



Abstracts des Kongresses für Kinder- und Jugendmedizin 2017

Gemeinsame Jahrestagung der
Deutschen Gesellschaft für Kinder und
Jugendmedizin (DGKJ),
der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie
(DGSPJ),
der Deutschen Gesellschaft für
Kinderchirurgie (DGKCH),
des Berufsverbandes Kinderkrankenpflege
Deutschland (BeKD) und
der Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie
(GPR)

20. bis 23. September 2017, Köln

Wissenschaftliche Leitung

Prof. Dr. Jörg Dötsch, Tagungspräsident DGKJ
Prof. Dr. Michael Weiß, Tagungspräsident DGKJ
Dr. Stephan Waltz, Tagungspräsident DGSPJ
PD Dr. Barbara Ludwikowski, Tagungspräsidentin DGKCH
Elfriede Zoller, Tagungspräsidentin BeKD
PD Dr. Friederike Körber, Tagungspräsidentin GPR

Interdisziplinäre Sitzungen

Freie Vorträge

Lungenbildung – neue Aspekte

Inter-FV001

Wertigkeit der Thorax-CT bei Kindern in einem repräsentativen Kollektiv aus 2019 Untersuchungen

Michael Esser, Sabine Hess, Matthias Teufel, Sergios Gatidis, Ilias Tsiflikas, Jürgen F. Schäfer

Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Die CT des Thorax ist bei Kindern ein wertvolles und häufig angewendetes, aber strahlenexponierendes diagnostisches Verfahren. In der vorliegenden Studie über sieben Jahre wurde untersucht, ob die Thorax-CT in Abhängigkeit der Fragestellung klinisch verwertbare Ergebnisse liefert und welche Untersuchungen im klinischen Kontext verzichtbar sind. Die applizierte Strahlendosis in diesem Patientenkollektiv wurde bereits ausführlich analysiert und zeigte im Beobachtungszeitraum eine Reduktion über alle Altersgruppen gemittelt von 12 % pro Jahr.

Material und Methoden: An einem Krankenhaus der Maximalversorgung mit einer Abteilung für Kinderradiologie wurde eine Anzahl von 2019 pädiatrischen Thorax-CTs von 973 Patienten (Medianes Alter, 10,5 Jahre; Spannweite 2 Tage bis 18 Jahre; 59 % männlich, 41 % weiblich) in Hinblick auf Kontrastmittelapplikation, Zuweiserinformationen, einschließlich Fragestellungen und CT-Befunde retrospektiv analysiert. Dazu wurden die elektronisch gespeicherten Dokumente und Befunde evaluiert. Es wurde für jede Untersuchung ermittelt, ob die Fragestellung an die CT beantwortet werden konnte und ob therapierelevante Nebenbefunde festgestellt wurden.

Ergebnisse: Es wurden 1251 native und 768 kontrastangehobene CTs durchgeführt. Die meisten CT-Untersuchungen ($n=987$) wurden aus der Abteilung für Hämatookologie angefordert. Die häufigste Fragestellung war die Fokussuche bei infektiösen Prozessen ($n=380$; 19 %). In 1411 CT-Untersuchungen (70 %) wurden Auffälligkeiten im Sinne der Fragestellung/Verdachtsdiagnose festgestellt, in 608 Scans (30 %) wurde die Fragestellung negativ beantwortet. Betrachtet man die Untersuchungen zum Infektionsausschluss vor Knochenmarktransplantation lagen überwiegend negative Untersuchungsbefunde vor (62 %). In 71 Untersuchungen in denen das Untersuchungsergebnis in Hinblick auf die Fragestellung negativ war, wurde ein therapierelevanter Nebenbefund erkannt (19 % aller CTs mit Nebenbefund). Insgesamt konnte somit die CT in 97,6 % ein klinisch nutzbares Ergebnis liefern.

Schlussfolgerung: Die Thorax-CT bei Kindern ist an spezialisierten Zentren und bei entsprechender Fragestellung von hoher klinischer Aussagekraft. Dennoch erscheint die strenge Indikationsstellung und klinische Einschätzung zur Abwendung verzichtbarer CT-Untersuchungen essentiell.

Inter-FV002

MRT-Evaluation des myokardialen Strains bei Patienten mit Pectus excavatum im Vergleich zu gesunden Probanden

André Lollert¹, Tilman Emrich¹, Jakob Eichstädt¹, Christoph Kampmann¹, Tariq Abu-Tair¹, Salmai Turial², Christoph Düber¹, Karl-Friedrich Kreitner¹, Gundula Staatz¹

¹Universitätsmedizin Mainz, Mainz, Deutschland, ²HELIOS Dr. Horst Schmidt Kliniken Wiesbaden, Wiesbaden, Deutschland

Hintergrund: Bei Trichterbrustdeformitäten tritt regelmäßig eine Kompression oder Verlagerung des Herzens, insbesondere des rechten Ventrikels, auf. Inwieweit dies Auswirkungen auf die myokardiale Kontraktilität hat, ist unklar. Mittels myokardialen Strain-Imaging kann die Myokardkontraktion mittels MRT näher charakterisiert werden.

Fragestellung: Ziel der Arbeit war die Evaluation von Unterschieden des myokardialen Strains zwischen Pectus excavatum (PE) Patienten und gesunden Probanden mittels MRT-basiertem Strain-Imaging.

Material und Methoden: In dieser prospektiven Studie wurden Kardio-MRT Untersuchungen bei 10 PE Patienten (mit pathologischem Haller-Index über 3,25) und 10 gesunden Probanden durchgeführt (jeweils 5 männliche und 5 weibliche Patienten/Probanden, Alter zwischen 13 und 30 Jahren). Es wurden standardisierte SSFP Sequenzen in der kurzen und langen Achse an einem 3T Gerät akquiriert. Im Anschluss erfolgte eine Herzvolumetrie mit Messung der biventrikulären Ejektionsfraktionen (EF). Zusätzlich wurde eine automatisierte Strainanalyse mittels spezieller Software (Circle cvi42) durchgeführt. Erfasst wurde der longitudinale, zirkumferenzielle und radiale Strain für beide Ventrikel.

Ergebnisse: Die linksventrikuläre EF war bei allen Patienten normal, 5/10 PE Patienten hatten eine leicht reduzierte rechtsventrikuläre EF (40–44 %). Die PE Patienten zeigten einen signifikant höheren linksventrikulären Strain an der Herzspitze (zirkumferentiell: $-23,7 \pm 4,8$ vs. $-15,3 \pm 3$ %, $P=0,001$; radial: $53 \pm 16,8$ vs. 26 ± 8 %, $P<0,001$). Der rechtsventrikuläre Strain war in der Herzmitte (zirkumferentiell: $-9,7 \pm 3,3$ vs. $-6,4 \pm 1,5$ %, $P=0,019$; radial: $14,4 \pm 6,5$ vs. $8,2 \pm 2,6$ %, $P=0,019$) und an der Herzspitze (zirkumferentiell: $-15,9 \pm 3,8$ vs. $-11,1 \pm 4$ %, $P=0,019$; radial: $25,6 \pm 8,6$ vs. $16,5 \pm 8,6$ %, $P=0,009$) bei PE Patienten signifikant gegenüber den Kontrollprobanden erhöht. Bei PE Patienten stieg der Strain von der Herzbasis zur Spitze an. Es zeigten sich keine signifikanten Unterschiede im longitudinalen Strain zwischen PE Patienten und Kontrollprobanden.

Schlussfolgerung: Der mittels MRT bestimmte myokardiale Strain unterscheidet sich signifikant zwischen PE Patienten und gesunden Kontrollprobanden. Da die Thoraxwanddeformität häufig die basalen Herzabschnitte komprimiert, könnten höhere Strainwerte in der Ventrikelmitte und am Apex einen Hinweis auf einen Kompensationsmechanismus zur Erhöhung insbesondere des rechtsventrikulären Auswurfs darstellen.

Inter-FV003

Differenzierung der Ausprägung von pulmonalen Pathologien der zystischen Fibrose bei unterschiedlicher Pankreasfunktion mittels MRT

Mareen Sarah Kraus, Matthias Teufel, Joachim Riethmueller, Michael Esser, Sven Schneeweiß, Nadja Selo, Ilias Tsiflikas, Jürgen Schäfer

Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Patienten mit zystischer Fibrose (CF) zeigen große Variabilität des Krankheits Schweregrads, hierbei ist bekannt, dass die pulmonale



Abb. 1 | Inter-FV003 ▲ Signifikante Unterschiede der pulmonalen Krankheitsausprägung in Thorax-MRT

len Pathologien bei suffizienter Pankreasfunktion (PS) in milderer Form auftreten als bei pankreasinsuffizienten (PI) Patienten.

Fragestellung: Das Ziel dieser Studie ist ein Vergleich des Schweregrads, des Ausmaßes und des Verteilungsmusters der pulmonalen Veränderungen in Anbetracht der Pankreasfunktion mittels Thorax MRT.

Methoden: Zwanzig Patienten wurden aus unserer CF Datenbank selektiert, 10 mit suffizienter Pankreasfunktion (Mittleres Alter 11,8 Jahre, 6 Jungen, BMI 17,04 kg/m²; FeV₁ 102%) und nach Geschlecht, Alter und Lungenfunktion gepaart mit Pankreas-insuffizienten CF Patienten. Mittels Thorax MRT bewertete ein erfahrener Radiologe semiquantitativ die einzelnen Lungenlappen nach Bronchiektasien, Mukusverlegung, zentrilobulärer Azinität, Konsolidierung, Sakkulation und Luftretention anhand des ‚MRI-CF-Score‘. Die Verteilung und der Schweregrad der Erkrankung wurden mit dem nichtparametrischem Kruskal-Wallis Test verglichen.

Ergebnisse: CF-PS Patienten CF-PS zeigten insgesamt signifikant geringere MR-CF Score- Werte (mit 7,5; $p=0,024$), und zeigten geringere Pathologien im Vergleich zur CF-PI Gruppe. Größte Unterschiede zeigten sich in der Kategorie Bronchiektasien ($p=0,0047$) und Luftretention ($p=0,0336$), mit genereller Betonung der Lungenoberlappen. PS und PI Patienten zeigten keinen signifikanten Unterschied zwischen Ober- bzw Unterlappenverteilung ($p=0,0273$ und $0,0217$) noch ließ sich ein übriges Prädispositionsareal der Pathologien finden.

Schlussfolgerung: Thorakales MRT kann signifikante Unterschiede der pulmonalen Krankheitsausprägung bei CF-PS Patienten im Vergleich zu pankreasinsuffizienten aufweisen. CF-PI Patienten zeigten ein deutlich ausgeprägteres Krankheitsbild insbesondere der Bronchiektasien und Luftretention (■ Abb. 1 | Inter-FV003).

Fetalchirurgie 1

Inter-FV004

Spannungspneumothorax als postpartale Komplikation einer intrauterinen thorako-amnialen Shuntanlage bei CPAM

Steffi Mayer¹, Ulrich H. Thome¹, Holger Stepan¹, Annegret Geipel², Jan-Hendrik Gosemann¹, Robin Wachowiak¹, Martin Lacher¹

¹Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig, Deutschland, ²Universitätsklinikum Bonn, Bonn, Deutschland

Hintergrund: Zystische Lungenfehlbildungen (congenital pulmonary airway malformation, CPAM) werden heute in der Regel pränatal diagnostiziert. Selten kommt es durch Behinderung des venösen Rückstroms zur Entwicklung eines Hydrops fetalis, der unbehandelt häufig letal verläuft. Zu den Therapieoptionen gehört die intrauterine Anlage eines thorako-amnialen Shunts in den großzystischen Anteil der CPAM. Wir berichten über ein reifgeborenes Mädchen, das nach thorako-amnialer Shuntanlage in den ersten Lebensstunden einen akuten Spannungspneumothorax entwickelte.

Fallbericht: Bei einer 5 Gravida, 2 Para erfolgte bei CPAM Typ II rechts mit einer großen solitären Zyste und Hydrops fetalis mit generalisiertem

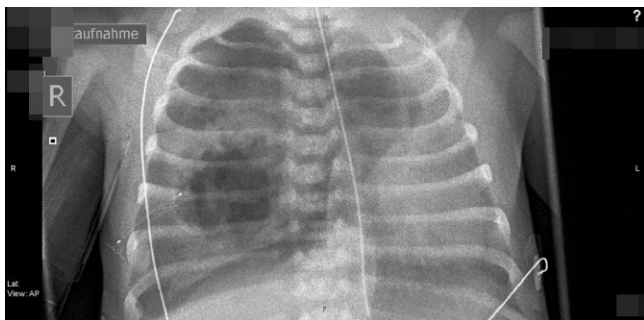


Abb. 1 | Inter-FV004-1 ▲ Rö-Thorax 2 h postpartal: Spannungspneumothorax bei CPAM mit Shunt in der Thoraxwand R

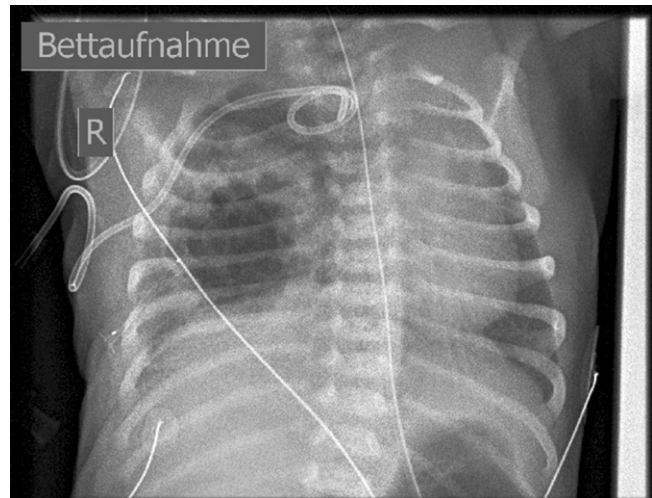


Abb. 2 | Inter-FV004-2 ▲ Rö-Thorax nach Anlage Thoraxdrainage: Entlasteter Spannungspneumothorax, liegender Shunt

Hautödem, mildem Aszites und Pleuraerguss rechts sowie Polyhydramnion in der 30 + 2 SSW am UKB Bonn eine thorakale Shuntanlage zur Drainage der Zyste (Somatex Stent) und Amniondrainage von 1,6L Fruchtwasser. Im weiteren Verlauf kam es zu einer vollständigen Rückbildung des Hydrops. Nach Spontangeburt in der 39 + 3 SSW (APGAR 6/7/8) postnatal nur wenig Eigenatmung mit Notwendigkeit einer pharyngealen Beatmung. Die Shunteintrittsstelle zeigte sich vollständig häutig gedeckt. In den ersten beiden Lebensstunden entwickelte das Mädchen einen Spannungspneumothorax rechts (■ Abb. 1 | Inter-FV004). Umgehende Anlage einer Thoraxdrainage (■ Abb. 2 | Inter-FV004). Am 2. LT wurde der Somatex Shunt via Minithorakotomie operativ entfernt, welcher den Spannungspneumothorax als bronchopleurale Fistel in die CPAM unterhielt. Postoperativ unauffälliger Verlauf. Entlassung am 8. LT. Thorakoskopische Resektion der CPAM im 10. Lebensmonat (Histologie: Stocker Typ I), insgesamt ungestörte Entwicklung.

Schlussfolgerung: Die unmittelbare postnatale Betreuung von Patienten nach fetalen Interventionen stellt eine Herausforderung in der Perinatalmedizin dar. Bei Neugeborenen mit einem thorako-amnialen Shunt muss die Möglichkeit einer bronchopleuralen Fistel und damit die Entwicklung eines postnatalen Spannungspneumothorax in Betracht gezogen werden.

Fetalchirurgie 2

Inter-FV005

Fetoskopische abdominelle Dekompression der angeborenen Zwerchfellhernie – Lungenstereologie

Felipe Fromm¹, Thomas Krebs², Katharina Wenke¹, Michael Boettcher¹, Bastian Tiemann¹, Kurt Hecher¹, Konrad Reinshagen¹, Robert Bergholz¹

¹UKE – Hamburg, Hamburg, Deutschland, ²Ostschweizer Kinderspital, St. Gallen, Schweiz

Hintergrund: Die fetoskopische Trachealokklusion (FETO) gilt als aktueller Standard der pränatalen Behandlung einer schwergradigen angeborenen Zwerchfellhernie (CDH), ist aber nicht in der Lage den ursächlichen Schaden – den Druck des intrathorakalen Darmes auf die sich entwickelnde Lungen – abzuwenden. In Tiermodellen konnte gezeigt werden, dass eine abdominelle Dekompression (AD) zu einer Eventeration des intrathorakal liegenden Darmes und somit einer Druckentlastung der Lungen führt. Ziel der vorliegenden Studie war es, in einem Tiermodell zur fetoskopischen AD die Auswirkungen auf die Lungenarchitektur stereologisch zu untersuchen.

Methoden: 14 Mutterschafe mit 16 Feten wurden verwendet. Die CDH wurde offen chirurgisch in Mitte der Trächtigkeit bei 14 Feten erzeugt, zwei Feten von Zwillingspaaren wurden als gesunde Kontrollen geführt. 21 Tage später erfolgte die AD und die Feten wurden am Ende der Trächtigkeit (Tag 134) pathologisch und stereologisch entsprechend der AD ausgewertet.

Ergebnisse: Das Verhältnis Lungen- zu Körpergewicht war bei den un-behandelten CDH Tieren (CDH+ AD-) im Vergleich zu gesunden Kontrollen (CDH-AD-) verringert und in der experimentellen Gruppe AD (CDH + AD +) verbessert. Die stereologische Analyse zeigte, dass Feten mit CDH ein niedrigeres Alveolarvolumen und dickere Alveolarsepten im Vergleich zu gesunden Kontrollen hatten. Die Gruppe AD zeigte ein höheres Alveolarvolumen und dünnere Septa im Vergleich zu unbehandelten Kontrollen.

Schlussfolgerung: Diese Ergebnisse stützen die bisherigen Erkenntnisse aus offen chirurgischen Modellen, dass eine abdominelle Druckentlastung eines Fetus mit CDH zu einer Reduktion des auf die sich entwickelnde Lunge wirkenden Druckes führt und die Lungenhypoplasie mit bronchopulmonaler Dysplasie vermindern zu mag. Ob die AD dem bisherigen Standard (FETO) überlegen ist, kann nur in vergleichenden Studien evaluiert werden.

Das akut kranke Neugeborene und der akut kranke Säugling aus Sicht der Pädiatrie, der Kinderradiologie und der Kinderchirurgie

Inter-FV006

Antiinflammatorische Therapie führt zu einer signifikanten Reduktion der Morbidität und Mortalität bei der nekrotisierende Enterocolitis (NEC)

Michaela Klinke, Deirdre Vincent, Georg Eschenburg, Tobias Fuchs, Konrad Reinshagen, Michael Boettcher
 UKE – Hamburg, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Die nekrotisierende Enterocolitis (NEC) des Neugeborenen ist eine extrem schwerwiegende Erkrankung. Es wird angenommen, dass die Entzündung des Darms als Folge einer Hyperinflammationsreaktion im Rahmen der bakteriellen Kolonisation entsteht. Neutrophile und deren Effektorfunktion, die neutrophilen extrazellulären Fallen (NETs) könnten bei diesem Prozess einen entscheidenden Anteil haben. Ziel der Studie war es, den Stellenwert von NETs in der Entstehung der NEC zu untersuchen, sie als Biomarker zu evaluieren und zu testen welchen Effekt ihre Hemmung auf den Krankheitsverlauf hat.

Methoden: Die NEC wurde bei den Mäusen mittels 2xtgl Fütterung von Neocate & LPS sowie Hypoxie (5% O₂ für 10min) ab dem 4. Lebenstag induziert. In den Behandlungsgruppen wurde 48 h nach NEC-Indukti-

on entweder inaktivierte DNase1 (Kontrolle) oder DNase1 (Therapie) 2x tgl. i. p. verabreicht. Die Endpunkte waren Überleben, NEC-Score, Chiu-Score, Apoptose- (Caspase3, TUNEL), Inflammations- (NE, MPO, TLR4) und NETs-Marker (Cytos orange, cfDNA, DNase, H3cit).

Ergebnisse: Insgesamt wurden 156 Tiere für die Untersuchungen verwendet. Bei >60% wurde eine NEC induziert. NETs-Marker wie cfDNA und DNase korrelierten signifikant mit dem Überleben und der NEC-Ausprägung. Durch die Hemmung der NETs kam es zu einer signifikanten Reduktion der Darmschädigung (i. e. Chiu Score 1/5 vs. controls 3/5, $p=0,009$), Apoptoserate und wie zu erwarten der Inflammation. Dies resultierte in einer signifikanten Reduktion der Mortalität (83% vs. controls 50%, $p=0,011$, **Abb. 1 | Inter-FV006**).

Diskussion: Unsere Untersuchungen legen nahe, dass die Hyperinflammation im Rahmen der NEC ein NET-abhängiger Prozess ist und dass NETs als Biomarker für die Erkrankung verwendet werden können. Weiterhin führt die Hemmung der NETose u. a. durch DNase1 zu einer signifikanten Reduktion der Darmschädigung und Mortalität. Der Behandlungsansatz sollte daher beim Menschen validiert werden.

Inter-FV007

Volvulus im Neugeborenen- und Säuglingsalter

Daniel Keese, Udo Rolle

Universitätsklinikum Frankfurt a.M., Frankfurt a.M., Deutschland

Hintergrund: Der Volvulus ist ein lebensbedrohlicher Notfall im Säuglingsalter, welcher einer sofortigen chirurgischen Intervention bedarf. Durch Torsion bestimmter Darmabschnitte um ihre mesenteriale Achse wird die Blutversorgung des betroffenen Darmabschnittes unterbunden; folglich kann ein Untergang des Gewebes mit anschließender Darmgangrän bis hin zum Tod des Patienten resultieren. Der klassische Dünndarm-Volvulus bei Malrotation des Darms tritt in 90% der Fälle im Neugeborenen- und Säuglingsalter auf. Die häufigsten Assoziationen bestehen im Allgemeinen mit einer Malrotationen des Darms, Darmduplikaturen, einem Mekonium-Ileus, Darm-/Analatresien, Tumoren oder Meckel-Divertikel. Das Krankheitsbild des Volvulus präsentiert sich typischerweise initial mit akuter Schocksymptomatik, einem geblähten (Ober)bauch, galligem Erbrechen und Peritonitis. Diagnostiziert wird der Volvulus klinisch, sowie mittels Ultraschall oder Röntgendiagnostik, alternativ mittels MRT oder CT.

Methodik: Im Zeitraum der letzten 5 Jahre (2011–2016) wurden in unserer Abteilung für Kinderchirurgie insgesamt 15 Patienten mit Volvulus behandelt. Es erfolgte die Erhebung von klinischen, chirurgischen und postoperativen Daten von Patienten mit Volvulus innerhalb des ersten Lebensjahres.

Ergebnisse: Insgesamt präsentierten sich 8 Patienten mit einem Dünndarmvolvulus im Neugeborenen- bzw. Säuglingsalter ($n=8$); davon 5 innerhalb der ersten 48 h nach Geburt, und 3 im Alter von 2, 3 und 15 Lebenswochen. Alle Patienten erhielten als initiale bildgebende Diagnostik ein Ultraschall des Abdomens, bevor eine offene Notfall-Laparotomie durchgeführt wurde. Bei 3 Patienten erfolgte präoperativ zusätzlich eine Röntgenaufnahme des Abdomens. Intraoperativ zeigte sich bei 4 Patienten eine Malrotation des Darms, von denen sich 2 zusätzlich mit einer NEC präsentierten. Bei 1 Patient war eine Analatresie bekannt, bei 1 Patient wurde eine Jejunalatresie diagnostiziert, bei einem weiteren Patient ein Mekoniumpfropf-Syndrom. Im Rahmen der primären Operation erhielten 3 Kinder eine temporäre AP-Anlage. Bei 5 der 8 Patienten erfolgte eine Dünndarmresektion mit einer mittleren Länge von 23 cm (SD \pm 16 cm). Die mittlere stationäre Verweildauer bis zur Entlassung nach primärer operativer Versorgung des Volvulus betrug 35 Tage (SD \pm 19). Es gab keinen erkrankungsbedingten letalen Verlauf. Bei 1 Patient erfolgte die Re-Laparotomie bei Bridenileus 11 Tage nach primärer Volvulus-Operation.

Schlussfolgerung: Der Volvulus ist immer und vor allem im Neugeborenen- und Säuglingsalter eine akute Erkrankungen mit einem schnellen chirurgischen Interventionsbedarf. Die First-Line-Therapie besteht in der sofortigen operativen Detorsion des entsprechenden Darmabschnitts um Darmnekrosen und Perforationen zu vermeiden. Eine Darmresekti-

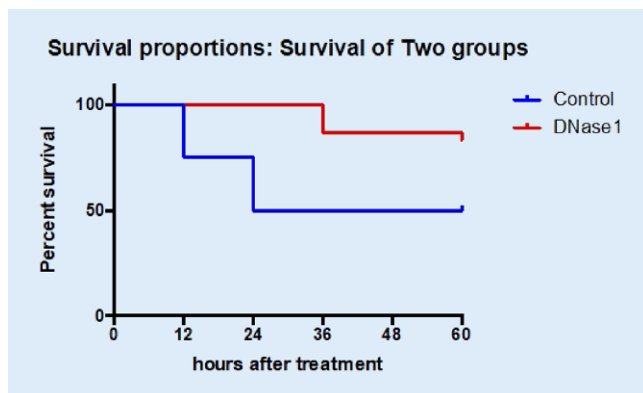


Abb. 1 | Inter-FV006 ▲ Reduktion der Mortalität

on lässt sich nicht immer vermeiden. Falls notwendig erfolgt die Anlage eines Anus praeter zur Entlastung; ggf. eine second-look-Operation. Bei frühzeitiger chirurgischer Intervention bzw. Operation lässt sich das Risiko eines letalen Verlaufs erheblich reduzieren.

Inter-FV008

Ergebnisse der perkutanen Drainage in der First-Line-Therapie bei Pneumoperitoneum des Frühgeborenen

Martin Duebbers, Daisy Schulten, Angela Kribs, Christoph Hünsele, Anna Sorce, Ilse Broekaert
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Die ersten Lebensstage Frühgeborener (FG) stellen eine äußerst sensible Phase dar. Unmittelbar postnatale Operationen unter Vollnarkose haben möglicherweise erhebliche Auswirkungen auf die weitere Entwicklung des Kindes und sollten möglichst vermieden werden. Der Nachweis freier Luft im Abdomen stellt eine häufige Komplikation bei FG dar und bedarf in den meisten Fällen weiterer interventioneller Maßnahmen, wobei sowohl die perkutane Drainageanlage als auch die operative Exploration optional sind.

Methode: Es erfolgte die Datenanalyse der FG mit einem Geburtsgewicht unter 1000 g, welche an der Universitätskinderklinik Köln zwischen November 2014 und April 2017 mit der Diagnose Pneumoperitoneum behandelt wurden. Untersucht wurde das Outcome dieser Patienten in Bezug auf die gewählte Intervention, die Häufigkeit und Art sekundärer Eingriffe sowie die Mortalität.

Ergebnisse: Innerhalb von 30 Monaten wurden 42 FG (19 weiblich; 5 Drillinge, 13 Zwillinge) mit einem medianen Gewicht von 645 (260–980) g und einem mittleren Gestationsalter von $24,7 \pm 2,0$ Wochen mit der Diagnose Pneumoperitoneum behandelt. 27 von 42 Patienten wurden primär mit einer perkutanen Drainage versorgt. Bei 16 dieser 27 Patienten erfolgte nach einem medianen Zeitintervall von 2,5 (1–10) Tagen die geplante operative Exploration. Intraoperativ zeigte sich hierbei in 11 Fällen eine Dünndarmperforation und in 3 Fällen eine Magenperforation. In 2 Fällen konnte eine eindeutige Perforationsstelle nicht identifiziert werden. Bei 11 von 27 Fällen (40,7%) konnte die primäre Drainage bei fehlender Sekretion bzw. Luftaspiration ohne weitere interventionelle Maßnahmen entfernt werden. Insgesamt 4 der 42 Kinder (9,5%) mit Pneumoperitoneum verstarben innerhalb von 28 Tagen nach Diagnosestellung, wobei bei 2 dieser Patienten lediglich eine Drainage eingelegt worden war und 2 Patienten nach primärer Drainageanlage eine sekundäre Operation erhalten hatten.

Diskussion: Die Diagnose Pneumoperitoneum ist eine typische Komplikation bei extrem unreifen FG. Die Ursache ist präoperativ häufig nicht erkennbar und selbst intraoperativ kann eine Hohlorganperforation in einigen Fällen nicht sicher nachgewiesen werden. In unserem Kollektiv zeigte das Vorgehen einer primären Drainageanlage bei Pneumoperitoneum mit anschließender Evaluation einer sekundären operativen Intervention anhand der Menge sowie Beschaffenheit des Drainagesekrets sowie des klinischen Verlaufs eine insgesamt niedrige neonatale Mortalität. In 40,7% der Fälle war nach primärer Drainageanlage eine Operation unter Vollnarkose nicht erforderlich.

Spezielle Bildgebung bei kindlichen Tumoren – das Neuroblastom

Inter-FV009

Die Bedeutung des ADC zur Differenzierung niedrig und hochmaligner Neuroblastome

Birgit Spors

Charité Berlin, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Wertigkeit des apparent diffusion coefficient (ADC) zur Differenzierung niedrig und hochmaligner Neuroblastome.

Material und Methode: Zwischen 03/2015–05/2017 wurde eine retrospektive Datenanalyse der Kinder, die an einem Neuroblastom erkrankt waren und an einem Neuroblastom behandelt wurden, durchgeführt. Es fanden sich 17 Kinder mit einem Neuroblastom unterschiedlicher Risikostadien. Das Routine MRT Protokoll für abdominale Tumoren am 3T MRT umfasst eine axiale und coronare T2-W fs, eine axial T1 opp and in phase, pre axiale und coronare T1-vibe dixon Sequenzen. Nach der Gabe von Kontrastmittel axiale T1 twist vibe und axiale und coronare T1-vibe dixon Sequenzen. DWI ($b=0-800 \text{ s/mm}^2$) Sequenzen wurden in drei orthogonalen Achsen ohne Atemanhaltephasen in axialer Schichtführung akquiriert. Die ADC Werte wurden innerhalb einer ROI ($0,9 \text{ cm}^2$) im soliden Anteil des Tumors bestimmt.

Ergebnisse: 8 Kinder hatten ein low risk Neuroblastom. 6 Neuroblastome wurden dem INRG Tumor Stadium L1 und L2, 2 Neuroblastome dem INRG Tumor Stadium MS zugeordnet. Der mittlere ADC Wert der low risk Neuroblastome betrug $1,3 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ ($1,1-1,8 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$). 9 Kinder hatten ein high risk Neuroblastom, 4 Kinder vor, 3 Kinder nach SZT. Der mittlere ADC Wert der high risk Neuroblastome vor SZT betrug $0,5 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ ($0,4-0,6 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$), der mittlere ADC Wert der high risk Neuroblastome nach SZT betrug $1,4 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ ($1,0-1,7 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$). Kinder hatten ein „intermediate risk“ Neuroblastoma mit einem INRG Tumor Stadium M. Der mittlere ADC Wert der „intermediate risk“ Neuroblastome war $0,3 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ ($0,09-0,5 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$).

Schlussfolgerung: Es zeigt sich ein deutlicher Unterschied der ADC Werte zwischen low und high risk Neuroblastomen. Low risk Neuroblastome haben einen hohen ADC Wert $>1,0$, der ADC Wert intermediate und high risk Neuroblastome ist deutlich kleiner als 1. Nach SZT gleichen die ADC Werte der high risk Neuroblastome den low risk Neuroblastome.

Die Ergebnisse lassen vermuten, dass die Diffusions Bildgebung ein wichtiges Tool zur Differenzierung der low and high Neuroblastome ist. Konstant hohe ADC Werte bei low grade Neuroblastomen können eine zusätzliche Hilfe bei der Entscheidung von Therapiepausen sein. Durch die Messung des ADC kann möglicherweise das Ansprechen der SZT Therapie bei high risk Neuroblastomen erfasst werden.

Medizinische Zentren für Erwachsene mit geistiger oder mehrfacher Behinderung

Inter-FV010

MZEB gründen: Wie? Hürden? Wie überwinden?

Peter Clemens

Kinderzentrum Mecklenburg, Schwerin, Deutschland

Nach Einsatz vieler Hunderte Stunden für Argumentationen und gegen unendlich viele Widerstände waren wir schließlich erfolgreich, für die Anschlussversorgung unserer erwachsen gewordenen SPZ-Patienten – wir sind nach Fallzahl das zehntgrößte SPZ in Deutschland – als Medizinisches Zentrum für Erwachsene mit geistiger oder schwerer Mehrfachbehinderung (MZEB) nach § 119c SGB V ermächtigt zu werden.

Unsere Erfahrungen – und die vieler anderer erfolgreicher und erfolgloser MZEB-Gründer, mit denen wir in enger Kommunikation standen und stehen – berichten wir hier. Wir geben multiple sehr konkrete Handlungsanleitungen.

Abstracts der 113. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ)

Wissenschaftliche Leitung:
Prof. Dr. Jörg Dötsch, Köln
Prof. Dr. Michael Weiß, Köln

Freie Vorträge

Translationale Medizin: Stammzellen in der Neonatologie

DGKJ-FV001

Endotheliale Progenitorzellen beschleunigen die Endothelzellregeneration nach Shiga-Toxin-Schädigung durch parakrin wirkende Wachstumsfaktoren VEGF, IGF-1, FGF-2 und HGF

Neyyan Rafat¹, Christian Patry¹, Christian Betzen¹, Farnoosh Fathalizadeh¹, Volker Eckstein¹, Martina Bielaszewska², Helge Karch², Georg F. Hoffmann¹, Burkhard Tönshoff¹

¹Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland,

²Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

Fragestellung: Der Endothelzellschaden mit konsekutiver thrombotischer Mikroangiopathie nimmt eine zentrale Rolle in der Pathogenese des hämolytisch-urämischen Syndroms (HUS) ein. Eine beschleunigte Regeneration dieser Schädigung hätte eine verbesserte Perfusion, Sauerstoffversorgung und Organfunktion zur Folge. In der vorliegenden Studie unsuchten wir daher in einem *in vitro*-Modell das Potential von endothelialen Progenitorzellen (EPC) als neue Therapieoption der Endothelzellläsion beim HUS und den Mechanismus der EPC-getriggerten Endothelzellregeneration.

Material und Methode: Humane glomeruläre Endothelzellen im Monolayer wurden mit TNF- α sensibilisiert und mit verschiedenen Konzentrationen von Shiga-Toxin 2 (Stx2) [1 pg/ml–1 ng/ml] über 48 Std. behandelt. Die Endothelschädigung wurde mit einem kolorimetrischem Assay (MTT-Assay) für Zellviabilität und Zytotoxizität bestimmt. EPC wurden aus humanem Nabelschnurblut mittels Ficoll-Dichtegradientenzentrifugation, Cell-Sorting (Antikörper gegen CD34 und CD133) und Zellkultivierung gewonnen. Unter dynamischen Strombedingungen wurden die durch Stx2 geschädigten Monolayer mit EPC behandelt und über einen Zeitraum von 3–7 Tagen mittels Videomikroskopie aufgezeichnet. Das Regenerationspotential der EPC wurde im Vergleich zum Stx2-geschädigten, nicht mit EPC behandelten Monolayer beurteilt. Mittels Zellkultur-Inserts mit permeabler Membran wurde in einem Ko-Kultur-Modell der parakrine Einfluss von EPC auf die Endothelzellregeneration untersucht und im Überstand die Wachstumsfaktoren VEGF, IGF-1, FGF-2 und HGF mittels ELISA gemessen. Stx2 geschädigte Monolayer wurden wiederum mit diesen Wachstumsfaktoren behandelt, um deren Potential zur Endothelzellregeneration zu untersuchen.

Ergebnisse: Die Inkubation mit Stx2 induzierte eine Zeit- und Konzentrations-abhängige Abnahme der Zellviabilität und Zunahme der Zytotoxizität glomerulärer Endothelzellen. Die anschließende Ko-Inkubation mit EPC (10^4 – 10^5 Zellen/ml) unter dynamischen Strombedingungen führte

zu einer signifikant ($p < 0,05$) besseren Zellviabilität sowie einer geringeren Zytotoxizitätsrate im Vergleich zum unbehandelten Monolayer. Unter Ko-Kultur-Bedingungen konnte der Effekt der EPC-Behandlung imitiert und im Überstand vermehrt VEGF, IGF-1, FGF-2 und HGF nachgewiesen werden. Stx2 geschädigte Monolayer, die einzig mit einem Cocktail von VEGF, IGF-1, FGF-2 und HGF behandelt wurden, imitierten diesen Effekt wiederum.

Diskussion: Unsere Daten bestätigen die Beobachtungen in anderen Studien, dass early EPC sich nicht direkt in mature Endothelzellen differenzieren, sondern über freigesetzte Wachstumsfaktoren parakrin das Angiogenesepotential ortansässiger intakter Endothelzellen zur Proliferation stimulieren. Die Applikation der von EPC freigesetzten Wachstumsfaktoren mit proangiogenem Potential hat im Gegensatz zu zell-basierten Therapieansätzen den Vorteil, dass das Risiko immunologischer Reaktion bei allogener Zelltransplantation eliminiert werden kann.

Schlussfolgerung: Unsere Ergebnisse zeigen, dass EPC die Endothelzellregeneration nach Stx2-Schädigung *in vitro* beschleunigen können und dass dieser Effekt durch freigesetzte und parakrin wirkende Wachstumsfaktoren erfolgt. Eine Applikation dieser Wachstumsfaktoren könnte möglicherweise einen Stellenwert in der Therapie des HUS einnehmen.

DGKJ-FV002

Muttermilch schützt Lungeneithelzellen vor Hemmung der Proliferation infolge einer erhöhten Sauerstoffkonzentration (Hyperoxie) in der Zellkultur

Titus Keller, Celien Kuiper, Denise Smorra, Christina Vohlen, Bent Brachvogel, Angela Kribs, Miguel A. Alejandro Alcazar

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Die Bronchopulmonale Dysplasie des Frühgeborenen ist seltener bei Ernährung mit Muttermilch (MM) als mit Formula [1, 2]. MM enthält Stammzellen und zahlreiche Wachstumsfaktoren [3, 4]. Da Alveolareithelzellen wesentlich in der Alveolenbildung sind und hohe Sauerstoffgaben toxisch wirken, untersuchen wir, ob MM protektiv auf Alveolareithelzellen wirkt.

Fragestellung: Haben MM-Zellen sowie Molke einen direkten Effekt auf die Proliferationsrate muriner Lungeneithelzellen.

Methoden: MM wurde von 5 Müttern frisch abgepumpt und aufgearbeitet (> 14 Tage postpartal, 23.–29. SSW). Immortalisierte murine Lungeneithelzellen (MLEs) in Zellkultur wurden im Anschluss an eine Hungerphase mit frisch isolierten MM-Zellen oder Molke für 48 Stunden unter Normoxie oder Hyperoxie behandelt. Als Kontrollen dienten unbehandelte MLEs sowie Hitze-inaktivierte MM-Zellen und Molke. Zur Messung der Proliferation erfolgte ein MTT Assay.

Ergebnisse: MM-Zellen hatten keinen proliferativen Effekt auf MLEs. Die Molke verglichen mit der Kontrolle (Hitze-inaktiviert) induzierte in Serum-reduziertem Medium eine milde, aber signifikant gesteigerte Proliferation der MLEs unter Normoxie ($p < 0,05$). Hyperoxie über 48 Stunden

reduzierte die Proliferation der MLEs um etwa 50%. Behandlung mit Molke verglichen mit der Kontrolle konnte diesen Sauerstoff-toxischen Effekt auf MLEs in Serum-reichem Medium verhindern ($p < 0,05$). Serum-reduziertes Medium zeigte den proliferativen Effekt der Molke auf MLEs unter Hyperoxie noch eindeutiger ($p < 0,05$).

Zusammenfassung: Diese Pilotversuche zeigen nicht nur eine mögliche proliferative Wirkung von MM auf Lungenepithelzellen, sondern auch einen protektiven Effekt der Molke auf die Proliferation der Lungenepithelzellen unter Hyperoxie. Dies unterstützt die Hypothese, dass ein direkter Effekt der MM auf Alveolarepithelzellen eine wichtige Rolle für den lungenschutzprotektiven Effekt des Stillens haben könnte.

Literatur

1. Spiegler 2016
2. Patel 2017
3. Ballard 2013
4. Hassiotou 2013

Poster

Chronische Erkrankungen 1

DGKJ-P001

Kardiopulmonale Funktionsdiagnostik bei Kindern und Jugendlichen mit Typ-1-Diabetes – Besonderheiten der körperlichen Belastbarkeit und Sporttauglichkeit sowie der Stoffwechselreaktion

Richard Eyermann

Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland, Klinik Schönsicht, Berchtesgaden, Deutschland

Hintergrund: Muskelarbeit ist älteste Behandlungsmethode, zusammen mit Diät u. Insulinsubstitution (JOSLINSche Trias) tragende Therapie-säule, u. wird, ergänzt durch Schulung u. Stoffwechselfelbstkontrolle, zu einem wesentlichen therapeutischen Prinzip zur Stabilisierung der diabetischen Stoffwechsellaage. Körperliche Aktivität u. Sport sind bedeutsam in der Minderung des Krankheitsbeeinträchtigungsgefühls sowie in der Intervention atherogener Risikofaktoren.

