Bereich in der Weiterbetreuung der Familien.

O1-06

Lymphatic Intervention als neue Therapie für Plastic Bronchitis nach Fontan Operation – Fallbericht

B. Szücs¹, M. Groß¹, E. Grohmann¹, T. Moritz², J. Steiner¹, J. Dori³, G. Tulzer¹

¹Klinik für Kinderkardiologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, ²Institut für Kinderradiologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz, ³Department of Pediatric Cardiology, The Children's Hospital, Philadelphia, USA

Einleitung. Plastic Bronchitis (PB) ist eine potenziell letale Komplikation bei Patienten mit univentrikulärer Physiologie. Die Pathophysiologie ist nicht vollständig geklärt, jedoch wird vermutet, dass der aufgrund der Fontan-Physiologie abnormale lymphatische Fluss eine wichtige Rolle spielt.

Patienten und Methoden. Fallbericht

Ergebnisse. Wir berichten über eine 8-jährige Patientin, die mit einem hypoplastischen Linksherzsyndrom (Mitralklappenstenose, Aortenstenose) geboren wurde. Am 8. Lebenstag erfolgte eine Norwood-Operation mit einem 5 mm Sano-Shunt und im 4. Lebensmonat eine bidirektionale Glenn-Operation. Postoperativ hatte sich ein rezidivierender Chylothorax entwickelt. Eine extrakardiale fenestrierte Fontan-Operation wurde im November 2011 durchgeführt, ein interventioneller Fenestrationverschluss erfolgte im Mai 2012. Die ersten Symptome einer PB traten im Dezember 2012 im Rahmen einer bilateralen Pneumonie auf. Unter Antibiose, Sultanol- und Alteplase-Inhalationen besserte sich der respiratorische Zustand. Zur Re-evaluierung der Hämodynamik des Fontankreislaufs wurde ein Herzkatheter durchgeführt, der keine hämodynamischen Probleme, einen Druck im Fontantunnel von $11-12$ mmHg und einen transpulmonalen Gradienten von $3-4$ mmHg zeigte. Die Patientin hustete für drei Jahre ca. alle 14 Tagen große Casts aus. In dieser Zeit wurde sie auf MCT-Kost umgestellt und die medikamentöse Therapie mit ACE-Hemmer, Sildenafil, Fluticasone- und Alteplase-Inhalationen intensiviert. Bei Sättigungsabfällen benötigte sie eine intermittierende Heimsauerstofftherapie. Im Juli 2015 führten wir eine MR Lymphangiographie durch, die eine Fistel vom Duktus thoracicus zum medialen Oberlappen rechts zeigte. Hierauf wie-

sen wir die Patientin für eine Intervention am lymphatischen System ins Childrens' Hospital of Philadelphia zu. Im März 2016 konnten hierbei Fisteln, über welche Lymphe in die Lunge gelangte, erfolgreich verschlossen werden. Seitdem ist die Patientin beschwerdefrei und hustet keine Casts mehr aus. Außer Sildenafil wurden alle Medikamente abgesetzt und sie benötigt keine Sauerstofftherapie mehr.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Pathologische Lymphgefäßverbindungen spielen bei einigen Patienten mit PB eine ursächliche Rolle. Die selektive Embolisation ist eine geeignete Therapie zum Verschluß derartiger Lymphfisteln und kann bei Patienten mit PB zu Beschwerdefreiheit führen.

O1-07

Ein neuer Algorithmus zur Diagnostik von kongenitalen Herzfehlern durch Verwendung von computerunterstützter Auskultation bei Neugeborenen – Prospektive monozentrische Studie

R. Grgic-Mustafic¹, N. Baik¹, B. Schwaberg¹, L. Mileder^{1,2}, C. Binder-Heschl¹, J. Pansy¹, M. Köstenberger², B. Urlsberger¹, A. Avian³, G. Pichler¹

¹Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Klinische Abteilung für pädiatrische Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ³Institut für Medizinische Informatik, Statistik und Dokumentation, Medizinische Universität, Graz

Einleitung. Die Auskultation des Herzens stellt eine Standard-Screeningmethode zur Identifizierung von kongenitalen Herzfehlern im Rahmen der postnatalen klinischen Routineuntersuchung dar. Die Sensitivität und Spezifität der Auskultation ist jedoch insbesondere bei Neugeborenen durch die hohe Herzfrequenz erschwert und von der Erfahrung des Untersuchers abhängig. Phonokardiografie mit computerunterstützter automatisierter Analyse als Screeningmethode von Herzgeräuschen und kongenitalen Herzfehlern bei Neugeborenen ist eine neuentwickelte Methode. Ziel dieser Studie war es, die Sensitivität und die Spezifität einer computerunterstützten Auskultation durch einen neuen Prototyp-Algorithmus zur Analyse von Phonokardiogrammen für die automatische Detektion von Herzgeräuschen bei Neugeborenen zu untersuchen.

Patienten und Methoden. Im Rahmen einer prospektiven Beobachtungspilotstudie (November 2012 bis Dezember 2013) wurde bei Neugeborenen 12 Stunden vor oder nach einer Echokardiographie sowohl eine Auskultation durch Kinderärzte als auch eine computerunterstützte Auskultation durchgeführt. Echokardiografische Befunde, die therapeutische oder diagnostische Konsequenzen hatten, wurden als pathologisch definiert. Die Phonokardiogramme wurden offline mittels eines neuen Algorithmus-Prototyps (CSD Labs GmbH, Graz, Österreich) auf die Detektion von Herzgeräuschen untersucht. Die aufgenommene Phonokardiogramme wurden zweimal mit der computerunterstützten Auskultation analysiert: im ersten Durchlauf, und im zweiten Durchlauf mittels eines optimierten Algorithmus. Es wurden die Sensitivität und die Spezifität der Auskultation durch Kinderärzte sowie der computerunterstützten Auskultation (erster und zweiter Durchlauf) analysiert.