Methoden: Fahrradergometrische Untersuchungen bei 109 Typ-1-Diabetikern im Alter von 9–18 Jahren im kompensierten Stoffwechselzustand. Evaluierung der körperlichen Leistungsfähigkeit PWC 170 u. des Stoffwechsels unter Ausdauerbelastung. Erarbeitung praxisrelevanter Schlussfolgerungen für die Therapieoptimierung.

Ergebnisse und Schlussfolgerung: Bei Fehlen diabetesbedingter Gefäßveränderungen weisen nach eigenen Untersuchungen zur PWC170 juvenile Patienten die gleiche kardiopulmonale Leistungsfähigkeit auf, wie stoffwechselgesunde Kinder (Abb. 1 | DGKJ-P001). Reduzierungen der PWC sind Folge mangelnder Muskelkonditionierung durch ungerechtfertigte Schonung in Schulsport u. außerschulischer Sportaktivität u. nicht bedingt durch die Stoffwechselerkrankung selbst. Die Stoffwechselreaktion auf Muskelarbeit wird determiniert durch Diabetestyp (in der Regel Typ-1, zunehmend aber leider auch Typ-2), Ausgangsmetabolismus, Injektionsort u. Zeit der Insulinierung, Insulinart u. Insulinmenge, letzte Nahrungszufuhr u. die Art und Dauer der körperlichen Belastung.

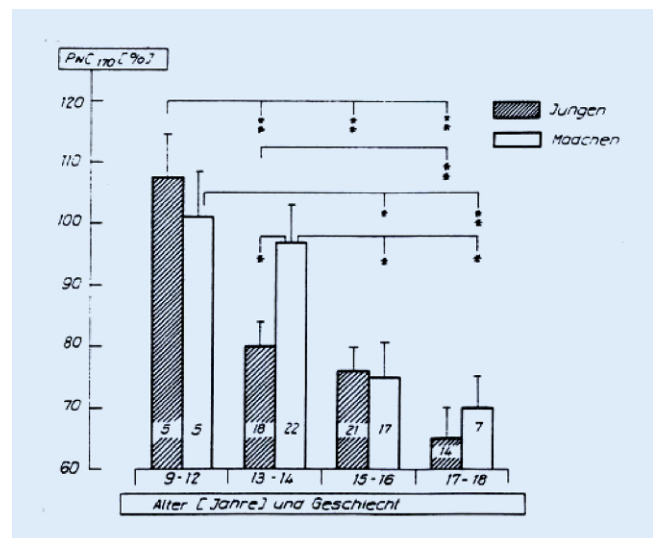


Abb. 1 | DGKJ-P001 ▲ Relative körperliche Leistungsfähigkeit PWC170 (%) in Relation zu Alter und Geschlecht bei 109 Typ1-Diabetikern im Alter von 9–18 Jahren: Signifikant unterdurchschnittliche Leistungsbewertung im Vergleich zu Normwerten stoffwechselgesunder Kinder mit deutlichem Leistungsabfall vom Kindes- zum Jugendalter, bei Jungen > Mädchen (Alter: $r = 0,428$; $p < 0,001$)

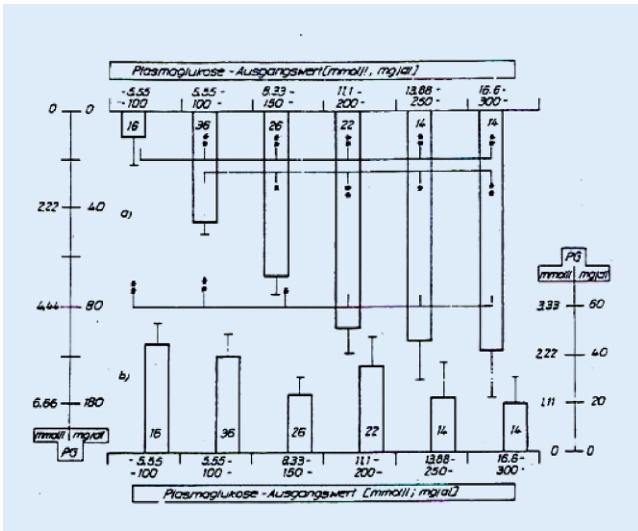


Abb. 2 | DGKJ-P001 ▲ Maximaler Plasmaglukose (PG-)Abfall bei 109 Typ-1-Diabetikern im Alter von 9–18 Jahren unter körperliche, fahrradergometrischer Ausdauerbelastung (a) und reaktiver PG-Anstieg in der Erholungsphase (b) in Abhängigkeit vom Blutzucker-Ausgangswert: Hochsignifikant positive Korrelation zwischen den Größenordnung der maximalen Blutzuckerdepression unter Muskelarbeit und der Höhe der Ausgangsglykämie vor Belastungsbeginn ($r = 0,488; p < 0,001$)

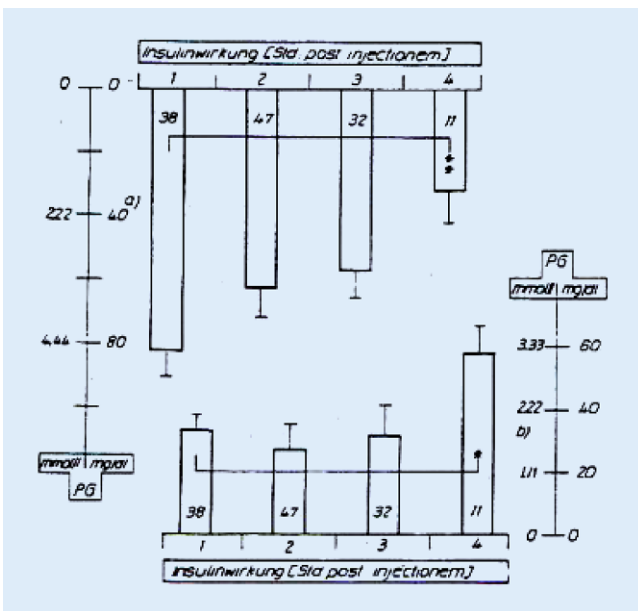


Abb. 3 | DGKJ-P001 ▲ Maximaler Plasmaglukose (PG-)Abfall bei 109 Typ-1-Diabetikern im Alter von 9–18 Jahren unter körperliche, fahrradergometrischer Ausdauerbelastung (a) und reaktiver PG-Anstieg in der Erholungsphase (b) in Abhängigkeit von der Zeitspanne zwischen Insulininjektion und Belastungsbeginn (Insulinwirkung): Signifikant negative Korrelation zwischen Insulingabe und Arbeitsaufnahme ($r = 0,279; p < 0,01$), das heißt in der Phase der maximalen Insulinwirkung am geringsten. Die Blutzucker-Ausgangswerte differierten dabei nicht signifikant

Muskelarbeit übt einen „dualistischen Effekt“ auf den diabetischen Stoffwechsel aus. Bei Stoffwechselkompensation induzieren nach eigenen Untersuchungen präventivmedizinisch angestrebte Ausdauerbelastungen generell u. different ausgeprägt einen Blutglukoseabfall, der vorrangig mit der Höhe der Ausgangsglykämie (Abb. 2 | DGKJ-P001) sowie der maximalen Insulinwirkung positiv korreliert (Abb. 3 | DGKJ-P001). Die Insulininjektion in die arbeitende Muskulatur führt zu einer rascheren u. anhaltenderen Resorption u. Verteilung. Nahezu alle Sportarten können betrieben werden. Abzuraten ist von plötzlichen, nicht kalkulierbaren Belastungen mit Risiko (Klettern, Tauchen etc.). Belastungsinduzierten Hypoglykämien sollte durch Insulinreduktion bzw. Zusatz-KHE (-2) sowie der Wahl des Injektionsortes nach der bevorzugten Sportart vorgebeugt werden. Glukose ist stets für den Notfall bereitzuhalten. Auf Späthypoglykämien – auch noch nachts – muss geachtet werden. Teilfreistellungen sind bei diabetischen Spät komplikationen gerechtfertigt. Unter Stoffwechseldekompensation (BG ca. >300 mg/dl) verstärkt Sport jedoch die Hyperglykämie und Ketose und ist daher kontraindiziert. Erst nach Rekompensation ist wieder Sport erlaubt!

DGKJ-P002
10 Jahre Schwimmsport mit asthmakranken Kindern – eine Beobachtungsstudie

Richard Eyer mann

Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland, Klinik Schönsicht, Berchtesgaden, Deutschland

Problemstellung: Bewegungstherapie und Sport kommt wesentliche Bedeutung in der Primärprävention sowie komplexen Rehabilitation chronischer Krankheiten zu. Das Asthma bronchiale ist die häufigste chronische Erkrankung im Kindesalter.

Methoden: Eine Schwimmgruppe von 19 asthmakranken Kindern einer Kinder- und Jugendarztpraxis über 10 Jahre lang pädiatrisch betreut. Bei Eintritt in die Schwimmgruppe waren die Kinder zwischen 2 und 14 Jahre alt. Sie gingen 1/Wo. 2 h zum Schwimmen. Zur Evaluierung der Auswirkungen des Schwimmsportes auf die chronische Erkrankung der Kinder wurden regelmäßige spirometrische Messungen der Lungenfunktion sowie standardisierte Interviews zur Änderung der Krankheitsausprägung sowie im Sozialverhalten durchgeführt.

Ergebnisse: Die Lungenfunktionsparameter VC, FEV1, PEF verbessern sich durch Schwimmen nicht. Die Auswertung der Fragebögen sowie der Krankenakten zeigt dagegen eine deutliche Reduktion von Häufigkeit und Schwere sowohl der Asthmaanfälle als auch der Krankheitssymptome Giemen/Pfeifen und Husten. Wesentlich ist auch ein deutlicher Rückgang der Provozierbarkeit von Exercise Induced Asthma (EIA)-Reaktionen (Abb. 1 | DGKJ-P002). Darüber hinaus ist eine Abnahme der Empfind-

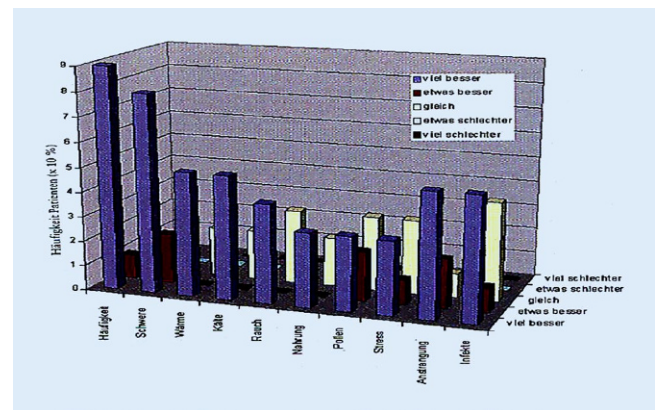


Abb. 1 | DGKJ-P002 ▲ Änderung von Häufigkeit und Schwere sowie Provozierbarkeit von Asthmaanfällen durch verschiedene Reize nach regelmäßigem Schwimmsport: Benefit: Seltener und schwächere Bronchialobstruktion bei gleichem Stimulus

lichkeit der Kinder und Jugendlichen auf andere asthmogene Reize, wie Kälte und Rauch, festzustellen. Keine Änderung der Sensibilität zeigt sich gegenüber Stress, Pollen und Nahrungsmittel. Die körperliche Leistungsfähigkeit hat allgemein zugenommen. Das Sozialverhalten ist tendenziell besser geworden, ebenso die Fähigkeit zur Krankheitsbewältigung, die Compliance und das Schlafverhalten. Insbesondere hat auch die Infektanfälligkeit abgenommen.

Schlussfolgerung: Die kontinuierlich über 10 Jahre geführte Feldstudie konnte einen positiven Effekt des Schwimmsportes in der Halle auf Teilbereiche des Krankheitsgeschehens juveniler Patienten mit Asthma bronchiale nachweisen. Schwimmen in der Halle ist eine empfehlenswerte Sportart für viele Asthmatiker. Jedoch werden durch Schwimmsport selbst die Lungenfunktion nicht verbessert und die Asthmamedikation nicht ersetzt. Weitere prospektive Studien sollten initiiert werden.

Mitarbeit und Danksagung: R. E. Ullner, Kinder- und Jugendmedizin, Allergologie, Psychotherapie, Dorfen/Bayern

DGKJ-P003

Ambulante Neurodermitisschulung in Geldern

Mirjam Ungerechts¹, Thiel¹, Grohmann², Opwis¹, Mahnken¹, Ostermann¹, Weber³

¹St.-Clemens-Hospital Geldern, Geldern, Deutschland, ²Gelderland-Klinik Geldern, Geldern, Deutschland, ³Zentralinstitut für die kassenärztliche Versorgung in der Bundesrepublik Deutschland, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Es werden die Daten aus zwei Jahren strukturierter interdisziplinärer Neurodermitisschulung nach dem Curriculum der Arbeitsgemeinschaft Neurodermitisschulung (AGNES) an dem Modell einer Elternschulung betroffener Kinder bis zum 7. Lebensjahr ausgewertet. In der Gesamtzahl von 8 Schulungen, 40 Familien, wurden folgende Parameter jeweils vor der Schulung, sowie 4–6 Wochen nach der Schulung erhoben: Juckreiz, Schlaflosigkeit auf Grund des Juckreizes und familiäre Belastung. Außerdem erfolgte unmittelbar nach der Schulung eine Evaluation nach Schulnoten. Im Nachgespräch wurden die Eltern zusätzlich nach den konkreten Veränderungen im Alltag befragt.

Ergebnisse: Es konnten signifikante Verbesserungen der Leitsymptome im evaluierten Zeitraum, sowie eine Stabilisierung der Alltagsbewältigung gezeigt werden.

DGKJ-P004

Chronische Erkrankungen und Bildungschancen. Die Kindergesundheitsstudie ikidS (ich komme in die Schule) – Untersuchung des Einflusses chronischer Erkrankungen auf den frühen Schulerfolg

Christine Gräf, Isabell Hoffmann, Jochem König, Martina Schmidt, Kathleen Schnick-Vollmer, Michael Siegfried Urschitz

Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Bildung gilt allgemein als prädiktiver Faktor für ein gesünderes Leben. Unklar ist jedoch wie stark chronische Erkrankungen (CE) bei Einschulung den weiteren Bildungsweg beeinflussen.

Fragestellung: Das Projekt hat zum Ziel den Einfluss von CEs auf Bildungsendpunkte zu untersuchen. Dabei sollen mögliche positive Effekte von medizinischer Versorgung und/oder pädagogischer Förderung berücksichtigt werden.

Methoden: Im Rahmen einer bevölkerungsbezogenen Kohortenstudie wurden im Jahr 2015 insgesamt 2003 von 3683 Einschüler der Region Mainz-Bingen rekrutiert. Die Kinder wurden zum Zeitpunkt ihrer Schuleingangsuntersuchung auf das Vorliegen einer CE untersucht und deren Eltern zu bereits begonnenen Versorgungs- und Fördermaßnahmen befragt. Gesundheitsbezogene Veränderungen wurden durch drei Nachbefragungen der Eltern erfasst. Am Ende der ersten Klasse wurde der Schulerfolg aus Eltern-, Kinder- und Lehrkraftsicht erhoben. Primärer Bildungsendpunkt der Studie war ein dem Nationalen Bildungspanel

entnommener Bildungsscore (Range –10 bis +10). Daten des schulärztlichen Dienstes wurden für Repräsentativitätsanalysen genutzt. CEs wurden über i) eine ICD-10 Arzt Diagnosenliste (kategorialer Ansatz) und ii) erhöhten Versorgungsbedarf (generischer Ansatz) erfasst. Die Auswertung erfolgte unter Berücksichtigung bekannter Confounder und der durch die Schulen und Klassen entstehenden Clusterstruktur mit Hilfe von Imputationsverfahren, Populationsgewichten für komplexe Stichproben und generalisierten linearen Modellen.

Ergebnisse: Die Auswertungen sind noch im Gange, es werden vorläufige Ergebnisse berichtet (Stand April 2017). Bis auf einen etwas niedrigeren Anteil von Kindern mit Migrationshintergrund (22 % vs. 25 %) stellen die Teilnehmer eine repräsentative Stichprobe aller Einschüler der Studienregion dar. Der Anteil an Kindern mit einem Hinweis auf eine CE betrug je nach verwendeter Definition 42 % (ICD-10 Arzt Diagnosenliste) oder 17 % (erhöhter Versorgungsbedarf). Der Bildungsscore lag bei Kindern mit CE im Mittel (\pm SD) niedriger (Definition über ICD-10: $0,93 \pm 3,97$; Definition über Versorgungsbedarf: $0,8 \pm 4$) als bei Kindern ohne CE (Definition über ICD-10: $1,11 \pm 3,79$; Definition über Versorgungsbedarf: $1,82 \pm 3,58$). Adjustierte Effektschätzer, die Bedeutung wichtiger Mediatoren (z. B. Fehltauge, Konzentrationsfähigkeit) sowie die Effekte von Versorgungs- und Fördermaßnahmen werden im Rahmen der Tagung präsentiert.

Schlussfolgerung: Mit 2003 Teilnehmern ist das ikidS-Projekt zurzeit die bundesweit größte Kohortenstudie zum Thema chronische Erkrankungen und Bildungschancen. Mit einer weitgehend repräsentativen Stichprobe und unter adäquater Adjustierung sollten sich Effekte unverzerrt schätzen lassen. Je nach Definition ergeben sich Unterschiede für die Prävalenz von CEs und ihre Effekte auf den Bildungsscore. Weitere Schlussfolgerungen werden nach Abschluss der Auswertung gezogen.

DGKJ-P005

Stabile Inzidenz der atopischen Dermatitis über eine Dekade aber Diskrepanzen zwischen Eltern- und Arztberichten: die Ulmer Geburtskohorten

Jon Genuneit¹, Stefanie Braig¹, Chad A. Logan¹, Johannes M. Weiss², Hermann Brenner³, Dietrich Rothenbacher¹

¹Universität Ulm, Ulm, Deutschland, ²Universitätsklinikum Ulm, Ulm, Deutschland, ³Deutsches Krebsforschungszentrum, Heidelberg, Deutschland

Hintergrund: Die ISAAC Phase Three dokumentiert bei 6–7-Jährigen weltweit eine meist ansteigende Symptomprävalenz der atopischen Dermatitis (AD). Andere, neuere Wiederholungssurveys zeigen eine stabile Erkrankungslast bei Schulkindern. Daten zu zeitlichen Trends in der frühen Kindheit sind selten.

Methoden: Wir werteten zwei Geburtskohortenstudien aus, die 2000/01 und 2012/13 in Süddeutschland aus der Allgemeinbevölkerung rekrutiert wurden: die Ulmer Säuglingsstudie (US, $n=1090$) und die Ulmer SPATZ Gesundheitsstudie ($n=1006$). AD Symptome und Diagnosen wurden mit jährlichen Fragebögen erfasst, die die Eltern und behandelnden Kinderärzte separate ausfüllten. In SPATZ wurden Kinder mit Elternberichten von Hautsymptomen jeweils nach der 0,5-, 1- und 2-Jahres-Folgerhebung zur hautärztlichen Untersuchung in der Uniklinik Ulm eingeladen. Die statistische Auswertung beinhaltete Log-Rank Tests und Cohens $kappa$ (κ).

Ergebnisse: Es zeigte sich kein signifikanter zeitlicher Trend im Alter bei erster AD Diagnose (Arztbericht: $p=0,44$; Elternbericht: $p=0,22$). Die kumulative AD Inzidenz war basierend auf den Arztberichten konsistent höher als auf denen der Eltern (US: 32,8 % vs. 15,8 %, SPATZ: 30,9 % vs. 18,8 %, 4-Jahres-Folgerhebung). Die Übereinstimmung zwischen Eltern- und Arztberichten war bestenfalls moderat (κ : 0,21 bis 0,64) und tendenziell schlechter im höheren Lebensalter. Die Expertendiagnose in der hautärztlichen Untersuchung wurde von 52 %, 45 %, und 43 % der Mütter in der nachfolgenden Erhebung mit 1, 2, und 3 Jahren nicht berichtet.

Schlussfolgerung: Die AD Inzidenz in der frühen Kindheit ist hoch aber über die letzten 11 Jahre stabil in unserer Studienregion. Die Diagnose wird von Eltern schlecht erinnert, besonders bei milden Erkrankungen.

Dies schränkt die Validität von Elternberichten über länger zurückliegende Erhebungszeiträume ein. Arztberichte oder Abrechnungsdaten mögen die Prävalenz besser abbilden, können aber durch Fehl- und Unterdiagnose verfälscht sein.

DGKJ-P006

Körperzusammensetzung, Muskelkraft und Hormonstatus bei Patienten mit Ataxia telangiectasia

Helena Pommerening, Sandra Wölke, Stefan Zielen, Ralf Schubert, Matthias Kieslich, Suzanne van Dullemen

Universitätsklinikum Frankfurt, Frankfurt, Deutschland

Hintergrund: Ataxia telangiectasia (A-T) ist eine seltene, autosomal-rezessiv vererbte Multisystemerkrankung. Sie ist gekennzeichnet durch progrediente Kleinhirndegeneration mit ausgeprägter Ataxie, telangiektatischen Veränderungen der Konjunktiven und Haut, kombinierten Immundefekt sowie Malignomprädisposition. Betroffene Patienten zeigen zudem eine ausgeprägte Wachstumsstörung, mangelhafte Gewichtsentwicklung und Dystrophie.

Fragestellung: Unterscheiden sich Körperzusammensetzung, Muskelkraft und Hormonstatus bei Kontrollen und Patienten mit A-T?

Material und Methoden: Zwischen Mai 2013 und April 2014 wurden 25 A-T Patienten und 26 gesunde, alterssprechende Kontrollen rekrutiert. Die Körperzusammensetzung wurde mit einer bioelektrischen Analyse (BIA) gemessen. Zur Messung der Handkraft wurde ein dynamisches Handdynamometer genutzt. Der Hormonstatus wurde mit ELISA ermittelt.

Ergebnisse: Die Patientenkohorte wies im Durchschnitt einen deutlich erniedrigten Bodymassindex (BMI), $16,56 \pm 3,52 \text{ kg/m}^2$ vs. $19,86 \pm 3,54 \text{ kg/m}^2$; Z-Score: $-1,24 \pm 1,29$ vs. $0,05 \pm 0,92$, $p < 0,001$; eine reduzierte fettfreie Masse (FFM), $25,4 \pm 10,03 \text{ kg}$ vs. $41,77 \pm 18,25 \text{ kg}$, $p < 0,001$ und einen verringerten Phasenwinkel (PhA) ($4,6 \pm 0,58^\circ$ vs. $6,15 \pm 0,88^\circ$, $p < 0,001$) auf. Die Handkraft der Patienten war gegenüber den Kontrollen deutlich reduziert ($10,65 \pm 10,97 \text{ kg}$ vs. $26,8 \pm 30,39 \text{ kg}$, $p < 0,0001$). Im Hormonstatus zeigte sich eine signifikante Erniedrigung der Dihydroepiandrosteron-Sulfat- (DHEAS), Cortisol-, Vitamin D3- und Insulin-like-growth-factor-3 (IGF-3).

Diskussion: Unsere Ergebnisse zeigen eine qualitative und quantitative Mangelernährung der A-T Patienten. Die erniedrigten Spiegel der Nebennierenrindenhormone weisen auf eine beschleunigte Involution der Nebennierenrinde hin. Auch die somatotrope Achse erwies sich verglichen mit dem Kontrollkollektiv als insuffizient.

Schlussfolgerung: Die hier gezeigte Malnutrition und Myopenie von A-T Patienten spielt eine wichtige Rolle im Krankheitsprogress und ist bedeutsam für die frühe Rollstuhlpflichtigkeit und Fatigue der Patienten.

DGKJ-P007

Stationäre multimodale Schmerztherapie am Bayerischen Kinderschmerzszentrum Augsburg – Übersicht der behandelten Patienten von November 2015 bis April 2017

Rosemarie Ahnert, Elisabeth Scherz

Klinik für Kinder und Jugendliche, Klinikum Augsburg, Augsburg, Deutschland

Hintergrund: Chronische Schmerzen bei Kindern und Jugendlichen sind ein zunehmendes Problem. Verschiedenste Publikationen zeigen die eindeutig steigende Tendenz der Häufigkeit von wiederkehrenden Schmerzen in verschiedensten Altersgruppen. Durch die anhaltenden Schmerzen entwickelt sich auf Basis des bio-psycho-sozialen Krankheitsmodells eine ausgeprägte Einschränkung der Lebensqualität, die sowohl die Betroffenen selbst als auch deren Familien sehr belastet. Aufgrund der Komplexität führen monomodale Therapieansätze meist nur zu kurzzeitigen Verbesserungen bzw. sind vollkommen wirkungslos.

Fragestellung: Welche Merkmale weisen Patienten mit chronischer Schmerzstörung auf? Wie effektiv ist die stationäre multimodale Schmerz-

therapie bei Kindern und Jugendlichen an einem tertiären Behandlungszentrum?

Material und Methoden: Am Bayerischen Kinderschmerzszentrum in Augsburg wird eine stationäre multimodale Schmerztherapie angeboten, welche 21 Behandlungstage umfasst. In wöchentlichen Teambesprechungen eines interdisziplinären Teams unter Leitung eines speziellen Schmerztherapeuten werden Therapieziele und -schwerpunkte individuell für die Patienten angepasst. Es werden epidemiologische und schmerzassoziierte Daten aller behandelten Patienten aus dem Zeitraum November 2015 bis einschließlich April 2017 zusammengefasst.

Ergebnisse: Insgesamt wurden von November 2015 bis April 2017 61 Patienten abschließend behandelt. Davon waren 68,9% Mädchen und 31,1% Jungen. Das Durchschnittsalter betrug 13,84 Jahre. Die Schmerzen wurden durchschnittlich mit 6/10 auf der NRS angegeben, Schmerzspitzen bis durchschnittlich 8/10 mehrmals pro Woche. Die Schmerzen bestanden durchschnittlich seit 37,56 Monaten, min. 1 Monat, max. 144 Monate. Einschränkungen im Alltag wurden mittels P-PDI (pediatric pain-disability-index, min. 12, max. 60, ab 36 Pkt. signifikante Beeinträchtigung) beurteilt und betragen im Mittel 38/60 Punkten. Schulfehltag waren im Mittel 2–7 Tage pro Monat, min. 0 Tage, max. alle Tage. Es wurden unterschiedliche Schmerzlokalisationen angegeben. Einige Kinder hatten Schmerzen an mehr als 2 verschiedenen Orten.

Nach Beendigung der Therapie erfolgen Kontrolluntersuchungen nach 3, 6 und 12 Monaten. Es zeigen sich Verbesserungen sowohl in der Schmerzintensität und -häufigkeit, aber v.a. in der schmerzbedingten Beeinträchtigung und Reduktion der Schulfehltag. Die Nachkontrollen sind noch nicht für alle Patienten abgeschlossen.

Diskussion: Die stationäre multimodale Schmerztherapie ist bei Kindern und Jugendlichen wirkungsvoll. Es gibt in Deutschland allerdings zu wenig tertiäre spezialisierte Zentren für Kinder und Jugendliche, was unbedingt ausgebaut werden sollte. Es fehlen noch weitere Studien zur Verbesserung der Prophylaxe und der Behandlung chronischer Schmerzen bei Kindern und Jugendlichen.

DGKJ-P008

Progressive Lebererkrankung bei Patienten mit Ataxia telangiectasia

Ursula Heß¹, Sandra Wölke¹, Dorothea Krauskopf¹, Matthias Kieslich¹, Viola Knop², Ralf Schubert¹, Stefan Zielen¹

¹Universitätsklinikum Frankfurt, Frankfurt, Deutschland, ²Goethe-Universität Frankfurt a.M., Frankfurt a.M., Deutschland

Hintergrund: Ataxia telangiectasia (A-T) ist eine verheerende Multisystemstörung, die durch progressive zerebelläre Ataxie, Immunschwäche, genetische Instabilität und Wachstumsretardierung gekennzeichnet ist. Ein erhöhtes Alpha-Fetoprotein (AFP) ist als charakteristischer Parameter bekannt, obwohl der Pathomechanismus bislang ungeklärt ist. Darüber hinaus zeigen Patienten mit A-T mit fortschreitendem Alter erhöhte Leberenzyme.

Fragestellung: Charakterisierung der Leberveränderungen im Verlauf der Erkrankung.

Material und Methoden: In einer retrospektiven Analyse von August 2003 bis August 2016 untersuchten wir Daten von 53 klassischen A-T Patienten im Alter von 1 bis 38 Jahren in Bezug auf C-reaktives Protein (CRP), Leberenzyme, abdominalen Ultraschall und neurologischen Status (Ataxie Score). Wir teilten die Patienten in zwei Altersgruppen von 27 A-T-Patienten im Alter von 1 bis 11 Jahren und 26 A-T-Patienten im Alter von 12 bis 38 Jahren.

Ergebnisse: Wir fanden signifikant höhere AFP-Werte ($213,6 \pm 157,0 \text{ ng/ml}$ gegenüber $583,2 \pm 318,5 \text{ ng/ml}$), AST ($39,5 \pm 15,0 \text{ IE/L}$ gegenüber $57,5 \pm 38,4 \text{ IE/L}$) und ALT ($25,1 \pm 11,3 \text{ IE/L}$) vs. $77,4 \pm 60,1 \text{ IE/L}$) bei den älteren AT-Patienten. Erhöhte AST- und ALT-Werte waren bei 5 von 27 jüngeren Patienten (18,5%) im Vergleich zu 17 von 26 älteren Patienten (65,4%) vorhanden. Die CRP-Werte waren in der älteren Gruppe nicht signifikant erhöht. Interessanterweise ist die Lebererkrankung mit dem Alter ($r = 0,46$) und dem Ataxie-Score ($r = 0,34$) korreliert, wobei der zu-

grunde liegende Pathomechanismus unklar ist. Sonographisch zeigte sich bei nur einem jungen Patienten (3,7%) im Vergleich zu 11 älteren Patienten (42,3%) eine Steatosis. Eine Patientin im Alter von 37 Jahren starb aufgrund eines hepatozellulären Karzinoms (HCC).

Schlussfolgerung: Eine Lebererkrankung ist bei fast allen älteren A-T-Patienten vorhanden. Strukturelle Veränderungen, eine nichtalkoholische Fettleber und Fibrose sind häufige Befunde. Es besteht ein erhebliches Risiko für die Entwicklung eines HCC. Prospektive Studien mit nichtinvasiven Techniken (transiente Elastographie) sind notwendig, um das Risiko einer Leberzirrhose und eines HCC bei A-T-Patienten abzuschätzen.

DGKJ-P009

Neue Therapieoption (Erydel-Studie) bei Patienten mit Ataxia telangiectasia

Sandra Wölke, Helena Pommerening, Ursula Hess, Matthias Kieslich, Ralf Schubert, Stefan Zielen

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Frankfurt, Frankfurt, Deutschland

Hintergrund: Die Ataxia telangiectasia (A-T) ist gekennzeichnet durch eine progressive zerebelläre Ataxie, konjunktivale Teleangiectasien, humorale und zelluläre Immundefizienzen, eine vermehrte Strahlensensitivität sowie eine erhöhte Malignominzidenz. Der Tod tritt meist im 2. oder 3. Lebensjahrzehnt ein und ist meist Folge einer pulmonalen Insuffizienz oder Tumoren des lymphoretikulären Systems.

Eine neue Therapieoption mit der Gabe von intra-erythrozytärem Dexamethason bei A-T (IEDAT) konnte in zwei vorangegangenen Phase 2 Studien vielversprechende Ergebnisse bezüglich der neurologischen Symptome zeigen.

Fragestellung: Wirkung von IEDAT auf die neurologische Symptomatik bei Patienten mit A-T? Für diese aktuell laufende Phase 3-Studie werden deutschlandweit noch Patienten gesucht.

Material und Methoden: Als einzige Klinik in Deutschland ist Frankfurt Teil des Netzwerkprojektes Horizon 2020 und nimmt an der FDA Phase III Studie „Multi-center, Randomized, Double-blind, Placebo-controlled Trial to Evaluate the Effects of Intra-Erythrocyte Dexamethasone Sodium Phosphate (Erydel) on Neurological Symptoms in Patients with Ataxia Telangiectasia teil.

Ergebnisse: Erstmals konnte 2012 in-vitro gezeigt werden, dass Dexamethason eine trunkierte ATM-Proteinvariante induziert, die teilweise die fehlenden Effekte der ATM-Kinase-Aktivität ersetzt. Die Phase 2 Studien konnten nachweisen, dass monatliche Infusionen von autologen mit Dexamethason beladene Erythrozyten zu einer signifikanten Verbesserung der neurologischen Symptome führten. Wir konnten zudem kürzlich zeigen, dass A-T Patienten ein erniedrigtes Cortisol aufweisen.

Schlussfolgerung: Die laborchemischen und klinischen Voruntersuchungen zeigen, dass die aktuelle Phase 3 Studie eine erste Hoffnung für eine symptomatische Therapie bei A-T darstellen könnte. Das Studiendesign und die Vorergebnisse werden diskutiert.

Chronische Erkrankungen 2

DGKJ-P010

Pseudomonas aeruginosa Eradikationstherapie bei Cystischer Fibrose- Leitlinie und klinischer Alltag

Klaus Einhorn, Manfred Ballmann

Universitätsmedizin Rostock, Kinder- und Jugendklinik, Rostock, Deutschland

Hintergrund: Die Cystische Fibrose (CF) ist auch heute noch eine Erkrankung mit deutlich verkürzter Lebenserwartung. Eine Einflussgröße des Überlebens ist die chronische Besiedlung der Atemwege mit Pseudomonas aeruginosa. Es gibt ein „window of opportunity“, eine Erst-/Neubesiedlung

von Pseudomonas aeruginosa aus den Atemwegen zu eradizieren und damit eine chronische Besiedlung zu verhindern.

Fragestellung: Es besteht eine AWMF-Leitlinie zum Vorgehen bei Pseudomonas aeruginosa-Erst-/Neunachweis. Inwieweit diese Leitlinie in den klinischen Alltag Einzug gehalten hat, haben wir mittels eines selbst erstellten Fragebogens untersucht.

Methode: Der Fragebogen wurde an alle CF-Ambulanzen per Email in Deutschland versandt und es wurde um eine Antwort mittels Fax oder das Ausfüllen via Internet gebeten.

Ergebnisse: 30 Ambulanzen haben geantwortet, verteilt über das gesamte Bundesgebiet. Elf Ambulanzen betreuen weniger als 50 Patienten. Insgesamt versorgen die Ambulanzen 2270 Patienten, davon sind 1334 unter 18 Jahre alt. Laut Leitlinie soll direkt nach Initial-/Erstnachweis mit einer Antibiotikatherapie begonnen werden. Dieser Empfehlung folgten 25/30 Ambulanzen, die ändern fünf starten erst nach dem zweiten Nachweis. Die Antibiotikatherapie besteht leitliniengemäß initial aus entweder a) Colistin inhalativ in Kombination mit Ciprofloxacin oral oder b) aus alleiniger Tobramycin Inhalation. Zwölf Ambulanzen favorisieren Variante a), fünf Variante b), zwei entschieden patientenabhängig zwischen a) und b). Die übrigen elf Ambulanzen agieren nicht leitlinienkonform; häufig wird entgegen der Empfehlung Ciprofloxacin oral mit Tobramycin inhalativ kombiniert. Dabei werden in Ambulanzen mit 50 oder mehr Patienten 628 der 2003 Patienten (31,4%) nicht nach Leitlinie therapiert, wohingegen bei kleineren Ambulanzen schon 46,4% der Patienten (124 von 267) nicht leitliniengemäß behandelt werden. Die Leitlinientreue unterscheidet sich zwischen reinen Erwachsenen-Ambulanzen und reinen Kinder-Ambulanzen nur sehr geringfügig. Zusammengenommen erhalten bei dieser Fragestellung 752 der 2270 CF-Patienten eine nicht leitlinienkonforme Behandlung bei einem Erstbefall mit Pseudomonas aeruginosa.

Diskussion: Eine nicht leitlinienkonforme Behandlung von circa einem Drittel der Mukoviszidose-Patienten scheint recht hoch. Dass jedoch die Empfehlungen der Leitlinie auf wenigen fundierten Studien beruhen und auch ein aktueller Cochrane-Review z. Z. keine optimale Eradikationstherapieempfehlung abgeben möchte, mag zur Erklärung der beschränkten Akzeptanz der Leitlinie beitragen.

DGKJ-P011

Die Übereinstimmung unterschiedlicher Definitionen von chronischer Erkrankung im Kindesalter. Ergebnisse der ikidS-Studie

Christine Gräf, Isabell Hoffmann, Jochem König, Martina Franziska Schmidt, Kathleen Schnick-Vollmer, Michael Urschitz

Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik, Universitätsmedizin Mainz, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Eine einheitliche Definition von chronischer Erkrankung (CE) im Kindesalter existiert bisher für Deutschland nicht. Häufig werden Diagnosen- (kategorialer Ansatz) oder Versorgungs-basierte Definitionen (generischer Ansatz) benutzt. Dies hat Auswirkungen auf epidemiologische Kenngrößen und assoziierte Outcomes wie Bildungschancen.

Fragestellung: Wir untersuchten die Übereinstimmung von zwei unterschiedlichen Definitionen von CE im Kindesalter.

Methoden: Basis der vorliegenden Auswertung ist die Kindergesundheitsstudie ikidS (ich komme in die Schule), eine Kohortenstudie mit 2003 Einschülern der Region Mainz-Bingen. Chronisch kranke Kinder wurden 1.) über eine kategoriale Definition (ICD-10-Arzt Diagnosen) und 2.) über eine generische (non-kategoriale) Definition (im Vergleich zu Gleichaltrigen erhöhter Versorgungsbedarf oder Einschränkungen im Alltag) ermittelt. Vorliegende Arzt Diagnosen wurden bei der Schuleingangsuntersuchung und zu drei weiteren Terminen kurz vor und kurz nach Beginn sowie am Ende der ersten Klasse erfasst. Für die Analyse wurden 20 schulrelevante CE berücksichtigt, die in der Kohorte vertreten waren und aus den vorliegenden Informationen mit hinreichender Sicherheit identifiziert werden konnten. Nicht berücksichtigt wurden z.B. Sprach- und Sprechstörungen. Der erhöhte Versorgungsbedarf wurde mit dem CSHCN-Scre-

ener (Children with Special Health Care Needs) als Bestandteil von zwei Elternbefragungen erhoben.

Ergebnisse: Für die vorliegende Analyse konnten 1420 von 2003 (71 %) Kinder berücksichtigt werden. Von 682 Kindern mit einer schulrelevanten CE hatten 156 (23 %) einen erhöhten Versorgungsbedarf oder Einschränkungen im Alltag. Von 738 Kindern ohne schulrelevante CE hatten 46 (6 %) einen erhöhten Versorgungsbedarf oder Einschränkungen im Alltag. Dies entspricht einer Übereinstimmung von 0,17 (Cohen's Kappa). Weitere Analysen werden zurzeit durchgeführt. Ergebnisse zu Kindern mit Versorgungsbedarf aber ohne schulrelevante CE werden im Rahmen der Tagung präsentiert.

Schlussfolgerung: Diese Studie weist auf eine sehr niedrige Übereinstimmung der beiden verwendeten Definitionen hin. Aufgrund dieser Inkongruenz erscheint es sinnvoll, für zukünftige Studien beide Definitionen heranzuziehen und je nach Fragestellung mit verschiedenen Booleschen Operatoren zu verknüpfen.

DGKJ-P012

Kinder mit chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen zeigen schon im Frühstadium subklinische kardiale Beeinträchtigungen – eine verblindete Speckle-Tracking Stressechokardiographiestudie

Kai Hensel¹, Francisca Abellan Schneyder¹, Lucia Wilke¹, Andreas Heusch¹, Andreas Jenke², Stefan Wirth¹

¹Helios Universitätsklinikum Wuppertal – Universität Witten/Herdecke, Wuppertal, Witten/Herdecke, Oberhausen, Deutschland, ²Evangelisches Krankenhaus Oberhausen, Oberhausen, Deutschland

Fragestellung: Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen (CED) sind ein etablierter Risikofaktor für kardiovaskuläre Mortalität. In wie fern CED bereits im Kindesalter zu kardialer Beeinträchtigung führen, ist bislang jedoch unklar. Dies ist die erste klinische Studie zur Analyse von veränderter myokardialer Mechanik bei pädiatrischen Patienten mit CED.

Material und Methode: Wir haben 50 konsekutive Patienten mit Morbus Crohn (MC) ($n=28$) und Colitis ulcerosa (CU) ($n=22$) eingeschlossen. Die Studiengruppe wurde sub-stratifiziert in 18 Patienten mit CED im akuten Schub (mittleres Alter $14,6 \pm 2,5$ Jahre) und 32 Kindern mit CED in Remission ($14,3 \pm 2,3$ Jahre). 60 alters- und geschlechts-gematchte gesunder Probanden dienten als Kontrollgruppe. Linksventrikuläre (LV) myokardiale Performance-Parameter Strain und Strain rate wurden mittels Speckle-tracking Stressechokardiographie (STE) analysiert.