Ergebnisse. 36 Neugeborene (Gestationsalter 36 ± 3 Wochen) wurden untersucht. 23 Neugeborene (64%) hatten pathologische Befunde in der Echokardiographie. Die Sensitivität und die Spezifität der Auskultation durch Kinderärzte lagen bei 17% beziehungsweise 100%. Im Vergleich zur Auskultation durch Kinderärzte war die Sensitivität der computerunterstützten Auskultation im ersten und im zweiten Durchlauf signifikant höher und lag bei 70% beziehungsweise 83%. Die Spezifität der computerunterstützten Auskultation lag im ersten und im zweiten Durchlauf bei 77% beziehungsweise 85%.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die computerunterstützte Auskultation zur Analyse von Phonokardiogrammen mittels des neuen Algorithmus zeigte bei der Detektion von Herzgeräuschen bei pathologischen Echokardiographie Befunden bei Neugeborenen eine höhere Sensitivität als die Auskultation durch Kinderärzte.

Wissenschaftliche Sitzung 6, Posterpräsentation 2

O2-01

Hyperglukagonämie ist assoziiert mit einem Anstieg von Plasmatriglyzeriden sowie von viszeralem Fettgewebe in einer pädiatrischen Kohorte

H. Manell^{1,2}, H. Kristinsson¹, J. Kullberg³, K. Paulmichl^{4,5}, J. Staaf^{1,2}, J. Cadamuro⁶, F. Zsoldos^{4,5}, S. Göpel⁷, E. Sargsyan¹, H. Ahlström³, D. Weghuber^{4,5}, A. Forslund², P. Bergstein¹

¹Abteilung für Medizinische Zellbiologie, Universität Uppsala, Uppsala, Schweden, ²Abteilung für Frauen- und Kindergesundheit, Universität Uppsala, Uppsala, Schweden, ³Abteilung für Chirurgische Wissenschaften, Radiologie, Universität Uppsala, Uppsala, Schweden, ⁴Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Paracelsus Medizinische Privatuniversität, Salzburg, Österreich, ⁵Obesity Research Unit, Paracelsus Medizinische Privatuniversität, Salzburg, Österreich, ⁶Abteilung für Medizinisch-Chemische Labordiagnostik, Paracelsus Medizinische Privatuniversität, Salzburg, Österreich, ⁷AstraZeneca R&D, Mölndal, Schweden

Einleitung. Diabetes mellitus Typ 2 (DMT2) repräsentiert ein wachsendes Gesundheitsproblem und die Assoziation zwischen DMT2 und Adipositas wurde bereits in zahlreichen wissenschaftlichen Arbeiten präsentiert. Hyperglukagonämie wurde in der Vergangenheit vor allem als zusätzlicher Einflussfaktor in der Entstehung des DMT2 dargestellt, jedoch gibt es über Sekretionsmuster von Glukagon bei adipösen Kindern und Jugendlichen bislang kaum Untersuchungen.

Patienten und Methoden. In dieser Studie haben wir die Nüchternspiegel von Glukagon sowie Lipiden in adipösen und normalgewichtigen PatientInnen untersucht. Parallel dazu evaluierten wir in-vitro isolierte humane Inselzellen, welche Nüchternblutzuckerkonzentrationen sowie erhöhten Konzentrationen von freien Fettsäuren ausgesetzt waren, die gleichsam jenen Konzentrationen entsprechen, die man in adipösen Kindern und Jugendlichen findet.

Ergebnisse. In einer pädiatrischen Kohorte sind erhöhte Nüchternspiegel von Glukagon mit einem hohen Body-Mass-Index (BMI), Taillenumfang, einer erhöhten Plasmaglukose nach 2 Stunden, einem erhöhtem Nüchtern-HbA1c, Nüchterninsulin sowie erhöhten Triglyzeriden sowie einem erniedrigten HDL-Cholesterin assoziiert. Ebenso ist eine Hyperglukagonämie mit einer Zunahme des viszeralen Fettgewebes verbunden, gemessen durch Magnetresonanztomographie. Diese Assoziationen sind unabhängig von BMI, Alter, Geschlecht und einer positiven Familienanamnese für DMT2. Die Exposition von humanen Inselzellen mit 0.5 mM Palmitat verdoppelte die Glukagonsekretion bereits bei Nüchternglukosekonzentrationen.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Diese Ergebnisse zeigen, dass es bei adipösen Kindern und Jugendlichen eine Assoziation zwischen einer Nüchtern-Hyperglukagonämie, erhöhtem viszeralem Fettgewebe und Plasmalipiden gibt und dass der glukagonotrope Effekt von freien Fettsäuren möglicherweise einen zugrundeliegenden Mechanismus darstellt.

O2-02

Micronutrients in children with coeliac disease

J. Feurstein¹, H. Kogler¹, A. Innerhofer¹, K. Hammer¹, W. Huf¹, W. Holter¹, A. Vécsei¹

¹St. Anna Kinderspital, UKKJ, MUW, Wien

Background. Coeliac disease (CD) may cause malabsorption of micronutrients (MN). MN deficiencies are expected to improve during treatment with a well-balanced gluten-free diet (GFD). In contrast, an unbalanced GFD might further contribute to MN deficiencies. This study aimed to compare the serum levels of various MN in children with untreated (group A) vs. treated CD (group B) vs. dyspeptic controls with normal intestinal mucosa (group C), to clarify the value of MN assessments in CD care.

Patients and Methods. Between 01/2007 and 12/2012 all MN panels ordered at a tertiary-care centre were reviewed retrospectively including serum zinc, selenium, copper, and iron tests (iron, ferritin, soluble transferrin receptor [sTFR]), as well as vitamin D status assessments (1,25-dihydroxy [1,25(OH)2D], 25-hydroxy vitamin D [25(OH)D], calcium [Ca], phosphate [P], parathormone [PTH], and alkaline phosphatase [aP]). After exclusion of children with non-coeliac malabsorption, with CD on a GFD < 1 year, and those without duodenal biopsies, 29 panels were identified as belonging to group A (median age 8.8 years, IQR 6.0), 89 to group B (median age 9.9 years, IQR 5.8) and 69 to group C (median age 12.7 years, IQR 5.0). Group B was divided into subgroup B1 (GFD duration ≥ 1 and < 2 years, $n=21$) and B2 (GFD duration ≥ 2 years, $n=68$). All results were adjusted for age by calculating z-scores using group C values. FDR corrected p -values < 0.05 were considered significant.