Ergebnisse: Die LV circumferenzielle strain rate war bei Kindern mit inflammatorisch aktiver CED ($-1,55 \pm 0,26$ s⁻¹) sowie bei CED in Remission ($-1,49 \pm 0,26$ s⁻¹) gegenüber gesunden Kontrollprobanden ($1,8 \pm 0,4$ s⁻¹) sowohl in Ruhe ($p < 0,001$) als auch unter Belastung ($p = 0,021$) signifikant erniedrigt. Darüber hinaus waren auch LV longitudinale Strain rate, circumferenzieller Strain und das E/E'-Verhältnis bei Patienten mit CED signifikant niedriger.

Schlussfolgerung: Bei pädiatrischen Patienten mit MC und CU lassen sich subklinische Anzeichen systolischer und diastolischer Funktionseinbußen schon im frühen Krankheitsverlauf nachweisen. Möglicherweise sind diese myokardialen Funktionsstörungen auch unter Kontrolle der Entzündungsaktivität irreversibel. Die kardiovaskuläre Risikoüberwachung bei Patienten mit CED muss schon im Kindesalter einen hohen Stellenwert einnehmen.

DGKJ-P013

MiRNom profiling bei chronischer Hepatitis B Virus Infektion – eine umfangreiche Next-Generation Sequencing Charakterisierung HBV-induzierter microRNA Signaturen in Leberbiopsien und peripherem Blut

Kai Hensel, Paul Menge, Stefan Wirth, Jan Postberg

Helios Universitätsklinikum Wuppertal – Universität Witten/Herdecke, Witten, Deutschland

Fragestellung: Chronische Hepatitis B Virus (HBV) Infektionen (CHB) gehören mit über 350 Millionen infizierten Patienten weltweit zu den bedeutendsten chronischen Virusinfektionen der Welt. Häufige Komplikationen von CHB sind Leberzirrhose und hepatozellulärem Karzinom (HCC), was beachtliche Auswirkungen auf Mortalität und Morbidität hat. Belastbare diagnostische nicht-invasive Parameter zur optimalen Therapiesteuerung und Prognoseabschätzung sind nur unzureichend vorhanden. Virusinfektionen führen in infizierten Zellen zu veränderter MicroRNA (miR) Produktion, was im peripheren Blut bei betroffenen Patienten messbar ist. Ziel dieser Studie ist es, eine umfangreiche Analyse der miR Signaturen bei gesunden Probanden und repetitiv bei Patienten mit CHB in verschiedenen Infektionsstadien durch zu führen und mit klinischen Krankheitsparametern zu korrelieren.

Methoden: Mittels barcode-labelling, multiplexing und massive parallel sequencing wurden 120 Serumproben von pädiatrischen Patienten mit CHB zum Zeitpunkt der Diagnosestellung, im Verlauf vor Serokonversion von HBeAg zu Anti-HBe und nach Serokonversion analysiert. Diese microRNA-seq Strategie erlaubt die Sequenzierung der Gesamtheit aller exprimierter miRs – also auch von zuvor unbekannt miRs. Darüber hinaus wurden CHB Patienten unter Nukleosidanalogontherapie mit unbehandelten Kindern verglichen. Um ein vollumfassendes Bild der differenziellen miR Signatur unter dem Einfluss von HBV zu erstellen, wurden außerdem humane Leberbiopsien, gängige Zellkulturmodelle sowie HBV-transgene Mäuse hinsichtlich der miR Profile analysiert.

Ergebnisse: Wir konnten HBV-induzierte miR Profiländerungen mit bis zu 488 differenziell exprimierten miRs charakterisieren. Interessanterweise zeigten sich erhebliche Unterschiede zwischen HBV-positiven und HBV-naiven Proben. Einzelne miRs weisen ausgesprochene Stadienspezifität auf und eignen sich somit als potenzielle Biomarker. miR Signaturen in humanen und murinen Geweben zeigten erhebliche Unterschiede.

Schlussfolgerung: MicroRNom profiling stellt ein vielversprechendes Biomarker-tool zur Erweiterung der herkömmlichen serologischen Diagnostik dar. So kann personalisierte molekulare Medizin die Behandlung von chronisch kranken Kindern mit HBV Infektionen hinsichtlich individualisierter Monitoring- und Therapiestrategien verbessern. Außerdem können hier identifizierte differenziell regulierte miRs als funktionelle targets neue Einblicke in Pathomechanismus und potenzielle Therapieansätze schaffen.

DGKJ-P014

Interdisziplinäre Behandlung als zentrales Konzept von Marfansprechstunden für Kinder und Jugendliche

Sybille Singer¹, Stefan Kotthoff², Bernd Dworniczak², Robert Rödl², Edward Malec², Hans Gerd Kehl²

¹Kinder- und Jugendmedizin, Kinder, UK Münster, Münster, Deutschland,

²Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

Hintergrund: Das Marfansyndrom ist eine autosomal dominant vererbte Multiorganerkrankung, die durch eine Mutation im Fibrillin 1 Gen hervorgerufen wird. Betroffen sind Herz, große Gefäße, Lunge, Augen, Skelettsystem und ZNS. Betroffene haben unbehindert eine Lebenserwartung von 35 Jahren. Die Erkrankung kann zwar medikamentös und operativ beeinflusst werden, ist aber prinzipiell nicht zu heilen. Der Schweregrad der Erkrankung variiert stark, nimmt aber im Laufe des Lebens zu. Eine Vielzahl diagnostischer und therapeutischer Maßnahmen sind zu koordinieren (■ Abb. 1 |DGKJ-P014).

Diagnostik und Differentialdiagnose: Fortschritte bei der Diagnostik und Differentialdiagnose der Erkrankung wurden vor allem durch eine neue molekulargenetische Untersuchungstechnik, die Panel-Untersuchung, erreicht. Durch diese werden auch phänotypisch ähnliche Erkrankungen erkannt (z. B. Loey's-Dietz Syndrom), die prognostisch anders zu bewerten sind als das klassische Marfan Syndrom. Insbesondere bei unbekannt Mutationen oder Polymorphismen ist eine enge Zusammenarbeit von Humangenetikern und Klinikern erforderlich, um deren pathologische Wertigkeit zu beurteilen. **Therapie:** Fortschritte bei der Therapie der Erkrankung wurden in den letzten Jahren durch eine Intensivierung der Zusammenarbeit der beteiligten Fachdisziplinen erreicht, z. B. durch das Angebot von Kombinations-

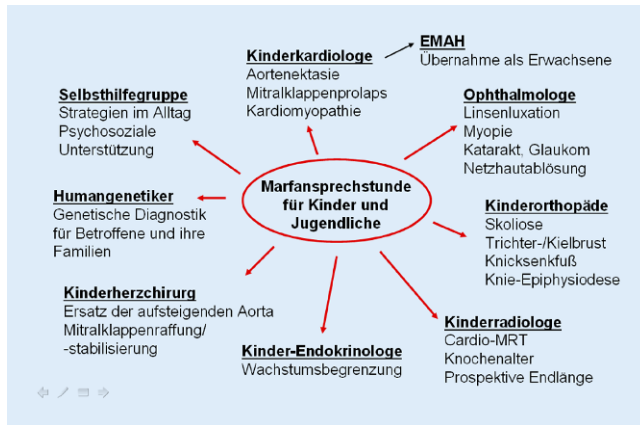


Abb. 1 | DGKJ-P014 ▲ Interdisziplinäre Betreuung von Kindern mit Marfan-Syndrom

terminen für die Patienten, durch regelmäßige interdisziplinäre Besprechungen, durch die gemeinsame Betrachtung der gesamten Familie und durch Fachvorträge und Informationsmaterial mit der Selbsthilfegruppe. Voraussetzung von Seiten des Gesetzgebers ist die Anerkennung dieser Spezialsprechstunden nach § 116b SGB V.

DGKJ-P015

Inflammatorische Biomarker und mögliche Rolle der NFκB Signalkaskade bei Mukoviszidose-Patienten

Christoph Thomassen¹, Maxine-Louise Walz¹, Tobias Trojan², Gregor Lippach², Katharina Dinger¹, Bent Brachvogel², Ernst Rietschel², Miguel A. Alejandre Alcazar², Silke van Koningsbruggen-Rietschel²

¹Uniklinik Köln, Düsseldorf, Deutschland, ²Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Der pulmonale Krankheitsverlauf bei zystischer Fibrose (CF) ist gekennzeichnet durch chronische Inflammation und Fibrosierung. Obwohl die Infektion mit *Pseudomonas aeruginosa* (Pa) einen zusätzlichen Risikofaktor darstellt, sind molekulare Mechanismen sowie prädiktive Biomarker für den Krankheitsverlauf unzureichend untersucht.

Fragestellung: Ziel dieser Studie ist es, (1) Biomarker im Sputum von CF-Patienten zu identifizieren, die mit klinischen Parametern assoziiert sind; und (2) die Expression von Komponenten der inflammatorischen NFκB-Signalkaskade in aus dem Sputum gewonnenen Zellen zu untersuchen.

Material und Methoden: 60 CF-Patienten ab einem Alter von 6 Jahren wurden in die Studie eingeschlossen. Es erfolgte die Konzentrationsbestimmung von TGFβ₁, IL-1β, IL-8, neutrophile Elastase und Elafin im Sputum mittels spezifischer ELISA-Diagnostik, sowie die Untersuchung der Genexpression von Mediatoren des NF-kB-Signalwegs mittels RT-PCR in Sputumzellen.

Ergebnisse: (1) Bei Patienten mit normaler Lungenfunktion (FEV₁ ≥ 80 %) lag die TGFβ₁-Konzentration im Sputum signifikant höher als bei Patienten mit pathologischer Lungenfunktion (FEV₁ < 80 %). Zudem korrelierte erhöhtes TGFβ₁ mit steigendem Alter und Pa-Infektion. Ebenso waren erhöhte IL-1β und IL-8-Konzentrationen im Sputum von Patienten mit eingeschränkter Lungenfunktion und Pa-Infektion assoziiert. Ferner konnten signifikant höhere Konzentrationen der neutrophilen Elastase und erniedrigte Elafinspiegel im Sputum von Pa-infizierten Patienten nachgewiesen werden. (2) Die Genexpression von Komponenten der NFκB-Signalkaskade (IKKα, p50, p65 und IL-6) waren bei Patienten mit Pa-Infektion signifikant erhöht.

Diskussion: Höhere Konzentrationen von TGFβ₁, IL-1β, IL-8 im Sputum sind mit einer schlechteren Lungenfunktion assoziiert. Molekular geht dies mit einer Verminderung des Elastase-Inhibitors Elafin und einer erhöhten Expression der NFκB-Signalkaskade einher. Dies eröffnet neue therapeutische Möglichkeiten bei Pa-infizierten CF-Patienten das pulmonale *Remodeling* zu minimieren.

DGKJ-P016

Diagnose und Therapie zweier Brüder mit Menkes-Syndrom

Martin Wannack¹, Ines Mohnke¹, Arne Siedler², Ulrike Blume-Peytavi³, Dieter Hüseman¹

¹Klinikum Barnim GmbH, Werner Forßmann Krankenhaus Eberswalde, Eberswalde, Deutschland, ²Gesellschaft für Leben und Gesundheit GmbH Eberswalde, Eberswalde, Deutschland, ³Charité Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland

Das Menkes-Syndrom ist eine seltene x-chromosomal rezessiv vererbte Kupferdefizienz-Erkrankung, die durch eine defekte Kupfertransport-ATPase (ATP7A) hervorgerufen wird. Der Kupferstoffwechsel wird wegen seiner essentiellen Bedeutung für eine Vielzahl von für den Zellstoffwechsel benötigten Enzyme sehr fein reguliert. Betroffene Patienten kommen gesund zur Welt und werden im ersten Lebenshalbjahr durch eine stammbetonte Hypotonie und Verlust der Kopfkontrolle auffällig. Es kommt zum Verlust bereits erworbener neurologischer Fähigkeiten, zu einer schwersten mentalen und psychomotorischen Retardierung sowie zu therapierefraktären Krampfanfällen. Die Beeinträchtigung der Kollagen- und Elastinfunktion ist die Ursache für eine Elongation intra- und extracerebraler Gefäße, das Auftreten subduraler Hämatomate und die Entwicklung von Blasenwanddivertikeln oder Hernien. Die spezifische Veränderung der Haarstruktur (borstig-strohige gekräuselte und hypopigmentierte Haare) ist ein Frühsymptom und hat zur Bezeichnung kinky-hair-disease geführt. Eine parenterale Kupfersubstitution (Kupferhistidin) begrenzt die neuronale Schädigung nur, wenn sie innerhalb der Neonatalperiode beginnt. Dennoch ist das Menkes-Syndrom bisher keine Zielerkrankung des Neugeborenen-Stoffwechsel-Screenings.

Wir berichten über zwei Brüder einer Familie aus Tschetschenien, bei denen wir die Diagnose im Alter von 15 bzw. 4 Monaten stellen konnten. Vorgestellt wurde der ältere Junge wegen einer sich verschlechternden globalen Entwicklungsstörung. Diagnoseweisend war der Haarbefund beider Kinder. Die Rumpfhypotonie und reduzierte Kopfkontrolle waren zu diesem Zeitpunkt beim jüngeren Bruder geringer ausgeprägt als beim Älteren. Die Therapie mit Kupferhistidin s.c. führte nicht zu einer signifikanten Verbesserung. Wegen schwerer Dystrophie in Verbindung mit Schluck- und Trinkschwierigkeiten wird das ältere Kind mittels PEG ernährt. Im Verlauf wurden bei beiden Patienten multiple Harnblasendivertikel symptomatisch. Der jüngere wird mit Levetricetam, Vigabatrin und Phenobarbital antikonvulsiv behandelt. Die gesamte Begleitung der Familie ist durch die Sprachbarriere, kulturelle und religiöse Eigenheiten sowie den sozialen Status als nicht-bleiberechtigter Migranten kompliziert. Eine frühzeitigere Diagnosestellung beim älteren Kind oder die Erfassung des Menkes-Syndroms im Stoffwechselscreening hätten durch den Beginn der Kupfersubstitution in den ersten Lebenswochen vermutlich die cerebrale Schädigung des nachgeborenen Bruders begrenzen können.

DGKJ-P017

Chronische Schlafstörungen im Kindesalter effektiv behandeln – Wirksamkeit altersorientierter Programme (Mini-KiSS, KiSS, JuSt)

Angelika Schlarb

Universität Bielefeld, Bielefeld, Deutschland

Schlafstörungen im Kindesalter sind weit verbreitet, werden jedoch meist wenig berücksichtigt. Entgegen der weit verbreiteten Meinung, dass dies sich auswachsen würden, besteht ein großes Risiko der Chronifizierung. Die Folgen von Schlafstörungen im Kindes- und Jugendalter sind umfassend. So liegen oft eine verringerte Leistungsfähigkeit in der Schule, emotionale Auffälligkeiten, eine eingeschränkte Emotionsregulationskompetenz sowie ein erhöhtes Aggressionspotential vor. Um kindliche Schlafstörungen diagnostizieren und therapieren zu können, wurden sowohl geeignete Diagnostikinstrumente entwickelt, sowie altersgerechte Trainingsprogramme entwickelt. Das Mini-KiSS Training wurde für Kinder im Alter von 0,5 bis 4 Jahren sowie das KiSS-Training für Kinder zwischen 5 und 10 Jahren und das Jugendlichen-Schlaftraining (JuSt) für die Altersgruppe der 11–17jährigen entwickelt. Alle Trainingsprogramme umfassen sechs

Sitzungen und adressieren die Eltern bzw. Kind und Eltern. Die altersorientierten Programme wurden in verschiedenen Studien evaluiert und nicht nur die Kurzzeitwirksamkeit, sondern auch die langfristige Wirksamkeit ein Jahr nach dem Training belegt. So reduzierte sich die Einschlaf-latenz, das nächtliche Erwachen sowie weitere schlafbezogene Parameter. Neben den schlafbezogenen Verbesserungen zeigte sich jedoch auch eine Verbesserung der psychischen Befindlichkeit – vor allem der ADHS-Symptomatik, der Aggressivität, Ängstlichkeit sowie Depressivität. Die Insomnie konnte somit effektiv behandelt werden. Im Vortrag werden sowohl der Aufbau als auch die Wirksamkeit der Trainingsprogramme dargestellt.

DGKJ-P018

Entwicklung allergischer Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen – Ergebnisse der KiGGS-Kohorte

Roma Schmitz, Christina Poethko-Müller, Michael Thamm

Robert Koch-Institut, Berlin, Deutschland

In Deutschland liefern Longitudinaldaten der KiGGS-Kohorte für Kinder und Jugendliche wichtige Ergebnisse für individuelle Entwicklungen gesundheitsbezogener Parameter im Zeitverlauf. In diesem Alter ist die Entwicklung von Heuschnupfen und Asthma bronchiale aus Public Health Sicht von großer Bedeutung.

Aus der KiGGS Basiserhebung (2003–2006) und der ersten Folgebefragung (KiGGS Welle 1, 2009–2012) liegen von 11.992 Teilnehmenden zwischen 6 und 24 Jahren Längsschnittdaten vor. Ausgewertet wurden Angaben zu berichteten Arzt Diagnosen („jemals“) sowie zum Erstmanifestationsalter für Heuschnupfen und Asthma. Die Heuschnupfeninzidenz liegt für den 6-Jahreszeitraum bei 8,2%. Ab dem jugendlichen Alter nimmt die Heuschnupfeninzidenz bei Jungen deutlich ab, bei Mädchen hingegen nicht. Die Asthmainzidenz liegt bei 3,4% und nimmt bei Jungen mit dem Alter tendenziell ab. Unabhängig von einer genetischen Prädisposition hatten Kinder mit Heuschnupfen zur Zeit der KiGGS Basiserhebung ein doppelt so hohes Risiko 6 Jahre später ein Asthma zu berichten als Kinder ohne Heuschnupfen (Odds Ratio: 2,1). Ein früh aufgetretener Heuschnupfen im Alter von 0- bis 6 Jahren erhöhte das Risiko für den sogenannten Etagenwechsel noch deutlicher, und zwar um das 3,6-fache bei Jungen bzw. 2,3-fache bei Mädchen. Nur bei Jungen besteht das erhöhte Risiko auch dann, wenn der Heuschnupfen erstmals im Alter von 7- bis 10 Jahren auftrat. Die abnehmende Asthmainzidenz mit dem Alter ist bei Jungen, nicht aber bei Mädchen, unabhängig von Heuschnupfen zu beobachten. Die Ergebnisse unterstreichen die steigende Prävalenz von Heuschnupfen und Asthma bei Kindern und Jugendlichen. Sie untermauern die Evidenz für den bereits seit langem postulierten Etagenwechsel anhand der größten bundesweiten Kinderkohorte. Die Daten unterstützen die Forderung nach möglichst frühzeitiger kausaler Heuschnupfentherapie, da das Risiko für einen Etagenwechsel am größten ist, wenn Kinder jung Heuschnupfen entwickeln.

Versorgungslandschaften

DGKJ-P019

Core Set of Quality Indicators for Paediatric Primary Care Practices in Europe, COSI-PPC-EU

Dominik A. Ewald¹, Gottfried Huss², Sike Auras³, Rike Kraska³, Juan Ruiz-Canela⁴, Max Geraedts⁵

¹Paediatric Primary Care Centre Regensburg, Regensburg, Germany,

²European Association of Primary Care Paediatricians, Rheinfelden, Germany, ³Universität Witten/Herdecke, Witten, Germany, ⁴Centro de Salud Virgen de África, Sevilla, Spain, ⁵Faculty of Medicine, University of Marburg, Marburg, Germany

Background: Paediatric Primary Care (PPC) varies in European countries and their health care systems. Striking quality differences have been shown

in the delivery and outcomes of child health care. These facts disclose a need to measure and improve quality in PPC in Europe.

Aims and Methods: The aim of our first study was to develop a set of Quality Indicators (QI) to assess and monitor PPC in Europe. In a three-step process we used the available evidence from literature and European expert consensus in a modified RAND/UCLA Appropriateness Method to develop the QI-set. A broad literature and online research of published QI and guidelines yielded a huge inventory of 1516 QI.

Results: A collaborative panel of paediatric senior experts from the European Academy of Paediatrics (EAP) and the European Confederation of Primary Care Paediatricians (ECPCP) from 15 European countries participated in two consensus processes. They reduced the initial indicator inventory by rating the QI regarding validity and feasibility. After the second consensus process the QI-set “COSI-PPC-EU” consists of 42 indicators in five categories of PPC: (A) health promotion/prevention/screening (13 QI), (B) acute care (9 QI), (C) chronic care (8 QI), (D) practice management (3 QI) and (E) patient safety (9 QI).

Conclusion: A consented set of a limited number of valid QI is presented for the application in PPC in different health care systems throughout Europe.

Aims and Methods II: The aim of our second study was to assess the feasibility of these QI in European PCP practices regarding applicability, availability, relevance, reliability, acceptance, feasibility and effort.

Results II: 79 practices from eight countries joined an online-interview based evaluation that was analyzed descriptively. The participants mirrored a broad and balanced spectrum of different types of PCP in Europe. The overall results show differences in the tested parameters in Europe due to country-specific reasons. Respondents found difficulties documenting the data necessary to calculate the QI because of technical reasons. Consequently the estimated time and effort that is needed to extract the data from the patient- and billing-documentation varied between the countries. All other tested criteria showed comparable approval values.

Conclusion II: The answers demonstrate that European PCP practices generally agree with COSI-PPC-EU. They document most of the parameters of the QI set. However, using these data to generate the QI values needs much of an effort to get broad acceptance.

Future outlook: Regarding the upcoming changes and development in health care like pay-for-performance and benchmarking, as well as an increasing digitalization of patient-data for patient's safety purposes and quality improvement, COSI-PPC-EU helps paediatricians in Europe to be well prepared.

DGKJ-P020

Einschulungsuntersuchung bei Kindern im Flüchtlings-/Asylbewerberstatus – was ist sinnvoll?

Harald Bode

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Ulm, Ulm, Deutschland

Hintergrund: Die Einschulungsuntersuchung (ESU) in Baden-Württemberg findet seit 2008 bereits im zweiten Kindergartenjahr statt mit dem Ziel, frühzeitig vor der Einschulung Kinder mit Förderbedarf zu identifizieren (Schritt 1). Nur ein kleiner Teil der Kinder wird erneut/erstmalig im Jahr vor der Einschulung untersucht (Schritt 2).

Fragestellung: Anlässlich der im ersten Quartal 2016 hohen Zahl von Kindern im Flüchtlings-/Asylbewerberstatus sollte geprüft werden, welchen Einfluss dies auf die ESU der Gesundheitsämter hat und ob das zweischrittige ESU – Konzept für diese Kinder sinnvoll ist.

Material und Methoden: Im Februar 2016 wurde ein Fragebogen zur damals laufenden ESU in Bezug auf die Kinder im Flüchtlings-/Asylbewerberstatus an die 38 Gesundheitsämter (GÄ) des Landes versandt. Die Antworten von 37 Ämtern konnten ausgewertet werden.

Ergebnisse: 35 GÄ hatten diese Kinder in Schritt 1, 24 GÄ in Schritt 2 untersucht. Der Anteil dieser Kinder an der Gesamtzahl der untersuchten Kinder betrug in Schritt 1 in 28 GÄ unter 5%, in 4 GÄ 6–10%. In Schritt 2 betrug er in 25 GÄ unter 5%, in 5 GÄ 6–10%, in 1 GA 11–20%. Die Durchführung der ESU gemäß der Arbeitsrichtlinien war bei den meisten

Ämtern nur manchmal möglich. Zahlreich und häufig waren die Probleme in der Durchführung. Die Zahl der Kinder im Flüchtlings-/Asylbewerberstatus erschwerte bei vielen Ämtern die Durchführung der ESU und führte oft zu Veränderungen der ESU bei diesen Kindern, teilweise auch bei den im Land gemeldeten Kindern (Ressourcenverknappung).

Schlussfolgerung: Die ESU Schritt 1 hat bei Flüchtlingskindern in den ersten Wochen und Monaten nach ihrer Ankunft in Deutschland in der Form der Arbeitsrichtlinien nur begrenzten Sinn. Der Fokus sollte zunächst auf primär gesundheitlichen Belangen liegen. Die Kinder sollten rasch in eine Kindertagesstätte mit entsprechenden Förderangeboten integriert werden. Auf eine ESU im zweiten Kindergartenjahr könnte bei Neuankömmlingen zugunsten einer ESU einige Monate vor der Einschulung ggf. verzichtet werden.

Die Untersuchung fand statt im Auftrag des Ministeriums für Soziales und Integration Baden Württemberg und wurde dankenswerterweise durch den öffentlichen Gesundheitsdienst mit guter Beteiligung unterstützt.

DGKJ-P021

Institutionalisierte Zusammenarbeit von klinischer Kindermedizin und Jugendhilfe in Kinderschutzfällen: ist das Modell der Berliner Kinderschutzambulanzen ein tauglicher Lückenschluss zwischen SGB V und SGB VIII?

Sylvester von Bismarck¹, Susanne Rother², Heide von Soosten², Rainer Rossi²

¹Klinik für Kinder- und Neugeborenenchirurgie, Berlin, Deutschland,

²Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Aufgrund eines Beschlusses des Berliner Senates wurden im Rahmen eines Modellprojektes im April 2016 medizinische Kinderschutzambulanzen (KSA) an fünf Berliner Kinderkliniken mit Kinderschutzgruppen eingerichtet und mitfinanziert. Ihre Aufgabe ist die ambulante interdisziplinäre medizinische Abklärung bei Verdachtsfällen von Kindeswohlgefährdung (KWG) nach Zuweisung durch die Jugendhilfe, die Medizin oder durch Kinderschutzfachkräfte. Durch interdisziplinäre medizinische Diagnostik und damit Objektivierung in Verdachtsfällen von KWG sollen zeitnah wirksamer Schutz sichergestellt und bedarfsgerechte Hilfsangebote ermöglicht werden.

Ergebnisse: Es werden die 1-Jahresergebnisse der KSA im Vivantes Klinikum Neukölln vorgestellt.

Zwischen Anfang April 2016 und Ende März 2017 wurden 119 Patienten in der KSA vorgestellt. Die meisten Zuweisungen erfolgten bezirksübergreifend von Jugendämtern, Zuweisungen von niedergelassenen Kinderärzten und vom KJGD waren in der Minderzahl.

Grund der Zuweisung waren der Verdacht auf oder stattgehabte körperliche Misshandlung eines Kindes in 95 Fällen, bei 20 Kindern der V. a. emotionale Misshandlung. 10 Verdachtsfälle von sexualisierter Gewalt wurden zugewiesen sowie 27 Verdachtsfälle von Vernachlässigung.

Die interdisziplinäre Diagnostik bei Verdacht auf KWG wurde in der KSA in erster Linie durch die Pädiatrie, die Kinderchirurgie und die Kinderpsychiatrie, in Einzelfällen unter Hinzuziehung weiterer medizinischer Fachgebiete, erbracht.

Konkret wurde bei 19 Kindern eine eindeutige KWG diagnostiziert. Eine nicht ausgeschlossene Gefährdung wurde bei 70 Kindern festgestellt. Bei 20 Kindern bestand kein hinreichender Anhalt für eine KWG. Bei 10 weiteren Kindern waren vor einer Einschätzung zunächst weitere medizinische Maßnahmen erforderlich.

Zusammenfassung: Die KSA ist ein zusätzliches und taugliches Instrument für die Abklärung bzw. Aufdeckung von KWG. Durch enge Vernetzung und eine verbindliche lokale Kooperation der medizinischen KSA mit der Jugendhilfe konnte die im Kinderschutz bestehende Lücke zwischen SGB V und SGB VIII deutlich verkleinert werden. Zukünftig muss noch besonderes Augenmerk auf die verstärkte Einbeziehung auch der niedergelassenen Kinderärzte gelegt werden.

DGKJ-P022

Partizipation von Kindern und Jugendlichen im Rahmen der AWMF S3+ Leitlinie Kindesmisshandlung, missbrauch, -vernachlässigung unter Einbindung der Jugendhilfe und Pädagogik (Kinderschutzleitlinie)

Frauke Schwier¹, Jürgen Freiberg², Lisa Danielle Kurylowicz², Maren Kraft²,

Malou Blesken², Ingo Franke¹

¹Universitätskinderklinik Bonn, Bonn, Deutschland, ²Unikinderklinik Bonn, Bonn, Deutschland

Unter Beteiligung von insgesamt 80 Fachgesellschaften und Organisationen (darunter vier Bundesministerien und drei Bundesbeauftragte) wird die Kinderschutzleitlinie am Universitätsklinikum Bonn entwickelt und aus Mitteln des Bundesministeriums für Gesundheit gefördert.

Eine der PICO-Fragen (Patient, Intervention, Comparison, Outcome), die der systematischen Literaturrecherche dienen und direkten Einfluss auf die Handlungsempfehlungen nehmen, lautet:

Führt die Beteiligung des Kindes, auch innerhalb einer stationären Einrichtung, zur: Anzeige, Umgangsgestaltung, weiteren Verbleib, Beschwerdemanagement, Regeln für Nähe/Distanz, Kommunikation und Vorgehen bei Verdacht auf Kindesmisshandlung bzw. Kindesmissbrauch bei einem Kind 0 bis 18 Jahren mit Kindeswohlgefährdung eher zum Schutz vor Reviktimisierung und zur Verhinderung der Misshandlung und/oder des Missbrauchs als keine Beteiligung des Kindes?

In 6 internationalen Datenbanken (CINAHL, Cochrane Library, Embase, ERIC, PsycInfo, Pubmed) wurden 4316 Artikel gefunden und von 2 Mitarbeitenden gescreent. Nach Bewertung (Evidenztabelle) wurden vorläufige Handlungsempfehlungen formuliert und in den DELPHI-Prozess eingebracht. Die Empfehlungen gliedern sich in 4 Schwerpunkte:

Tab. 1 DGKJ-P022 Partizipation von Kindern bei V. a. Kindeswohlgefährdung	
1.1)	Vorläufige Evidenzbasierte Empfehlung der Kinderschutzleitlinie
Vorläufiger Empfehlungsgrad A*	Das Kind <i>soll*</i> beteiligt werden. Die Beteiligung hat keine bekannten negativen Effekte, sondern nur mögliche positive Effekte: therapeutisch (Selbstwertgefühl, Sinn für Kontrolle, Verbesserung der Beziehung zwischen dem Kind und dem Sozialarbeiter und den Eltern), die Effektivität einer Intervention steigern, erlaubt eine individuellere Betreuung, Sicherheitseffekt durch die frühe Erkennung einer Kindeswohlgefährdung.
Level of Evidence 1-	Quellen: Vis 2011
Referenz	Textauszug
Vis et al. 2011 LoE: 1-	We found that child participation in child protection procedures may have subsequent health effects: (a) because the participation procedure itself is therapeutic; (b) because participation leads to better decisions and tailoring of services; and (c) because it helps to keep children safe by discovering and substantiating cases of abuse and neglect.
Der Empfehlungsgrad ist abhängig von der ausstehenden Konsensfindung	

- Kommunikation und Vorgehen bei Verdacht auf Kindeswohlgefährdung
 - Regeln für Nähe/Distanz im Umgang mit Schutzbefohlenen
 - Schutz vor Reviktimisierung
 - Regelungen für den weiteren Verbleib von misshandelten Kindern
- Die Frage zur Partizipation von Kindern bei V. a. Kindeswohlgefährdung ist eine von 33 PICO-Fragen (Tab. 1 | DGKJ-P022). Die AWMF S3+ Kinderschutzleitlinie soll Ende des Jahres 2017 fertig gestellt sein.

DGKJ-P023

Aktueller Stand der AWMF Kinderschutzleitlinie

Frauke Schwier, Jürgen Freiberg, Malou Blesken, Lisa Danielle Kurylowicz, Maren Kraft, Christine Arlyn Griego, Mark Born, Ingo Franke
Unikinderklinik Bonn, Bonn, Deutschland

Einführung: Nach Ablauf der S2 Leitlinie „Kindesmisshandlung und Vernachlässigung“ der Dt. Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin (DGSPJ), abgelaufen 2012 und der S1 Leitlinie „Vernachlässigung, Misshandlung, sexueller Missbrauch“ der Dt. Gesellschaft für Kinder- und Jugendpsychiatrie, Psychosomatik und Psychotherapie (DGKJP), abgelaufen 2010 existiert in Deutschland zurzeit eine kinderradiologische S1 Leitlinie zum Thema Bildgebung bei V. a. Misshandlung.

Seit Ende 2014 arbeitet ein multiprofessionelles Team aus Kinderarzt, Kinderchirurgin, Sozialarbeiter, Psychologin, Master of Public Health, Master of Health Research und BA Mehrsprachige Kommunikation hauptamtlich und vollfinanziert vom Bundesministerium für Gesundheit bis Ende 2017 an einer umfassenden Leitlinie (LL) auf S3 Niveau unter Einbindung der Jugendhilfe und Pädagogik. Eine vergleichbare internationale LL auf höchstem wissenschaftlichem Niveau gibt es nicht.

Methode: Insgesamt 80 Fachgesellschaften/Organisationen sind in der LL-Gruppe vertreten. Hierunter 4 Bundesministerien (BMG, BMSFSJ, BMBS, BMJV) 3 Beauftragte (UBSKM, BFDI und die Drogenbeauftragte) sowie die Kultusministerkonferenz. Die anmeldenden Fachgesellschaften sind: DGKJ, DGKCH, DGSPJ, DGKJP, GPR und DGRM. Federführend ist die DGKiM. Die LL entsteht fallbezogen.

Stand der LL-Entwicklung: Über 476 gemeldete reale Kinderschutzfälle, 20 Fallvignetten, 251 gestellte PICO-Fragen (Patient, Intervention, Comparison, Outcome) wurde bei 33 höchstgerankten PICO-Fragen eine Literaturrecherche mit insgesamt 48.212 Artikeln von 2 Mitarbeitenden gescreent. 3012 Volltexte werden bewertet und eine Auswahl für die Evidenztabelle getroffen. Bis Mai 2017 wurden 19 vorläufige Handlungsempfehlungen für 2 PICO-Fragen entwickelt und werden in den DELPHI-Prozess eingeführt. Dieser erfolgt über ein geschütztes Onlineleitlinienportal. Die Konsentierung endet mit der TED-Abstimmung auf der Konsensus-Sitzung.

Ausblick und Resümee: Neben den klassischen Inhalten einer medizinischen LL, wird der multiprofessionelle und Sektoren übergreifende Charakter des medizinischen Kinderschutzes durch Beschreibung der Schnittstellen zur Jugendhilfe und Pädagogik abgebildet. Final sind 5 Versionen der S3+Kinderschutzleitlinie vorgesehen.

DGKJ-P024

Spezialisierte ambulante Palliativversorgung von Jugendlichen und jungen Erwachsenen – eine hessenweite Erhebung zum Stellenwert von Transition in dieser Lebensphase

Sabine Becker¹, Holger Fiedler¹, Thomas Voelker², Holger Hauch³, Ingmar Hornke⁴, Michaela Hach⁴

¹PalliativTeam Frankfurt gGmbH, Frankfurt, Deutschland, ²Gesundheit Nordhessen Klinikum Kassel GmbH, Kassel, Deutschland, ³Uniklinikum Gießen, Gießen, Deutschland, ⁴Fachverband SAPV Hessen, Wiesbaden, Deutschland

Hintergrund: Die Adoleszenz ist geprägt von Autonomiebestreben und Wunsch nach Selbstbestimmung. Fällt in diese Lebensphase eine schwere, lebenslimitierende Erkrankung konkurriert die dadurch ausgelöste zunehmende Abhängigkeit von einem Hilfesystem dem Streben nach Autono-

mie. Im Fokus dieser Untersuchung ist die favorisierte Versorgungssituation von 15–30-jährigen mit lebenslimitierender Erkrankung in der Spezialisierten Ambulanten Palliativversorgung (SAPV) in Hessen mit dem Ziel, den Verbleib zu Hause bis zuletzt zu ermöglichen.

Methoden: Retrospektive hessenweite Analyse der in der Zeit vom 01.01.2015 bis 31.12.2016 versorgten Patienten im Alter von 15 bis 30 Jahren durch Erwachsenen-Palliativteams (SAPV-E) und Kinder-Palliativteams (SAPV-KJ) hinsichtlich Anteil an der Gesamtpatientenzahl, bevorzugter Versorgungsstrukturen, Diagnosen, Versorgungsende, Sterbeort.

Ergebnisse: In 2015 + 2016 wurden in Hessen 22.969 Patienten durch SAPV-E und 228 Patienten durch SAPV-KJ versorgt. Im Alter von 15–17 Jahren wurde kein Patient durch SAPV-E versorgt, aber 21 Jugendliche durch SAPV-KJ. Die Altersgruppe der 18–30-jährigen machte 0,31 % in der SAPV-E aus (70/22.969 Patienten) und 12 % (28/228 Patienten) in der SAPV-KJ. 24/28 junge Erwachsene in der SAPV-KJ waren unter 26 Jahre alt. Am häufigsten wurden als Palliativfall definierende Diagnosen onkologische Erkrankungen, gefolgt von Muskeldystrophie und Mitochondriopathien angegeben. Im Versorgungszeitraum sind 49 % der in der SAPV-E erwachsene versorgten jungen Patienten verstorben und 33 % der Patienten in der SAPV-KJ. Der Wunschsterbeort zu Hause konnte bei 83,4 % in der SAPV-E realisiert werden im Vergleich zu 85 % in der SAPV-KJ (n. s.).

Bei allen durch SAPV-KJ versorgten Patienten bestand der ausdrückliche Wunsch nach dieser Versorgungsform, eine Überleitung in die Erwachsenenversorgung wurde immer aktiv in Erwägung gezogen, aber als nicht angemessen abgelehnt.

Diskussion und Schlussfolgerung: Der Prozess und damit auch der Zeitpunkt der Transition in die Erwachsenenversorgung muss auch in der Palliativversorgung individuell betrachtet werden. Der Anteil der Patienten in dieser Altersgruppe macht nur einen geringen Bruchteil in der SAPV-E aus, so dass hier weniger Erfahrung und weniger spezifische Erkenntnisse im Umgang mit der besonderen Lebenssituation der Adoleszenten und der Gruppe der jungen Erwachsenen gewonnen werden können. Für eine zweckmäßige, ausreichende und wirtschaftliche Versorgung braucht es spezifische Kenntnisse und Strukturen der Kinderpalliativversorgung, um dieser Patientengruppe gerecht werden zu können. Eine starre Begrenzung der Versorgung nur bis zur Volljährigkeit durch ein Palliativteam für Kinder und Jugendliche ist nicht sinnvoll.

DGKJ-P025

Das Versorgungsdilemma Maleszensus testis: Leitlinienumsetzung, Einfluss der Kinderchirurgie, internationaler Vergleich und Wissensstand behandelnder Ärzte – eine 14-Jahresanalyse an 5525 Patienten

Kai Hensel¹, Philip Böhme¹, Berit Geis², Frank Krummenauer², Johannes Dörner¹, Stefan Wirth¹

¹Helios Universitätsklinikum Wuppertal – Universität Witten/Herdecke, Witten, Deutschland, ²Universität Witten/Herdecke, Witten, Deutschland

Fragestellung: Maleszensus testis (MT) ist das häufigste kinderchirurgische Krankheitsbild weltweit. Da MT einen relevanten Risikofaktor für Subfertilität und maligne Entartung darstellt, empfiehlt die aktuelle AWMF-Leitlinie (seit 2009) die Durchführung der operativen Orchidopexie vor Vollendung des ersten Lebensjahres. Dieses Ziel scheint jedoch in der Praxis nicht erreicht zu werden. Ziel dieser Studie war es, den Versorgungsstand von Kinder mit MT zu beleuchten.

Methoden: Zwischen 2003 und 2016 wurden an 17 Kliniken 5525 konsekutive Patienten mit MT hinsichtlich ihres Alters bei Orchidopexie deutschlandweit erfasst. Mittels einer multivariaten Analyse wurden Faktoren mit Einfluss auf das OP-Alter identifiziert. Zusätzlich führten wir eine nationale Umfrage zu Therapieprozedere und Leitlinienkenntnis bei 926 Kinder behandelnden Ärzten und Medizinstudierenden im praktischen Jahr durch.

Ergebnisse: In den Jahren 2003–2008 (vor Überarbeitung der AWMF-Leitlinie) wurden 4 % der Kinder im ersten Lebensjahr operiert. Nach Aktualisierung der Leitlinie lag dieser Wert zwischen 2010 und 2012 bei

5 % und in 2013–2016 bei 8 %. Das Vorhandensein einer kinderchirurgischen Fachabteilung sowie die Größe der Klinik wirken sich positiv auf den Orchidopexie-Zeitpunkt bei MT aus. Bei befragten Medizinern gab es erhebliche fachdisziplinspezifische Wissensstandunterschiede zum Krankheitsbild MT. Insgesamt kannte ein Drittel der Befragten die aktuelle Leitlinienempfehlungen nicht und 61 % fühlten sich nicht ausreichend über das Krankheitsbild MT informiert. Im internationalen Vergleich stellen sich große Unterschiede hinsichtlich des OP-Alters von Kindern mit MT heraus – Deutschland befindet sich im Mittelfeld.

Schlussfolgerung: Aktuell werden nur 8 % der Patienten mit MT einer Orchidopexie im ersten Lebensjahr zugeführt. Der Kenntnisstand bei Behandlern birgt noch immer Optimierungsbedarf.