Results. In group A, iron and ferritin were significantly lower and sTFR higher than in group C. 1,25(OH)2D was significantly higher in groups A and B1 compared to group C. However, there were no differences in any of the other MN variables. Moreover, for all groups a significant Pearson correlation was found between iron tests, vitamin D metabolites as well as zinc levels and surrogate markers of mucosal damage like IgA transglutaminase antibodies.

Conclusion. Among the MN analyses only iron and vitamin D tests are significantly altered in untreated vs. treated CD and controls. Increased 1,25(OH)2D levels in CD could be explained by the enhanced conversion of 25(OH)D due to low vitamin D supply. Accordingly, 1,25(OH)2D normalizes under a GFD ≥ 2 years. However, the more severe the mucosal damage the more severe the iron, vitamin D and also the zinc deficiency. Thus, systematic testing for MN should primarily focus on iron, vitamin D and zinc status in CD care, while copper and selenium tests appear to be of minor value.

02-03

Malignitäts-assoziierte Hämophagozytische Lymphohistiozytose (HLH) bei Kindern und Jugendlichen – 20 Jahre Erfahrung aus Graz

G. Merth¹, H. Lackner¹, S. Aberle², H. Kessler³, M. Seidel¹, W. Schwinger¹, D. Sperl¹, P. Sovinz¹, A. Karastaneva¹, M. Benesch¹, C. Urban¹, V. Strenger¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämatologie/-Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Klinisches Institut für Virologie, Medizinische Universität Wien, Wien, ³Institut für Hygiene, Mikrobiologie und Umweltmedizin, Medizinische Universität Graz, Graz

Einleitung. Die Hämophagozytische Lymphohistiozytose (HLH) ist eine potentiell lebensbedrohliche Immundysregulation, welche in eine primäre (angeborene) und eine sekundäre (erworbene) HLH unterteilt wird. Zu letzterer Form zählt auch die Malignitäts-assoziierte HLH (M-HLH), welches in Malignitäts-induzierte HLH und HLH unter Chemotherapie unterteilt wird.

Patienten und Methoden. Retrospektive Analyse hämato-/onkologischer Patienten, die zwischen 1995 und 2014 an unserer Abteilung behandelt wurden und bei denen eine M-HLH diagnostiziert wurde.

Ergebnisse. Bei 22 von 1706 (1.29%) konnte zumindest eine HLH-Episode analysiert werden (Alter 1,3–18,0; median 10,1 Jahre). Die Grunderkrankungen waren hämatologische Erkrankungen ($n=17$) oder solide Tumoren ($n=5$). Patienten mit Akuter myeloischer Leukämie entwickelten signifikant häufiger eine HLH als Patienten mit Akuter lymphatischer Leukämie (10/55, 18,2% vs. 6/148, 4,1%; $p=0,0021$). Folgende Virusinfektionen konnten als mögliche Trigger mittels PCR nachgewiesen werden: BKV (53,8% der getesteten Pat.), HHV-6 (33,3%), EBV (27,8%), CMV (23,5%), ADV (16,7%), PVB19 (16,7%), HHV-7, HSV1, Influenza A, RSV, HHV-8, JCV (jeweils ein Pat.). Bei 8 Patient/-innen wurde mehr als 1 Viruserkrankung diagnostiziert. Obwohl keine bakterielle Infektion vorlag, wurde eine CRP-Erhöhung (<0,5–317,5; median 99,5 mg/l) bzw. PCT-Erhöhung (<0,5–15,7; median 3,22 ng/ml) bei 94,7% bzw. 77,7% der Patienten festgestellt. Die diagnostisch bedeutenden Laborparame-

ter Ferritin (4.838–16.2524; median 11.803 $\mu\text{g/l}$) und sIL2-Werte (3.328–63.080, median 6.255 U/ml) waren bei allen Patient/-innen deutlich erhöht. Die Therapie bestand aus Kortikosteroiden (Dexamethasone, $n=18$, Methyl-Prednison, $n=4$) entweder als Monotherapie ($n=5$) oder in Kombination mit monoklonalen Antikörpern gegen TNF- α (Infliximab, $n=5$), CD25 (Dacizumab, $n=3$) oder CD20 (Rituximab, $n=1$) und mit Etoposid ($n=5$), Immunglobulinen ($n=6$) oder Rapamycin ($n=1$). Die HLH-assoziierte Mortalität sank signifikant ($p=0,0276$) von 66,6% zwischen 1995 und 2004 auf 6,25% zwischen 2005 und 2014, was auf eine verbesserte Diagnostik und Therapie hindeutet.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Therapierefraktäres Fieber bei hämato-/onkologischen Patienten sollte an eine HLH denken lassen und zu einer entsprechenden Abklärung führen. Dabei eignen sich Ferritin und sIL2 als diagnostische Marker, während CRP und PCT zur Diskriminierung zwischen HLH und einer isolierten Infektion nicht hilfreich sind.

02-04

Cytomegalie-Screening bei pädiatrischen hämato-/onkologischen Patienten mittels qPCR: Untersuchungsmaterialien im Vergleich

A. Sonnleitner¹, S. Aberle², H. Dornbusch¹, H. Lackner¹, W. Schwinger¹, M. Benesch¹, P. Sovinz¹, D. Sperl¹, A. Karastaneva¹, C. Urban¹, V. Strenger¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämatologie/-Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz, ²Klinisches Institut für Virologie, Medizinische Universität Wien, Wien

Einleitung. Bei pädiatrischen hämato-/onkologischen Patienten können Cytomegalie (CMV)-Infektion und -Reaktivierung zu schweren Komplikationen führen. Der Nachweis erfolgt mittels quantitativer PCR (qPCR) im Rahmen des CMV-Screenings. Die optimale Screening-Methode bezüglich getestete Materialien und Interpretation der Ergebnisse ist in Diskussion.