Förderung: Dieser Beitrag wird mit Mitteln der Bayer AG unterstützt.

DGKJ-P026

Stellenwert des Pflegepersonals für das pathogene Risiko in der NICU – effektives Ausbruchmanagement und die unterschätzte Relevanz von nicht-resistenten Keimen

Kai Hensel¹, Rhea van den Bruck², Ingo Klare³, Michael Heldmann¹, Beniam Ghebremedhin¹, Andreas Jenke⁴

¹Helios Universitätsklinikum Wuppertal – Universität Witten/Herdecke, Witten, Deutschland, ²Universitätsklinikum Essen, Essen, Deutschland, ³Robert Koch-Institut, Wernigerode, Deutschland, ⁴Universität Witten/Herdecke, Witten, Deutschland

Hintergrund: Während einer Trägerschaftsübernahme eines Level 1 Perinatalzentrums ereignete sich ein mikrobiologischer Ausbruch auf einer NICU. In dieser Studie charakterisieren wir diesen Ausbruch hinsichtlich molekularer und epidemiologischer Besonderheiten. Das Studienziel war die Identifikation potenzieller kausaler Risikofaktoren, die Effektivitätsbewertung der Eindämmungsmaßnahmen und die Pathogenitätsanalyse der häufigsten vorkommenden Bakterien.

Ergebnisse: Circa vier Monate vor der Übernahme zeigte sich ein starker Anstieg der positiven Isolate für Methicillin-sensiblen *Staph. aureus* (MSSA) und multidrug-resistent organisms (MDROs). Zeitgleich fand ein drastischer Anstieg der krankheitsbedingten Fehlquote seitens des NICU-Pflegepersonals statt, was direkt mit der Anzahl der neonatalen Infektionen/Kolonisationen pro Woche ($r^2 = 0,95$; $p = 0,02$) korrelierte. In den folgenden Monaten beobachteten wir Häufungen von positiven Isolaten an MSSA, MDROs und schließlich auch Vancomycin-resistenten Enterokokken (VRE). Das interventionelle Ausbruchmanagement zeigte erst nach substanzieller Rekrutierung von Intensivpflegepersonal Effekt. Interessanterweise entwickelte keiner der VRE-kolonisierten Neonaten, jedoch 44 % ($n = 4$) der MDRO- und 32 % ($n = 23$) der MSSA-befallenen Neonaten eine Infektion ($p = 0,02$). 35 % der MSSA Kolonisationen führten zu schwerwiegenden Infektionen wie Osteomyelitis. Die relevantesten Risikofaktoren für den Progress von Kolonisation zu Infektion waren niedriges Gestationsalter und Geburtsgewicht.

Schlussfolgerung: Pflegepersonalfuktuation stellt einen wichtigen Risikofaktor für bakterielle Kolonisierung und Infektion bei Neonaten dar. Ein umfassendes Ausbruchmanagement muss das Vorhandensein adäquaten Pflegepersonals beinhalten. Der Stellenwert von nicht-resistenten Keimen bei neonatalen Infektionen ist hoch und wird wahrscheinlich deutlich unterschätzt.

DGKJ-P027

Palliative Care bei Kindern und Jugendlichen und Notfallmedizin – eine präklinische Schnittstelle

Holger Hauch¹, Noel El Mohau¹, Ann-Christine Kulich¹, Julia Venzke¹, Natascha Stroeter¹, Vera Vaillant¹, Anne Tioua Hnoulaye¹, Michaela Hach², Sabine Brill¹, Johanna Behrje¹, Cho-Ming Chao¹, Sabine Becker³, Holger Fiedler³, Thomas Voelker⁴, Simon Little¹

¹UKGM Standort Gießen, Gießen, Deutschland, ²Fachverband SAPV Hessen e.V., Wiesbaden, Deutschland, ³KinderPalliativTeam Südhessen gGmbH, Frankfurt, Deutschland, ⁴Gesundheit Nordhessen Klinikum Kassel GmbH, Kassel, Deutschland

Fragestellung: Die spezialisierte ambulante Palliativversorgung von Kindern und Jugendlichen (SAPV-KJ) unterscheidet sich durch das breitere Erkrankungsspektrum, die längeren Versorgungszeiten und den unklaren Prognosen von der Erwachsenen SAPV. Es zeigen sich Phasen geprägt von unvorhersehbaren Verschlechterungen und von Stabilisierungen. Diese Unsicherheiten führen zu einer individualisierten Therapiezielfindung und einer an die familiären Bedürfnisse angepassten Notfallplanung.

Material und Methode: Es erfolgte eine retrospektive Auswertung der Patienten und Versorgungsdaten des SAPV-KJ Teams Mittelhessen der ersten zwei Jahre sowie der präklinischen Notarzteinsetze. Anschließend wurden Notärzte und Rettungsdienstmitarbeiter hinsichtlich der Vorerfahrungen in Palliative Care und Wünschen nach Fortbildung befragt. Basierend darauf erfolgte die Konzeption eines Moduls für die Jahresfortbildung des Rettungsdienstpersonals/der Notärzte. Teilnehmer dieser Untersuchung sind alle Rettungsdienstmitarbeiter, Leitstellendisponenten und Notärzte des Regierungsbezirkes Gießen. Im Anschluss erfolgt eine Befragung.

Ergebnisse: In den ersten zwei Jahren wurden 56 Patienten versorgt, 15 sind verstorben. Es kam zu 15 Notarzteinsetzen und zwei außerklinischen Reanimationen. Die befragten Mitarbeiter äußerten große Unsicherheiten im Umgang mit Palliativpatienten und wünschten eine Schulung. Die Fortbildungseinheit beinhaltet: 1. Einführung, 2. Vermittlung von Zielen der SAPV-KJ, 3. Beispiele von Patienten -mit bzw. ohne Unterstützung durch die SAPV-KJ, 4. Übersicht über Einsatzszenarien und Informationslücken im Notfall und 5. Einsatzschema. Die Fortbildungen werden 2017 an geplant ca. 1200 Teilnehmern durchgeführt. Eine erste Zwischenauswertung zeigte eine positive Evaluation und den Wunsch nach regelmäßiger Thematisierung.

Diskussion: Diese laufende Pilotstudie zeigt, dass die befragten Mitarbeiter ein hohes Maß an Unsicherheit im Umgang mit palliativ versorgten Kindern äußerten und für Festigung des Themas trotz der Seltenheit dieser Einsätze motivierbar waren. Nach Abschluss der Datensammlung und Analyse der weiteren Einsatzzahlen wird sich ein klareres Bild der Effekte ergeben.

Schlussfolgerung: Eine Stärkung der Schnittstelle Palliativpatient/Rettungs- bzw. Notarztdienst ist für eine reibungslose Zusammenarbeit sehr wünschenswert und ausbaufähig.

DGKJ-P028

Frühe Förderung der Kindergesundheit und Health Literacy – Gesundheit für alle

Thomas Mandel, Berit Gundermann

LAVG Berlin-Brandenburg, Berlin, Deutschland

Am 13. Februar d. J. wurde das neue nationale Gesundheitsziel „Gesundheit rund um die Geburt und im ersten Lebensjahr“ von Bundesgesundheitsminister Gröhe veröffentlicht. Gesundheitsziele sind Vereinbarungen der verantwortlichen Akteure im Gesundheitssystem, in deren Mittelpunkt als übergeordnetes Ziel die Erhaltung der Gesundheit der Bevölkerung steht.

Bereits 1988 formulierte die WHO in der Ottawa-Deklaration Empfehlungen zur Förderung der Gesundheit, u. a. die Entwicklung persönlicher Kompetenzen und die Schaffung gesundheitsfördernder Lebenswelten. Dazu bedarf es der Fähigkeit gesundheitsrelevante Informationen ausfindig zu machen, zu benutzen, zu verstehen, zu beurteilen und zu nutzen,

um die Gesundheit zu erhalten, sich bei Krankheiten die nötige Unterstützung durch das Gesundheitssystem sichern oder sich kooperativ an der Behandlung und Versorgung beteiligen und insbesondere die dazu nötigen Entscheidungen treffen zu können.

Diese Kompetenz wird als Health Literacy bezeichnet. In vulnerablen Gruppen, wie Menschen mit Migrationshintergrund, mit niedrigem Sozialstatus oder mit niedriger Bildung ist diese Fähigkeit nur gering ausgeprägt.

Anhand der Anamnese bei der Kita- bzw. Schuleingangsuntersuchungen konnten wir feststellen, dass wesentliche Informationen und Empfehlungen zur Gesundheitsförderung und -erhaltung von Kindern u. a. zur Dauer des Stillens oder zu Impfungen in diesen Gruppen nicht adäquat vermittelt und damit nicht umgesetzt werden.

Die Förderung der Health Literacy ist somit zur Erreichung des Gesundheitszieles notwendig.

DGKJ-SY010

Fit für die Ausbildung? Gesundheit von Jugendlichen, die nicht zur Vorsorge kommen

Gabriele Ellsäßer¹, Thomas Mandel²

¹Landesamt für Arbeitsschutz, Verbraucherschutz und Gesundheit des Landes Brandenburg, Zossen, Deutschland, ²Landesamt für Arbeitsschutz, Verbraucherschutz und Gesundheit Brandenburg, Zossen, Deutschland

Hintergrund: Da in Brandenburg die Erstuntersuchung nach dem Jugendarbeitsschutzgesetz (§ 2) eine Pflichtaufgabe für den KJGD ist, umfassen die jährlichen jugendärztlichen Untersuchungen alle Schülerinnen und Schüler, die mit dem Abschluss der 10. Klasse die Schule verlassen, um ihre Ausbildung zu beginnen (die sogenannte Schulabgangsuntersuchung). Die jugendärztliche Untersuchung besteht aus einer standardisierten Anamnese (Elternbefragung), einem Hör- und Sehscreening, einer körperlichen Untersuchung, Feststellung des Versorgungsbedarfes und falls erforderlich Zuführung des Jugendlichen zur medizinischen Regelversorgung. Darüber hinaus werden die Jugendlichen gefragt, ob sie die J1 wahrgenommen haben. Durch die zentrale Einladung zur J1 konnte im Zeitraum 2009–2016 die Teilnehmerate von 23,8% auf 58,3% in Brandenburg gesteigert werden. Der Beitrag fokussiert auf zwei Fragen: Gibt es gesundheitliche Unterschiede zwischen den Gruppen, die die J1 wahrgenommen und nicht wahrgenommen (nJ1) haben? Gibt es Unterschiede im Versorgungsbedarf?

Material und Methoden: Datenquelle ist die jugendärztliche Untersuchung von Zehntklässlern/Schulabgängern ($N=12.671$, Altersdurchschnitt 16 Jahre) des Schuljahres 2014/2015. Angaben zur J1 machten insgesamt 8107 (64%) der Jugendlichen; 4729 (58,3%) hatten die J1 wahrgenommen, 3378 Jugendliche nicht. Populationsbezogen wird untersucht, ob statistisch signifikante gesundheitliche Unterschiede ($p < 0,05$) zwischen den Gruppen J1/nJ1 zu beobachten sind.

Ergebnisse: Schulbezogen war die Spanne der J1 Teilnahme-Quote groß (Gymnasiasten 65,7% vs. 46,4% Förderschüler). In beiden Gruppen war die Rangfolge der häufigsten medizinisch relevanten Befunde analog: 1. kontrollbedürftige Sehfehler, 2. Fehlstellungen der Wirbelsäule, 3. allergische Rhinitis, 4. Adipositas, 5. Asthma bronchiale bzw. kontrollbedürftige Nävi. Deutliche Unterschiede zeigten sich zwischen den Gruppen J1/nJ1 in der medizinischen Versorgung der Jugendlichen mit medizinischem Befund. Bereits in medizinischer Behandlung waren signifikant häufiger die Jugendlichen der J1-Gruppe (34,6% vs. 30,3%, $p < 0,01$) und diese mussten zum Zeitpunkt der jugendärztlichen Untersuchung seltener zur weiteren Diagnostik/Behandlung an den niedergelassenen Facharzt verwiesen werden (18,2% vs. 21,2%, $p < 0,01$) als die nJ1-Gruppe. Impfücken bestanden in der J1-Gruppe nur bei 37,7% vs. 58,3% ($p < 0,01$) und die HPV Impfung lag bei den Mädchen der J1-Gruppe deutlich höher (55,1% vs. 34,1%, $p < 0,01$).

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse verdeutlichen, dass viele Jugendliche, die nicht die J1 wahrgenommen haben, medizinisch nicht bedarfsgerecht versorgt waren und bestehende Gesundheitsstörungen früher medizinisch erkannt und abgeklärt werden sollten.

DGKJ-P030

Flüchtlinge mit Spina bifida in Deutschland – Medizinische, rechtliche und organisatorische Probleme

Reinhold Cremer

Kliniken der Stadt Köln gGmbH/Kinderkrankenhaus, Köln, Deutschland

Hintergrund: Die Hoffnung der Eltern auf eine verbesserte Prognose für ihre Kinder mit Spina bifida (MMC) durch eine bessere medizinische Betreuung in Deutschland wird konfrontiert mit den eingeschränkten medizinischen Leistungen für chronische kranke Flüchtlinge nach dem Asylbewerberleistungsgesetz. Ungewissheit über den Aufenthaltsstatus, Wechsel des Wohnortes und erhebliche sprachliche Probleme erschweren eine kontinuierliche Betreuung.

Eigene Patienten: In der Spina bifida Ambulanz des Kinderkrankenhauses Köln betreuen wir neun Patienten mit Spina bifida, die als Flüchtlinge aus Syrien ($n=4$), Mazedonien ($n=2$), Togo Afghanistan und Armenien (je 1) stammen; im Alter von 3,5 bis 13,5 Jahren. Die komplexen medizinischen und organisatorischen Probleme dieser anwachsenden Patienten-Gruppe werden dargestellt.

Ergebnisse: Die medizinische Versorgung der Kinder mit Spina bifida war einer der Gründe für die Migration fehlende Nachsorge nach meist adäquater Erstversorgung (v. a. Physiotherapie und Inkontinenzmanagement, Orthesen-Versorgung). Dabei konnte eine ethnische oder religiöse Zugehörigkeit den Zugang zu den ohnehin beschränkten medizinischen Ressourcen in den Heimatländern zusätzlich limitieren.

So fanden wir nicht passgerechte orthetische Versorgungen mit Hautnekrosen ($n=3$), alle Kinder hatten keine adäquaten Inkontinenzhilfsmittel (kein oder mangelhaftes intermittierendes Katheterisieren), als Komplikationen des Katheterisierens zeigten 2 Kindern rektourethrale Fisteln. Ohne Physiotherapie hatten 2 Kinder schwerste Kontrakturen, ein Kind hatte sich auf der Flucht ausgedehnte Verbrühungen zugezogen.

Unter den gegebenen rechtlichen Bedingungen bedarf es großen Aufwands und Durchhaltevermögens, um die medizinisch notwendigen Verordnungen an Orthesen, Rollstühlen, Material für das Blasen- und Darmmanagement, physiotherapeutischen Maßnahmen und Operationen zu realisieren.

Eine notwendige kontinuierliche Betreuung lässt sich bei behördlich veranlassten Wohnortwechseln nicht realisieren und vermehrt die Belastung für die Patienten und ihre Familien, die meist schon durch die kriegerischen Auseinandersetzungen in den Heimatländern und die Flucht traumatisiert sind. Hinzu kommen Sprachprobleme. qualifizierte Dolmetscher stehen nicht in ausreichender Zahl zur Verfügung.

Schlussfolgerung: Die etablierte multiprofessionelle Betreuung von Patienten mit Spina bifida wird den komplexen Problemen von betroffenen Flüchtlingen nicht gerecht, weder die zeitlichen noch die organisatorischen Ressourcen reichen aus. Spina bifida Zentren müssen sich den Anforderungen stellen.

DGKJ-P031

PedMedDev @ Deutschland: Eine deutschlandweite Initiative zur Bedarfsfindung, Entwicklung und Innovation von Medizinprodukten für das Kindes- und Jugendalter

Ludger Tüshaus¹, Christoph Härtel², Robert Wendlandt³, Arndt-Peter Schulz³, Stephan Klein⁴, Thorsten Buzug³, Egbert Herting³, Lutz Wünsch²

¹UKSH Lübeck, Lübeck, Deutschland, ²Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Lübeck, Deutschland, ³Universität zu Lübeck, Deutschland, ⁴Fachhochschule Lübeck, Lübeck, Deutschland, ⁵Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, Lübeck, Deutschland

Hintergrund: Die Entwicklung und Innovation von Medizinprodukten für das Kindes- und Jugendalter ist aufgrund regulatorischer Vorgaben, höherer Entwicklungskosten und einem geringen Marktanteil als sehr schwierig anzusehen. Ferner ist davon auszugehen, dass es einen ungedeckten Bedarf an Medizinprodukten für diese Altersgruppe gibt.

Projektbeschreibung: Das Ziel der Initiative „PedMedDev @ Germany“ (www.pedmeddev.org) ist es, langfristig die Situation der Entwicklung und

Innovation von Medizinprodukten für Kinder- und Jugendliche (Pediatric Medical Devices, PedMedDev) in Deutschland zu verbessern. Durch eine gesicherte Anschubfinanzierung erfolgt nun der Aufbau der benötigten Strukturen, die systematische Versorgungsforschung und die Etablierung eines deutschlandweiten Netzwerkes von Anwendern, Entwicklern, Herstellern und beteiligten Behörden unter Einbeziehung der Patienten und ihrer Eltern. Neben der Unterstützung der praxisnahen Entwicklung und Realisierung von kindgerechten Lösungen von Medizinprodukten schließt dies ebenfalls die Qualitätssicherung, Evaluation und Weiterentwicklung von Medizinprodukten sowie den raschen Transfer von Forschungsergebnissen vom Erwachsenen- zum Kindesalter ein.

Signifikanz: Kinder und Jugendliche haben Anspruch auf eine adäquate qualifizierte medizinische Versorgung, welche dem Stand der Technik und der Wissenschaft entspricht. Die Initiative „PedMedDev @ Germany“ hat sich zur Aufgabe gemacht, die Entwicklung und Innovation von Medizinprodukten für Kinder und Jugendliche zu befördern.

Perinatale Einflüsse auf die Gesundheit des Kindes 1

DGKJ-P032

Reduktion einer vorgeburtlichen inflammatorischen Reaktion im gonadalen Fettgewebe der übergewichtigen Maus

Tobias Kretschmer¹, Sarah Appel¹, Merle Schulze-Edinghausen¹, Sarah Storck¹, Ruth Janoschek¹, Inga Bae-Gartz¹, Marion Handwerk¹, Maria Wohlfarth¹, Kai-Dietrich Nüsken¹, Eva Hucklenbruch-Rother¹, Malte Heykants², Esther Mahabir², Jörg Dötsch¹

¹Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ²ZMMK, Universität Köln, Köln, Deutschland

Die Schwangerschaft ist ein Zustand der vermehrten Inflammation und sowohl die Aktivität inflammatorischer Signalwege als auch oxidative Stresslevels sind in der fetoplazentaren Einheit vor Einsetzen des Geburtsvorganges erhöht. Es ist derzeit nicht bekannt, welche Rolle das gonadale Fettgewebe (gWAT) während dieses Vorgangs einnimmt und ob Prozesse, die den Geburtsvorgang betreffen, in Plazenta und Fettgewebe übergewichtiger Mütter verändert sind. Um diese Fragestellung zu beantworten, wurde ein Mausmodell des mütterlichen Übergewichts zu Beginn des dritten Trimenon der Schwangerschaft sowie kurz vor dem Geburtstermin untersucht. Eine erhöhte Produktion pro-inflammatorischer Faktoren im gWAT zum Ende des dritten Trimenon wurde gemessen und begleitet von erhöhten Graden an pro-inflammatorischen und oxidativen Stressfaktoren in Plazenten normalgewichtiger Mäuse. Ebenso zeigten übergewichtige Mäuse kurz vor der Geburt erhöhte pro-inflammatorische und oxidative Stresslevel in der Plazenta. Jedoch fand kein Anstieg von pro-inflammatorischen Faktoren im gWAT statt. Ob diese Veränderungen einen negativen Einfluss auf den Geburtsvorgang ausüben, muss weiterführend untersucht werden.

DGKJ-P033

S100-Alarminen in Muttermilch schützen Neugeborene vor schwerer Sepsis und beeinflussen die postpartale intestinale Kolonisation

Sabine Pirr¹, Manuela Richter¹, Julia Pagel², Christoph Härtel², Beate Fehlhaber¹, Anna Sophie Heinemann¹, Sandra Pfeifer³, Friederike Reuner³, Maren von Köckritz-Blickwede³, Lena Völlger¹, Johannes Roth⁴, Thomas Vogl⁴, Dorothee Viemann¹

¹Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland,

²Universitätsklinikum Schleswig Holstein, Hannover, Deutschland,

³Tierärztliche Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland, ⁴Westfälische Wilhelms-Universität Münster, Münster, Deutschland

Hintergrund: Muttermilch (MM) ist der Goldstandard der Neugeborenen- und Säuglingsernährung. Sie hat förderliche Effekte unter anderem auf die Abwehr von Infektionskrankheiten. Die zugrundeliegenden Me-

chanismen sind bisher aber nur zum Teil verstanden. Wir konnten der systemischen Freisetzung der endogenen Toll-like Rezeptor 4 (TLR4)-Liganden S100A8 und S100A9 bei Geburt eine wichtige Rolle bei der Regulation neonataler angeborener Immunantworten zuweisen. Frühgeborene mit postpartal niedrigen S100A8/A9 Serumspiegeln haben ein signifikant erhöhtes Risiko, an einer Sepsis zu erkranken. In experimentellen neonatalen Sepsismodellen verhindert die systemische Applikation von S100A8/A9 fatale Sepsisverläufe.

Fragestellung: In dieser Studie haben wir untersucht, ob MM S100-Alarminen enthält, die über direkte antibakterielle und/oder regulatorische Effekte von klinischer Relevanz für die Pathogenese der neonatalen Sepsis sind.

Material und Methoden: Die Konzentration von S100A8/A9 wurde in 97 MM-Proben bestimmt. Antimikrobielle und immunregulatorische Effekte wurden mittels Hemmtests des Wachstums relevanter Sepsiserreger, Analyse der Darmbesiedlung von Wildtyp- (WT-) und S100a9 knock-out (ko)-Mäusen und enteraler Applikation von S100-Alarminen in einem neonatalen Sepsismodell untersucht.

Ergebnisse: S100A8/A9 Spiegel in MM waren nach Geburt massiv erhöht, 5–6-fach höher als die im Vergleich zu Erwachsenen bereits erhöhten Serumspiegel Neugeborener. Die höchsten S100A8/A9-Werte fanden sich in MM nach Spontangeburt reifer Kinder. Das Heterodimer S100A8/A9, nicht aber das Homodimer S100A8 übte direkte bakteriostatische Effekte auf Sepsis-relevante Keime aus. Die S100a9 ko-Maus wurde nach Geburt intestinal stärker mit fakultativen Anaerobiern wie *S. aureus* und *E. coli* besiedelt als die WT-Maus. Enteral zugeführtes S100a8/a9 und S100a8 schützten S100A9 ko Neugeborene gleichermaßen vor fatalen Sepsisverläufen.

Diskussion und Schlussfolgerung: Neugeborene erhalten über die MM hohe Mengen an S100A8/A9. Antibakterielle und immunregulierende Effekte der S100-Alarminen senken das Sepsisrisiko von Neugeborenen und beeinflussen die Darmbesiedelung. Unsere Daten liefern den ersten Hinweis, dass die Supplementierung von Säuglingsnahrungen mit S100-Alarminen eine neue Strategie in der Behandlung von Neugeborenen mit erhöhtem Risiko für das Erleiden einer Sepsis oder nekrotisierenden Enterokolitis sein könnte.

DGKJ-P035

Primäres Abstillen als Stillhindernis – Erfahrungen eines Level I-Perinatalzentrums

Elena Neumann¹, Filiz Markfeld-Erol², Mirjam Kunze², Roland Hentschel³, Hans Fuchs⁴, Daniel Klotz¹

¹Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin Freiburg, Freiburg, Deutschland, ²Klinik für Frauenheilkunde, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland, ³Zentrum für Kinderheilkunde Universitätsklinik Freiburg, Freiburg, Deutschland, ⁴Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland

Hintergrund: Die vielfältigen Ursachen für Laktationshindernisse bei Stillwunsch sind allgemein bekannt und gut belegt. Ein Teil der Mütter entscheidet sich jedoch bereits in den ersten Tagen nach der Geburt abzustillen. Die Häufigkeit des primären Abstillens und die Ursachen hierfür sind aber bisher weniger untersucht.

Fragestellung: Erfassung der Inzidenz des primären medikamentösen Abstillens. Evaluation der stattgefundenen mütterlichen Beratung von geburtshilflicher und neonatologischer Seite. Analyse der Gründe für ein primäres Abstillen.

Methode: Retrospektive Auswertung von Patientendaten von Januar 2011 bis Dezember 2016 eines universitären Level-I-Perinatalzentrums. Analyse des Patientenkollektivs, der Inzidenz und der Ursachen für das primäre Abstillen.

Ergebnisse: Im Untersuchungszeitraum fanden 10.834 Entbindungen statt, 4% dieser Frauen ($n=447$) stillten primär ab ($2 \times 0,5$ mg Cabergolin). In 100 Fällen (21%) waren es Mütter frühgeborener Kinder, die primär abstillten. In den meisten Fällen (63%, $n=285$) war der mütterliche Wunsch die Ursache dafür. Wegen einer mütterlichen Infektion haben

14% der Frauen ($n=61$) abgestillt. Darunter unter anderem in 42 Fällen wegen einer HIV-Infektion, in 13 Fällen wegen einer Hepatitis C und in 3 Fällen wegen einer Hepatitis B. Eine mütterliche Allgemeinerkrankung war in 30 Fällen (7%) ursächlich für das Abstillen. Unter anderem bei Epilepsie ($n=4$), Schizophrenie ($n=4$) oder Depression ($n=6$). In 7 Fällen war ein Mamma-Karzinom die Indikation zum Abstillen und in 16 Fällen Brustfehlbildungen oder vorangegangene Brustoperationen. Des Weiteren waren in 27 Fällen das postnatale Versterben des Kindes, in 13 Fällen Adoption des Kindes und in 9 Fällen der Drogenabusus der Mutter verantwortlich. Die Frauen waren im Schnitt 27,5 Jahre alt (16–48), 4. Gravida (1–13) und bereits 1. Para (0–7). 28% der Frauen ($n=128$) haben geraucht. Als Grund für den Abstillwunsch wurden vor allem Schmerzen und schlechte Vorerfahrungen genannt. Aber auch Fortsetzung eines Nikotinabusus, Überforderung und die Tatsache, dass Stillen „uncool“ sei. 411 Mütter (92%) erhielten vor dem Abstillen eine geburtshilfliche, aber lediglich vier der Frauen zusätzlich eine neonatologische Beratung.

Schlussfolgerung: Eine relevante Anzahl von Müttern stillt medikamentös im frühen Wochenbett ab, ein Teil der dokumentierten Abstillgründe stellt kein medizinisch relevantes Stillhindernis dar. Während fast alle Mütter eine geburtshilfliche Beratung erhielten, fand eine neonatologische Intervention praktisch nicht statt. Bei Müttern mit Abstillwunsch sollte möglichst schon vor Entbindung, besonders im Falle einer drohenden Frühgeburtlichkeit, eine Still- und Laktationsberatung erfolgen und versucht werden, die Gründe eines Abstillwunsches zu eruieren. Es sollte evaluiert werden, ob eine gemeinsame Beratung von geburtshilflicher und neonatologischer Seite die primären Abstillraten reduzieren kann.

DGKJ-P036

Mütterliches Übergewicht induziert durch eine metabolische Programmierung inflammatorischer, proliferativer und fibrotischer Signalwege ein renales Remodeling in den Nachkommen

Philipp Kasper, Katharina Dinger, Christina Vohlen, Jasmine Mohr, Ruth Janoschek, Eva Hucklenbruch-Rother, Jörg Dötsch, Miguel A. Alejandre Alcazar

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Mütterliche Adipositas ist ein Risikofaktor für kindliches Übergewicht und metabolische Störungen im späteren Leben. Adipositas und ein gestörter Metabolismus sind wiederum mit der Entstehung chronischer Nierenerkrankungen assoziiert. Die pathophysiologischen Mechanismen einer Nierenfunktionsstörung infolge perinataler metabolischer Einflüsse sind bisher jedoch unklar.

Fragestellung: Daher untersuchten wir, ob (1) zirkulierende Adipozytokine inflammatorische, proliferative und fibrotische Signalwege aktivieren und dies (2) langfristig zu strukturellen und funktionellen Veränderungen der Niere führt.

Methoden: Induktion mütterlicher Adipositas mit Glukosetoleranzstörung in Mäusen durch Hoch-Fett Diät (HFD). Die Kontrollgruppe erhielt stets Standard-Diät (SD). Nach dem Absetzen (postnataler Tag 21 [P21]) erhielten beide Gruppen SD bis zum Versuchsende (P70).

Ergebnisse: Klinisch zeigten die Nachkommen adipöser Muttertiere (HFD) an P21 ein postnatales Übergewicht mit vermehrtem Fettgewebe Hyperleptinämie, Hyperinsulinämie und gestörtem Glukosetoleranztest. Die metabolischen Veränderungen persistierten zwar nicht bis P70; die HFD-Nachkommen wiesen hier jedoch eine gesteigerte Natriumretention und vermehrte renale Ablagerung von Bindegewebe (Fibrose) auf. Molekular fanden wir an P21 in den Nieren der HFD-Gruppe eine Aktivierung der Leptinsignalkaskade sowie eine Hemmung von AMPKa und der Expression des Transkriptionsfaktors Klf15, beide bedeutsam für Proliferation und Zelldifferenzierung. Trotz unauffälliger metabolischer Parameter fanden wir an P70 interessanterweise Zeichen einer renalen Leptinresistenz und eine Aktivierung von Akt/AMPKa. Begleitet wurde dies von einer vermehrten Expression a) Zellzyklus-aktivierender Gene (Cyclin D1/D2) b) extrazellulärer Matrix-Moleküle und c) tubulärer Natriumkanäle.

Schlussfolgerung: Unsere Studie zeigt, dass mütterliche Adipositas ein frühpostnatales Übergewicht mit gestörtem metabolischem Phänotyp in den Nachkommen hervorruft und langfristig zentrale renale Signalwege dysreguliert. Dies kann strukturelle sowie funktionelle renale Veränderungen im Sinne eines renalen Remodelings bedingen.

DGKJ-P037

Die intrauterine Phase ist ein kritisches Zeitfenster für die metabolische Programmierung renaler Signalwege und Funktion

Philipp Kasper, Katharina Dinger, Christina Vohlen, Jasmine Mohr, Ruth Janoschek, Eva Hucklenbruch-Rother, Jörg Dötsch, Miguel A. Alejandre Alcazar

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Mütterliche Adipositas und eine postnatale Überernährung sind mit frühkindlichem Übergewicht assoziiert und begünstigen die Entstehung von Nierenerkrankungen. Das Konzept der perinatalen Programmierung besagt, dass die Organfunktion während eines kritischen Zeitfensters der Entwicklung langfristig geprägt wird.

Fragestellung: Ziel unserer Studie war es, das Zeitfenster einer renalen metabolischen Programmierung zu definieren.

Methoden: (A) Induktion mütterlicher Adipositas mit Glukosetoleranzstörung in Mäusen durch Hoch-Fett Diät (HFD) vor Verpaarung sowie während Gestation und Laktation (HFDperi). (B) Postnatale Hyperalimentation wurde durch isolierte HFD-Fütterung der Muttertiere in der Laktationsphase erzielt (HFDpost). Die Nachkommen beider Gruppen wurden an Tag P21 abgesetzt und mit Standard-Diät (SD) weitergefüttert. Die Kontrollgruppe (Co) erhielt stets Standarddiät (SD).

Ergebnisse: An P21 wiesen beide Gruppen (HFDperi+HFDpost) ein erhöhtes Körpergewicht, vermehrtes Fettgewebe sowie einen gestörten Glukosetoleranztest auf, mit stärkerer Ausprägung in der HFDperi-Gruppe. Begleitet wurde dies in der HFDperi-Gruppe von erhöhten Interleukin-6 (IL-6) und Insulin-Serumspiegeln und renaler Aktivierung des SOCS3-Signalweges, einer Erhöhung des Proliferationsmarkers PCNA sowie einer Reduktion der mRNA Expression von Klf15 als Regulator von Proliferation und Podozytenfunktion. In der HFDpost-Gruppe zeigten sich diese Veränderungen nicht. An P70 fanden wir in den Nieren der HFDperi, aber nicht in der HFDpost-Gruppe a) eine gesteigerte Genexpression von extrazellulären Matrix Molekülen b) eine vermehrte Expression von Cyclin D1 (Zellzyklus-aktivierend) und eine verminderte Expression von p21 (Zellzyklus-hemmend) sowie c) eine verminderte tubuläre Na⁺-Sekretion und reduzierte glomeruläre Filtrationsrate.

Schlussfolgerung: Unsere Ergebnisse unterstreichen die Bedeutung der unterschiedlichen Zeitfenster der renalen Entwicklung und deuten an, dass insbesondere intrauterin einwirkende metabolische Einflüsse eine langfristige Programmierung der Niere bedingen können.

DGKJ-P038

Mütterliches Übergewicht beeinflusst die Entwicklung hypothalamischer Netzwerke in den Nachkommen: Auswirkungen auf metabolische Signalwege, Neurogenese und Plastizität

Ruth Janoschek¹, Inga Bae-Gartz², Lisa Schmitz², Sarah Appel², Marion Handwerk², Christina Vohlen², Igor Jakovcevski³, Malte Stockebrand³, Andrea Mesaros⁴, Miguel A. Alejandre Alcazar², Jörg Dötsch², Eva Hucklenbruch-Rother²

¹Uniklinik Köln (AÖR), Köln, Deutschland, ²Uniklinik Köln, Köln, Deutschland,

³Uniklinik Köln, DZNE, Bonn, Deutschland, ⁴Max Planck Institut für Biologie

des Alterns, Köln, Deutschland

Hintergrund: Mütterliches Übergewicht steht in einem direkten Zusammenhang zu Fehlfunktionen im Hypothalamus der Nachkommen und hat die Prädisposition für Übergewicht und Störungen im Glukosehaushalt zur Folge. Zur Entstehung dieser Fehlfunktionen tragen eine Reihe von Mechanismen bei. Unter anderem führen erhöhte Spiegel von Insulin und proinflammatorischen Zytokinen zu einer gestörten Ausbildung von

neuronalen Projektionen innerhalb des für die Regulation der Nahrungsaufnahme zuständigen Teils des Hypothalamus. Bis heute ist jedoch nicht ausreichend geklärt, welche molekularen und zellulären Prozesse im Kontext mütterlichen Übergewichts tatsächlich die Verbindung zwischen metabolischen Signalen und einer veränderten Netzwerkstruktur innerhalb des Hypothalamus herstellen.

Fragestellung/Methoden: Im Rahmen dieser Studie wollten wir deshalb die Auswirkungen mütterlichen Übergewichts auf Marker neuronaler Proliferation und Plastizität in Nachkommen am postnatalen Tag (P) 21 untersuchen.

Ergebnisse: Mütterliches Übergewicht, als Folge fettreicher Diät (HFD), führt in den Nachkommen zu einer vermehrten Anhäufung von Fettgewebe, erhöhten Serum-Spiegeln von Insulin und Leptin, sowie zu einer gesteigerten Aktivierung der hypothalamischen PI3K-AKT und mTOR Signalwirkung. Außerdem weisen HFD-Nachkommen eine starke Aktivierung von Wachstumsfaktor-assoziierten Signalwegen (P38, ERK) auf; und eine vermehrte Protein-Expression von Doublecortin im Hypothalamus deutet auf eine gesteigerte Neurogenese an P21 hin. Auch aktives Synapsin-I, ein Marker für synaptische Plastizität, ist in Folge mütterlichen Übergewichts signifikant erhöht.

Schlussfolgerung: Mütterliches Übergewicht resultiert sowohl in gesteigerter neuronaler Proliferation als auch Plastizität im Hypothalamus der Nachkommen an P21.

Beide Mechanismen tragen möglicherweise zu einer Fehlentwicklung des Melanocortin-Netzwerks und zu Störungen im Hypothalamus in den Nachkommen übergewichtiger Mütter bei und stellen somit potentielle Angriffspunkte für zukünftige Präventionsstudien dar.

DGKJ-P039

Identifizierung des kritischen Zeitfensters der metabolischen Programmierung eines Asthma-ähnlichen Phänotyps während der Lungenentwicklung

Katharina Dinger, Christina Vohlen, Philipp Kasper, Eva Hucklenbruch-Rother, Silke van Koningsbruggen-Rietschel, Jörg Dötsch, Miguel A. Alejandre Alcazar
Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Perinatale metabolische Einflüsse durch mütterliche Adipositas und/oder frühes kindliches Übergewicht sind Risikofaktoren für Asthma bronchiale. Ein kritisches Zeitfenster für diese Programmierung ist bis heute nicht definiert.

Fragestellung: Ziel dieser Studie ist, (1) das Zeitfenster der metabolischen Programmierung eines Asthma bronchiale zu definieren und (2) zu testen, ob nutritive Intervention diese Programmierung vermeidet.

Methoden: Drei Diätinterventionen wurden durchgeführt: I) Hoch-Fett-Diät (HFD) 7 Wochen vor Konzeption, gefolgt von Standard-Diät (SD) in Gestation und Laktation (HFDprä). II) Frühe Postnatale Hyperalimentation durch HFD gefütterte Ammen in Laktation (HFDpostnat). III) HFD 7 Wochen vor Konzeption sowie während Gestation und Laktation (HFDperi). Kontrolltiere erhielten stets SD (Co). Nach dem Absetzen am postnatalen Tag 21 (P21) erhielten alle Nachkommen SD bis P70.

Ergebnisse: Die HFDprä-Gruppe zeigt verglichen mit Co an P21 keinen Unterschied im Körpergewicht (KG), aber ein erniedrigtes weißes Fettgewebe (WAT) und eine gestörte Glukosetoleranz (GTT). An P70 ist der GTT unauffällig, aber KG und WAT der Tiere haben aufgeholt; der Atemwegwiderstand ist zudem erhöht. Die HFDpost-Gruppe zeigt verglichen mit Co an P21 zwar ein erhöhtes KG und WAT, aber der GTT ist unverändert. Trotz erhöhtem WAT und gestörtem GTT an P70 sind KG und Atemwegwiderstand ähnlich der Co. Die HFDperi-Gruppe ist an P21 schwerer und zeigt ein gesteigertes WAT mit gestörtem GTT verglichen mit der Co. An P70 sind KG und GTT unauffällig, aber der Atemwegwiderstand ist erhöht.

Zusammenfassung: Unsere Studie identifiziert Konzeption und Gestation als kritische Zeitfenster der metabolischen Programmierung eines Asthma bronchiale. Dies eröffnet neue präventive Strategien für Adipositas-assoziiertes Asthma bronchiale.

DGKJ-P040

Mütterliche Adipositas induziert Bronchialmuskelhypertrophie mit erhöhtem Atemwegwiderstand und hemmt Alveolarisation muriner Nachkommen

Katharina Dinger, Christina Vohlen, Hanan Kesler, Eva Hucklenbruch-Rother, Silke van Koningsbruggen-Rietschel, Jörg Dötsch, Miguel A. Alejandre Alcazar
Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Klinische Studien zeigen, dass Kinder adipöser Mütter ein erhöhtes Risiko für chronische Lungenerkrankungen aufweisen. Wie mütterliche Adipositas die Lungenentwicklung der Nachkommen beeinflusst, ist bislang ungeklärt. Es ist aber bekannt, dass Adipozytokine, wie Interleukin-6 (IL-6) bedeutsam in der Pathogenese chronischer Lungenerkrankungen sind.

Fragestellung: Daher untersucht unsere Studie im Mausmodell (1) den Einfluss mütterlicher Adipositas auf Lungenstruktur und -funktion der Nachkommen; und (2) die funktionelle Rolle von IL-6.

Methoden: C57Bl/6N (WT) und Interleukin-6 defiziente (IL-6^{-/-}) Müttertiere wurden acht Wochen mit einer hochkalorischen Hoch-Fett-Diät (HFD) gefüttert und anschließend verpaart. Muttertiere und Nachkommen verblieben über Gestation und Laktation auf HFD. Ab dem postnatalen Tag 21 (P21) wurden die Nachkommen mit normokalorischer Standarddiät (SD) gefüttert. An P21 und P70 wurden intraperitoneale Glukosetoleranztests (GTT), molekularbiologische und histologische Untersuchungen durchgeführt. Zusätzlich erfolgte an P70 eine Ganzkörperplethysmographie. SD gefütterte Nachkommen dienten als Kontrollgruppe (SD).

Ergebnisse: (1) WTHFD-Tiere zeigten eine akzelerierte postnatale Gewichtszunahme, deutlich vermehrtes weißes Fettgewebe (WAT), einen gestörten GTT und eine Aktivierung der pulmonalen IL-6-Signaltransduktionskaskade an P21. An P70 war das Körpergewicht der WTHFD Gruppe bei persistent erhöhtem WAT zwar normalisiert, es zeigte sich aber eine zweifache Erhöhung des Atemwegwiderstands mit Verdickung der Bronchialmuskulatur. Zudem war die Alveolenanzahl verringert und die Alveolaroberfläche vergrößert. (2) IL-6^{-/-}-HFD Nachkommen waren vor der Bronchialmuskeldickung geschützt, zeigten aber eine verringerte Alveolenbildung.

Zusammenfassung: Unsere Studie zeigt erstmals, dass perinatale Hyperalimentation zu einer Bronchialmuskelhypertrophie, einem Asthma-ähnlichen Phänotyp sowie zu einer verminderten Ausbildung von Alveolen führt. IL-6 defiziente Mäuse sind vor den bronchialen Veränderungen geschützt. Dies eröffnet mögliche neue präventive Strategien.

DGKJ-P041

Akuter und langfristiger Einfluss postnataler Hyperoxie auf renale Funktion, Wachstum und Inflammation

Jasmine Mohr, Katharina Dinger, Christina Vohlen, Heike Göbel, Max Christoph Liebau, Claudia Dafinger, Jörg Dötsch, Miguel A. Alejandre Alcazar

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

Hintergrund: Beatmung und Sauerstoffgabe sind lebensrettende Maßnahmen für Frühgeborene, induzieren aber akute Organschädigung. Zudem gibt es zunehmende Evidenz, dass Frühgeburtlichkeit und oxidativer Stress Risikofaktoren für chronische Nierenerkrankungen im späteren Leben sind.

Fragestellung: Ziel der Studie ist, (1) die akuten und langfristigen renalen Veränderungen nach prolongierter Hyperoxie an neugeborenen Mäuse (in der Entwicklung einem Frühgeborenen Kind entsprechend) zu charakterisieren und (2) die molekularen Mechanismen zu untersuchen.

Methoden: Neugeborene Wildtyp- und IL-6 defiziente (IL-6^{-/-}) Mäuse wurden bis zum postnatalen Tag 28 (P28) unter 21 %O₂ (NOX) oder unter 85 %O₂ (HYX) gehalten; an P28 wurden die HYX-Tiere in die Normoxie überführt. Die Tiere wurden an P28 (akute Schädigung) und an P70 (Regeneration) getötet und die Nieren asserviert.

Ergebnisse: An P28 (*akute Phase*) waren Körper- und Nierengewicht der HYX-Tiere erniedrigt. Histomorphometrie der Nieren zeigte eine verminderte Nierenrindenquerschnittsfläche (NQF). Diese strukturellen Veränderungen nach Hyperoxie waren mit einer Aktivierung von fibrotischen (TGF β /pSmad2) und inflammatorischen Signalwegen (IL-6/pStat3) sowie einer verminderten Proliferation assoziiert (PCNA als Indikator). An P70 (*Regenerationsphase*) war die NQF größer, die Anzahl an proliferierenden Zellen erhöht, die relative Glomerulanzahl erniedrigt und der Glomeruli-Diameter unverändert. Die FeK der HYX-Tiere war gesteigert, die glomeruläre Filtrationsrate leicht und die Na⁺-Exkretion deutlich reduziert. Die IL-6^{-/-}-Mäuse waren vor Aktivierung der TGF β und IL-6-Signalkaskade sowie vor einer verminderten Proliferation und Reduktion der NQF an P28 geschützt.

Schlussfolgerung: Wir zeigen zwei Phasen der Nierenschädigung nach Hyperoxie: (1) *Akute Phase*: Aktivierung fibrotischer und inflammatorischer Signalwege gekoppelt mit reduziertem Nierenrindenwachstum; und (2) *Regenerationsphase*: Kompensatorisches Nierenrindenwachstum mit tubulärer Dysfunktion. IL-6^{-/-}-Mäuse sind teilweise davor geschützt.

Perinatale Einflüsse auf die Gesundheit des Kindes 2

DGKJ-P042

Mütterliches Übergewicht induziert eine plazentare Endothelzellschädigung

Merle Schulze-Edinghausen, Sarah Appel, Tobias Kretschmer, Ruth Janoschek, Inga Bae-Gartz, Marion Handwerk, Maria Wohlfarth, Eva Hucklenbruch-Rother, Jörg Dötsch
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Humane und tierexperimentelle Studien haben gezeigt, dass maternales Übergewicht in der Schwangerschaft die Zirkulation pro-inflammatorischer Zytokine im mütterlichen Organismus erhöht. Insbesondere Interleukin-6 ist dafür bekannt, einen schädigenden Effekt auf Endothelzellen auszuüben. Dieser Zelltyp befindet sich im Bereich der Plazentaschranke, die essentiell für den Stoffaustausch zwischen mütterlichem und kindlichem Blut ist. Daher wurde in diesem Projekt ein möglicher Zusammenhang zwischen maternaler Adipositas und plazentarer Endothelzellschädigung untersucht.

Methoden: Es wurden *in vivo* und *in vitro* Studien durchgeführt. Mütterliches Übergewicht wurde im Mausmodell durch die Fütterung einer hochkalorischen Diät induziert und Plazenten, Serum, gonadales weißes Fettgewebe (gWAT) sowie das Gewicht der Feten im 3. Trimenon (Gestationstag G16) analysiert. Weiterführend wurden primäre plazentare Endothelzellen mit Interleukin-6 stimuliert und bezüglich Homöostase und Funktionalität untersucht.

Ergebnisse: Im Mausmodell wiesen Feten übergewichtiger Mäuse eine intrauterine Wachstumsretardierung auf. Begleitend zeigte sich eine gesteigerte Inflammation in adipösen Tieren, die sich durch erhöhte Interleukin-6 Konzentrationen im Serum sowie eine erhöhte Expression pro-inflammatorischer Faktoren im gWAT nachweisen ließ. Zudem waren endothelzellspezifische Marker in den Plazenten der übergewichtigen Mäuse erniedrigt und histologische Untersuchungen wiesen auf eine morphologische Veränderung der Plazentaschranke hin. *In vitro* zeigte sich eine Steigerung der Seneszenzrate plazentarer Endothelzellen nach Interleukin-6 Stimulation, während die Apoptose- und Proliferationsrate unbeeinträchtigt blieb.

Diskussion: Maternale Fettleibigkeit scheint einen schädigenden Einfluss auf plazentare Endothelzellen auszuüben, dabei könnte dieser Effekt auf die durch Interleukin-6 erhöhte Seneszenzrate zurückgeführt werden. Ob der Endothelzellschaden allein durch die erhöhte Inflammation bei mütterlichem Übergewicht ausgelöst wird oder zusätzliche Faktoren beteiligt sind, muss in weiterführenden Studien überprüft werden.

DGKJ-P043

Sportliche Aktivität der Mutter in der Schwangerschaft beeinflusst langfristig den Energiemetabolismus der Nachkommen durch eine Veränderung des intrahepatischen AMPK-Signalweges

Inga Bae-Gartz, Philipp Kasper, Nora Grossmann, Ruth Janoschek, Sarah Appel, Sonja Lang, Christoph Schramm, Fabian Kütting, Dirk Nierhoff, Tobias Goesser, Christina Vohlen, Lisa Schmitz, Münevver Demir, Jörg Dötsch, Miguel A. Alejandre Alcazar, Eva Hucklenbruch-Rother
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Sportliche Aktivität der Mutter während der Schwangerschaft prägt den Metabolismus der Nachkommen langfristig und wirkt der Entstehung von kindlichem Übergewicht entgegen. Welche molekularen Mechanismen dem zugrunde liegen und welche Rolle die Leber als zentraler Regulator des Energiestoffwechsels hierbei spielt, ist jedoch unklar. Ziel dieser Studie war es, die Effekte mütterlicher sportlicher Aktivität während der Schwangerschaft auf den hepatischen Lipid- und Glukosestoffwechsel der Nachkommen zu untersuchen und mögliche molekulare Schlüsselmechanismen zu identifizieren.

Methoden: Trächtige Mäuse wurden in Käfigen mit (INT = Interventions-Gruppe) oder ohne Laufrad (CO = Kontroll-Gruppe) gehalten. Anschließend erhielten die Nachkommen beider Gruppen ab dem postnatalen Tag (P)70 bis zur Tötung an P112 eine Hoch-Fett-Diät (HFD). An P21 und P112 wurden Serum und Lebergewebe für molekularbiologische Untersuchungen asserviert.

Ergebnisse: Die Nachkommen der Interventionsgruppe wiesen nach HFD-Exposition an P112 einen niedrigeren Anstieg des Körpergewichts als die Kontrolltiere auf. Der AMP-aktivierte Proteinkinase (AMPK)-Signalweg als zentraler Regulator des intrahepatischen Energiestoffwechsels zeigte in der Leber der INT-Nachkommen im Vergleich zur CO-Gruppe an P21 und P112 eine signifikante Aktivierung. Parallel hierzu zeigte sich in den INT-Nachkommen frühpostnatal (P21) eine veränderte hepatische Ausprägung verschiedener Schlüsselenzyme der Beta-Oxidation (Carnitin Palmitoyltransferase 1; Aktivierung energieliefernder, kataboler Prozesse) und Fettsäuresynthese (Acetyl-CoA Carboxylase; Inhibition energiekonsumierender, anaboler Prozesse). Ebenso zeigte sich in der Interventionsgruppe eine erhöhte mitochondriale oxidative Kapazität.

Schlussfolgerung: Sportliche Aktivität während der Schwangerschaft beeinflusst über eine persistierende Aktivierung des intrahepatischen AMPK-Signalweges die Aktivität kataboler und anaboler Stoffwechselprozesse in der Leber der Nachkommen. Dies könnte ein verantwortlicher Mechanismus für den Schutz der Nachkommen vor Hochfett-Diät induziertem Übergewicht sein.

DGKJ-P044

Eine experimentelle intrauterine Wachstumsrestriktion beeinflusst geschlechtsspezifisch das postnatale Genexpressionsprofil im Hippokampus

Gregor Lippach, Eva Nüsken, Maria Wohlfarth, Nava Mehdiani, Felix Lechner, Charlotte Schömig, Eva Hucklenbruch-Rother, Bent Brachvogel, Jörg Dötsch, Kai-Dietrich Nüsken
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Ein gestörtes intrauterines Milieu kann für neurodegenerative Erkrankungen im Erwachsenenalter prädisponieren. Ziel der vorliegenden Studie war es, nach experimentell induzierter intrauteriner Wachstumsrestriktion (IUGR) Kandidatengene am postnatalen (P) Tag P7 zu identifizieren, die die perinatale Programmierung des Hippocampus beeinflussen können.

Methoden: Die IUGR wurde durch bilaterale Ligatur (LIG) der Uterusgefäße oder intrauterinen Stress durch Scheinoperation (SOP) am 19. von 22 Schwangerschaftstagen induziert. Als Kontrollgruppe (C) dienten Nachkommen nicht-operierter Muttertiere. Am Tag P7 wurde der Hippocampus entnommen und eine Transkriptomanalyse mittels Microarray (Affymetrix rat gene 2.0 ST, $n=5$ Männchen und $n=5$ Weibchen pro Gruppe) durchgeführt. Nach Durchführung einer Principal Component Analyse

(PCA) wurden mittels weiterer software-basierter Analysen (Ingenuity Pathway Analysis (IPA), STRING-Analyse; KEGG-Pathways) Kandidatengene und mögliche Interaktionsnetzwerke der Gene auf Proteinebene identifiziert (fold change $\geq |1,5|$, p -value $\leq 0,05$).

Ergebnisse: Beide Interventionsgruppen zeigen eine geschlechtsunabhängige IUGR ohne Aufholwachstum bis P7. Das absolute Gehirngewicht war in allen Gruppen ähnlich, was auf einen möglichen „Brain-Sparing-Effekt“ in den Interventionsgruppen hinweist. Die PCA zeigte bei LIG- und SOP-Weibchen ein gegenüber allen anderen Gruppen klar abgrenzbares globales Genexpressionsmuster. Dies spiegelte sich auch in einer erhöhten Anzahl signifikant veränderter Gene bei den LIG-Weibchen wieder, welche sich einem ribosomalen und einem mitochondrialen Cluster zuordnen ließen. Diese Cluster wurden am stärksten mit den KEGG-Pathways (1) Ribosom, (2) oxidative Phosphorylierung, (3) Parkinson, (4) Huntington und (5) Alzheimer assoziiert.

Diskussion: Das Genexpressionsprofil im Hippocampus ist nach experimentell induzierter IUGR geschlechtsspezifisch verändert. Die weiteren Analysen weisen auf eine mögliche Prädisponierung für neurodegenerative Erkrankungen im späteren Leben hin.

DGKJ-P045

Verschiedene intrauterine Mangelzustände führen bei männlichen Ratten im frühen postnatalen Leben zu spezifischen Veränderungen des renalen Transkriptom

Eva Nüsken, Felix Lechner, Gregor Lippach, Maria Wohlfarth, Nava Mehdiani, Bent Brachvogel, Lutz Weber, Jörg Dötsch, Kai-Dietrich Nüsken
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Intrauterine Mangelzustände können für Nierenerkrankungen im späteren Leben prädisponieren. Ziel der vorliegenden Studie war, Kandidatengene und molekulare Netzwerke zu identifizieren, die nach intrauteriner Wachstumsretardierung (IUGR) im frühen postnatalen Leben zu einer Programmierung renaler Folgeerkrankungen beitragen können.

Methoden: Eine IUGR wurde durch (1) experimentelle utero-plazentare Insuffizienz durch bilaterale Ligatur (LIG) der Uterusgefäße am Gestationstag 19 von 22, (2) intrauterinen Stress durch entsprechende Schein-Operation (SOP) oder (3) Niedrigprotein-diät (low protein, LP) während der gesamten Schwangerschaft induziert. Nachkommen unoperierter Muttertiere dienten als Kontrollen (C). An den postnatalen (P) Tagen P1 und P7 wurden renale Transkriptom-Arrays ($n = 5$ Tiere pro Gruppe, insgesamt $n = 40$) mit anschließenden Principal Component, Ingenuity und STRING Analysen durchgeführt.

Ergebnisse: In den Gruppen LIG und LP war das Nierengewicht an P1 und P7 signifikant ($p < 0,05$) vermindert. In der Gruppe LIG war die Expression von Genen und deren vorhergesagten vorgeschalteten Regulatoren insbesondere an P1 signifikant ($p < 0,01$) verändert. In der Gruppe SOP waren jedoch primär an P7 Veränderungen der Gesamt-Genexpression und renaler Entwicklungsgene festzustellen. In der Gruppe LP wiesen die Veränderungen ebenfalls primär an P7 auf eine Dysregulation von PPARs hin.

Schlussfolgerung: Verschiedene intrauterine Mangelzustände beeinflussen das Transkriptom während der Nierenentwicklung auf spezifische Weise. Nach utero-plazentarer Insuffizienz könnten Regulationsvorgänge während der Regeneration der akut geschädigten Nieren zur Programmierung von Folgeerkrankungen beitragen. Nach pränatalem Stress und Protein-Mangelernährung wird das Transkriptom jedoch eher mittelfristig beeinflusst, und die Veränderungen passen zu bekannten spezifischen Folgeerkrankungen. Unsere Studie kann dazu beitragen, Ziele und Zeitfenster von zukünftigen Interventionen zur Verbesserung der langfristigen Nierengesundheit nach IUGR zu definieren.

DGKJ-P046

Mütterliches Übergewicht induziert eine hippocampale Insulinresistenz mit veränderter Ausprägung synaptischer Markerproteine in adulten Nachkommen

Rebecca Kuglin, Lisa Schmitz, Ruth Janoschek, Inga Bae-Gartz, Lena Schierjott, Sarah Appel, Miguel A. Alejandre Alcazar, Marion Handwerk, Christina Vohlen, Igor Jakovcevski, Jörg Dötsch, Eva Hucklenbruch-Rother
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Aus der Zunahme der Prävalenz von Übergewicht in der Gesamtbevölkerung resultiert, dass auch der Anteil übergewichtiger Schwangerer zunimmt. Gleichzeitig prägen die mit mütterlichem Übergewicht einhergehenden perinatalen Einflüsse die Anfälligkeit des Kindes für metabolische Erkrankungen im späteren Leben. Neben den metabolischen Folgen mütterlichen Übergewichts für den kindlichen Organismus steigt auch das Risiko für neurokognitive Defizite in den Nachkommen an, wobei die zugrunde liegenden Pathomechanismen bislang nur unzureichend erforscht sind. Tierexperimentelle Daten zeigen, dass eine isolierte neuronale Insulinresistenz im Hippocampus neurokognitive Einschränkungen und eine reduzierte synaptische Plastizität nach sich zieht. Ziel unserer aktuellen Studie war es daher zu untersuchen, ob mütterliches Übergewicht eine hippocampale Insulinresistenz in den Nachkommen induziert und damit zu einer gestörten hippocampalen Funktion in den Nachkommen adipöser Mütter beiträgt.

Methoden: Am Modell der Hochfett-Diät- (HFD-) induzierten Adipositas in der Maus wurden die männlichen Nachkommen adipöser (HFD) und normalgewichtiger (CO) Muttertiere zu verschiedenen Zeitpunkten metabolisch charakterisiert. Nach Tötung im Alter von 10 Wochen wurde Hippocampusgewebe mittels WesternBlot und Immunhistochemie untersucht.

Ergebnisse: Die HFD-Nachkommen weisen am Ende der Laktationsphase (P21) einen transienten metabolischen Phänotyp mit einer Zunahme des Körpergewichts, des Körperfettanteils und des Insulinspiegels auf. Trotz unauffälligen metabolischen Phänotyps an P70 zeigen die HFD-Nachkommen hippocampal eine signifikant reduzierte Insulin-Rezeptor-Proteinexpression und eine verminderte Aktivierung der nachgeschalteten Signalwege. Gleichzeitig zeigt sich auf Proteinebene eine signifikante Reduktion verschiedener neuronaler und synaptischer Markerproteine.

Zusammenfassung: Mütterliches Übergewicht induziert in den adulten Nachkommen eine hippocampale Insulinresistenz, die mit einer reduzierten synaptischen Plastizität und veränderter synaptischer Transmission einhergeht, und damit ein Risiko für neurokognitive Funktionsstörungen darstellt.

DGKJ-P047

Sportliche Aktivität in der Schwangerschaft beeinflusst adiogenetische und proinflammatorische Signalwege im weißen Fettgewebe adulter Nachkommen in der Maus

Nora Grossmann¹, Inga Bae-Gartz¹, Ruth Janoschek¹, Sarah Appel¹, Philipp Kasper¹, Lisa Schmitz¹, Miguel A. Alejandre Alcazar¹, Christina Vohlen¹, Korbinian Schwarz², Nina Ferrari², Christine Graf², Jörg Dötsch¹, Eva Hucklenbruch-Rother¹

¹Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ²Deutsche Sporthochschule Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Mütterliche sportliche Aktivität in der Schwangerschaft beeinflusst langfristig den Metabolismus der Nachkommen und schützt vor der Entstehung von Adipositas und Diabetes mellitus. Welche Rolle eine Prägung des weißen Fettgewebes der Nachkommen spielt, ist bislang unzureichend verstanden und soll in dieser Studie adressiert werden.

Methoden: Trächtige C57BL6-Mäuse wurden während der Schwangerschaft entweder in Käfigen mit Laufrad (INT = Interventions-Gruppe) oder ohne Laufrad (CO = Kontroll-Gruppe) gehalten. Die Benutzung des Laufrades geschah *ad libitum*. Am postnatalen Tag P70 wurde die Hälfte der Nachkommen beider Gruppen für 6 Wochen mit einer Hoch-Fett-Diät (HFD) gefüttert. Die Tötung der Tiere erfolgte an P21 und P112 zur Ent-

nahme von epigonadalem, weißem Fettgewebe und zur Durchführung molekularbiologischer Untersuchungen. Nur männliche Nachkommen wurden untersucht.

Ergebnisse: Die Nachkommen sporttreibender Mütter (INT) weisen wie erwartet an P112 einen Schutz gegen die HFD-induzierte Gewichtszunahme auf. Auch die signifikante Zunahme an weißem Fettgewebe sowie eine begleitende Hyperleptin- und Hyperinsulinämie an P112 bleiben nach HFD-Ernährung in den INT-Nachkommen im Vergleich zur Kontrolle aus. Im weißen Fettgewebe führt die sechswöchige HFD-Ernährung in CO-Nachkommen an P112 zu einer Induktion der Leptin- und Interleukin-6-Genexpression, die in den INT-Nachkommen nicht auftritt. Zum gleichen Zeitpunkt findet sich in den CO-Nachkommen auch auf Proteinebene eine starke Aktivierung der P38- und ERK1/2-Signalwege, welche in den INT-Nachkommen gänzlich fehlt.

Schlussfolgerung: Mütterliche sportliche Aktivität in der Schwangerschaft schützt die Nachkommen langanhaltend vor einem HFD-induzierten Übergewicht. Gleichzeitig wird die Induktion wichtiger Schlüssel-moleküle adipogenetischer und pro-inflammatorischer Signalwege im weißen Fettgewebe verhindert, was für die Entwicklung neuer präventiver und therapeutischer Strategien hilfreich sein könnte.

DGKJ-P048

Soziale Unterschiede im mütterlichen Rauchverhalten während der Schwangerschaft: aktuelle Ergebnisse und Trends basierend auf Daten der KiGGS-Studie

Benjamin Kuntz, Thomas Lampert

Robert Koch-Institut, Berlin, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Das mütterliche Rauchen während der Schwangerschaft stellt für die Entwicklung des ungeborenen Kindes ein erhebliches Risiko dar. Ein Rauchstopp vor oder während der Schwangerschaft kann das Risiko für Schwangerschaftskomplikationen und negative gesundheitliche Auswirkungen für Mutter und Kind deutlich reduzieren. Untersucht werden soziale Unterschiede im Rauchverhalten während der Schwangerschaft bei Müttern in Deutschland. Das Alter der Mutter bei der Geburt des Kindes, der Sozialstatus und ein etwaiger Migrationshintergrund stehen dabei im Fokus.

Material und Methoden: Die Auswertungen beruhen auf zwei Erhebungen der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (KiGGS), die im Zeitraum von 2003–2006 bzw. 2009–2012 durchgeführt wurden. Verglichen werden die Angaben der Eltern 0- bis 6-jähriger Kinder, die im Zeitraum von 1996–2002 (KiGGS-Basis, $n = 4818$) bzw. 2003–2012 (KiGGS Welle 1, $n = 4434$) geboren wurden [1]. Der Sozialstatus wird anhand der Bildung, des Berufs und des Einkommens der Eltern ermittelt. Kinder mit beidseitigem Migrationshintergrund haben entweder Eltern, die beide zugewandert sind, oder aber ein zugewandertes Elternteil und sind selbst im Ausland geboren, während Kinder mit einseitigem Migrationshintergrund in Deutschland geboren sind, aber ein zugewandertes Elternteil haben.

Ergebnisse: Der Anteil der Kinder, deren Mütter während der Schwangerschaft geraucht haben, lag in der älteren Geburtskohorte bei 19,9 %, in der jüngeren bei 12,1 %. Kinder, deren Mütter bei Geburt jünger als 25 Jahre alt waren, sind in beiden Geburtskohorten rund doppelt so häufig Tabakrauch ausgesetzt gewesen wie Kinder älterer Mütter. Am stärksten betroffen sind Kinder aus sozial benachteiligten Familien, wobei die relativen sozialen Unterschiede im Zeitverlauf sogar noch zugenommen haben (KiGGS-Basis: OR = 6,34; 95 %-KI = 4,53–8,86; KiGGS Welle 1: OR = 13,88; 95 %-KI = 6,85–28,13). Ein beidseitiger Migrationshintergrund ist hingegen mit einem geringeren Expositionsrisiko assoziiert.

Schlussfolgerung: Die KiGGS-Ergebnisse sprechen im Einklang mit nationalen und internationalen Studien dafür, dass der Anteil der Mütter, die während der Schwangerschaft rauchen, rückläufig ist. Aufgrund des Methodenwechsels in KiGGS (schriftliche vs. telefonische Befragung) sind die Trendergebnisse jedoch vorsichtig zu interpretieren. Maßnahmen der Tabakprävention und -entwöhnung sollten insbesondere junge und sozial benachteiligte Mütter in den Blick nehmen.

Literatur

1. Kuntz B, Lampert T (2016) Soziale Unterschiede im mütterlichen Rauchverhalten während der Schwangerschaft. Vergleich zweier deutscher Geburtskohorten (1996–2002 und 2003–2012) auf Basis der KiGGS-Studie. *Geburtsh Frauenheilk* 76:239–242

DGKJ-P049

Der Einfluss mütterlicher Adipositas auf die Rate an fetalen Hypoglykämien – eine retrospektive Kohortenanalyse der Universitätsfrauenklinik zu Lübeck der Jahre 2000–2011

Ineke Indorf¹, Christoph Härtel², Kay Neumann², Christoph Cirkel², Achim Rody², Daniel A. Beyer³

¹Prof. Hess Kinderklinik, Klinikum Bremen Mitte, Bremen, Deutschland,

²Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, Lübeck,

Deutschland, ³Westpfalz-Klinikum GmbH, Kaiserslautern, Deutschland

Hintergrund: Nach Daten der Weltgesundheitsorganisation steigt die Rate an Adipositas in der westlichen Bevölkerung zunehmend an.

Fragestellung: Die vorliegende Studie untersucht den Einfluss von Adipositas auf die Rate der Komplikationen des Neugeborenen insbesondere die Hypoglykämierate.

Methode: Retrospektive Kohortenanalyse aller Geburten vom 01.01.2000 bis 31.12.2011 in der Universitätsfrauenklinik zu Lübeck. Einteilung der Mütter in sechs verschiedene Subgruppen analog der WHO Gewichtsklassifikation (Kontrollgruppe BMI 18,5–24,9 kg/m², $n = 7712$, allg. Übergewichtige BMI ≥ 25 kg/m² $n = 4227$, sowie nach WHO Präadipositas BMI 25–29,9 kg/m² $n = 2628$, Adipositas I° BMI 30–34,9 kg/m² $n = 1017$, II° BMI 35–39,9 $n = 370$, III° BMI ≥ 40 $n = 212$) mit anschließendem Vergleich bezüglich des definierten Outcomeparameter fetale Hypoglykämierate. Eine Hypoglykämie wurde definiert als ein Blutzuckerwert von unter 45 mg/dl (24 h postpartal).

Ergebnisse: Es wurden $n = 11.939$ Mütter in die Studie eingeschlossen. Adipöse Schwangere wiesen eine erhöhte Rate an Gestationsdiabetes auf (3,2 % vs. 9,5 %, $p < 0,001$) und mussten häufiger per Sectio entbunden werden (31,6 % vs. 38,6 %, $p < 0,001$).

Die Untersuchung der Neugeborenen zeigte eine gleichmäßige Verteilung von Mehrlingsgeburten und Geschlecht über die Subgruppen. Es zeigte sich, dass alle Apgar-Werte, der Nabelarterien-pH-Wert sowie die Geburtsmaße vom Body-Mass-Index der Mutter abhängen. Das durchschnittliche Geburtsgewicht steigt kontinuierlich mit steigendem Body-Mass-Index an. Asphyxien traten bei Neugeborenen adipöser Mütter häufiger auf (0,1 % vs. 0,0 %, $p < 0,05$). Die Analyse zeigte eine erhöhte Inzidenz an fetalen Hypoglykämien im adipösen Kollektiv (0,6 % vs. 0,3 %, $p < 0,05$; OR 1,8; 95 %-KI 1,0–3,0). Eine Regressionsanalyse zeigte, dass ein Gestationsdiabetes und eine Sectio unabhängige Risikofaktoren für eine fetale Hypoglykämie darstellen.

Diskussion: Die Untersuchung des Risikofaktors mütterliche Adipositas zeigte, dass in dieser Studie die Morbidität bei Neugeborenen adipöser Mütter erhöht ist. Als klinisch relevant ist die erhöhte Rate an Hypoglykämien und perinatalen Asphyxien bei Neugeborenen adipöser Mütter anzusehen.

Dementsprechend wurden postpartal häufiger Verlegungen auf eine neonatologische Überwachungsstation notwendig (20,9 % vs. 18,9 %, $p < 0,05$). Die Verlegung geht nicht nur mit einer wirtschaftlichen Mehrbelastung, sondern auch mit dem erhöhten Risiko für medizinische Eingriffe und Infektionen durch Krankenhauskeime einher. Um den Zusammenhang zwischen dem neonatalen Verlauf nach der Verlegung und mütterlicher Adipositas herauszustellen, wäre ein einheitliches System, welches geburtshilfliche und neonatologische Datenbanken durch Kennungsnummern verknüpft, wünschenswert. Dies ist leider im Gegensatz zu skandinavischen Ländern noch nicht in Deutschland etabliert.

DGKJ-P050

Koffeinexposition während der Hirnentwicklung beeinflusst die Bildung und Aktivität kortikaler Netzwerke in Mäusen

Walid Fazeli, Dirk Isbrandt, Stefania Zappettini, Stephan Lawrence Marguet, Jasper Grendel, Monique Esclapez, Christophe Bernard

Universität zu Köln, Deutschland, Deutsches Zentrum für Neurodegenerative Erkrankungen, Köln, Deutschland

Hintergrund: Die Einnahme psychoaktiver Substanzen während der Schwangerschaft kann schwerwiegende Auswirkungen auf die Entwicklung des Neugeborenen haben. Es ist nicht bekannt, ob eine frühe Exposition gegenüber Koffein, der weltweit am häufigsten verwendeten psychoaktiven Substanz, die Hirnentwicklung beeinflusst. Wir stellten die Hypothese auf, dass maternale Koffeineinnahme während der Schwangerschaft und der früh-postnatalen Phase in Mäusen die Bildung und Aktivität kortikaler Netzwerke in deren Nachkommen beeinflusst.

Material/Methoden: Um dies zu untersuchen, haben wir uns auf den primären visuellen Kortex (V1) als Modell einer neokortikalen Region konzentriert. In einem Studiendesign, das die Einnahme von täglich drei Tassen Kaffee beim Menschen nachahmt, wurde Koffein zum Trinkwasser schwangerer Mäuse hinzugefügt und deren Nachkommen dann mit Kontrolltieren verglichen.

Ergebnisse: Koffein veränderte die Bildung GABAerger neonataler neuronaler Netzwerke in V1, was sich in quantitativen und qualitativen Veränderungen Somatostatin-haltiger GABAerger Interneurone am postnatalen Tag 6/7 zeigte. Dieser Befund war mit einer erhöhten synaptischen Aktivität in vitro und einer vermehrten Netzwerkaktivität in vivo in V1 assoziiert. Ebenso war die hippocampale Netzwerkaktivität vom neonatalen bis zum adulten Alter persistierend verändert. Schließlich zeigten Koffein-exponierte Nachkommen eine reduzierte Schwelle für Hyperthermie-induzierte epileptische Anfälle.

Schlussfolgerung: Zusammenfassend zeigen unsere Ergebnisse den schädlichen Effekt einer frühen Koffeinexposition auf die Hirnentwicklung in Mäusen. Die Relevanz für den Menschen muss in klinischen Studien weiter untersucht werden.

Neonatologie und Intensivmedizin

DGKJ-P051

Postnatales Risikomanagement im Kreißsaal

Martin Flade, Christoph Kutscha, Hubert Fahnenstich

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, St. Elisabethen Krankenhaus, Akademisches Lehrkrankenhaus, Lörrach, Deutschland

Hintergrund: Maßnahmen zur Vermeidung des plötzlichen Kindstodes werden durch Kinderärzte, Geburtshelfer und Hebammen routiniert proklamiert und durch die Kindseltern meist zuverlässig umgesetzt. Demgegenüber fehlt im klinischen Alltag bislang das Bewusstsein für die Risiken, denen ein Neugeborenes unmittelbar postnatal ausgesetzt ist. Ein Review [1] aus dem Jahre 2013 zum Thema „Sudden Unexpected Postnatal Collapse (SUPC)“ nennt eine Komplikationsrate von 2,6–133/100.000 Fälle. Hiervon treten jeweils ein Drittel der Ereignisse 0–2 Stunden, 2–24 Stunden und 1–7 Tage postnatal auf. Von den betroffenen Kindern sterben bis zu 50%, bis zu 25% leiden unter Folgeschäden. Die vorliegenden Studien sind aufgrund unterschiedlicher Designs und Definitionen nur eingeschränkt miteinander vergleichbar. Neben dem SUPC bestehen postnatal jedoch weitere Risiken, zu deren Inzidenz kaum Daten vorliegen.

Fallberichte: 1. Fall: 2 Stunden postnatal wird ein asphyktisches Neugeborenes von der Hebamme im Bett der Kindsmutter aufgefunden. Die Atemwege des Kindes sind dabei durch die Brust der schlafenden Kindsmutter verlegt. Es folgt die Übernahme auf die neonatologische Intensivstation mit einem initialen pH 6,6 und BE –16 mmol/l, intensivmedizinische Therapie u. a. Hypothermie über 72 Stunden.

2. Fall: Bei einem Frühgeborenen der 35+5 SSW erfolgt Frühfütterung im Alter von 1,5 Stunden. 30 Minuten später wird das asphyktische Kind auf der Brust der Kindsmutter gefunden. Die Atemwege sind durch Milch, am ehesten bei Reflux, verlegt. Übernahme auf die neonatologische Intensivstation mit einem initialen pH 6,86 und BE –15 mmol/l. Es erfolgt eine therapeutische Hypothermie über 72 Stunden.

3. Fall: 4 Stunden postnatal fällt ein Neugeborenes von der Brust der im Kreißsaal schlafenden Kindsmutter. Mit einem ausgeprägtem Kephälhämatom und v. a. Subduralblutung erfolgt die Übernahme auf die neonatologische Intensivstation.

Schlussfolgerung: Neugeborene sind unmittelbar nach der Geburt einer Reihe von Risiken ausgesetzt. Deren Ursprung kann sowohl im Kind (z. B. bislang nicht erkannte Grunderkrankung), als auch in der Umgebung (z. B. falsche Lagerung, Sturz) liegen. Zu den assoziierten Risikofaktoren gehören u. a.: Bauchlage, Skin-to-Skin-Care, Erstgebärende, Erschöpfung oder Ablenkung der Kindseltern, Alleinlassen der Kindseltern.1) Aufgrund der möglichen schwerwiegenden Konsequenzen für das Neugeborene (Tod, bleibende Behinderung) müssen präventive Maßnahmen bereits im Kreißsaal etabliert werden. Hierzu zählen: Aufklärung der Kindseltern prä- u. postnatal, konsequente Umsetzung der Maßnahmen zur SIDS-Prophylaxe ab Geburt, auch seitens des Personals, entsprechende räumliche Ausstattung, lückenlose Überwachung bei vorliegenden Risikofaktoren, ggf. telemetrische Überwachung.

Literatur

1. Herlenius E, Kuhn P (2013) Sudden Unexpected Postnatal Collapse of Newborn Infants: A Review of Cases, Definitions, Risks, and Preventive Measures. *Transl Stroke Res* 4:236–224

DGKJ-P052

Persönlichkeit der Mutter und Bewältigung der Frühgeburt eines Kindes im Vergleich zwischen zwei NICU-Standorten und zu Müttern kindlicher Kardiochirurgie-Patienten

Caroline Wolny¹, Ludwig Gortner², Bernd Roth³, Ludwig Kuntz⁴

¹Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg, Deutschland, ²Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich, ³Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ⁴Universität Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Initiiert von der Universitätsklinik Köln wurde der Zusammenhang zwischen Kommunikationsverhalten, Belastungserleben seitens der Eltern und deren Bewertung der Mitarbeiter sowie des Kliniksettings auf neonatologischen Intensivstationen (NICU) und dem Outcome untersucht.

Fragestellung: Im Rahmen dieser Untersuchung fokussierten wir ergänzend auf die Fragestellung: Wie hängen vor allem (kommunikative) Strukturdaten, elterliche Persönlichkeitsmerkmale, Bewältigung der Belastung durch eine Frühgeburt und katamnestiche Daten zusammen?

Methoden:

Datenerhebung Köln [1]:

- Strukturdaten (Kommunikationsdauer, -häufigkeit etc. mit Ärzten/Pflegepersonal)
- Wahrgenommene Empathie (CARE-Fragebogens)
- Subjektive Belastung (Impact of Event Scale)
- Zufriedenheit: Kölner Patientenfragebogen (KPF)
- Sozialanamnese Eltern

Daten Homburger Ergänzung:

- NEO – Fünf Faktoren Inventar (NEO-FFI)
- Palliativinventar aus dem UBV (Umgang mit Belastungen im Verlauf), Teil X, adaptiert
- Index „Bildungs- und Berufsniveau“ (aus Sozialanamnese)
- katamnestiche Daten für Homburger Frühgeborene bis korr. 2 Jahre nach Geburt
- in allen Fragebogenteilen

Datensätze: Nur vollständige und eindeutig den Müttern zuzuordnende Datensätze: 70 von 121, Zeitraum 2011 und 2012. Neonatologie Homburg

n = 33, Neonatologie Köln n = 20, Kinder-Kardiologie Homburg n = 17 (Kleinkinder nach kardiochirurgischer Intervention).

Katamnestiche Daten waren nur aus der Klinik Homburg verfügbar. Hier konnten minimal 9, maximal 33 Datensätze verwertet werden (Schwund).

Statistik: Korrelationsstatistische Analyse einschließlich explorative Faktorenanalyse (EFA)

Ergebnisse: Varianzanalytisch zeigten sich keine Unterschiede zwischen den Untersuchungsgruppen. Einzig für die Gruppe Kardiochirurgische Patienten ergab sich eine signifikant kürzere Aufenthaltsdauer, für die Klinik Homburg signifikant häufigere Gespräche mit Ärzten (Tab. 1 | DGKJ-P052-1).

Mütter mit höherem Bildungs- und Berufsniveau äußern weniger Vertrautheit. Mütter, deren Kind länger auf der NICU bleiben muss, fühlen sich belasteter, sprechen häufiger mit den Ärzten. Ältere sind eher zufriedener und äußern weniger die Neigung, Alkohol und Nikotin zu nutzen. Das äußern auch die, welche sich als verträglicher bezeichnen. Wer insgesamt häufiger das Gespräch sucht, sucht dies mit allen Mitarbeitern und intensiver. Das tun zumal emotional weniger belastbare Mütter (Tab. 2 | DGKJ-P052). Bei den – allerdings wenigen – Datensätzen, welche katamnestiche Daten enthalten, zeigt sich, dass zumindest bis zum Alter von korrigiert zwei Jahren Kommunikationsdaten wie Persönlichkeitsvariablen keine Bedeutung für die weitere Entwicklung haben. Entscheidend ist allein die Ausgangsmorbidität.

Schlussfolgerung: Sowohl der Verlauf der kindlichen Entwicklung nach einer Frühgeburt wie aber auch das Erleben dieses einschneidenden Ereignisses durch die Mütter sind wesentlich determiniert durch die initiale Morbiditätsbelastung der Frühgeborenen. Für eine umgekehrte Wirkungsrichtung sowohl des kommunikativen Klimas als auch der Persönlichkeitscharakteristika der Mutter gibt es keinerlei Hinweis. Aber Mütter bewältigen diese Lebenssituation unterschiedlich schwer. Emotional weniger stabile leiden mehr und verdienen daher mehr Beachtung und emotionale Stützung.

Literatur

1. Pick V, Halstenberg K et al (2014) Staff and parents are discriminators for outcomes in neonatal intensive care units. Acta Paediatrica 103:e475–e48

DGKJ-P053

Umfrage über den Einsatz der High-Flow-Therapie auf neonatologischen und pädiatrischen Intensivstationen

Florian Schmid¹, Dirk Manfred Olbertz², Manfred Ballmann¹

¹Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland, ²Klinikum Südstadt, Rostock, Deutschland

Hintergrund: Die High-Flow Therapie (HFT) ist eine Technik zur Atemunterstützung bei respiratorischen Versagen, welche zunächst im Bereich der Neonatologie als eine vermeintlich wenig-invasive Alternative zur gebräuchlichen CPAP-Atemhilfe eingeführt wurde. Heutzutage scheint es,

dass diese Technik zunehmenden Einsatz über die Neugeborenenperiode hinaus findet und dass sich die Indikationsstellungen für ihren Einsatz ausdehnen. Abhängig von der applizierten Flussrate entsteht bei der HFT wie bei der CPAP-Atemhilfe ein positiv-endexpiratorischer Druck (PEEP), welcher aber bei der HFT keinem Monitoring unterliegt. Daher besteht die Gefahr druckbedingter Komplikationen. Das Ziel der Umfrage war es daher den Einsatz der HFT in Deutschland bezüglich Indikationsstellungen, Technik der Anwendung und beobachteter Komplikationen zu untersuchen.

Studiendesign: Wir verwendeten einen Fragebogen, den wir an 238 Ärzte auf Intensivstationen in Kinder- und Jugendkliniken in Deutschland versandten.

Ergebnisse: Wir erhielten Rückmeldung von Ärzten aus 70 Kliniken. 54 % der Kliniken verwenden die HFT bereits seit über 3 Jahren. 40 % der Kliniken verwenden die HFT inzwischen auch schon im Alter zwischen 8 und 14 Jahren, 31 % bei Patienten zwischen 14 und 18 Jahren. Die verwendeten maximalen Flussraten variieren stark zwischen den Kliniken. Die Indikationsstellung reicht von bereits etablierten Empfehlungen (RSV-Bronchiolitis, Alternative zur CPAP-Atemhilfe in der Neonatologie) über neu hinzukommende Indikationen wie Pneumonien, respiratorischem Versagen bei schwerer obstruktiver Bronchitis, Bridging zur Intubation oder Unterstützung nach Extubation. Schwere Komplikationen, wie die Entwicklung eines Pneumothorax unter HFT, wurden von 17 % der Kliniken beobachtet. Der Anteil der Kliniken, die Erfahrungen mit Non-Adhärenz bezüglich HFT gemacht haben, liegt bei 44 %.