Patienten und Methoden. Wir untersuchten retrospektiv die im Rahmen des CMV-Screenings mittels qPCR untersuchten Proben aus Serum (S), Urin (U) und Rachenspülflüssigkeit (RSF), welche an unserer Abteilung im Zeitraum von 2001–2010 gewonnen wurden. Ziel der Studie war es, die In-/Kongruenz der untersuchten Materialien zu analysieren. Die statistische Auswertung erfolgte mittels Fisher's Exakt Test.

Ergebnisse. Es wurden 6726 qPCR-Ergebnisse aus Serum ($n=2662$), Urin ($n=2050$) und RSF ($n=2014$) von insgesamt 439 Patienten analysiert. Mindestens 1 positiver CMV-Befund wurde in 39 von 439 (8,88%) Patienten nachgewiesen. Im Urin wurde CMV signifikant häufiger nachgewiesen als im Serum (129/2050; 6,29% vs. 102/2662; 3,83%; $p=0,0001$), während die Unterschiede in der Nachweisfrequenz zwischen RSF und S (101/2014; 5,01% vs. 102/2662; 3,83%; $p=0,0507$) und U und RSF (129/2050; 6,29% vs. 101/2014; 5,01%; $p=0,36$) nicht signifikant waren. In 852 bzw. 291 Screening-Tests wurden nur je 1 bzw. 2 unterschiedliche Materialien untersucht. Bei 1764 Screening-Tests wurden alle 3 Materialien untersucht. Von diesen 1764 Screening-Tests waren 154 (8,73%) zumindest in einem Material positiv („positive Screening-Tests“). Von diesen 154 waren nur 7 (4,5%) Screening-Tests in allen 3 getesteten Materialien positiv (S+,U+,RSF+). Bei 34 (22,1%) von 154 positiven Screening-Tests waren 2 Materialien positiv (S+U+RSF-: 7/154; 4,5%; S+U-RSF+: 5/154; 3,2%; S-U+RSF+: 22/154; 14,3%), bei 113 (73,4%) von 154 positiven Screening-Tests war lediglich 1 Material positiv (S+U-RSF-: 31/154; 20,1%; S-U-RSF-: 46/154; 29,9%; S-U-RSF+: 36/154; 23,4%).

Schlussfolgerungen und Diskussion. CMV-DNA wurde bei 8,88% der getesteten Patienten nachgewiesen. Es zeigte sich eine deutliche Inkongruenz der Ergebnisse aus zeitgleich gewonnenen Materialien. Urin zeigte sich insgesamt signifikant häufiger positiv als Serumproben. CMV-DNA wurde häufig in Urin und/oder RSF nachgewiesen ohne gleichzeitigen Nachweis im Serum, sodass weder Urin noch RSF als Marker für eine CMV-Virämie verwendet werden können. Die klinische Bedeutung der Inkongruenz dieser Ergebnisse muss in weiteren Studien untersucht werden.

02-05

Antikörpercharakterisierung beim Komplement-Faktor-H-Antikörper-assoziierten atypischen HUS: neue Möglichkeiten des Monitorings?

H. Arbeiter¹, M. Józsi², B. Uzonyi³, T. Giner¹, S. Waldegger¹, T. Jungraithmayr¹, R. Würzner⁴, J. Hofer¹

¹Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck, Österreich,

²MTA-ELTE „Lendület“ Complement Research Group, Department of Immunology, Eötvös Loránd University, Budapest, Ungarn, ³MTA-ELTE Immunology Research Group, Department of Immunology, Eötvös Loránd University, Budapest, Ungarn, ⁴Department of Hygiene and Medical Microbiology, Medical University Innsbruck, Innsbruck, Österreich

Einleitung. Das atypisch hämolytisch-urämische Syndrom (aHUS) gehört zu den Thrombotischen Mikroangiopathien (TMA), die durch Endothelzellschäden und Mikrothromben zu hämolytischer Anämie, Thrombozytopenie und Organversagen (häufig Nierenversagen) führen. Neben genetischen Defekten können auch Antikörper gegen Faktor H (CFH-AK) ein aHUS auslösen.

Patienten und Methoden. Seren von 16 CFH-AK positiven Patienten aus der Innsbruck HUS Study Group wurden mittels differenzierter ELISA-Tests bezüglich ihrer freien CFH-AK Titer, dem Vorhandensein von CFH-AK Immunkomplexen und der CFH-AK Avidität charakterisiert. Weiters wurde die Bindungsstelle (Epitop) des Antikörpers am Faktor H-Protein und der Isotyp des Antikörpers untersucht.

Ergebnisse. Die Antigen-Antikörper Komplexe korrelierten mehrheitlich mit den Veränderungen freier Antikörper. Die meisten Patienten zeigten eine konstante Avidität, vor allem in Remission. Auch Titeranstiege zeigten keine signifikante Veränderung der Avidität, sofern sie nicht mit Erkrankungsaktivität einher gingen. Bei einem der Patienten zeigte sich ein Anstieg der Avidität korreliert mit einem subsequenten Titeranstieg sowie Zeichen der Rekurrenz mit kardialer Dekompensation. Die Bindungsstellen der CFH-AK lagen vor allem am C-Terminus von CFH im Bereich der SCR 19–20, dieselbe Region in der auch ein Großteil der CFH Mutationen bei der genetischen Variante gefunden werden. Ein Patient zeigte keine Bindungsaktivität an SCR 19–20 sondern nur in der Mitte des Proteins (SCR 8–14). Dieses Bindungsverhalten konnte bislang bei keinem weiteren Patienten gezeigt werden, die funktionelle Konsequenz ist noch unklar.