Zusammenfassung: Unsere Studie gibt den ersten bundesweiten Überblick über die Verwendung der HFT auf neonatologischen und pädiatrischen Intensivstationen in Deutschland und berichtet über Indikationsstellungen und Komplikationen. Zudem war es unser Ziel mit dieser Arbeit darauf hinzuweisen, dass die im Vergleich zur CPAP-Atemhilfe vermeintlich wenig-invasive Technik der HFT, ebenfalls zu druckbedingten schwerwiegenden Komplikationen führen kann und daher ein kontinuierliches Monitoring, am besten auf Intensiv- oder Intermediate Care-Station erfordert.

DGKJ-P054

Effekt von Erythrozytenkonzentraten auf die Häufigkeit von Apnoen, Bradykardien und Sauerstoffsättigungsabfällen sowie die regionale, cerebrale Sauerstoffsättigung bei VLBW- und ELBW-Frühgeborenen

Janine Sarach, D. Spengler, W. Nikischin

Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Kiel, Deutschland

Hintergrund: Bis heute gibt es keine einheitlichen Richtlinien zur Transfusion von Erythrozytenkonzentraten bei Frühgeborenenanämie. Es gelten patienten- und symptomorientierte Transfusionskriterien, unklar ist, ob ein restriktives oder ein liberales Regime angewendet werden sollte. Viele Studien zeigten unterschiedliche und teils widersprüchliche Ergebnisse

Tab. 1 | DGKJ-P052 Strukturprüfung mit explorativer Faktorenanalyse (aller Gruppen). Höchste Faktorladung: Hauptvariable als Benennung

Faktoren \ Variablen	AeSprechF	Kenn	Komm-Sum	Zufrieden u. Betr. positiv	AufDauerTg	UBVM1 + 2EntSP	UBVM1 + 2EntLAST	UBVM1 + 2DROG	„N“ hoch u. Bef. schlecht	NEO-FFI
BildBerufsNiv	-,134	-,472	-,299	-,138	,165	-,074	,196	-,383	-,248	,144
PfISprechF	,449	-,380	,484	-,140	-,266	-,021	,209	,142	-,067	,130
AeSprechDau	-,394	,250	-,033	,580	,225	-,131	,207	,234	,162	-,127
UBVBelMass	,413	-,056	,019	,065	,531	-,054	,232	,085	,340	-,285
Alter	-,137	-,254	,058	,474	,319	-,060	,022	-,486	-,259	,008
PfISpreDau	-,175	,114	,426	-,108	,111	-,236	-,062	,053	,512	,240
~										
V-M	,153	,050	,057	,113	-,040	-,005	,103	-,458	-,031	,690

Tab. 2 | DGKJ-P052 Kommunikation, Persönlichkeit, klinischer Befund und Katamnese (Korrelationskoeffizienten Spearman Rho)

	N=	Ae-SprechF	PfIKenn	AeKomm-Sum	AeBetr-Summe	PersBef-Sum	ZufriedenSum	Auf-DauerTg	BildBe-rufNiv	UBV-BelMass	N-M	Alter	Geburts-gewicht g	GestAlt-Tage
APGAR-Wert 5	33	<u>.426*</u>	-,194	,287	,046	,236	-,028	<u>-,368*</u>	,027	-,042	,116	,117	,272	<u>,399*</u>
APGAR-Wert 10	33	<u>.405*</u>	-,310	,201	<u>,382*</u>	-,043	,217	<u>-,400*</u>	-,028	,100	-,075	<u>,443**</u>	,132	<u>,377*</u>
Nabelschnur-pH	33	-,332	,003	,108	-,304	,259	,030	,219	<u>,382*</u>	,049	,245	-,257	-,063	-,183
Summe Komplikationen	33	-,074	,058	-,013	-,160	,123	,085	,173	-,269	,245	-,003	-,102	<u>-,514**</u>	<u>-,571**</u>
Beatmungsstunden gesamt	33	<u>-,409*</u>	,132	,042	-,201	,310	,064	,298	-,112	<u>,365*</u>	,181	-,182	<u>-,722**</u>	<u>-,650**</u>
Verweildauer Krankenhaus	33	-,171	,142	-,084	-,257	,205	-,021	,257	-,094	,178	,045	-,175	<u>-,716**</u>	<u>-,750**</u>
Entlassungsgewicht g	33	-,220	-,077	-,228	-,075	-,127	-,078	-,130	,051	-,206	,122	-,052	-,101	<u>-,389*</u>
Gewichtszunahme bis Monat 6	32	-,266	,124	,114	,111	-,022	,030	-,044	-,011	-,327	-,058	-,266	<u>,356*</u>	,078
Gewichtszunahme Monat 6 bis 12	16	-,335	-,143	-,200	-,148	,389	,466	,256	,271	,021	,342	,089	,286	,162
Motorische Entwicklung nach 12 Monaten	22	,151	,049	-,180	-,038	-,206	-,044	-,056	,416	-,291	-,346	-,105	<u>,480*</u>	,377
Motorische Entwicklung nach 24 Monaten	21	,350	,046	,056	-,158	,003	,247	,032	,349	-,046	-,237	-,240	<u>,516*</u>	<u>,491*</u>
Kognitive Entwicklung nach 24 Monaten	21	,057	,176	,061	-,186	,021	,059	-,014	,298	-,270	-,131	<u>-,435*</u>	<u>,504*</u>	<u>,477*</u>
Bayley MDI nach 24 Monaten	11	-,007	-,136	,363	-,425	,401	-,018	,297	<u>,715*</u>	<u>,792**</u>	-,064	-,201	,153	,210
Bayley PDI nach 24 Monaten	9	,635	-,040	,073	-,120	,126	<u>,697*</u>	,084	,434	<u>,770*</u>	-,223	,393	-,283	,427

Signatur: Signifikanz; * = p < .05; ** = p < .01; unterstrichen = R ≥ gerundet,5 (.45)

se. Weiterhin ist in Diskussion, ob die Transfusion einen Einfluss auf die Häufigkeit von Bradykardien und Apnoen bei Frühgeborenen hat und ob sich diese auf die regionale cerebrale Oxygenierung auswirkt.

Material und Methode: Retro- und prospektive single center Beobachtungsstudie. Das Patientenkollektiv des retrospektiven Teils umfasste 55 FG (Geburt <37. SSW, Geburtsgewicht 500–1499 g). Die aufgezeichneten Vitalparameter (Af, Hf, O₂-Sättigung, FiO₂) sowie die Häufigkeiten von Bradykardien und Apnoen wurden 48 Stunden bis 48 h nach Transfusion aus den Patientenakten ausgewertet. Der prospektive Teil umfasste 23 VLBW-FG (Very Low Birthweight infants), bei denen mittels NIRS (Near infrared spectroscopy) die regionale cerebrale O₂-Sättigung 24 h vor bis 72 h nach Transfusion bestimmt wurde. Die Transfusionsgrenze wurde auf der Basis der Leitlinien der Bundesärztekammer definiert: FG am ersten Lebenstag werden ab Hk < 40 % transfundiert, FG < 15 Tagen ab Hk < 35 %, 15–28 Tagen ab Hk < 30 % und > 28 Tagen ab Hk < 25 %. Zusätzlich berücksichtigt wird: maschinelle Beatmung, O₂-Bedarf (FiO₂ > 0,4), sowie eine vitale Indikation.

Statistisch wurden im retrospektiven Teil T-Tests für verbundene Stichproben durchgeführt. Im prospektiven Teil wurde mittels Regressionsanalyse der Einfluss verschiedener Faktoren (Gestationsalter, Alter bei Transfusion, Hk, O₂-Zufuhr, Anzahl an Bradykardien, Apnoen und Sättigungsabfällen) auf die regionale cerebrale Oxygenierung mittels NIRS sowie eine ANOVA mit Messwiederholung für die regionale cerebrale Oxygenierung zu den Zeitpunkten T₀ (vor Transfusion), T₁ (0–24 h), T₂ (24–48 h) und T₃ (48–72 h nach Ende der Transfusion) durchgeführt. Signifikanzniveau war jeweils $p < 0,05$.

Ergebnisse: Im retrospektiven ließ sich lediglich ein signifikanter Anstieg des Hk nachweisen. Alle anderen untersuchten Parameter unterschieden sich nicht voneinander.

Im prospektiven Teil konnte vor Transfusion kein signifikanter Einfluss der untersuchten Variablen auf die regionale cerebrale Oxygenierung nachgewiesen werden. Der Hk stieg signifikant unter Transfusion an. Weiterhin ließ sich in der cerebralen Sauerstoffsättigung (rSO₂C) zu den Zeitpunkten T₀/T₁ und T₀/T₂ ein signifikanter Anstieg nachweisen, der jedoch nach 48 Stunden nicht mehr detektierbar war. Die Rate an Apnoen nahm signifikant ab, bei bereits vor Transfusion niedriger Apnoerate.

Schlussfolgerung: Insgesamt konnten die Daten und Ergebnisse keinen nachhaltigen Effekt einer Transfusion auf wesentliche Vitalparameter nachweisen. Um mögliche Nebenwirkungen einer Transfusion zu minimieren, ist ein restriktives Transfusionsregime zu präferieren.

DGKJ-P055

Surveillance-Studie zur Epidemiologie, Diagnostik und Therapie von Abdominellen Kompartmentsyndromen (AKS) bei kritisch kranken Kindern in Deutschland

Anke Zellmer¹, Torsten Kaussen¹, Rüdiger Kries², Harald Köditz¹, Michael Sasse¹, Philipp Beerbaum¹, Kathrin Seidemann¹

¹Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland, ²Ludwig-Maximilians-Universität München, München, Deutschland

Hintergrund: Repräsentative epidemiologische Daten zum AKS in der Pädiatrie gibt es nicht wirklich. Dies lässt sich dadurch erklären, dass sich die existierenden Daten auf die Ergebnisse von Single-Center-Studien und zeitlich punktuellen Umfragen beziehen.

Fragestellung: Ziel der Studie ist es, den epidemiologischen Langzeitverlauf innerhalb eines ganzen Landes zu erfassen, unter besonderer Berücksichtigung des medizinischen Versorgungslevels der behandelnden Neugeborenen- oder pädiatrischen Intensivstation, der Risikokonstellation des Patienten und der erfolgten Diagnostik und Therapie.

Material und Methoden: Die Studie erfolgt in Kooperation mit der „ES-PED“. Einschlusskriterien sind ein intra-abdominellen Druck (IAD) > 10 mmHg und gleichzeitig mindestens eine neue oder aggravierte Organdysfunktion (OD) (gemäß der OD-Definition der International Pediatric Sepsis Consensus Conference von 2005 [Goldstein et al.]). Mittels eines Fragebogens werden eine Beschreibung der Abteilung, Patientenda-

ten, zugrunde liegende Erkrankungen, erfolgte Diagnostik und Therapie sowie das Outcome erfasst. Die Datenerhebung ist für 1–2 Jahre geplant.

Ergebnisse: Die monatliche Rücklaufquote liegt zwischen 87 und 95 %. Die Datenerhebung begann im Juli 2016. Bisher liegen die Daten von 19 Fällen vor. 9 Patienten waren Früh- oder Neugeborene, 4 Patienten zwischen 1 und 5 Jahre alt, 6 Patienten älter als 5 Jahre. 74 % der Patienten wurden in Universitätskliniken behandelt. alle behandelnden Kliniken verfügten über ein Level-1-Perinatalzentrum. In 74 % der Fälle lag ein primäres, in 21 % ein sekundäres AKS vor. Die meist beobachteten klinischen Auffälligkeiten waren abdominelle Distension (100 %), gespanntes Abdomen (79 %) und respiratorische Insuffizienz (79 %). Apparativ triggerten v. a. folgende Befunde den V. a. AKS: Beatmungsdrucksteigerung (53 %), Zwerchfellhochstand (47 %) und Perfusionseinschränkung (42 %). Der IAD wurde meist aufgrund des klinischen Verlaufs gemessen (in 63 %; in 37 % routinemäßig), ausschließlich via indirekter Methoden (42 % via Magendruckmessung, 36 % via Blasendruckmessung). Ermittelte OD: 100 % respiratorisch, 95 % kardiozirkulatorisch, 74 % hepatisch, 68 % renal; korrekt erkannt wurden sie in 79 % der Fälle. Die meist eingeleiteten Therapie-maßnahmen waren Diuretika/Negativbilanzierung (53 %), Analgosedierung +/- Muskelrelaxanzien (47 %) und operative Dekompression (47 %). Die Sterblichkeit betrug 26 %.

Schlussfolgerung: Da die Studie noch läuft, sind zum Zeitpunkt der Abstracteinreichung keine endgültigen Schlussfolgerungen möglich. Vor dem Hintergrund des bundesweiten und längerfristigen Studienkonzepts erscheint zum ersten Mal eine evidenzbasierte Aussage über die Epidemiologie, die Diagnostik und die Therapie des AKS in der Pädiatrie möglich.

DGKJ-P056

Intrauterine Wachstumsrestriktion (IUGR) mit Aufholwachstum hemmt Angiogenese in Lungen neugeborenen Ratten.

Celien Kuiper, Katharina Dinger, Christian Klaudt, Dharmesh Hirani, Christina Vohlen, Eva Lopez Garcia, Silke van Koningsbruggen-Rietschel, Jörg Dötsch, Miguel A. Alejandro Alcazar

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

Hintergrund: Intrauterine Wachstumsrestriktion (IUGR) ist ein Risikofaktor für Bronchopulmonale Dysplasie (BPD) und andere chronische Lungenerkrankungen. Lungen mit BPD zeigen neben fibrotischen Veränderungen auch eine reduzierte Ausbildung von Gefäßen und Alveolen. Unsere Studien zeigen bisher, dass IUGR molekulare Signalwege dysreguliert, die Alveolarisation hemmt und zu reduzierter Lungenfunktion führt.

Fragestellung: Daher untersuchen wir die Hypothese, dass IUGR und postnatales Aufholwachstum 1) angiogenetische Signalwege und Endothelzellmarker während der späten Lungenentwicklung dysreguliert und dies 2) die Mikrogefäß- und Kapillarbildung sowie die extrazelluläre Matrix nachteilig beeinflusst.

Material und Methoden: IUGR wurde in Wistar Ratten durch eine Proteinmangel-Diät (IUGR) während der Gestation induziert; die Kontrollen erhielten Normal-Protein-Diät (Co). Am embryonalen Tag 21 (E21), postnatalen Tag 3 (P3) und P23 wurden die Nachkommen getötet und die Lungen für molekularbiologische und histologische Untersuchungen asserviert.

Ergebnisse: (1) IUGR mit signifikant vermindertem Körpergewicht infolge einer Proteinmangeldiät war assoziiert mit einer deutlich erniedrigten Genexpression endothelialer Marker (CD31, vWF, VE-Cadherin). Zudem war die verminderte mRNA Expression von Komponenten zweier zentraler pro-angiogenetischer Signalwege (VEGF-VEGFR2, BMPR2) begleitet von einer Hemmung der respektiven intrazellulären Erk1/2 und P38 Signalkaskaden. Dementsprechend war auch die mRNA Expression von ID-1 und Apelin als BMPR2 regulierte Zielgene sowie von TGFβ signifikant reduziert. Dieser Inhibition pro-angiogenetischer Signalwege an E21 folgte eine postnatale Verminderung von CD31-Protein als Endothelzellmarker und eine Aktivierung von SMAD1/5/8 (BMPR-Signalweg) und Erk1/2 (VEGF-Signalweg) in IUGR-Lungen am P3.

(2) Trotz der Aktivierung angiogenetischer Signalwege postnatal an P3 zeigte die Histomorphometrie der Lungen an P23 eine signifikant reduzierter Kapillaranzahl ($<20 \mu\text{m}$) nach IUGR verglichen mit Kontrollen. Die verminderte Kapillarisation an P23 war begleitet von einer reduzierten Aktivierung der Erk1/2 und P38 Signalwegen. Interessanterweise war zudem der Anteil elastischer Fasern bei unveränderter Genexpression um 50% reduziert an P3 und P23 nach IUGR, was auf eine gestörte Elastogenese hindeutet. Zusätzlich zeigte sich eine signifikant erniedrigte Ablagerung von Kollagenfasern am P23.

Schlussfolgerung: Unsere Studie zeigt eine frühe Hemmung pro-angiogenetischer Signalwege und reduzierte Bildung elastischer Fasern und perivaskulärer ECM gekoppelt mit langfristiger Hemmung proliferativer/pro-angiogenetischer Signalwege als Mechanismen reduzierter Gefäßbildung und infolge von IUGR mit Aufholwachstum. Diese Ergebnisse zeigen nicht nur, dass IUGR die Ausbildung von Lungengefäßen hemmt, sondern identifiziert IUGR mit Aufholwachstum auch als einen möglichen Risikofaktor für pulmonale Gefäßerkrankungen wie Pulmonaler Hypertonus.

DGKJ-P057

Retrospektive Datenanalyse zum neurologischen Outcome mittels Bayley Scales of Infant and Toddler Development im Alter von korrigiert 24 Monaten bei Frühgeborenen mit 1250 g Geburtsgewicht

Ilse Broekaert¹, Anna Sorce¹, Jens Gilsbach¹, Anne Mennemann¹, Ernst A.², Walid Fazeli¹, Titus Keller¹, DÜchting, C.¹, Barbara Hero¹, Christoph Huenseler¹, Angela Kribs¹

¹Universitätsklinik Köln, Köln, Deutschland, ²IMSIE, Universität zu Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Durch das verbesserte Überleben extrem Frühgeborener in den letzten Jahrzehnten ist das neurologische Outcome in den Vordergrund getreten. Die Bayley Scales of Infant and Toddler Development (BSID) sind eine etablierte Methode, um das Langzeit-Outcome im korrigierten Alter von 24 Monaten zu untersuchen. Die retrospektiven Daten dieser Studie wurden im Rahmen einer geplanten Studie bei extrem Frühgeborenen, welche multizentrisch den enteralen Nahrungsaufbau und das neurologischen Outcome untersucht, erhoben.

Methode: Daten von 241 Frühgeborenen, die in den Jahren 2010–2015 an der Universitätskinderklinik Köln geboren wurden, wurden retrospektiv ausgewertet. Die BSID-II wurden bis 2011 und die BSID-III ab 2010 eingesetzt. Es wurde nach Untergruppen ausgewertet (Gruppe 1 $<26 + 0$ SSW und Gruppe 2 $\geq 26 + 0$ SSW; Gruppe A Developmental Index (Entwicklungsalter/chronologisches Alter) für die Skala Kognition ≥ 1 ; Gruppe B Developmental Index für die Skala Kognition < 1). Zur statistischen Auswertung wurde der X²-Test angewendet ($\alpha = 5\%$).

Ergebnisse: Bei 160 (70 Mädchen) von 241 ehemaligen Frühgeborenen wurden im Alter von 27 ± 2 Monaten die BSID-II bzw. im Alter von 28 ± 4 Monaten die BSID-III durchgeführt. Von den 160 Frühgeborenen zeigten 8 eine ICH °III ($6 < 26$ SSW vs. $2 \geq 26$ SSW), 10 eine ICH °II (8 vs. 2), und 17 eine ICH °I (8 vs. 9). Frühgeborene mit einer ICH °III wurden aus der Analyse ausgeschlossen.

In Gruppe 1 (MW $24 + 3$ SSW) zeigte sich ein kognitives Entwicklungsalter von 17,6 Monaten bei einem chronologischen Alter von 26,5 Monaten in den BSID-II (12 Frühgeborene) sowie ein kognitives Entwicklungsalter von 23,0 Monaten bei einem chronologischen Alter von 28,5 Monaten in den BSID-III (49 Frühgeborene). In Gruppe 2 (MW $28 + 3$ SSW) zeigte sich ein kognitives Entwicklungsalter von 24,6 Monaten bei einem chronologischen Alter von 27,4 Monaten in den BSID-II (30 Frühgeborene) sowie ein kognitives Entwicklungsalter von 25,7 Monaten bei einem chronologischen Alter von 28,5 Monaten in den BSID-III (50 Frühgeborene). Insgesamt zeigten 41 von 160 Frühgeborenen einen Developmental Index für die Skala Kognition ≥ 1 (MW 1,07 in den BSID-II bzw. 1,03 in den BSID-III) (Gruppe A). Die restlichen Frühgeborenen ($n = 119$) zeigten einen Developmental Index für die Skala Kognition < 1 (MW 0,79 in den BSID-II bzw. 0,81 in den BSID-III) (Gruppe B). Beim Vergleich von Gruppe A und B zeigt sich für Gruppe A ein Trend für ein höheres mittleres

Gestationsalter ($28 + 3$ vs. $26 + 3$ SSW) ($p = 0,052$), ein tendenziell höheres mittleres Geburtsgewicht (929 ± 175 vs. 818 ± 258 g), ein tendenziell geringerer Einsatz an Antibiotika ($1,4 \pm 1,2$ vs. $2,3 \pm 1,4$ Antibiotikazyklen), sowie eine tendenziell höhere Rate ausschließlicher Muttermilchernährung bei Entlassung (78 vs. 64%).

Diskussion: Das neurologische Langzeit-Outcome extrem Frühgeborener wird u. a. durch das Gestationsalter und das Geburtsgewicht beeinflusst. Ein niedrigeres Auftreten postpartaler Infektionen gemessen an den Einsatz an Antibiotika und eine höhere Rate an ausschließlicher Muttermilchernährung bei Entlassung sind beeinflussbare Faktoren, die einen positiven Einfluss auf das neurologische Langzeit-Outcome haben. Ziel der prospektiv angelegten Studie ist es, den enteralen Nahrungsaufbau bei extrem Frühgeborenen zu optimieren und den Einfluss auf das neurologische Outcome zu untersuchen.

DGKJ-P058

Sengers Syndrom-mögliche Ursache einer neonatalen Kardiomyopathie

Isabel Wagner¹, Mathias Pergande², Angela Kribs², Konrad Brockmeier², Jörg Dötsch², Sebahattin Cirak², Christoph Huenseler²

¹Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ²ZMMK, Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Neonatale Kardiomyopathien haben eine niedrige Prävalenz, sich jedoch genetisch ätiologisch sehr heterogen und stellen eine diagnostische Herausforderung dar. Mögliche Ursachen sind u. a. primäre Defekte im Energiestoffwechsel, Mitochondriopathien, Glykogenspeichererkrankungen, syndromale Erkrankungen, Ionenkanal- oder Leitungsdefekte oder eine neonatale Thyreotoxikose. Eine zu spät gestellte Diagnose kann den Therapiebeginn verzögern und die Lebenserwartung reduzieren.

Wir berichten über ein Frühgeborenes bei dem die seltene Diagnose des Sengers-Syndroms mittels genetischer Analyse innerhalb von wenigen Tagen bestätigt werden konnte.

Fallpräsentation: Das weibliche Neugeborene konsanguiner indischer Eltern wurde in der $31 + 6$ SSW bei pathologischem CTG und IUGR geboren (Gewicht: 1300 g (Perc.: 15), Länge: 38,5 cm (Perc.: 15)). Bei cardiopulmonaler Anpassungsstörung wurde eine CPAP-Therapie begonnen. Echokardiographisch zeigte sich direkt postnatal ein kleiner PDA mit Links-Rechts Shunt. In der Blutgasanalyse persistierte in den ersten Lebenstagen eine Laktatazidose. Die daraufhin initiierte erweiterte Stoffwechseldiagnostik ergab unspezifische Veränderungen der Aminosäuren im Plasma sowie der organischen Säuren im Urin. Im Verlauf zeigte sich eine Katarakt rechts. Das bei persistierendem O₂-Bedarf am Lebenstag 48 angefertigte Röntgenbild des Thorax zeigte eine deutlich verbreiterte Herzsilhouette die echokardiographisch als ausgeprägte biventrikuläre Kardiomyopathie imponierte. Eine Therapie mit Bisoprolol wurde begonnen. Mittels eines Whole Exome Sequencing konnte die Verdachtsdiagnose des Sengers-Syndroms innerhalb einer Woche kurz nach dem errechneten Geburtstermin bestätigt werden, es fand sich eine homozygote Stop-Mutation in Acylglycerol Kinase (AGK) c.841C>T.p.Arg281* (NM_018238). Daraufhin erfolgte eine supportive Supplementations-therapie mit Riboflavin, Coenzym-Q, Thiamin und L-Carnithin.

Die Katarakt konnte komplikationslos operiert werden. Unter der aktuellen Therapie zeigt die Patientin einen stabilen kardiologischen Befund und eine altersentsprechende neurologische Entwicklung und eine perzentilentreue Wachstums- und Gewichtsentwicklung.

Diskussion: Beim Sengers-Syndrom handelt es sich um eine homozygote Stopmutation im mitochondrialen AGK. Das Substrat des Enzyms AGK ist ein multisubstrat Lipid Acylglycerol mit einer wichtigen Funktion in der Cardiolipin-Biosynthese. Es ist gekennzeichnet durch den Symptom-Komplex hypertrophe Kardiomyopathie, kongenitale Katarakt sowie mitochondriale Myopathie und Laktatazidose. Die Vererbung ist autosomal-rezessiv. Bisher sind weltweit weniger als 30 Fälle beschrieben. Die Kardiomyopathie ist lebenslimitierend und führt bei schweren Verläufen häufig schon in der Neonatalperiode zum Tod.

Bereits bei einem der drei Hauptsymptome sollte immer frühzeitig an ein Sengers-Syndrom gedacht werden. Durch die neuen diagnostischen Möglichkeiten eines „whole exome sequencings“ kann die Diagnose schnell und zuverlässig gestellt werden. Die Therapie kann umgehend eingeleitet und die Prognoseeinschätzung sowie die Langzeitprognose verbessert werden.

DGKJ-P059

Künstliche Plazenta: Pumpenlose, extrakorporale Lungenunterstützung im Tiermodell

Mark Schoberer¹, Jutta Arens², Aileen Hill, Daan Ophelders, Boris Kramer, Ulrich Steinseifer², Thorsten Orlikowsky¹

¹Uniklinik RWTH Aachen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie, Aachen, Deutschland, ²Lehr- und Forschungsgebiet Kardiovaskuläre Technik (CVE), Institut für angewandte Medizintechnik (AME), Helmholtz Institut der RWTH Aachen, Aachen, Deutschland

Hintergrund: Der Begriff „Künstliche Plazenta“ bezeichnet eine extrakorporale Organersatztherapie welche (primär) die Gasaustauschfunktion der Plazenta nach der Geburt anstelle der – oder in Ergänzung zur – Lungenatmung einnimmt. Sie ist in den vergangenen 60 Jahren Gegenstand wechselnd intensiver Forschung gewesen. Dabei verfolgt die Mehrzahl der Forschungsgruppen die Perspektive einer „künstlichen Schwangerschaft“, welche die Immersion des aus dem Uterus entbundenen Feten in einer künstlichen Fruchtblase vorsieht. Wir halten diesen Ansatz für einen sehr weitgehenden Eingriff in die Behandlungskultur Frühgeborener. Gleichwohl ist der Einsatz der extrakorporalen Lungenersatztherapie als Rescue-Therapie des respiratorischen Versagens extrem Frühgeborener auch ohne eine künstliche Schwangerschaft sinnvoll. Die „konventionelle“ ECMO ist hier durch Limitationen von Kanülierung, Pumpentechnik und Füllvolumen Patienten mit mehr als 2 kg Körpergewicht vorbehalten.

Fragestellung: Wir untersuchten die Gasaustauschleistung und die physiologische Verträglichkeit eines speziell entwickelten, arteriovenös angeschlossenen und pumpenlosen Membranoxygenators (NeonatOx) in der Behandlung des Atemversagens frühgeborener Lämmer.

Material und Methoden: In einer zweiten Entwicklungsstufe wurde der NeonatOx hinsichtlich Gasaustauschfläche (0,116 m²), Füllvolumen (14 ml) und Handhabung optimiert. Die Untersuchung fand an Texel-Lämmern ($n=6$, 2600 ± 460 g, 127 ± 0 d Reifealter (Regel-Tragzeit: 150 d)) mit einer angestrebten Testdauer von 12 Stunden statt. Die Kanülierung der Nabelgefäße mit 14 Ga Einlumenkathetern erfolgte als EXIT-Prozedur im Rahmen der Kaiserschnittbindung. Zur Vermeidung einer Hypoxie wurden die Tiere vorübergehend mechanisch beatmet und an den extrakorporalen Kreislauf angeschlossen. Es erfolgte eine Okklusion des Endotrachealtubus unter folgenden Voraussetzungen: ZV pCO₂ am CPAP ≤ 50 mmHg (ohne Spontanatmung), Lactat < 4 mmol/l und pH > 7,2.

Ergebnisse: 3 Tiere überlebten die volle Versuchsdauer von 12 h mit einer mittleren Tubusokklusion von 634 ± 36 min. Ein Tier verstarb nach 4 h, zwei weitere nach jeweils 7 h. Der mittlere Blutfluss im extrakorporalen Kreislauf betrug 115 ± 25 ml/min, der mittlere arterielle Blutdruck 31 ± 8 mmHg und die mittlere Herzfrequenz 204 ± 6/min ($n=6$). Der Oxygenator bewirkte einen pO₂ Anstieg von 21 ± 6 mmHg auf 344 ± 121 mmHg und einen Abfall des pCO₂ von 77 ± 10 mmHg auf 45 ± 12 mmHg ($n=6$) im extrakorporalen Kreislauf.

Schlussfolgerung: Durch technische Optimierung gelang eine erhebliche Verlängerung der Überlebensdauer im Tierversuch. In dem Versuch wurde bewusst eine Tubusokklusion herbeigeführt, um die physiologische Leistungsfähigkeit des Ersatzverfahrens messen zu können. Gleichwohl ist NeonatOx von uns als ergänzendes Unterstützungsverfahren konzipiert (ECLA). Vor diesem Hintergrund betrachten wir die Fähigkeit zum vollständigen Gasaustausch als Ausdruck der hohen Leistungsfähigkeit des Systems.

DGKJ-P060

Die Rolle von endothelialen Progenitorzellen und mesenchymalen Stammzellen bei Neugeborenen mit kongenitaler Zwerchfellhernie unter extrakorporaler Membranoxygenierung

Neysan Rafat¹, Christian Patry², Ursula Sabet², Steffen Hien³, Tim Viergutz³, Christel Weiß⁴, Burkhard Tönshoff², Grietje Beck⁵, Thomas Schaible³

¹Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland, ²Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland, ³Universitätsmedizin Mannheim, Mannheim, Deutschland, ⁴Medizinische Fakultät Mannheim, Mannheim, Universität Heidelberg, Deutschland, ⁵Helios Dr. Horst-Schmidt Kliniken, Wiesbaden, Deutschland

Fragestellung: Aufgrund einer persistierenden pulmonalen Hypertonie des Neugeborenen (PPHN) bei der kongenitalen Zwerchfellhernie (CDH) mit ausgeprägter Lungenhypoplasie, können häufig intensivmedizinische Maßnahmen und selbst ECMO versagen, eine adäquate Oxygenierung aufrecht zu erhalten. Die PPHN im Rahmen einer CDH besteht aufgrund einer ausgeprägten Verringerung des funktionellen pulmonalen Gefäßdurchmessers und von unterentwickelten Blutgefäßen. Eine Therapie mit Endothelinrezeptor- oder Phosphodiesterase-Inhibitoren, um den perivaskulären Muskeltonus in den Lungengefäßen zu reduzieren, ist in schweren Formen der CDH oft wirkungslos. Neue Therapieansätze könnten darauf abzielen, die Endotheldysfunktion und die Reifung der pulmonalen Blutgefäße zu verbessern. Hierbei könnten endotheliale Progenitorzellen (EPC) und mesenchymale Stammzellen (MSC) von Relevanz sein, da sie eine wichtige Rolle bei der Neoangiogenese und der Regeneration von Endotheldysfunktion in diversen Krankheitsbildern mit vaskulärer Beteiligung spielen. Somit könnte eine zell-basierte Therapie mit EPC und/oder MSC eine potentiell innovative Therapiestrategie zur Besserung der Endotheldysfunktion im Rahmen von ECMO bei Patienten mit CDH darstellen und den klinischen Verlauf günstig beeinflussen. In der vorliegenden Studie untersuchten wir die Mobilisierung von EPC und MSC im Rahmen einer ECMO-Behandlung bei Neugeborenen mit CDH, sowie die für die Mobilisierung verantwortlichen Wachstumsfaktoren.

Material und Methoden: Periphere mononukleäre Blutzellen wurden mittels Ficoll-Dichtegradientenzentrifugation bei Neugeborenen mit CDH mit ECMO-Behandlung ($n=18$) und ohne ECMO-Behandlung ($n=12$) sowie gesunde Kontrollen ($n=12$) isoliert. Die Anzahl von CD45^{dim}/CD34⁺/CD133⁺/CD31⁺-EPC und CD34⁺/CD29⁺/CD73⁺/CD90⁺-MSC wurden mittels Durchflusszytometrie detektiert. Die Serumkonzentrationen von vaskulärem endothelialen Wachstumsfaktor (VEGF) und Angiopoietin (Ang)-2 wurden mittels Enzyme-linked immunosorbent assays (ELISA) bestimmt.

Ergebnisse: Neugeborene mit CDH hatten eine signifikant höhere Anzahl von EPC und MSC im peripheren Blut. VEGF und Ang2 unterschieden sich nicht bei den CDH-Patienten und den gesunden Kontrollen. Durch eine ECMO-Therapie kam es im Verlauf zu einem Abfall der EPC-Anzahl und der VEGF-Serumkonzentration. Die MSC-Anzahl blieb stabil und die Ang2-Serumkonzentration zeigte einen signifikanten Anstieg. Bei CDH-Patienten ohne ECMO-Behandlung blieb die EPC-Anzahl im Verlauf stabil, aber die MSC-Anzahl zeigte einen signifikanten Anstieg.

Diskussion: Unsere Ergebnisse deuten darauf hin, dass unter einer ECMO-Therapie die Mobilisierung von EPC und MSC supprimiert wird. Dies kann auch im Zusammenhang mit dem beobachteten Abfall der VEGF-Serumkonzentration im Rahmen der ECMO-Therapie liegen, da VEGF ein potenter Mobilisator von EPC und MSC ist.

Schlussfolgerung: Eine Erhöhung der Anzahl von EPC und MSC, entweder durch eine zell-basierte Therapie oder durch eine Substitution von VEGF, im Rahmen einer ECMO-Therapie bei CDH könnte einen Therapieansatz darstellen, um die pulmonale Endothelregeneration zu fördern.

DGKJ-P061

Schädelsonographie für alle Neugeborenen? Daten aus der populationsbasierten SNIIP-Studie

Judith Weise, Anja Lange, Till Ittermann, Matthias Heckmann
Universitätsklinikum Greifswald, Greifswald, Deutschland

Fragestellung: Die einfach und schnell bettseitig durchführbare Schädelsonographie (SSG) wird bei Neugeborenen (NG) <30 Schwangerschaftswochen (SSW) und bei allen anderen NG nach Indikation eingesetzt. Ein SSG-Screening aller NG gibt es nicht.

Ist die SSG bei allen NG unabhängig von SSW oder Indikation eine sinnvolle Screening-Maßnahme?

Material und Methoden: Im Rahmen der populationsbasierten Neugeborenenkohorte SNIIP (Survey of Neonates in Pomerania) wurde von 2002 bis 2008 bei 5109 NG eine SSG unabhängig von SSW oder Indikation durchgeführt. Untersucher waren Assistenz- und Fachärzte des Greifswalder Perinatalzentrums. Es wurden drei Gruppen der NG ≥ 30 SSW gebildet: (I) NG mit Indikation für die SSG, (IIa) NG ohne Indikation aber mit stationärer Aufnahme und (IIb) NG ohne Indikation und ohne stationäre Aufnahme. Die Indikationen wurden den „AIUM Practice Guidelines for Neurosonography 2014“ entnommen. Alle in der Datenbank auffälligen Befunde wurden von einer Neonatologin (AL) nachbefundet, eine Einteilung in vorab definierte milde (z. B. IVH I°-II°, unilaterale/singuläre Zysten, Ventrikelasymmetrien/-erweiterungen) und schwere Auffälligkeiten (z. B. IVH III-IV°, Corpus-callosum-Fehlbildungen, Hydrocephalus, Hirnödeme, bilaterale/multiple Zysten) vorgenommen und das neurologische Follow-Up anhand der Krankenakte dokumentiert.

Ergebnisse: Von 5109 untersuchten NG fanden sich 224/5064 NG ≥ 30 SSW mit auffälliger SSG (4,4%). In der Nachbefundung wurden in Gruppe I ($n=747$) 44 milde und 10 schwere Auffälligkeiten gefunden; in Gruppe IIa ($n=621$) 36 milde und 17 schwere und in Gruppe IIb ($n=3696$) 103 milde und 14 schwere. In IIb fanden sich (nur NG >34 SSW) schwere Auffälligkeiten mit $n=12$ bilaterale und/oder multiple Parenchym-/Plexuszysten, $n=1$ fokale periventrikuläre Leukomalazie und $n=1$ Corpus callosum-Hypoplasie. Neurologische Entwicklungsdefizite in IIb entwickelten sich bei 14 NG mit milder (Störung der Sprache ($n=6$), ADHS, Epilepsie, motorische und auditive Störungen, psychiatrische Anpassungs-/emotionale Störung) und 1 NG mit schwerer Auffälligkeit (Entwicklungsstörung der Sprache).

Schlussfolgerung: Auch bei NG ohne Indikation für eine Schädelsonographie und ohne stationäre Aufnahme in die Neonatologie fanden sich klinisch relevante Auffälligkeiten in der SSG. Die kumulative Inzidenz milder/schwerer Auffälligkeiten war jedoch niedrig mit 2,8% bzw. 0,38% für IIb (I: 5,9% bzw. 1,3%; IIa: 5,8% bzw. 2,7%). Es fand sich bei 12,8% in IIb ein auffälliges neurologisches Follow Up bei NG mit auffälligem SSG (I: 20,4%; IIa: 18,9%). Ob diese neurologischen Störungen jedoch einen günstigeren Verlauf durch die frühe SSG genommen haben, bedarf weiterer Analysen. Diese sind jedoch bei der Frage nach der Sinnhaftigkeit eines SSG-Screenings (Verunsicherung der Eltern, Kosten-Nutzen-Analyse) unbedingt erforderlich.

Kardiologie

DGKJ-P062

Unklare Synkope bei 20 Monate altem Mädchen

Eva Gatzweiler, Nicole Müller, Johannes Breuer

Zentrum für Kinderheilkunde, Universitätsklinikum Bonn, Bonn, Deutschland

Fallbericht: Anamnese: 20 Monate alte Patientin. Geburt und bisherige Entwicklung unauffällig. 2. Kind der Familie. Der 4 Jahre alte Bruder ist gesund. Unauffällige Familienanamnese, insbesondere keine plötzlichen Todesfälle in der Familie.

Im Frühjahr 2016 zweimalige Bewusstseinsverluste ohne Vorankündigung. Erstes Ereignis auf dem Arm der Mutter aus voller Ruhe, ohne vorausgehende Aufregung. Die Patientin sei plötzlich in sich zusammengesackt, blass-blau geworden und habe kurzzeitig nicht geatmet. Nach einigen Sekunden sei sie wieder erwacht und habe normal reagiert.

Es folgte eine neurologische und kardiale Abklärung im Krankenhaus vor Ort, die keinen pathologischen Befund ergab. Die zweite Episode ereignete sich wenige Wochen später beim Spielen. Die Mutter war gerade im Nebenraum und hörte einen Aufprall auf den Boden. Die Patientin habe erneut auf dem Boden gelegen und nicht geatmet. Da diese Episode mit ca. 2 Minuten länger gedauert habe als die Letzte, habe die Mutter mit einer Mund-zu-Mund-Beatmung begonnen. Bereits nach wenigen Atemhüben sei ihre Tochter wieder wach geworden. Keine Zuckungen, kein Einnässen, kein Einkoten, kein Zungenbiss.

Diagnostik und Therapie: Weitere Abklärung in unserer kinder-kardiologischen Ambulanz. Aufgrund der Anamnese erfolgte zunächst die wiederholte Anlage von Langzeit-EKGs ohne erneutes Ereignis. Daher aufgrund fehlender Prodromi Implantation eines Loop-Recorders (Reveal, Fa. Medtronic) am 28.08.2016.

Erneutes Ereignis am 01.09.2016 mit gleicher Symptomatik. Die Patientin synkopierte beim Spielen und zuckte mit dem linken Arm. Der Reveal zeigte eine plötzlich beginnende Bradykardie, die über wenige Schläge in eine Asystolie mit einer Dauer von 16 Sekunden überging. Der Eigenrhythmus setzte mit einer ventrikulären Extrasystole wieder ein. Während der 16-sekündigen Pause wurden lediglich einzelne Muskelpotentiale aufgezeichnet.

Nach Auswertung des Reveal erfolgte die zeitnahe Implantation eines VVI-Schrittmachers (Backupfrequenz 60/min. tagsüber, 50/min. nachts).