Schlussfolgerungen und Diskussion. Es konnte gezeigt werden, dass eine detaillierte Charakterisierung des Antikörpers zu einem besseren Krankheitsverständnis führen kann, sowie als zusätzlicher Laborparameter für die klinische Entscheidungsfindung besonders bei komplizierten Patienten hilfreich sein kann. Gerade die Avidität scheint sich als ein potentieller Marker für den frühen Nachweis einer Krankheitsrekurrenz sowie zur Therapiüberwachung anzubieten. Ein Routineeinsatz in der Klinik scheidet sicher noch an dem recht komplizierten und langwierigen Testverfahren.

02-06

Ketone im Atemgas von pädiatrischen Patienten/innen unter ketogener Diät

C. Schmidl¹, M. Baumann¹, E. Haberlandt¹, D. Karall¹, V. Ruzsany², S. Scholl-Bürgi¹

¹Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck,

²Department für Anästhesie und Intensivmedizin, Medizinische Universität Innsbruck, Innsbruck

Einleitung. Die Ketogene Diät (KD) wird als nicht-medikamentöse, antikonvulsive Therapie vor allem bei therapierefraktären Epilepsien und angeborenen Stoffwechselstörungen im Kindes- und Jugendalter eingesetzt. Durch die Ernährungsumstellung steigt die Konzentration an Ketonkörpern (insbesondere β -Hydroxybutyrat und Acetoacetat) im Blut an. Aceton kann, wie auch weitere flüchtige organische Verbindungen (volatile organic compound = VOC), im Atemgas gemessen werden. Ein häufig eingesetztes Verfahren dafür ist die Gaschromatographie (GC) gekoppelt mit

verschiedenen Detektoren, zum Beispiel der Massenspektrometrie (MS). Ziel dieser prospektiven Studie war es, neben Aceton auch weitere VOCs im Atemgas von pädiatrischen Patienten/innen unter KD zu identifizieren. **Patienten und Methoden.** Innerhalb von 6 Monaten wurden bei insgesamt 22 pädiatrischen Patienten/innen 18 VOCs im Atemgas identifiziert und Blutparameter gemessen. Die Konzentrationen der VOCs wurden via GC/MS in jeweils zwei Atemgasproben und einer Raumluftprobe pro Patient/in gemessen. 11 Patienten/innen erhielten zum Zeitpunkt der Messung eine KD.

Ergebnisse. 2-Pentanon konnte in signifikant höheren Konzentrationen im Atemgas von Patienten/innen unter KD als von Patienten/innen ohne KD gemessen werden ($1,9 \pm 0,3$ ppb versus $1,3 \pm 0,1$ ppb; $p < 0,001$). Auch Methylvinylketon zeigte einen signifikanten Zusammenhang zu einer KD ($10 \pm 9,6$ ppb versus $0,3 \pm 0,6$ ppb; $p < 0,001$). In Atemgas- und Raumluftproben der Patienten/innen ohne KD konnte bis auf 2 Patienten/innen kein Methylvinylketon nachgewiesen werden. Beide Ketone korrelierten mit den Ketonkörper- (jeweils $p < 0,001$) und Glukosekonzentrationen im Blut ($p = 0,004$ und $p = 0,009$). Aceton erreichte unter einer KD Konzentrationen bis zu 3360 ppb, ohne KD jedoch nur bis 434 ppb ($p < 0,001$). Auch die Acetonkonzentrationen korrelierten mit den Glukose- und Ketonkörper-Konzentrationen im Blut (jeweils $p < 0,001$).

Schlussfolgerungen und Diskussion. Die Ketone 2-Pentanon und Methylvinylketon können durch Lipidperoxidation gebildet werden. Der hohe Fettgehalt der Nahrung bei Durchführung einer KD könnte die Ursache für die erhöhten Konzentrationen dieser beiden Ketone im Atemgas sein. Beide Ketone könnten auch als Marker von Blutketon- und Glukosekonzentrationen verwendet werden.

02-07

Forensische Kinder- und Jugenduntersuchungsstelle (FOKUS) – 2-jähriges Pilotprojekt an der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde Wien

E. Theuer¹, M. Grassberger¹, A. Grundner¹, D. Thurn-Valsassina¹, S. Vökl-Kernstock², K. Leitner³, W. Novak³, M. Kletecka-Pulker³, S. Greber-Platzer¹

¹Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Wien, Wien, ²Universitätsklinik für Kinder- und

Jugendpsychiatrie, Medizinische Universität Wien, Wien, ³Institut für Ethik und Recht in der Medizin, Medizinische Universität Wien, Wien, ⁴Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ-Ost-Donauspital, Wien

Einleitung. Die Forensische Kinder- und Jugenduntersuchungsstelle (FOKUS) ist als Pilotprojekt seit Februar 2015 an der Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde eingerichtet. Ziel ist die tatzeitnahe Unterstützung betreffend Abklärung und Dokumentation von Verletzungen anhand vorhandener und objektivierbarer Spuren in einem standardisierten Verfahren. Dadurch soll eine verbesserte Erfassung vorliegender Indizien von Gewalt- oder Missbrauchstaten gewährleistet werden. FOKUS besteht aus einem Kernteam an ÄrztInnen (Pädiatrie u. Gerichtsmedizin) und einer klinischen Psychologin.

Patienten und Methoden. Zielgruppe sind Kinder und Jugendliche (0–18 Jahre) aus dem Raum Wien, bei denen der Verdacht einer Vernachlässigung, körperlichen oder psychischen Misshandlung oder eines sexuellen Missbrauchs gestellt wurde. Im Zeitraum Juli 2015 bis März 2016 wurden 59 Kinder und Jugendliche erfasst. Zu den Tätigkeiten von FOKUS zählen Schulungen und Fortbildungen zu den verschiedenen Aspekten der Kindesmisshandlung, Erstellung standardisierter Dokumentationsbögen und spezifischer Checklisten und aktive Unterstützung bei der tatzeitnahen Abklärung. Hierfür nehmen Spitalseinrichtungen mit Kinderversorgung direkt Kontakt auf. Es besteht eine enge Kooperation mit öffentlichen sozialen Einrichtungen, der Exekutive und der Staatsanwaltschaft um einen kindgerechten Schutz für die betroffenen Kinder und Jugendlichen gewährleisten zu können.