Schlussfolgerung: Es gibt zahlreiche Fallberichte zu affektgetriggerten Sinusarresten (bis zu 6 Sekunden). Synkopen in Ruhe mit einem Sinusarrest von 16 Sek. sind bisher nicht beschrieben. Der Fall zeigt eindrücklich die Wertigkeit der Anamnese bei unklaren Synkopen und den hohen Stellenwert implantierbarer Loop-Recorder zur Diagnostik unklarer Bewusstseinsverluste, die ohne Prodromi einhergehen.

DGKJ-P063

Quantifizierung von Aorten- und Pulmonalklappenvitien in der kardialen MRT – wie relevant ist die Messebene?

Andreas Hornung, Wolfhard Binder, Petros Martirosian, Fritz Schick, Ulrich Kramer, Jürgen Schäfer, Michael Hofbeck, Ludger Sieverding
Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Flussmessungen sind ein fester Bestandteil in den meisten kardialen MRT-Untersuchungen. Während die maximale Flussgeschwindigkeit häufig aus der Echokardiographie bekannt ist, kann in der MRT der ante- und retrograde Fluss und damit die Regurgitationsfraktion (RF) mithilfe der Phasenkontrast-Methode bestimmt werden. Wir haben den möglichen Einfluss unterschiedlicher Positionierungen der Messebenen auf die RF bei Aorten- und Pulmonalklappenvitien untersucht.

Methoden und Ergebnisse: Bei Patienten mit angeborenem Herzfehler und Aorten- oder Pulmonalklappenvitium wurden retrospektiv Phasenkontrast-Datensätze ausgewertet ($n=12$, Alter \bar{O} : 19,1 Jahre, 4–33J., 8 m,

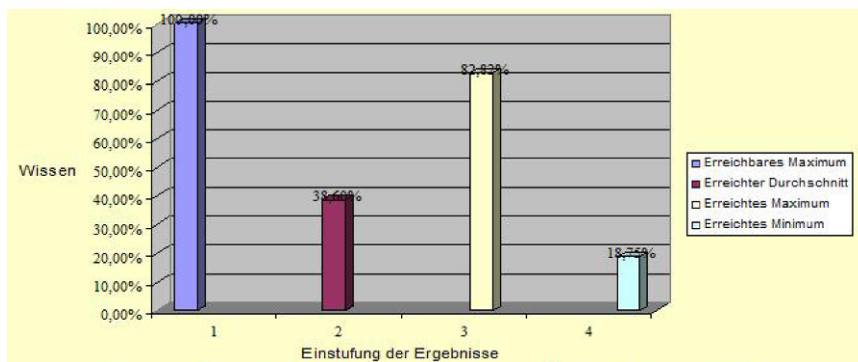


Abb. 1 | DGKJ-P064 ◀ Endokarditisprophylaxe: Wissen bzw. Unwissen bei Zahnärzten (Endocarditis Prophylaxis in Interventions in Oropharynx, EPIO-Studie) – Erste Ergebnisse bei 384 Zahnärzten aus Klinik und Praxis. *n* = 384 Zahnärzte, 240 männliche und 144 weibliche Zahnärzte, Alter 25–64 Jahre, aus Klinik 23, aus Praxis 361, Laufzeit ab 2002, Standardisierte Befragung im Rahmen eigener zentraler zertifizierter Fortbildungen (CME 7) über „Rationale Antibiotikatherapie und -prophylaxe in Klinik und Praxis bei Erkrankungen und Eingriffen im ZMK-Bereich sowie benachbarter Organsysteme“

4w). Alle Patienten hatten eine echokardiographisch mind. zweitgradige Pulmonal- oder Aortenklappeninsuffizienz (4 bzw. 8 Pat.). Zusätzlich zu den Routine-MRT-Protokollen war eine 4D-Flussmessung durchgeführt worden (1,5-T-MagnetomEspree, Fa. Siemens Healthineers, Erlangen). Zum Einsatz kam eine prospektiv EKG-getriggerte 3D-Phasenkontrast-Sequenz unter freier Atmung (TR/TE = 46/2,5ms, Flip-Angle = 8°, Bandwidth = 490 Hz/px, PAT = 2, Averages = 2, Voxelsize = 1,8 × 1,8 × 3 mm³, VENC = 150–350 cm/s).

Die Auswertungen erfolgten mit der Software „4D-Flow-Demonstrator V2.4“ (Fa. Siemens Healthineers). Messungen wurden bei Aortenklappenventriolen auf Höhe des LVOT (nur RF), im Klappenbereich sowie in der Aorta ascendens auf Höhe des sinutubulären Überganges und der Pulmonalisbifurkation durchgeführt. Die Mittelwertabweichung betrug für die Regurgitationsfraktion zw. 1–11% mit zum Teil erheblichen intraindividuellen Unterschieden. Bei den Patienten mit Pulmonalklappenventrium wurden die Messebenen im RVOT (nur RF), im Klappenbereich sowie unmittelbar vor der Bifurkation platziert. Die Mittelwertabweichung der Regurgitationsfraktion war hier geringer und betrug bei diesen Patienten zw. 0,5–4%.

Schlussfolgerung: Unsere Untersuchungen unterstreichen den Einfluss der Messebene bei Fluss-Quantifizierungen – insbesondere bei Aortenklappeninsuffizienzen. Valve-Tracking-Verfahren könnten eine Unterschätzung der Regurgitationsfraktion durch eine Mitbewegung der Mess-Schicht während des Herzzyklus minimieren. Im Hinblick auf therapeutische Konsequenzen kann die 4D-Flussmessung eine wichtige Option darstellen, um Insuffizienzquantifizierungen zu prüfen.

DGKJ-P064

Endokarditisprophylaxe bei angeborenen und erworbenen Herzerkrankungen bei Interventionen im Oropharynx – Wissen bei Zahnärzten

Richard Eyermann

Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland, Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Deutschland

Problemstellung: Die Endokarditis ist mit einer Inzidenz von 7/100.000 Einwohner in Deutschland eine häufige schwere Erkrankung mit nach wie vor hoher Morbidität u. Mortalität. Dies belegen Studiendaten u. a. für Deutschland für die angeborenen Herzfehler des DHZ Berlin (CHD-Studie 1996) sowie für die angeborenen u. erworbenen Herzerkrankungen im Erwachsenenalter des Endokarditis-Registers der ALKK. Die Diagnosestellung ist immer wieder mit Schwierigkeiten assoziiert, die Krankenhausmortalität ist 15% u. erforderlich werden ca. 1/3 akute u. bis zu 60% im Intervall chirurgische Interventionen. Zahnärztliche Eingriffe stellen eine der Hauptursachen für signifikante Bakteriämien dar. Sie führen mit einer Inzidenz von ca. 1.71–2,02 u. die Oropharynx-Chirurgie von ca. 2,56/100 Interventionen bei Risikopatienten ohne leitliniengerechte Prophylaxe zu Endokarditiden, in der Regel innerhalb von 14 Tagen nach dem Eingriff.

Methoden: In Kenntnis der Problematik des noch zu häufigen Unwissens u. der mangelnden Akzeptanz der Endokarditisprophylaxe im Zahnärzterbereich wurde im Rahmen von bundesweiten Fortbildungen über „Ra-

tionale Antibiotikatherapie u. -prophylaxe in der zahnärztlichen Klinik u. Praxis bei Eingriffen im ZMK-Bereich sowie benachbarter Organsysteme“ der Informationsstand bei Zahnärzten jeweils vor den Seminaren standardisiert mittels Fragebogen erhoben.

Ergebnisse: 384 Zahnärzte geprüft, 240 m., 144 w., Alter 25–64 J., 23 Kliniker, 361 Praktiker mittels standardisierter Befragungsbögen:

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 (Abb. 1 | DGKJ-P064).

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 bei Erwachsenen bei Risiko, bei Penicillinunverträglichkeit. Als adäquates Antibiotikum wird vorrangig Clindamycin genannt, auch bei Penicillinverträglichkeit; deutlich weniger, ca. 1/3, Penicillin V oder Aminopenicillin (Amoxicillin, p. o.) genannt – Aminopenicillin jedoch Mittel der 1. Wahl nach Leitlinien bei Patienten ohne Penicillinallergie. Korrekte Dosierung zumeist nur bei Clindamycin bekannt; bei Amoxicillin Dosen von 1ug bis 10 g/die genannt! Nahezu komplett fehlende Kenntnisse über Dosierungen von Antibiotika im Kindes- u. Jugendalter, auch nicht über Maximaldosen. Meist Vermischung EP u. Therapie dentaler Infektionen; EP auch bei KHK-Reperfusion, Schrittmacher u. ICD. Ca. 2/3 aller Zahnärzte setzen die Prophylaxe fort im Sinne einer Therapie über 3–5 Tage u. länger, d. h. Prophylaxe u. Therapie werden gleichgesetzt, (i. e. 3 × 600 mg Clindamycin). Kaum Kenntnisse bzw. Überversorgung/Fehlversorgung bei fehlender Notwendigkeit einer Prophylaxe, wie v. a. bei Z. n. PCI (PTCA u. Stentimplantation), Z. n. ACB, Z. n. PM- oder Kardioverter (ICD)-Implantation. Ca. die Hälfte aller Zahnärzte erhebt die allgemeine Anamnese nur durch schriftliche Befragung.

Schlussfolgerung: Die genaue Datenerfassung des Informationsstandes der Zahnärzte über die Endokarditisprophylaxe bei Risikopatienten mit noch ca. 50% Unwissen unterstreicht weiterhin den erheblichen Aufklärungsbedarf u. die Notwendigkeit von Schulungen zur Akzeptanz der Prophylaxe u. leitliniengerechten Durchführung in dieser ärztlichen Fachgruppe.

DGKJ-P065

Untersuchung der Prävalenz neuroradiologischer Schädigungsmuster sowie des Hirnvolumens bei Kindern mit Hypoplastischem Linksherzsyndrom nach dreistufiger operativer Palliation

Jan-Christopher Brüning¹, Axel Rohr¹, Oliver Granert¹, Michael Jerosch-Herold², Dominik Gabbert¹, Philip Wegner¹, Traudel Hansen¹, Olav Jansen¹, Hans-Heiner Kramer¹, Carsten Rickers¹

¹Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Lübeck, Deutschland, ²Harvard Medical School, Boston, USA

Hintergrund: Durch die in den letzten Jahren deutlich verbesserte Überlebenssituation von Kindern mit Hypoplastischem Linksherzsyndrom (HLHS) richtet sich nun ein vermehrtes Interesse auf mögliche neurologische Folgen der komplexen dreistufigen operativen Palliation.

Fragestellung: Das Ziel dieser prospektiven Studie war es, neuroradiologische Auffälligkeiten zu untersuchen und mögliche Risikofaktoren zu bestimmen. Desweiteren sollte das Volumen der grauen Substanz (GM), weißen Substanz (WM) und zerebrospinaler Flüssigkeit (CSF) mit gesunden Kontrollen verglichen werden.

Material und Methoden: Nach Abschluss der operativen Palliation wurden 82 HLHS-Patienten mittels 3-Tesla-MRT untersucht (Alter: median 5,7; 2,4–14,6 J.). Pathologische Muster wurden evaluiert und anhand ihres Schweregrades in einen Gesamt-Schädigungscore von 0 bis 12 eingeteilt. Eine Hirnvolumenbestimmung erfolgte mit der auf SPM8 aufbauenden VBM8 Toolbox. Als herzgesunde Kontrollen wurden 64 Kinder gleichen Alters mit unauffälligem neuroradiologischem ZNS-Befund herangezogen. Mithilfe univariater Regressionsmodelle wurden Prädiktoren für Schädigungsmuster und geringe Hirnvolumen ermittelt.

Ergebnisse: 63/82 Patienten (77%) wiesen nach Abschluss der operativen Palliation Hirnläsionen auf (PVL: $n=52$; Infarkt: $n=18$; Volumenminderung: $n=29$), die überwiegend als leicht einzustufen waren (Score: 0P.=23%, 1P.=32%, 2–3P.=27%, 4–7P.=18%, 8–12P.=0%). Das Hirnvolumen der Patienten zeigte eine deutliche Substanzminderungen in allen Kompartimenten gegenüber der Kontrollgruppe (GM $p=0,010$; WM $p<0,001$; CSF $p=0,027$). Patienten mit schwerer Hirnschädigung wiesen ein signifikant größeres Volumen an CSF als Patienten ohne Hirnschädigungen auf, aber auch ohne auffälligen MRT-Befund waren die Volumina gegenüber der Kontrollgruppe signifikant reduziert. Starke statistische Prädiktoren für die Schwere der Hirnläsion waren die Länge der postop. Beatmungsdauer und das Auftreten von Krampfanfällen. Für niedrige Hirnvolumina wurden weibliches Geschlecht, Mikrozephalie bei Geburt, Alter bei Norwood-Op und post-op Reanimationsereignisse als unabhängige Prädiktoren identifiziert.

Schlussfolgerung: Bei Kindern mit HLHS sind neuroradiologisch Volumenminderungen der GM, WM und CSF zu finden. Außerdem findet sich eine Vielzahl, überwiegend geringgradiger, neuroradiologischer Läsionen. Der Vorhersagewert des von uns entwickelten Schädigungsscores muss hinsichtlich seiner klinischen Relevanz weiter evaluiert werden. Eine Optimierung des Operationszeitpunktes könnte das Outcome weiter verbessern.

DGKJ-P066

„Right Ventricular Diverticuloma“ als Zufallsbefund bei einem Neonaten mit Trisomie 21, komplettem AVSD und Digoxinintoxikation

Bardo Wannemacher, Michael Weidenbach, Jörg Hamsch, Ingo Dähnert, Robert Wagner

Herzzentrum Leipzig GmbH, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Ventrikuläre Aneurysmen und Divertikel sind eine seltene angeborene kardiale Anomalie. Das klinische Erscheinungsbild der überwiegend im Bereich des Apex vorkommenden Aussackungen ist variabel und reicht von asymptomatischen Verläufen über Arrhythmien und Hydrops fetalis aufgrund der erhöhten Volumenlast des fetalen Herzens bis hin zu Spontanrupturen und intrauterinem Fruchttod.

Fallbericht: Wir berichten über den Fall eines Mädchens mit komplettem atrioventrikulären Septumdefekt (AVSD) bei Trisomie 21 und Digoxinintoxikation, bei welchem ein Divertikel des rechten Ventrikels als Zufallsbefund diagnostiziert wurde. Bereits pränatal war der Verdacht auf eine Trisomie 21 mit AVSD gestellt und eine Entbindung in einem großen Perinatalzentrum geplant worden. Aus logistischen Gründen kam es zur spontanen Entbindung in einem Haus mit Perinatalzentrum Level II. Nach unkomplizierter Anpassung des reifen und eutrophen Neugeborenen wurde die Diagnose klinisch und echokardiographisch bestätigt und eine antikongestive Therapie mit Digoxin und Furosemid begonnen. Aufgrund einer akzidentiellen Digoxin-Überdosierung kam es zu einer akuten Reanimationsituation und in der Folge nach Antidot-Gabe zur Verlegung in unsere Klinik. Eine Hypothermiebehandlung war bei allzeit stabilen hämodynamischen Parametern nicht indiziert worden. Die Patientin konnte am Folgetag extubiert werden und zeigte sich im weiteren Verlauf ohne

hämodynamische oder neurologische Residuen. Eine passagere Niereninsuffizienz war unter konservativer Therapie rückläufig. Wir führten eine antikongestive Therapie mit Hydrochlorothiazid und Spironolacton fort.

Ergebnisse: Echokardiographisch fiel eine ca. $1,4 \times 1,0$ cm große muskelstarke und gute kontraktile Aussackung im Bereich der lateralen Wand des rechten Ventrikels auf, welche in Übereinstimmung mit der publizierten Literatur als Divertikel klassifiziert werden konnte. Fallberichte über eine Assoziation dieser seltenen kardialen Anomalie mit AVSD oder Trisomie 21 sind bislang nicht publiziert. Es ist daher von einer unabhängigen Fehlbildung auszugehen.

Schlussfolgerung: Zusammenfassend berichten wir über den Fall eines Neonaten mit Trisomie 21, AVSD und einem rechtsventrikulären Divertikel, welches uns im Zuge einer Digoxin-Intoxikation zuverlegt wurde. Eine Korrektur-Operation des AVSD ist in der Zwischenzeit mit gutem Ergebnis und unkompliziertem Verlauf erfolgt.

DGKJ-P067

Herzinsuffizienz bei einem Hypoplastischen Linksherzsyndrom nach Norwood I aufgrund einer großen arterio-venösen Malformation

Elmar Klusmeier, Kai Thorsten Laser, Deniz Kececioglu, Eugen Sandica
HDZ-NRW, Bad Oeynhausen, Deutschland

Fallbericht: Bei dem Patienten war pränatal ein Hypoplastisches Linksherzsyndrom (HLHS) bekannt. Nach Geburt erfolgte die unmittelbare stationäre Aufnahme. Echokardiographisch wurde die Diagnose bestätigt. Am 5. Lebenstag wurde eine Norwood I Operation (OP) nach initialer Alprostatiltherapie durchgeführt. Zunächst ergaben sich postoperativ keine relevanten Besonderheiten. Jedoch konnte nach Extubation die weitere Atemunterstützung und auch die Katecholamintherapie nicht beendet werden, da dieses wiederholt zu einer deutlichen klinischen Verschlechterung (Herzinsuffizienzzeichen, Nahrungsverweigerung, Laktatanstieg) führte. Eine Ursache konnte zunächst nicht evaluiert werden, insbesondere war die Herzfunktion gut. Im Verlauf konnte ein zunehmendes und anhaltendes Schwirren am rechten Oberschenkel getastet und auskultiert werden. Sonographisch ergab sich der Verdacht auf eine Arterio-Venöse (AV) Malformation am distalen Ende des rechten Oberschenkels. Im MRT konnte eine große AV Fistel zwischen A. und V. femoralis leicht oberhalb der rechten Kniekehle dargestellt werden. Beide Gefäße waren deutlich dilatiert. Da in diesem Bereich bis dato keine Intervention erfolgte, handelte es sich am ehesten um eine angeborene Malformation. Im Verlauf erfolgt der operative Verschluss der Fistel. Der anschließende klinische Verlauf war unauffällig. Es traten keine erneuten unerwarteten Herzinsuffizienzzeichen auf. Die Entwöhnung von der Atemhilfe und von den Katecholaminen gelang schrittweise.

Schlussfolgerung: Bei unklarer Herzinsuffizienz nach einer Norwood I OP bei HLHS ist die Ursachensuche unter Umständen eine Herausforderung, so können auch AV Malformationen an extrem ungewöhnlichen Stellen, wie bei diesem Patienten im rechten Oberschenkel, ursächlich sein.

DGKJ-P068

Stellenwert der Ergometrie in Prädiktion, Diagnostik und Verlauf der primären und sekundären arteriellen Hypertonie (HTN) im Kindes- und Jugendalter

Richard Eyer mann

Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland, Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Deutschland

Problemstellung: Von Seiten präventiver Pädiatrie bzw. Kardiologie ist von Interesse, ob u. in welchem Umfang juvenile RR-Erhöhungen Vorläufer der HTN bei Adulten sind.

Patienten und Methoden: $n=115$ Kinder (79 m, 36w, Ø11 Jahre) mit Grenzwert- u. milder Hypertonie (≥ 90 -97.Pc. nach Deutsche Hochdruck Liga, DHL) wurden mit $n=115$ Kindern als altersentsprechende normotensive Kontrollgruppe verglichen.

1. *Follow up*: nach 5 Jahren, mit gesundheitserzieherischer Beeinflussung, Fahrradergometrie im Sitzen bei Erstuntersuchung, 3 Belastungsstufen ohne Pausen: 1,0; 2,0; 2,5 bzw. 3 Watt/kgKG, je 6 min, 60–80 U/min. Bei übergewichtigen Kindern Wattberechnung nach größenbezogenem Normgewicht, ≈ 50 . Perzentile.

2. *Follow up*: Endauswertung nach 10 Jahren, \varnothing 21 Jahre.

92 (80 %) der anfangs hypertonen Kinder bzw. 79 (69 %) der ursprünglich normotonen Kontrollgruppe konnten in die Studie inkludiert werden.

Ergebnisse: Konkruent mit Adulten weist auch bereits bei Kindern eine Belastungs-HTN auf eine spätere HTN-Entwicklung hin: Borderline-Hypertoniker mit Normalisierungstendenz des Ruhe-RR nach mehr als 10 Jahren Follow up zeigen zu über 80 % im Kindesalter belastungsnormotensives Verhalten.

Dagegen weisen über 80 % der Borderline-Patienten über den gleichen Follow up, mit weiterer Ruhe-HTN sowie nahezu alle gesicherten Hypertoniker bei Erstuntersuchung als Kinder bereits eine Belastungs-HTN auf.

Schlussfolgerung: Belastungs-HTN ist früher Indikator für spätere arterielle HTN. Weitere Faktoren, wie Knabenwendigkeit, erhöhte Werte für KG bzw. BMI u. belastete Familienanamnese korrelieren mit späterer HTN-Entwicklung u. erhöhen die individuelle Prädiktion. Hoher Aussagewert der Ergometrie besteht auch bei sekundärer HTN, z. B. bei postoperativen ISTA-Patienten, wo HTN u. Restgradienten des Aortenbogens besser als in Ruhe einzuschätzen sind: Überschießender RR-Anstieg nach Op oder Angioplastie einer CoA ist Hinweis auf Restenose. Bei leistungssporttreibenden juvenilen Patienten mit milder bis moderater HTN sollte Ergometrie zum Basisprogramm gehören.

Nephrologie

DGKJ-P069

Ergebnisse einer Querschnitt-Studie zur Identifizierung potentieller Biomarker im Atemgasmolekulum von Kindern und Jugendlichen mit eingeschränkter Nierenfunktion

Dagmar-C. Fischer¹, Juliane Obermeier¹, Phillip Trefz¹, Jochen K Schubert¹, Hagen Staude², Wolfram Miekisch¹

¹Klinik und Poliklinik für Anästhesie und Intensivmedizin, Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland, ²Kinder und Jugendklinik, Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland

Fragestellung: Die Atemgasanalyse ist ein vollständig nicht-invasives und damit auch für die Pädiatrie interessantes Verfahren. Innerhalb des letzten Jahrzehnts wurden bei der Detektion und der Analyse volatiler Atemluftbestandteile immense Fortschritte erzielt, und einige der im Atem nachweisbaren flüchtigen organischen Substanzen (VOCs) weisen Beziehungen zu metabolischen, physiologischen und pathophysiologischen Prozessen auf. Daten zum Atemgasmolekulum von pädiatrischer Patienten mit eingeschränkter Nierenfunktion liegen nicht vor.

Methoden: Das Atemgasmolekulum wurde mit Hilfe der Proton-Transfer-Reaktion Time-of-Flight Massenspektroskopie (PTR-ToF MS) bei gesunden Kontrollen und pädiatrischen CKD-Patienten über ein Intervall von 5 Minuten atemzug-aufgelöst registriert. VOCs wurden über das Masse zu Ladungsverhältnis identifiziert und durch Integration der Zählraten in der alveolären Phase der Expiration quantifiziert. Zur Identifizierung potentieller Biomarker wurden 71 von mehr als 300 VOCs als relevante Substanzen in die Hauptkomponentenanalyse aufgenommen.

Ergebnisse: Es wurden 60 Kontrollen (28 m) und 56 CKD Patienten (36 m) mit einem medianen Alter von 12 bzw. 13,5 Jahren in die Studie eingeschlossen. Acht Patienten hatten ein funktionierendes Nierentransplantat (NTx), 38 Patienten eine milde (CKD1) und 10 Patienten eine moderate (CKD2-4) Einschränkung der Nierenfunktion. Es zeigte sich, dass Patienten und Kontrollen signifikant unterschiedliche Mengen Ammoniak (556 vs. 284 ppbV), Methylamin (6,5 vs. 10,1 ppbV), Ethanol (146 vs. 82,4 ppbV), Isopren (70,5 vs. 49,6 ppbV), Pentanal (9,3 vs. 5,3 ppbV) und Heptanal (5,4 vs. 2,75 ppbV) abatmen. Die Konzentrationen dieser VOCs

unterscheiden sich auch bei NTx-Patienten signifikant von den Werten der Kontrollen. Auch eine chronische Nierenerkrankung ohne relevante Einschränkung der GFR (CKD1) geht mit signifikant veränderten Konzentrationen von Ammoniak, Methylamin, Ethanol und Pentanal einher.

Schlussfolgerung: Die hier vorgestellten Daten weisen darauf hin, dass es schon bei Kindern und Jugendliche mit einer milden Einschränkung der Nierenfunktion zur Akkumulation von Ammoniak, zu Aberrationen im Cholesterin-Stoffwechsel (Isopren) und erhöhtem oxidativem Stress (Pentanal, Heptanal) kommt. Longitudinale Analysen des Atemgasmolekulum können zur Aufklärung metabolischer Anpassungsreaktionen beitragen.

DGKJ-P070

Fünf Fälle eines kongenitalen nephrotischen Syndroms mit Nachweis einer NPHS1-Mutation

Rasmus Ehren¹, Kathrin Ebner², Bodo Beck³, Sandra Habbig¹, Christina Tayan¹, Lutz T. Weber¹, Max Christoph Liebau¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ²Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ³Institut für Humangenetik der Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Das kongenitale nephrotische Syndrom tritt definitionsgemäß innerhalb der ersten drei Lebensmonate auf. Es zeigt die typischen klinischen Merkmale eines nephrotischen Syndroms mit Hypalbuminämie, ausgeprägter Proteinurie und Ödemen. Diese seltene Erkrankung (Prävalenz 1–3/100.000) ist nahezu immer genetisch determiniert. Mutationen in fünf Genen sind als Ursache beschrieben worden (*NPHS1*, *NPHS2*, *WT1*, *LAMB2* und *PLCE1*). Die entsprechenden Genprodukte sind funktionell für die glomeruläre Filtrationsbarriere relevant. Eine immunsuppressive Therapie ist zur Behandlung des nephrotischen Syndroms nicht erfolgreich und es kommt fast immer zu einem terminalen Nierenversagen im Verlauf der Kindheit. Es existieren unterschiedliche Therapiekonzepte des kongenitalen nephrotischen Syndroms, die jedoch als gemeinsames Ziel die Ermöglichung einer körperlichen Entwicklung haben. In Finnland, wo diese Erkrankung mit einer Inzidenz von 1/8000 Neugeborenen pro Jahr am häufigsten vorkommt, wird regelhaft eine frühzeitige bilaterale Nephrektomie mit anschließender Dialysebehandlung durchgeführt. Das Therapieziel ist eine Nierentransplantation bei einem Körpergewicht von 8–10 kg. Andere Konzepte stützen sich auf eine iatrogene Reduktion der Proteinurie mittels RAS-Blockade und Indomethacin. Zudem sind für die körperliche Entwicklung regelmäßige Albumingaben notwendig. Stellt sich darunter ein regelrechtes Wachstum ein, kann dann eine Nierentransplantation ohne vorherige Dialyse erfolgen.

Patienten: Wir berichten über fünf Fälle eines kongenitalen nephrotischen Syndroms mit Nachweis verschiedener *NPHS1*-Mutationen innerhalb der letzten 3 Jahre in unserer Klinik.

Zwei Patienten werden aktuell erfolgreich mit Captopril, Indomethacin und Albumininfusion behandelt. Einer dieser Patienten wurde einseitig nephrektomiert. Unter dieser Therapie gedeihen diese Kinder regelrecht. Ein Patient wurde im Alter von 9 Monaten bilateral nephrektomiert und im Anschluss erfolgte für die Dauer von 9 Monaten eine Peritonealdialysebehandlung. Im Alter von 18 Monaten wurde der Patient erfolgreich nierentransplantiert.

Zwei weitere Patienten zeigten einen sehr komplikationsreichen Verlauf mit Thrombosen großer Gefäße und zerebralen Schädigungen, sodass sich die Eltern in einem Fall für eine palliative Versorgung entschieden haben, in dem anderen Fall eine Therapiebegrenzung wünschen.

Diskussion: Das kongenitale nephrotische Syndrom kann sehr unterschiedliche Verläufe nehmen. Wichtig ist das rechtzeitige Erkennen der zugrundeliegenden Erkrankung, um Komplikationen zu vermeiden sowie die Betreuung in einem auf die Erkrankung spezialisiertem Zentrum. In manchen Fällen bestehen die Komplikationen unmittelbar nach Geburt und führen zu irreparablen Schädigungen und damit zu einer schlechten Prognose.

DGKJ-P071

Charakterisierung möglicher Risikomarker des renalen ARPKD-Phänotyps

Kathrin Ebner¹, Markus Feldkötter², Gema Ariceta³, Carsten Bergmann⁴, Reinhard Büttner⁵, Anke Doyon⁶, Ismail Dursun⁷, Ali Duzova⁸, Matthias Galiano⁹, Michaela Gessner¹⁰, Heike Göbel¹¹, Ibrahim Goekce¹¹, Dieter Haffner¹², Barbara Hero⁵, Bernd Hoppe¹³, Thomas Illig¹², Augustina Jankauskiene¹⁴, Norman Klopp¹², Jens König¹⁵, Kevin Kunzmann¹⁶, Mieczyslaw Litwin¹⁷, Laura Massella¹⁸, Djalila Mekahli¹⁹, Engin Melek²⁰, Monika Miklaszewska²¹, Bruno Ranchin²², Anja Sander⁶, Rukshana Shroff²³, Sara Testa²⁴, Lutz Thorsten Weber⁵, Dorota Wicher¹⁷, Ayse Yuzbasioglu²⁵, Katarzyna Zachwieja²¹, Klaus Zerres²⁶, Jörg Dötsch⁵, Franz Schaefer⁶, Max Christoph Liebau⁵

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ²Universitätsklinikum Bonn, Bonn, Deutschland, ³University Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, Spanien, ⁴Bioscientia, Ingelheim, Deutschland, ⁵Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ⁶Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland, ⁷Erciyes University, Faculty of Medicine, Kayseri, Türkei, ⁸Hacettepe University Faculty of Medicine, Ankara, Türkei, ⁹Universitätsklinikum Erlangen, Erlangen, Deutschland, ¹⁰Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland, ¹¹Research and Training Hospital, Marmara University, Istanbul, Türkei, ¹²Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland, ¹³Uniklinik Bonn, Bonn, Deutschland, ¹⁴Vilnius University, Litauen, ¹⁵Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland, ¹⁶Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland, ¹⁷The Children's Memorial Health Institute, Warschau, Polen, ¹⁸Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Rom, Italien, ¹⁹University Hospitals Leuven, Belgium, ²⁰Cukurova University Faculty of Medicine, Adana, Türkei, ²¹Faculty of Medicine, Jagiellonian University Medical College, Krakau, Polen, ²²Hospices Civils de Lyon, Hôpital Femme Mère Enfant, Bron, Frankreich, ²³Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, England, ²⁴Fondazione IRCCS Ca Granda Ospedale Maggiore Polic, Milano, Italien, ²⁵Center for Biobanking and Genomics, Hacettepe University, Ankara, Türkei, ²⁶RWTH Uniklinik Aachen, Aachen, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Die autosomal-rezessive polyzystische Nierenerkrankung (ARPKD) ist die schwerwiegendste Form der polyzystischen Nierenerkrankung und eines der wichtigsten pädiatrisch-nephrologischen Krankheitsbilder. Die Therapie der ARPKD ist bislang ausschließlich symptomorientiert, kausale oder spezifische Therapieansätze sind nicht bekannt. Im Gegensatz zur sehr viel häufigeren autosomal-dominanten polyzystischen Nierenerkrankung (ADPKD) konnten für die phänotypisch sehr variabel verlaufende ARPKD noch keine klinischen oder biochemischen Risiko- oder Verlaufsmarker etabliert werden. Somit fehlt aktuell auch eine Grundlage für die Entwicklung und Bewertung therapeutischer Optionen.

Material und Methoden: Seit 2013 werden die klinischen Verläufe von internationalen ARPKD-Patienten in der internationalen Registerstudie ARegPKD webbasiert erfasst. Zum renalen Phänotyp werden u. a. Daten zu Nierenfunktion und Sonomorphologie sowie zu bisherigen therapeutischen Ansätzen erhoben.

Ergebnisse: Seit dem Start der Patientenrekrutierung konnten über 400 Patienten aus 17 Ländern mit einer medianen Follow-Up-Dauer von 3,4 Jahren (0,1 bis 29,3 Jahre) eingeschlossen werden. Über alle Altersgruppen hinweg zeigen sich die erwarteten sonomorphologischen Veränderungen mit großen hyperechogenen Nieren mit geringer Mark-Rinden-Differenzierung. Zysten wurden bei 90 % der verwertbaren Untersuchungen dokumentiert. Die sonographiebasierten Pol-zu-Pol-Längen und Nierenvolumina nehmen mit dem Alter zu. Interessanterweise zeichnet sich eine inverse Assoziation zwischen körpergrößenbezogenem Nierenvolumen und der eGFR ab. Zudem zeigt sich ein unterschiedliches Nierenüberleben in Abhängigkeit des Alters bei Erstdiagnose. Das Nierenüberleben der Gesamtkohorte nach 10 Jahren beträgt ca. 85 %, nach 20 Jahren ca. 60 %, wobei kein relevanter Unterschied zwischen den Geschlechtern zu beobachten ist.

Schlussfolgerung: ARegPKD stellt die größte internationale ARPKD Kohorte mit detaillierten klinischen Langzeitverläufen dar. Bei der klinischen Charakterisierung des renalen Phänotyps zeichnet sich eine Assoziation zwischen Nierenvolumen und Nierenfunktion ab. Weitere mögliche Verlaufs- oder Risikomarker werden aktuell analysiert.

DGKJ-P072

Gastrostomie-Versorgung von Patienten mit Autosomal-rezessiver polyzystischer Nierenerkrankung (ARPKD) – eine internationale Datenerhebung

Kathrin Ebner¹, Joy Brandt², Rukshana Shroff³, Peter Witters⁴, Franz Schäfer⁵, Djalila Mekahli⁴, Max Christoph Liebau¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ²Universität Köln, Deutschland, ³Great Ormond Street Hospital for Children NHS Foundation Trust, London, Vereinigtes Königreich, ⁴Universitätsklinikum Leuven, Leuven, Belgien, ⁵Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Die autosomal-rezessive polyzystische Nierenerkrankung (ARPKD) ist eine schwerwiegende Erkrankung des Kindesalters. Eine Leberbeteiligung in Form einer kongenitalen hepatischen Fibrose tritt bei der ARPKD obligat auf und führt zu einer portalen Hypertension mit den Komplikationen Aszites, Varizen (blutung) und Cholangitis. Die Ausprägung des hepatischen Phänotyps ist variabel. Die renale Beteiligung erfordert in ca. 40–50 % der Fälle ein Nierenersatzverfahren innerhalb der ersten zwei Dekaden. Bei früher Manifestation wird häufig die Peritonealdialyse gewählt. Kinder mit ARPKD zeigen zudem ein hohes Risiko für die Entwicklung einer Dystrophie. Zu Indikation und Kontraindikationen für eine Gastrostomieanlage bei ARPKD Patienten gibt es unterschiedliche Meinungen, die teils kontrovers diskutiert werden. Es gibt keine Daten zur Prävalenz von Gastrostomien und deren Komplikationen bei ARPKD-Patienten.

Material und Methoden: Wir führten eine internationale, webbasierte, anonyme Fragebogenerhebung zu den Meinungen und Erfahrungen bezüglich Gastrostomie-Anlage bei ARPKD Patienten unter pädiatrischen Nephrologen, pädiatrischen Hepatologen und Gastroenterologen sowie Kinderchirurgen durch.

Ergebnisse: In einem ersten Abschnitt beteiligten sich über 120 ärztliche Kollegen an der anonymen Fragebogenerhebung. Erfahrungen bezüglich Prävalenz, technischer Herangehensweise, Komplikationen, prophylaktischer Maßnahmen sowie des Benefits der Gastrostomie-Anlage wurden erhoben. Die Beteiligung verschiedener Disziplinen aus über 30 internationalen Ländern ermöglicht Vergleiche in der Betreuung der ARPKD Patienten.

Schlussfolgerung: Diese internationale Datenerhebung zu Meinungen und Erfahrungen bezüglich der Gastrostomie-Versorgung von ARPKD-Patienten dokumentiert erstmals die Herangehensweise betreuender Kollegen und kann als Grundlage für weitere Schritte bei der Erarbeitung gemeinsamer internationaler Empfehlungen dienen.

DGKJ-P073

Genomische Autopsie bei Hydrops fetalis: Homozygote Frameshift-Mutation in Sphingosin-1-phosphat Lyase 1 (SGPL1) führt zum Hydrops mit Kleinhirnhypoplasie und kongenitalem nephrotischem Syndrom mit Nebennierenverkalkungen

Daniel Bamborschke, Matthias Pergande, Kerstin Becker, Bodo Beck, Friederike Körber, Lutz T. Weber, Sebahattin Cirak
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Hydrops fetalis ist eine schwere Erkrankung, welche häufig zu Abort oder früher Mortalität nach der Geburt führt. Aufgrund der großen Heterogenität möglicher Ursachen ist eine gezielte Diagnostik schwierig. Next Generation Sequenzierverfahren gelten als vielversprechende Erweiterung der pränatalen Diagnostik. Die genomische Autopsie ist eine Ergänzung bzw. Alternative der klassischen Autopsie.

Material und Methoden: Wir präsentieren den Fall eines Patienten mit schwerem Hydrops fetalis, Kleinhirnhypoplasie, kongenitalem nephrotischem Syndrom und Nebennierenverkalkungen, welcher im Alter von 6 Wochen verstorben war. Im Rahmen der genetischen Autopsie führten wir eine Whole Exome Sequenzierung (WES) durch. Hierbei wird nach einer gezielten Anreicherung der gesamte für Proteine codierende Bereich der DNA sequenziert. Anschließend erfolgt die bioinformatische Analyse im Vergleich mit einer Referenzsequenz und mit Datenbank genomischer Normvarianten.

Ergebnisse: Wir identifizierten die neue homozygote Frameshift-Mutation c.1233delC (p.F411Lfs*56) im *SGPL1*-Gen (Sphingosin-1-phosphat Lyase 1). Die Eltern waren heterozygote Träger der Mutation.

Diskussion: Mit Hilfe der WES konnten wir bei dem bereits vor 2 Jahren verstorbenen Patienten eine Mutation im *SGPL1* als Krankheitsursache nachweisen. *SGPL1* wird in allen Geweben exprimiert und ist beteiligt am Abbau von Sphingosin-1-phosphat (S1P). Dieses Sphingolipid spielt als intra- und extrazelluläres Signalmolekül unter Anderem eine wichtige Rolle bei der Regulation von Zellproliferation und -migration. Erst kürzlich wurden Mutationen in *SGPL1* als neue Ursache einer syndromalen Erkrankung mit steroidresistentem nephrotischem Syndrom (SRNS) und Nebennierenverkalkungen beschrieben. Dies verdeutlicht die Möglichkeiten des WES im Rahmen der genomischen Autopsie, besonders aufgrund des rasanten Fortschritts der Identifikation neuer Krankheitsgene.

Darüber hinaus beschrieben wir einen besonders schweren Phänotyp, welcher sich durch Hydrops fetalis und schwere ZNS-Fehlbildungen mit Mikrozephalie und Kleinhirnhypoplasie auszeichnet. S1P als Regulator der neuronalen Autophagie sowie das bisher beschriebene zerebrale Expressionsmuster von *SGPL1* liefern erste Hinweise auf den Pathomechanismus der vorliegenden schweren Störung der Hirnentwicklung.

DGKJ-P074

Erbrechen, Salzunger und Polydipsie – Nierenarterienstenose als seltene Ursache unspezifischer Symptome eines 2-jährigen Mädchens

Caroline Mourad, Wilhelm Kampmann, Burkhard Rodeck, Michael van Husen
Christliches Kinderhospital Osnabrück, Osnabrück, Deutschland

Hintergrund: Salzunger und Polydipsie sind im Gegensatz zu Erbrechen seltene klinische Symptome im Kindesalter, die differentialdiagnostisch bei Salzverlust-Tubulopathien auftreten können. Eine arterielle Hypertonie im frühen Kindesalter ist ebenfalls selten und zeigt nur im Einzelfall klinische Symptome. Eine renovaskuläre Genese gehört zu den möglichen Ursachen einer sekundären arteriellen Hypertonie. Im Rahmen der renalen Minderperfusion bei Nierenarterienstenose kommt es zur Stimulation des Renin-Aldosteron-Angiotensin-Systems, dem sogenannten Goldblatt-Effekt. Dieser kann in schweren Fällen zur klinischen Konstellation des Hyperreninismus und Hyperaldosteronismus mit hypochlorämischer Alkalose und Hypokaliämie führen.

Fallbericht: Wir berichten über ein 2-jähriges Mädchen, das sich seit über 6 Monaten bestehendem Unwohlsein, intermittierendem Erbrechen ohne weitere gastrointestinale Symptome und vermehrtem Trinken beim Kinderarzt vorstellte. In der Anamnese werden ein auffälliger Salzunger und unspezifische Symptome, u. a. Kopfschmerzen beschrieben. In der Vorgeschichte sind keine Blutdruckwerte dokumentiert (nicht Bestandteil der Vorsorgeuntersuchungen im Alter von 2 Jahren).