Ergebnisse. 59 PatientInnen im Alter von 8 Tagen bis 17 Jahre (mittleres Alter: 7,5 Jahre) und weiblichem Geschlecht in 57,6% wurden wegen Verdacht auf sexuellen Missbrauch in 57,6%, körperlicher Misshandlung

in 23,7%, Münchhausen Syndrom-by-proxy in 11,8%, nichtakzidentelle Kopfverletzungen in 5% und einer Vernachlässigung erfasst. Die Interventionen umfassten körperliche und psychologische Diagnostik, Fotodokumentation und Spurensicherung sowie Konsile in den Fächern Kindergynäkologie, Radiologie, Dermatologie, Ophthalmologie, Kinderchirurgie, Labor- und Blutgerinnungsdiagnostik und Kinder- und Jugendpsychiatrie.

Schlussfolgerungen und Diskussion. FOKUS ist eine übergeordnete Einrichtung für Verdachtsfälle von Misshandlung, sexuellem Missbrauch und Vernachlässigung im Kindes- und Jugendalter. Schulungen und Fortbildungen, standardisierte einheitliche Erhebungsbögen und spezifische Checklisten sowie die aktive Unterstützung dienen wesentlich der Verbesserung beim Erkennen und Abklären. Darüber hinaus soll die Dokumentation vor Gericht eine ausreichende Beweissicherung für eine Verurteilung von Tätern gewährleisten.

Autorenverzeichnis

- A**
- Aberle S. 02-03, 02-04
 Achleitner M. P3-04
 Aden J. P3-03
 Ahlström H. 02-01
 Aichner H. P2-08
 Albrecht U. P1-02, P1-04, P9-02, P9-03
 Amin M. P2-05
 Annema W. P2-05
 Antretter H. P4-08
 Arbeiter H. P8-02, 02-05
 Arbeiter K., P8-03 P8-04
 Attarbaschi A. P7-11
 Aufricht C. P8-01, P8-03, P8-04
 Avian A. 01-07
- B**
- Baik N. P7-05, P7-06, 01-07
 Bannert C. P10-04
 Bar-Sever Z. P4-02
 Bauchinger S. P3-07
 Bauer C. P6-08
 Baumann M. P1-04, P9-02, P9-03, 02-06
 Baumgartner D. P7-12
 Baumgartner M. P1-06
 Baumgartner S. P1-02, P9-02, P9-03, P12-05
 Beck-Popovic M. P4-01
 Benesch M. P4-03, P4-04, P4-05, P4-09,
 02-03, 02-04
 Berger A. P5-08, P12-06, 01-02
 Bergstein P. 02-01
 Bernert G. P9-01
 Biassoni L. P4-02
 Bidmon-
 Fliegenschnee B. P8-01, P8-03
 Biermayr M. P7-04
 Binder C. 01-02
 Binder K. P7-06
 Binder-Heschl C. P6-05, P7-05, P7-07, 01-07
 Blassnig-Ezeh A. P2-03, P2-04, P2-05, P2-08,
 01-03
 Blümel P. P2-02
 Böhm B. P10-04
 Böhm M. P8-03, P8-04
 Boubaker A. P4-02
 Boztug K. P5-07
 Brandner J. P7-08
 Breuss B. P5-05
 Brunner B. P4-06, P7-04
 Brunner J. P11-01
 Brunner-Krainz M. P1-03, P1-06
 Burmas A. P6-04, P6-05
 Bushby K. P9-01
- C**
- Cadamuro J. 02-01
 Castel V. P4-01
 Castellani M. P4-02
 Cejna M. P8-05
- Chan G. P4-01
 Cimentti C. P4-03
 Cortina G. P7-10, P8-02, P10-03
 Crazzolaro R. P4-08, P5-05
 Csaicsich D. P8-03, P8-04
- D**
- Dangl M. 01-02
 Day J. P9-01
 Deimann P. P12-07
 Derhaschnig U. 01-02
 Dertinger S. 01-04
 Deutschmann A. P3-05
 Diesner S. P10-04
 Divjak M. P5-02
 Dori J. 01-06
 Dornbusch H. P4-09, 02-04
- E**
- Eagle M. P9-01
 Egger M. P5-02
 Egger S. P9-02, P9-03
 Eiwegger T. P10-04
 Elfring G. P9-01
 Elliott M. P4-01
 Emhofer J. P1-03
 Emminger W. P8-03
 Eyer mann R. P5-06
- F**
- Farowski F. P4-09
 Fauth C. P1-04
 Fekete A. P1-05
 Feurstein J. 02-02
 Fille M. P5-09
 Fink F. P5-09
 Finkel R. P9-01
 Flanigan K. P9-01
 Forslund A. 02-01
 Förster-Waldl E. P5-04, P5-07
 Freidl T. P7-07
 Fröhlich-Reiterer E. P2-07
- G**
- Gamillscheg A. P6-04, P6-05
 Gedik A. P9-02
 Geiger H. P12-02
 Gelfand M. P4-02
 Gergely I. P9-04
 Giner T. P7-10, P8-02, P10-03,
 P11-01, 02-05
 Glogova E. P4-01
 Goeschl B. P1-06
 Golej J. P5-08
 Göpel S. 02-01
 Grangl G. P6-04, P6-05
- Grassberger M. 02-07
 Gray J. P4-01
 Greber-Platzer S. P1-05, P1-06, 02-07
 Grgic-Mustafic R. 01-07
 Griesmaier E. 01-01
 Grillitsch M. P6-04, P6-05
 Grohmann E. 01-06
 Groß M. P6-07, 01-06
 Grundner A. 02-07
 Guntersweiler D. P1-02
 Guóth-Gumberger M. P12-05
- H**
- Haberlandt E. P1-02, P1-04, P9-02, P9-03,
 02-06
 Hackl L. P11-01
 Haiden N. 01-02
 Hammer J. P3-01, P3-02
 Hammer K. P3-01, P3-02, 02-02
 Hammer K. P3-01, P3-02
 Hammer V. P3-01, P3-02
 Hartmann G. P7-02
 Hattinger-
 Jürgensen E. P7-08
 Hauer A. P3-07
 Heimberg E. P12-06
 Heindl-Rusai K. P8-01, P8-03, P8-04
 Heinz-Erian E. P9-02, P9-03
 Helk O. P3-03
 Hennes E. P9-03
 Herbst S. P1-03
 Herle M. P1-05, P1-06
 Herzog R. P8-01
 Hetzer B. P3-10
 Heu V. P3-04
 Hinterleithner R. P9-04
 Hirschmugl T. P5-07
 Hochmayr C. P6-02
 Höck M. P4-06
 Hofer A. P6-07
 Hofer J. P8-02, 02-05
 Hofer N. P4-09
 Hofer S. P12-01
 Hofstätter J. P1-02
 Holter W. P4-07, P5-08, P7-11, 02-02
 Huber E. 01-01
 Huber W. P3-05
 Huemer M. P1-03
 Huf W. 02-02
- I**
- Innerhofer A. 02-02
- J**
- Jahnel J. P3-07
 Jaros Z. P5-03
 Jasser-Nitsche H. P2-07
 Jauschnegg S. P12-01

Jilma B. O1-02
Jonas D. P2-08
Jósz M. O2-05
Jungrauthmayr T. O2-05

K

Kaltenegger L. P8-03, P8-04
Karall D. P1-01, P1-02, P1-03, P1-04,
P1-06, P07-01, P12-01,
P12-05, O2-06
Karastaneva A. P4-03, P4-04, P4-05, O2-03,
O2-04
Kastner-Koller U. P12-07
Kessler H. O2-03
Khyzhnyak O. P2-01
Kiechel-
Kohlendorfer U. P4-06, P6-01, P6-02, P6-06,
P7-01, P7-03, P7-04, P7-12,
O1-01
Kircher S. G. P1-03
Kletecka-Pulker M. O2-07
Klingkowski U. P4-08, P7-10, P10-03
Knoflach M. P6-01, P6-02, P6-06
Knoll K. O1-04
Koch J. P1-03
Koch M. P10-01
Koestenberger M. P6-04, P6-05
Kogler H. P4-07, P5-08, O2-02
Kohlmaier B. P3-05
Konstantopoulou V. P1-03, P1-05, P1-06, P1-07,
P5-04
Kopf N. O1-05
Kornsteiner-Krenn M. O1-02
Kößler M. P9-02, P9-03
Köstenberger M. O1-07
Kraiger J. P3-01
Kratochwill K. P8-01
Kreissman S. P4-02
Kring C. P5-03
Kristinsson H. O2-01
Kroger H. P9-01
Kroisel P. P7-07
Kropshofer G. P4-06, P4-08, P5-05
Kuderna C. P3-06
Kullberg J. O2-01
Kurz H. P3-06
Kuster L. P8-01

L

Lackner H. P4-03, P4-04, P4-05, P4-09,
P5-02, O2-03, O2-04
Ladenstein R. P4-01, P4-02
Läer S. P6-03
Lagler F. P1-03
Lambert B. P4-02
Langthaler M. P1-07
Laureys G. P4-01
Lechner C. P9-02, P9-03
Lederhuber H. P8-01
Leder Müller R. P10-01
Leiss U. P12-07
Leitner K. O2-07
Leitner-Peneder G. P6-09
Letzner J. P6-01, P6-02, P6-06

Lewington V. P4-02
Lichtenauer A. P8-01
Lindbichler F. P7-07
Loacker L. P12-01
Lode H. P4-01
Loibner H. P4-01
Löllgen R. P12-06
Löscher W. N. P1-03
Lowe L. P9-01
Luksch R. P4-01
Luo X. P9-01
Lütsch J. P2-03

M

Maier E. P1-06
Maier E. M. P1-03
Mair R. P6-07
Male C. P6-03
Manell H. O2-01
Mann G. P4-07, P7-11
Mann P. P5-08
Matthay K. P4-02
Maurer K. P7-04
Maurer-Fellbaum U. O1-05
Mayr J. P5-04
Mayr J. A. P1-03
Mayrhofer C. P12-08
McDonald C. P9-01
Meinitzer A. P4-03
Meister B. P5-05
Mennel S. P7-09
Mentzel H. P10-01
Merth G. O2-03
Metzler V. P4-07, P7-11
Michel M. P1-01, P12-01
Michel-Behnke I. P6-03
Michon J. P4-01
Mihic-Probst D. P1-02
Miledler L. P7-05, P7-06, P12-06, O1-07
Minkov M. P2-01, P5-04
Modl M. P3-05
Moeslinger D. P1-06
Moritz T. O1-06
Möslinger D. P1-03, P1-05, P1-07
Müller A. P12-07
Müller S. P7-01
Müller T. P3-10
Müller-Sacherer T. P8-03, P8-04
Muntean W. P2-07
Murg K. P4-03, P4-04

N

Nachbaur E. P10-04
Nadel H. P4-02
Naranjo A. P4-02
Neu N. P10-03
Neubauer V. P7-04
Nissen A. P10-04
Novak W. O2-07

O

Oberdorfer P. P3-10
Odri Komazec I. P7-01, P7-12

Ondrejka S. P7-09
Ong T. P9-01
Orlik P. P5-09
Orth-Höller D. P3-10
Ortner D. P3-04
Ostertag P. P5-09
Oudoux A. P4-02
Owens C. P4-01

P

Pachinger O. P3-03
Pansy J. P7-07, O1-05, O1-07
Parisi M. P4-02
Park J. P4-02
Park S. P9-01
Paulmichl K. P3-04, O2-01
Peltz S. P9-01
Perl M. P8-02
Peter M. P1-07
Pichler G. P7-05, P7-06, O1-07
Pichler K. P1-01, P12-01
Pichler-Stachl E. O1-05
Pletschko T. P12-07
Poetschger U. P4-01, P4-02
Popow I. P4-07, P5-08
Pöppelmeyer C. P3-03
Posod A. P7-01, P7-12, O1-01
Pracher E. P4-07, P5-08, P7-11
Prelog M. P3-10
Prosser R. P5-09
Prüller F. P5-02
Pupp Peglow U. P7-01, P7-03
Pupp-Peglow U. P7-12

R

Radosavljevic S. P2-05
Raggam R. P5-02
Raith W. O1-05
Ramoser G. P12-05
Ratschmann R. P2-01
Reindl M. P9-03
Reiterer F. P7-07
Renner S. P10-04
Renner W. P4-03
Resch B. P7-07
Resch M. P7-12
Riebling P. P9-01
Rock M. P7-06
Rödl S. P4-03
Rohrer L. P2-05
Rosales A. P8-02
Rostasy K. P9-03
Rust P. P12-01
Ruud E. P4-01
Ruzsanyi V. O2-06

S

Säly C. P2-03, P2-04, P2-05
Salzer E. P8-01
Sames-Dolzer E. P6-08
Sandrell A. P2-06
Sargsyan E. O2-01
Schanda K. P9-03

Schermann P. P5-03
 Schmid A. P6-01, P6-02, P6-06
 Schmidl C. O2-06
 Schneeberger V. P12-08
 Schneider J. P4-08
 Schneider M. P3-05
 Schober H. P8-05
 Scholl-Bürgi S. P1-01, P1-02, P1-03, P1-04, P1-06, P07-01, P12-01, P12-05, O2-06
 Schreier G. P4-01
 Schroeder H. P4-01
 Schüle H. P8-04
 Schwabinger B. P7-05, P7-06, O1-07
 Schwantzer G. P2-07
 Schwarzingler A. P12-07
 Schweigmann G. P4-06
 Schweigmann U. P4-08
 Schweintzger S. P6-04, P6-05
 Schwerzler T. P2-04
 Schwienbacher M. P7-12
 Schwinger W. P4-04, P4-05, O2-03, O2-04
 Sebelesky C. P12-08
 Seick-Barbarini D. P2-03, P2-04, P2-08
 Seidel B. P7-02, P7-09
 Seidel M. P4-03, P4-04, P4-05, O2-03
 Seidl M. P3-04
 Semmelrock H. P4-03
 Shulkin B. P4-02
 Sibling R. P2-05
 Siegl A. P5-01
 Simma B. P2-02, P2-03, P2-04, P2-05, P2-08, P5-07, P7-09, P8-05, P12-04, O1-03, O1-04
 Śliwińska A. P4-02
 Sonnleitner A. O2-04
 Sovinz P. P4-03, P4-04, P4-05, O2-03, O2-04
 Sperl D. P4-05, P4-09, O2-03, O2-04
 Sperl W. P1-03, P7-08
 Spiegel R. P9-01
 Staaf J. O2-01
 Stadler J. P7-06
 Staffler A. P12-06
 Stark C. P2-04, O1-04
 Stark J. O1-03
 Steiner J. O1-06
 Stelzl W. P2-08, P5-07
 Sterneck A. P1-04
 Stock K. P6-01, P6-02, P6-06
 Strenger V. P4-03, P4-04, P4-05, P4-09, P5-02, O2-03, O2-04
 Stulnig T.M. P1-03
 Sunder-Plassmann G. P1-03
 Suppan E. P2-07
 Swoboda V. P6-03
 Szent-Iványi E. P5-04
 Szepfalusi Z. P8-03, P10-04
 Szücs B. P6-07, O1-06

T

Taborska K. P4-02
 Thanhäuser M. O1-02
 Thereska L. P2-06
 Theuer E. O2-07

Thir C. P6-08
 Thurn-Valsassina D. O2-07
 Topaloglu H. P9-01
 Trahair T. P4-01
 Trawöger R. P7-04
 Tulinus M. P9-01
 Tulzer G. P6-07, P6-08, P6-09, O1-06

U

Ulbrich A. P8-03
 Ulreich R. P4-04
 Urban C. P4-03, P4-04, P4-05, P4-09, P5-02, O2-03, O2-04
 Urbanek M. O1-01
 Urlesberger B. P7-05, P7-06, P7-07, O1-05, O1-07
 Uzonyi B. O2-05

V

Valteau-Couanet D. P4-01, P4-02
 van Egmond-Fröhlich A. P10-02
 Vécsei A. P4-07, O2-02
 Veitl V. P3-08, P3-09
 Vidounig D. P3-09
 Voitl P. P12-08
 Völkl-Kernstock S. O2-07
 von Eckardstein A. P2-05

W

Wagner M. P12-06
 Wald M. P7-08
 Waldegger S. P8-02, O2-05
 Waldmann S. P3-08
 Waldner J. P3-07
 Walleczek N. P1-05
 Walter-Höliner I. P2-03
 Wanz U. P4-05, P7-07
 Wechselberger K. O1-01
 Weghuber D. P3-04, O2-01
 Weinberger K. P2-02, P12-04
 Weinhandl G. P2-07
 Widhalm K. P3-03
 Witt V. P7-11
 Wortmann S.B. P1-03
 Wukovits P. P4-07, P5-08
 Würzner R. P3-10, P8-02, P11-01, O2-05

Y

Yanik G. P4-02
 Yaniv I. P4-01

Z

Zanier U. P2-03
 Zauner M. P2-01
 Zeiner F. P9-02, P9-03
 Zelger B. P4-06
 Zellner H. P9-02, P9-03
 Zeyda M. P1-06
 Zlamy M. P1-01, P1-02, P12-01
 Zöhrer E. P3-07

Zotter S. P9-02
 Zschocke J. P1-03
 Zsoldos F. O2-01