In der Labordiagnostik bei stationärer Aufnahme fallen eine hypochlorämische Alkalose (Cl 93 mmol/l, pH 7,51) und eine Hypokaliämie (2,4 mmol/l) auf. Der initiale Blutdruck betrug 226/110 mmHg und war erst nach Umstellung des Blutdruckmessgeräts auf den Messbereich für Erwachsene messbar. Die weiteren Untersuchungen zur Klärung der Genese des arteriellen Hypertonus erbrachten eine Stenose der A. renalis rechts (max. systol. Fluss 1,4 m/s im Stenosebereich, poststenotisch typisches gedämpftes Flussprofil mit verlängerter Akzelerationszeit) mit szintigraphisch nachgewiesener Funktionslosigkeit der rechten, sonographisch hypoplastischen Niere. Im Serum waren Renin (4294 mU/l, Norm bis 46) und Aldosteron (> 1000 ng/l, Norm bis 40) massiv erhöht. Begleitend

zeigte sich echokardiographisch eine linksventrikuläre Hypertrophie, aber kein Fundus hypertonicus. Unter antihypertensiver Therapie mit Amlodipin, Propranolol und Spironolacton gelang eine langsame Senkung des arteriellen Blutdrucks auf Werte um 130/85 mmHg ohne Komplikationen. Die beschriebenen unspezifischen klinischen Symptome besserten sich hierunter. Eine Nephrektomie der rechten Niere wurde geplant.

Zusammenfassung: Die beschriebene Symptomkonstellation lässt an eine primäre Salzverlust-Tubulopathie denken, kann aber auch im Rahmen einer im Kindesalter sehr seltenen Nierenarterienstenose mit konsekutivem Hyperreninismus und Hyperaldosteronismus auftreten. Unser Fall zeigt exemplarisch die Diagnostik bei schwerem arteriellen Hypertonus im Kindesalter auf und betont die Bedeutung und u. U. Schwierigkeiten der Blutdruckmessung im Rahmen der kinderärztlichen Versorgung.

DGKJ-P075

Peritonealdialyse bei Kindern mit ARPKD – Daten aus dem IPPN-Register

Aziz Akarkach¹, Kathrin Ebner¹, Anja Sander², Jörg Dötsch¹, Lutz Thorsten Weber¹, Franz Schaefer², Max Christoph Liebau¹

¹Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ²Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland

Hintergrund: Die autosomal rezessive polyzystische Nierenerkrankung (ARPKD) führt bei ca. 50 % der Patienten bereits im Kindes- und Jugendalter zu einem terminalen Nierenversagen. Als Nierenersatzverfahren wird in vielen Fällen die Peritonealdialyse (PD) gewählt. Bislang fehlen jedoch strukturierte Untersuchungen zu Anwendung und Verlauf sowie möglichen Besonderheiten und Komplikationen der PD bei der ARPKD im Kindesalter.

Fragestellung: Ziel der vorgestellten Studie ist es, charakteristische Besonderheiten der PD bei pädiatrischen ARPKD-Patienten anhand klinischer Merkmale und PD-spezifischer Parameter zu beschreiben.

Material und Methoden: Patienten- und dialysespezifische Daten von ARPKD-Patienten aus dem IPPN-Register (International Pediatric Peritoneal Dialysis Network) wurden erfasst und beschrieben, sowie mit Patienten mit kongenitalem nephrotischem Syndrom (CNS) oder kongenitalen Anomalien des Nieren- und Harntrakts (CAKUT) verglichen.

Ergebnisse: Insgesamt wurden 84 ARPKD-Patienten von 42 Zentren aus 24 Ländern eingeschlossen. Es zeigen sich keine Unterschiede bei der Geschlechterverteilung. Das mediane Alter der ARPKD-Patienten betrug bei Beginn der beobachteten PD 1,05 Jahre (Interquartilsabstand: 4,24) mit einem Beobachtungszeitraum von bis zu acht Jahren. Die Mehrzahl der Patienten stammt aus Europa. Das Verfahren der Wahl war mit 48 % die nächtliche intermittierende Peritonealdialyse (NIPD). Als Alternativen wurden die kontinuierliche cyclergestützte Bauchfelldialyse (CCPD, 26 %) bzw. eine kontinuierliche ambulante Peritonealdialyse (CAPD, 24 %) durchgeführt. Im Vergleich zu CNS- und CAKUT-Patienten zeichnen sich erste spezifische Befunde bei ARPKD-Patienten ab. So wiesen ARPKD-Patienten z. B. ein niedrigeres Füllvolumen bei einer höheren Zyklenzahl auf. Während des Beobachtungszeitraumes erlitten 42 % der ARPKD-Patienten mindestens eine Peritonitis. 21 % der ARPKD-Patienten erhielten im Beobachtungszeitraum eine Revision des PD-Katheters, wobei die Katheter-Dysfunktion (54 %) sowie das Dialysat-Leck (23 %) als häufigste Ursachen angegeben wurden.

Schlussfolgerung: Die Studie beschreibt erstmals die Charakteristika der PD bei einer internationalen Kohorte pädiatrischer ARPKD-Patienten. Die Ergebnisse können als Grundlage zur Verbesserung des PD-Managements bei Patienten mit ARPKD dienen.

Tab. 1 | DGKJ-P077 Zystinausscheidungen im Urin

	Index-Patientin	Bruder I	Bruder II	Mutter	Vater	Schwester
Zystin-Ausscheidung [µmol/L]	928	1278	482	315	34	38

DGKJ-P076

Prospektives multizentrisches Register zur Prävalenz, Risikofaktoren und Outcome von febrilen Harnwegsinfektionen nach pädiatrischer Nierentransplantation: Verlaufsdaten 3 und 5 Jahre nach pädiatrischer Nierentransplantation

Friederike Weigel¹, Anja Lemke², Ulrike John³, Markus J. Kemper⁴, Lars Pape⁵, Burkhard Tönshoff⁶

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin Uniklinik Köln, Jena, Deutschland, ²Universitätsklinikum Schleswig-Holstein Campus Kiel, Deutschland, ³Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Uniklinik Jena, Jena, Deutschland, ⁴Asklepios Klinik Nord-Heidelberg, Heidelberg, Deutschland, ⁵Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland, ⁶Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland

In Studien an Erwachsenen wurde gezeigt, dass febrile Harnwegsinfektionen (fHWI) nach Nierentransplantation (NTx) häufig sind (15–33%), vor allem in den ersten 6 Monaten nach NTx auftreten und negativen Einfluss auf Morbidität und Transplantatverlust haben. Pädiatrische Daten lagen bisher nicht vor. Aus diesem Grund initiierten wir ein prospektives multizentrisches Register, um Aussagen zur Inzidenz, spezifischen Risikofaktoren und Outcome von fHWI nach NTx treffen zu können. Aktuell liegen Verlaufsdaten 3 und 5 Jahre nach NTx vor.

Insgesamt 98 Kinder mit terminaler Niereninsuffizienz ≤ 18 Jahre zum Zeitpunkt der Listung bei Eurotransplant wurden im Zeitraum 2006–2012 aus 14 europäischen Zentren rekrutiert und über 24 Monate prospektiv beobachtet. Von 62 Kindern (w 26, m 36) liegen zudem Daten 3 Jahre und von 51 dieser Kinder (w 23, m 28) 5 Jahre nach NTx vor.

Die häufigste Grunderkrankung nach NTx waren kongenitale Anomalien von Nieren- und Harntrakt (CAKUT) (41,2%), gefolgt von Glomerulonephritiden (23,5%) und ARPKD (9,8%). Zwei Jahre nach NTx hatten 38,7% (n = 38/98) der Patienten mindestens eine Episode einer fHWI im Vergleich zu lediglich 21,4% fHWI vor NTx (p = 0,001). Im weiteren Verlauf war die Inzidenz der fHWIs zunehmend (56,5% (n = 35/62) 3 Jahre und 70,6% (n = 36/51) 5 Jahre nach NTx (p < 0,01)). Patienten mit CAKUT erkrankten vor NTx doppelt so häufig an einer fHWI wie Patienten ohne CAKUT (34,6% vs. 14,7%; p = 0,122). 5 Jahre nach NTx ist dieser Unterschied nicht mehr zu sehen (CAKUT 76,2% (n = 16/21) vs kein CAKUT 66,7% (n = 20/30)). Auch der vor NTx bestehende Geschlechterunterschied mit Knabenwendigkeit (m 9/28 (32,1%) vs w 4/23 (17,4%)) konnte 5 Jahre nach NTx nicht mehr nachgewiesen werden (m 17/28 (60,7%) vs w 19/23 (82,6%). Während E. coli innerhalb der ersten 2 Jahre nach NTx lediglich für 1/5 der Infektionen verantwortlich war (E. coli 20%, Enterokokken 12,5%, Klebsiellen 10%, Staphylokokken 7,5%), kommt es ab dem 3. Jahr nach NTx zu einem signifikanten Anstieg dieses Erregers (E. coli 45,5%, Enterokokken 13,6%, Klebsiellen 4,5%, Enterobacter 4,5%) (p = 0,019). Während einer fHWI kam es zu einem signifikanten aber reversiblen Anstieg des Serum-Kreatinins (p < 0,01). Der eGFR-Verlust in den ersten 5 Jahren nach NTx war unabhängig vom Auftreten einer fHWI.

Fünf Jahre nach NTx haben nahezu die Hälfte aller Kinder eine fHWI gehabt. Kinder mit angeborener CAKUT sind hiervon nicht häufiger betroffen als Patienten mit einer anderen Grunderkrankung. Mit zunehmendem Posttransplantationsverlauf steigt die Rate an Infektionen durch E. coli. 5 Jahre nach NTx sehen wir keinen Unterschied der eGFR bei Patienten mit und ohne fHWI.

DGKJ-P077

Zystinurie – Familienabklärung unbedingt notwendig

Alexander Weigert, Bernd Hoppe
Uniklinik Bonn, Bonn, Deutschland

Hintergrund: Die Zystinurie ist eine seltene, autosomal rezessiv vererbte Erkrankung (Prävalenz ca. 1:7000 Neugeborene), die zu einer erhöhten Zystinausscheidung (Zystein-Homodimer) im Urin und damit konsekutiv zu Nieren- und Harnsteinen führt. Die erhöhte Ausscheidung beruht auf einer verringerten Rückresorption von Zystin im proximalen Tubulus der Niere. Bisher wurden zwei Gene (SLC3A1 und SLC7A9) identifiziert, die zu einem Transporter Defekt führen. Ab einer gewissen Konzentration im Urin (ca. 240 mg/l) ist das Sättigungsniveau überschritten und das Zystin bildet Kristalle. Somit können Zystinsteine bis hin zu Nierenbeckenausgusssteinen entstehen. Therapieoptionen beruhen vor allem auf dem Prinzip, das Zystin im Urin besser löslich zu machen. Dies beinhaltet konservative Maßnahmen, wie eine erhöhte Flüssigkeitszufuhr, eine reduzierte Proteinzufuhr und die Harnalkalisierung. Thiol-haltige Medikamente können die Homodimere aufbrechen und damit zu einer niedrigeren Zystin Konzentration führen. Sollte es trotz dieser Maßnahmen zu Steinbildungen kommen, stehen hier die regulären Maßnahmen zur Steinentfernung zur Verfügung.

Wir berichten über ein 12 jähriges Mädchen, das sich in unserer kindernephrologischen Ambulanz mit rezidivierender Urolithiasis bei Zystinurie vorstellte. Eine Familienabklärung war bis adhin nicht erfolgt!

Fallbericht: Im Alter von 4 Jahren habe die Patientin einen einmaligen Steinabgang aus der rechten Niere gehabt. Seitdem seien vorerst keine Probleme aufgetreten und es wurde keine weitere Diagnostik veranlasst. 2015 wurde dann eine perkutane Nephrolitholapaxie, bei einem Nierenbeckenausgussstein rechts, durchgeführt. Im Rahmen der Untersuchungen wurde die Diagnose Zystinurie gestellt (100% Zysteinstein). Es wurde eine Therapie mit Captimer, hochdosiertem Vitamin C (3 g), sowie eine Harnalkalisierung mit Uralyt-U begonnen. Eine genetische Abklärung war noch nicht erfolgt. Bei Erstvorstellung in unserer Ambulanz zeigte sich eine deutlich erhöhte Zystin-Ausscheidung. Wir führten dann auch eine Familienabklärung durch, die bisher noch nicht erfolgt. Bei den beiden älteren Brüdern zeigte sich ebenfalls eine deutlich erhöhte Zystinausscheidung, sowie mikroskopisch eine deutliche Kristallurie (■ Tab. 1 | DGKJ-P077). Die Nierenultraschalluntersuchung bei ihnen war jedoch unauffällig und bisher hatten beide keine Symptome gezeigt.

Schlussfolgerung: Dieser Fall zeigt, dass es bei genetischen Erkrankungen essenziell wichtig ist, die gesamte Familie auf die Erkrankung zu screenen, um so rechtzeitig Therapiemaßnahmen einleiten zu können.

DGKJ-P078

Risikoprofil für lithogene Substanzen im Urin bei Kindern und Jugendlichen mit chronisch entzündlicher Darmerkrankung

Britta Zobel, Burkhard Rodeck, Michael van Husen

Christliches Kinderhospital Osnabrück, Osnabrück, Deutschland

Hintergrund: Erwachsene Patienten mit chronisch entzündlicher Darmerkrankung (CED) zeigen in Abhängigkeit von der Art der Grunderkrankung, der Schwere, Lokalisation und Ausdehnung der intestinalen Inflammation sowie stattgehabten Darmresektionen ein erhöhtes Risiko für durch Hyperoxalurie bedingte Nierensteine. Im pädiatrischen CED-Kollektiv ist die Inzidenz für Nierensteine bzw. für eine prolithogene Veränderung der Urinzusammensetzung nicht bekannt. Ein niedriger CMC-Index (Zitrat × Magnesium/Kalzium) im Sammelurin (SU) kann als Risikomarker

Tab. 1 | DGKJ-P078 Prolithogene Befunde bei Kindern und Jugendlichen mit chronisch entzündlicher Darmerkrankung

Im 24 h-Sammelurin	M. Crohn	p	C. ulcerosa	p	Kontrolle
Hyperoxalurie	17%	n. s.	19%	n. s.	11%
Hypomagnesiurie	32%	0,04	28%	n. s.	%
Hypozytraturie	43%	n. s.	44%	n. s.	26%
Hyperkalziurie	11%	n. s.	11%	n. s.	11%
Hyperurikosurie	38%	n. s.	26%	0,001	59%

ker für Nierensteine bei Erwachsenen mit M. Crohn (MC) herangezogen werden.

Material und Methoden: Es erfolgte eine monozentrische cross-sektionale Datenerhebung bei Kindern und Jugendlichen (Alter $14,1 \pm 2,7$) mit CED und einer Kontrollgruppe (Alter $11,1 \pm 3,2$). Es wurden im 24 h-SU lithogene und steinprotektive Substanzen gemessen und im Zusammenhang mit der Erkrankungsaktivität (Aktivitätsindizes PCDAI bzw. PUCAI) beurteilt.

Ergebnisse: 53 Kinder und Jugendliche mit MC, 54 mit Colitis ulcerosa (CU) sowie 27 Kinder einer Kontrollgruppe wurden untersucht. Sonographisch darstellbare Nierensteine oder eine Nephrokalzinose fanden sich bei keinem Patienten.

■ **Tab. 1 | DGKJ-P078** zeigt die Häufigkeit von pathologischen prolithogenen Befunden im SU im Vergleich zur Kontrollgruppe. Lediglich in der Gruppe mit MC zeigte sich signifikant häufiger eine Hypomagnesiurie. Die Erkrankungsaktivität sowohl von MC- als auch von CU-Patienten korreliert negativ mit der Oxalat- und Zitratasscheidung. Bei CU-Patienten fand sich zusätzlich eine negative Korrelation mit der Magnesiumausscheidung.

Der CMC-Index korreliert signifikant mit der Erkrankungsaktivität der CED in der Gesamtgruppe ($p < 0,01$), wobei sich diese Korrelation in den Untergruppen MC und CU nicht fand. In der Regressionsanalyse zeigte sich die Erkrankungsaktivität der CED sowohl bei allen Patienten ($p < 0,02$) als auch bei MC-Patienten ($p < 0,05$) und CU-Patienten ($p < 0,02$) als einziger prädiktiver Faktor für den CMC-Index, im Gegensatz zum Alter der Patienten und der Dauer der Erkrankung.

Zusammenfassung: Bei pädiatrischen Patienten mit CED lässt sich die Aktivität der Erkrankung sowohl bei MC als auch bei CU als prolithogener Risikofaktor identifizieren, wobei keine signifikanten Unterschiede zwischen diesen beiden Gruppen festgestellt werden konnten. Eine Hyperoxalurie findet sich nicht gehäuft. Ein Screening hinsichtlich lithogener Substanzen im SU empfiehlt sich daher besonders bei Hochrisikopatienten unabhängig von der intestinalen Grunderkrankung, obwohl die Prävalenz von Nierensteinen im pädiatrischen Kollektiv mit CED niedrig ist.

DGKJ-P079

Metamizolinduziertes Nierenversagen

Adriana Talarico

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin im St. Josef-Hospital, Klinikum der Ruhr-Universität, Bochum, Deutschland

Fallbericht: Ein 16 Jahre alter junger Mann stellte sich nach einer Weisheitszahnextraktion mit reduziertem Trinkverhalten, Rücken- und Bauchschmerzen sowie Übelkeit und Erbrechen vor. Er erhielt eine gewichtsadaptierte Schmerztherapie mit Metamizol und Ibuprofen. Der Untersuchungsbefund war außer eines positivem bds. Nierenklopfeschmerz altersentsprechend.

Laborchemisch zeigte sich ein erhöhter Kreatininwert bis max. 2,1 mg/dl sowie eine gesteigerte Harnsäure bis max. 7,52 mg/dl. Sonographisch stellte sich die rechte Niere hyperechogen dar.

Auf Grund des Verdachtes auf ein akutes prärenales Nierenversagen wurde eine Therapie mit einer intravenösen Rehydratation begonnen, Ibuprofen als potentiell nephrotoxische Medikament abgesetzt sowie die Ein- und

Ausfuhr kontrolliert. Als Analgesie erhielt der Patient Metamizol und Paracetamol.

Unter der eingeleiteten Therapie sank der Kreatininwert nur langsam, der Patient hatte weiterhin bds. einen positiven Nierenklopfeschmerz sowie einen hohen Analgetikabedarf.

Es stellte sich die Frage, ob es sich bei der Erkrankung des Patienten wirklich um ein prärenales Nierenversagen auf Basis einer reinen vasaalen Hypovolämie verursacht durch reduziertes Ess- und Trinkverhalten handelte.

Diskussion: In dem Fall Report „Acute Kidney Injury Associated with Metamizole Sodium Ingestion“ vom Department of Nephrology and Hypertension, Western Galilee Hospital, Nahariyt, Israel wurden ähnliche Symptome und Kreatininwerterhöhungen bei 11 Patienten (4 Männern, 7 Frauen im Alter von 18–29 Jahren) beschrieben, die Metamizol in unterschiedlicher Dosierung eingenommen haben. Im Mittel von vier Tagen nach Beginn der Metamizol-Einnahme klagten die Patienten über Flanken- und Abdominalschmerzen. Laborchemisch konnten erhöhte Kreatinin-Werte von 1,78 bis 9 mg/dl festgestellt werden. In der Behandlung dieser Patienten wurde, bis auf eine orale oder intravenöse Flüssigkeitssubstitution, keine Nierenbiopsie, keine Steroidtherapie oder Dialyse als Intervention notwendig. Die Kreatininwerte sanken innerhalb einer Woche und normalisierten sich nach drei Monaten bei allen beschriebenen Patienten.

Pathophysiologisch kommt es auf Grund einer nicht selektiven Hemmung der Cyclooxygenase zu einem Prostaglandinmangel, welcher zu einem verminderten infrarenalen Perfusionsdruck und damit zu einer infrarenalen Ischämie führt.

Da der klinische Verlauf des oben beschriebenen Patienten mit dem Verlauf der im Fall Report aufgeführten Patienten fast übereinstimmte, wurde die Schmerztherapie mit Metamizol beendet und die Flüssigkeitssubstitution weitergeführt. Zur Analgesie bekam der Patient nur noch Paracetamol. Die Symptome waren nach 24 Stunden rückläufig, eine Analgesie war nicht mehr notwendig.

Die Kontrollsonographie der rechten Niere zeigte nach einer Woche einen homogenen Befund, die Kreatininwerte waren nach einem Monat normwertig, so dass nach dem oben beschriebenen Verlauf von einem Metamizol induziertem prärenalem Nierenversagen auszugehen war.

Hämato-Onkologie

DGKJ-P080

Bestimmung der Prävalenz von anti-PEG Antikörpern in pädiatrischen Patienten mit ALL und der Einfluss auf die PEG-Asparaginase Aktivität

Alaeddin Khalil, Claudia Lanvers-Kaminsky, Gudrun Würthwein, Jana Golitsch, Stephanie Hoogestraat, Joachim Boos
Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

Hintergrund: Polyethylenglykol (PEG) war und ist weiterhin das am weitesten verbreitete synthetische Polymer, das routinemäßig für die PEGylierung von therapeutischen Proteinen verwendet wird, um ihre pharmakokinetischen Eigenschaften zu verbessern. Anti-PEG Antikörper [anti-PEG-AK] wurden in gesunden Individuen mit einer Prävalenz von

0,2% bis 22–44,3% bestimmt. Diese Antikörper könnten die Effektivität von therapeutischen Proteinen beeinflussen.

Fragestellungen: In Proben von pädiatrischen Patienten mit akuter lymphoblastischer Leukämie, die nach dem AIEOP-BFM ALL 2009 Protokoll behandelt wurden, haben wir die Prävalenz von anti-PEG-AK vor der ersten PEG-Asparaginase [PEG-ASNase] Gabe und den Einfluss dieser Antikörper auf die PEG-ASNase-Aktivität nach der ersten PEG-ASNase Gabe untersucht.

Patienten und Methoden: Anti-PEG-AK von 680 Patienten (m/w, 404/276, Alter: Median 5,5 Jahre, Bereich 1–18) wurden nach der Methode von Armstrong et al. mit leichten Modifikationen bestimmt (3). Die PEG-ASNase-Aktivitäten wurden am Tag 7 ± 1 ($n = 567$) und Tag 14 ± 1 ($n = 579$) analysiert. Die Trennwerte für IgG, IgM anti-PEG-AK wurden mit Proben von 58 Säuglingen im Alter von ≤ 1 Jahr bestimmt (Anti-PEG IgG Optischer Dichte Wert [OD] ≥ 8 , Anti-PEG IgM OD ≥ 2).

Ergebnisse: Vor der ersten PEG-ASNase Gabe wurde an Hand der definierten Trennwerte eine Prävalenz von 10,9% für gleichzeitige Positivität beider anti-PEG-AK (IgG, IgM) nachgewiesen. Am Tag 7 ± 1 sowie am Tag 14 ± 1 waren die PEG-ASNase-Aktivitäten in diesen positiven Proben signifikant niedriger als in den Proben unterhalb der Grenze [Wilcoxon Rank-Sum Test, Tag 7 ± 1 : Median (n, Bereich): 811 E/L (51, 156 E/L – 1681 E/L) vs. 883 E/L (486, 0 E/L – 2959 E/L), $P = 0,03$; Tag 14 ± 1 : 430 E/L (60, 42 E/L – 961 E/L) gegenüber 536 E/L (519, 0 E/L – 1809 E/L), $p < 0,001$]. Antikörper und die Senkung der PEG-ASNase-Aktivität war somit nicht mit einem vollständigen Verlust der Aktivität verbunden.

Schlussfolgerung: Vor erster PEG-ASNase Gabe zeigten 10,9% der pädiatrischen Patienten mit ALL anti-PEG-AK oberhalb der an Säuglingsproben definierten Trennwerte; diese Antikörper schienen die Aktivität der PEG-ASNase-Aktivität zu beeinflussen. Die klinische Relevanz der Anti-PEG Antikörpers für die ASNase-Therapie erfordert weitere Untersuchungen.

DGKJ-P081

Vemurafenib in der Therapie einer schwersten Langerhanszell-Histiozytose (LCH)

Anne Heisig¹, Jan Sörensen¹, Stefanie Zimmermann¹, Stefan Schöning¹, Dirk Schwabe¹, Caroline Hutter², Hans-Michael Kvasnicka¹, Thomas Klingebiel¹, Thomas Lehrnbecher¹

¹Universitätsklinikum Frankfurt a. M., Frankfurt a. M., Deutschland, ²St. Anna Kinderspital Wien, Wien, Österreich

Hintergrund: Die Langerhanszell-Histiozytose (LCH) ist eine seltene Erkrankung, die jedes Organ befallen kann. Die Symptomatik reicht von milden, selbstlimitierenden Verläufen bis zu schwersten Erkrankungsbildern. Die Behandlung besteht meist aus einer Chemotherapie, z. B. mit Prednison und Vinblastin. Da bei Patienten mit LCH in ca. 60% der Fälle eine BRAF-Mutation nachweisbar ist, kann der Einsatz des selektiven BRAF-Kinase-Inhibitors Vemurafenib erwogen werden, wobei hierzu bisher kaum Erfahrungen im Kindesalter vorliegen.

Fallbericht: Eine 2 Jahre 3 Monate alte Patientin stellte sich in reduziertem Allgemeinzustand mit Fieber vor. Die Patientin hatte eine ausgeprägte zervikale Lymphadenopathie, trocken schuppige Hautareale beidseits retroaurikulär und eine Hepatosplenomegalie (Leber 3 cm, Milz 4–5 cm unter Rippenbogen). Eigen- und Familienanamnese waren unauffällig. Neben einer Panzytopenie (Hämoglobin 7,1 g/dl, Leukozyten 3,23/nl, Thrombozyten 68/nl) fiel ein erniedrigtes Gesamteiweiß (5,3 g/dl) auf. In der initialen Knochenmarkpunktion zeigten sich reaktive Veränderungen ohne Nachweis einer Leukämie.

Der klinische Zustand der Patientin verschlechterte sich rasch, und Panzytopenie und Hypoalbuminämie nahmen zu. Letztlich konnte aus der Biopsie eines zervikalen Lymphknotens die Diagnose einer LCH gestellt werden. Leider besserte sich der Zustand der Patientin auf die LCH-Induktionstherapie mit Prednison und Vinblastin nicht. Das Fieber persistierte, Blutprodukte und Albumin mussten regelmäßig in kurzen Abständen transfundiert werden. Auch eine Therapieintensivierung mit Etoposid brachte keinen Erfolg. Bei Nachweis der BRAF-Mutation V600E im Biopsiepräparat, wurde ein Therapieversuch mit Vemurafenib (20 mg/kg

Körpergewicht in 2 Einzeldosen p. o.) unternommen. Hierunter kam es binnen weniger Tage zu einer deutlichen klinischen Besserung mit Entfärbung, Rückbildung der Ödeme und der Hepatosplenomegalie sowie zur Normalisierung des Blutbildes ohne weiteren Transfusionsbedarf. 10 Wochen nach Beginn der Vemurafenib-Therapie stellt sich die Patientin regelmäßig ambulant vor. Die Therapie wird bis auf eine Alopezie sowie Photosensibilität der Haut gut vertragen. Allerdings können weiterhin BRAF V600E Allele im Blut nachgewiesen werden.

Ausblick: Derzeit gibt es nur sehr vereinzelt Berichte zum Einsatz von Vemurafenib bei Kindern mit LCH. Praktisch alle Patienten sprachen rasch auf die Therapie an, wobei unklar ist, wie lange Vemurafenib verabreicht werden soll. Potentiellen Nebenwirkungen wie dem erhöhten Risiko von Plattenepithelkarzinomen steht die Rezidivgefahr der Grunderkrankung gegenüber. Bei Absetzen ohne weitere Therapie wurde meist ein Rückfall der LCH beobachtet, weswegen einige Kinder eine hämatopoetische Stammzelltransplantation erhielten. Bei unserer Patientin ist eine überlappende Chemotherapie mit Prednison, Vincristin und Cytarabin geplant. Ob die durchgeführten BRAF-Messungen ein valides Monitoring der Erkrankung erlauben, ist derzeit noch unklar.

DGKJ-P082

SICKO – mehr SICHerheit in der KinderOnkologie durch multidisziplinäres Training

Urs Mücke, Birte Sänger, Petra Tiroke, Lorenz Grigull

Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Die pädiatrische Onkologie stellt hohe Anforderungen an die Berufsgruppen. Es werden fachliche Kompetenzen, Teamarbeit und technische Fertigkeiten erwartet. Ein Training dieser Fähigkeiten ist jedoch nicht etabliert. Teamtraining, Problem-orientiertes Lernen und Simulation sind als effiziente Lernformen aus der Notfallmedizin bekannt. Für die Kinderonkologie fehlen bislang Konzepte.

Fragestellung: Ziel des Projektes SICKO war die Entwicklung eines praxisnahen und modularisierten Schulungskonzeptes, welches sich am Arbeitsalltag und Mitarbeiterbedürfnissen orientiert.

Material und Methoden: Mitarbeiter- und Expertenbefragungen ermittelten die Bedürfnisse. Anschließend erfolgten die Workshop-Entwicklung, sowie die regelmäßige Durchführung.

Ergebnisse: Die befragten Mitarbeiter äußerten u. a. Bedarf an Training für komplexe Kommunikationssituationen, Teamarbeit und Komplikationsmanagement. Daneben bestand großes Interesse an Chemotherapie, zentrale Katheter, sowie Lumbalpunktion. Hierfür entwickelten wir ein interdisziplinäres modularisiertes Konzept. Die aufeinander aufbauenden Workshops werden in drei Modulen (je 8 Stunden) durchgeführt: Tag 1 (Grundlagen und Fertigkeiten), Tag 2 (Komplikationen), Tag 3 (Anwendung im Team, Crew Ressource Management). Der Schwierigkeitsgrad ist ansteigend. Es wird ein Methoden-Mix (Frontal, Kleingruppe, Peer-to-Peer, Simulation, Fall-basiert) eingesetzt. Seit 2013 haben mehr als 200 Mitarbeiter teilgenommen. Diese äußerten anonym eine Weiterempfehlungsquote von 100%. Anhand von Eingangs- und Ausgangstests ermittelten wir einen Wissenszuwachs. Subjektiv profitierten die Teilnehmer von verbesserten Kommunikationsfähigkeiten. Nach Workshop 2 fühlen sich Mitarbeiter besser gerüstet in Komplikationsmanagement.

Diskussion: Das Konzept illustriert die Machbarkeit von praxisorientiertem Training auch abseits der Notfallmedizin. Derartige Trainingsprogramme fehlten bislang in der Kinderonkologie. Objektiv zeigt sich ein Wissenszuwachs, subjektiv fühlen sich die Mitarbeiter besser gerüstet für den Arbeitsalltag. Stärken des Konzeptes liegen in der Praxisnähe und dem interdisziplinären Austausch. Kleingruppen ermöglichen eine vertrauensvolle Lernumgebung. Die Inhalte vermitteln Kompetenzen statt theoretisches Wissen. SICKO ist moderat zeit- jedoch personalintensiv, erfordert Trainerkompetenzen und spezifische Materialien, sowie geeignete Räumlichkeiten. Der nachhaltige Mehrwert konnte bislang nicht belegt werden. SICKO führte zu einer Innovation: das Modell zur simulierten Knochenmarkpunktion, die bislang nur am Patienten geschult werden konnte, wurde gemeinsam mit Mitarbeiter der Tierärztlichen Hochschule

Hannover entwickelt. Es ist nach unseren Recherchen weltweit einmalig und wird von erfahrenen Kinderonkologen als realitätsnah bewertet. Ein überregionales Roll-Out zur Bereitstellung der Trainerkompetenzen und Materialien wird initiiert.

DGKJ-P083

Solitäres intrakranielles Retinoblastom ohne Augenbeteiligung und ohne Nachweis einer Keimbahnmutation bei einem 3 Monate alten Säugling

Tristan Römer¹, Miriam Elbracht¹, Bernd Sellhaus¹, Dietmar Lohmann², Andreas von Deimling³, Martin Mynarek⁴, Petra Temming², Udo Kontry¹, Olga Moser¹

¹Uniklinik RWTH Aachen, Aachen, Deutschland, ²Universitätsklinikum Essen, Essen, Deutschland, ³Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland, ⁴Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Dem Retinoblastom liegt in ca. 50% der Fälle eine Keimbahnmutation im RB1-Gen zugrunde (familiäres Retinoblastom), die mit einem hohen Risiko für die Entwicklung bilateraler Retinoblastome einhergeht. Bei ca. 5% dieser Patienten kommt es zudem zu intrakraniellen Tumoren im Bereich der Mittellinie (sog. trilaterales Retinoblastom). Diese Tumoren werden meist bei Diagnose des Retinoblastoms erkannt, nur selten tritt der intrakranielle Tumor vor einem Retinoblastom auf. Wir präsentieren den Fall eines Retinoblastoms in ausschließlich intrakranieller Lokalisation, bei dem eine RB1-Keimbahnmutation ausgeschlossen werden konnte.

Fallbericht: Uns wurde ein Säugling mit neu aufgetretenem Schielen bei Okulusmotorius- und Abducensparese zugewiesen. Im MRT zeigte sich ein suprasellärer Tumor mit Kompression des Chiasma opticum. Zur akuten Entlastung erfolgte eine subtotale Tumoresektion. Histologisch fand sich ein hochmaligner embryonaler Tumor, der als Retinoblastom klassifiziert wurde. Die Untersuchung des Augenhintergrundes ergab einen unauffälligen Befund, das Staging keinen Hinweis auf Metastasen. Eine Chemotherapie gemäß der HIT-MED-Guidance für ZNS-PNETs/Pinealoblastome wurde begonnen. Nach 3 konventionellen Chemotherapieblöcken und gutem Therapieansprechen wurden 2 Zyklen einer Hochdosischemotherapie mit autologer Stammzelltransplantation durchgeführt. Bei nur noch residualen Veränderungen und fehlender Möglichkeit zur Lokaltherapie wurde die Therapie beendet. 1½ Jahre nach Ende der Chemotherapie zeigt sich ein stabiler Befund ohne Anhalt für ein Rezidiv. Zur Verifizierung der ungewöhnlichen Diagnose eines intrakraniellen Retinoblastoms ohne Augenbeteiligung wurde eine molekulargenetische Untersuchung veranlasst, die im Tumor ein für Pineoblastome und trilaterale Retinoblastome typisches DNA-Methylierungsprofil erbrachte. Zusätzlich wurden onkogene Veränderungen beider RB1-Allele nachgewiesen. Zur Untersuchung auf eine möglicherweise vorliegende erbliche Disposition wurde eine Analyse konstitutioneller DNA veranlasst. Keiner der beiden im Tumor bestimmten onkogenen Veränderungen waren nachweisbar. Aufgrund dieses Befundes konnte ausgeschlossen werden, dass der Patient heterozygoter Mutationsträger ist. Bis zum Erhalt dieses Ergebnisses wurden monatliche Untersuchungen des Augenhintergrundes zur Früherkennung eines Retinoblastoms durchgeführt.

Schlussfolgerung: Dieser Fall zeigt, dass die Manifestation eines Retinoblastoms auch als alleiniger intrakranieller Tumor ohne Vorliegen einer erblichen Disposition möglich ist. Wie bei jedem Patienten mit isoliert einseitigem Retinoblastom sollte eine molekulargenetische Differenzialdiagnose gemäß der etablierten laboranalytischen Guidelines erfolgen, damit eine Heredität mit hohem Risiko für die Entwicklung eines Retinoblastoms ausgeschlossen werden kann. Der Behandlungsverlauf zeigt, dass die Kontrolle eines solchen Tumors durch Hochdosischemotherapie ohne Lokaltherapie möglich ist.

DGKJ-P084

Osteomyelitis – DD Langerhanszell-Histiozytose

Julia Fasold, Carl Friedrich Classen, Ulrike Kyank, Christina Hauenstein
Universitätsklinikum Rostock, Rostock, Deutschland

Hintergrund: Die Langerhanszell-Histiozytose (LCH) ist eine seltene (Inzidenz 3–5 pro 1 Mio.) klonale Erkrankung, die sich überwiegend im Kindesalter manifestiert. Die Symptomatik kann von Beschwerdefreiheit (Zufallsbefund) bis hin zum schweren Erkrankungsbild mit Multiorganbefall reichen. Der Verlauf kann selbstlimitierend, chronisch-rezidivierend oder rasch progredient und zum Tode führend sein. Histologisch zeigen sich granulomatöse Ansammlungen von Langerhanszellen (dendritischen Zellen der Haut) – oft mit Nachweis einer klonalen Mutation im BRAF- oder vergleichbaren Signalwegsmolekülen. Die Granulombildung ist in fast jedem Organ möglich – 80% Skelett, 33% Haut, 25% Hypophyse. Die Diagnosesicherung erfolgt über eine Biopsie (Lichtmikroskopie und immunhistochemische Methoden (CD1a-Ag, CD207)). Neben operativer Ausräumung oder intraläsionaler Steroidinjektion steht, insbesondere bei Befall von „special sites“ (kraniofaziale Knochenbeteiligung, Wirbelkörperbeteiligung, Orbita, Hörorgan, ZNS-Veränderungen, klinische Neurodegeneration) eine Chemotherapie, primär mit Vinblastin und Prednisolon zur Verfügung. Die Therapiestratifizierung erfolgt abhängig vom Befallsmuster. Prognose bestimmend ist der Befall von Risikoorganen (hämatopoetisches System, Milz, Leber).

Fallbericht: Wir berichten von zwei Patientinnen im Kleinkindalter, die beide, bei lokaler Schwellung und Schmerzlähmung im Unterarm, im MRT das Bild einer Osteomyelitis zeigten. Patientin 1 zeigte nach Beginn der antibiotischen Therapie eine rasche klinische Besserung mit sonographisch rückläufigem Befund. Kontrollen nach 4 Wochen sowie nach 2 Monaten ergaben eine deutliche Befundregredienz, so dass schließlich die antibiotische Therapie beendet werden konnte. Bei Patientin 2 kam es zunächst ebenfalls zu einer klinischen Besserung unter empirischer i. v.-antibiotischer Therapie, bildmorphologisch zeigte sich jedoch eine Befundkonstanz des Infiltrates. Bei einer ab dem 12. Therapietag dezent wachsenden Schwellung im Bereich des Os temporale rechts, mit Osteolysezeichen in der Sonographie und im MRT, erfolgte dort eine Biopsie – mit dem Befund einer Langerhanszell-Histiozytose. Eine Chemotherapie mit Vinblastin und Prednisolon laut den Empfehlungen des LCH-Registerprotokolls führte zu promptem Ansprechen.

Schlussfolgerung: Bei initial klinisch ähnlichem Beschwerdebild (Knochenschmerzen, Schonhaltung, Schwellung) und vergleichbarer bildgebender Befundkonstellation (sonographisch Periostabhebung, im MRT entzündlich verändertes Knochen- und Weichteilgewebe) wurde empirisch antibiotisch therapiert – bei der Osteomyelitis kann dann ein gutes Ansprechen verzeichnet werden. Differentialdiagnostisch sollten aber insbesondere bei ausbleibender klinischer, paraklinischer und/oder bildmorphologischer Besserung eine maligne Grunderkrankung (LCH, Knochentumoren, Metastasen, Manifestation einer Leukämie), bzw. auch seltene andere Diagnosen (chronisch rezidivierende multifokale Osteomyelitis, Tuberkulose etc.) in Betracht gezogen und ggf. mittels histopathologischer Aufarbeitung untersucht werden.

DGKJ-P085

Kann eine invasive Diagnostik bei jungen Säuglingen mit Verdacht auf Neuroblastom zurückgestellt werden?

Barbara Hero¹, Barbara Krug², Matthias Schmidt², Boris Decarolis¹, Diana Dworaczek¹, Jessica Theißen¹, Matthias Fischer¹, Holger Lode³, Angelika Eggert⁴, Frank Berthold¹, Thorsten Simon¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ²Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ³Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Greifswald, Deutschland, ⁴Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Onkologie und Hämatologie, Charité Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Aufgrund der beobachteten Regression von Neuroblastomen im Säuglingsalter empfehlen die Richtlinien der

GPOH, bei asymptomatischen jungen Säuglingen mit Verdacht auf Neuroblastom auf Staging-Untersuchungen mit der Notwendigkeit einer Sediierung zu verzichten und diese, die histologische Sicherung und die Analyse der therapiestratifizierenden molekularen Prognosemarker erst im Alter von drei Monaten nachzuholen. In dieser Analyse stellen wir erste Ergebnisse dieser Strategie vor.

Methoden: Analysiert wurden Daten der im Rahmen der deutschen Neuroblastom-Studien zwischen 2000 und 2012 registrierten Patienten.

Ergebnisse: Bei 326 Säuglingen wurde ein Neuroblastom innerhalb der ersten 60 Lebenstage vermutet, davon bei 77 Säuglingen bereits präpartal (20,9%). Die Ausdehnung war lokalisiert bei 234 Patienten (71,7%), metastasiert in ein Stadium 4S bei 86 Patienten (26,4%) und metastasiert in ein Stadium 4 nach internationalen Kriterien bei sechs Patienten.

Bereits bei Verdachtsdiagnose benötigten 72 symptomatische Patienten eine chemotherapeutische Behandlung (22,1%; Hepatomegalie: $n=36$, intraspinale Ausdehnung: $n=14$, Kompression der Luftwege: $n=11$, der ableitenden Harnwege: $n=7$, oder von Gefäßen: $n=4$). Bei weiteren 150 Patienten wurde die invasive Diagnostik nicht zurückgestellt, sondern innerhalb des ersten Monats nach Verdachtsdiagnose durchgeführt (Resektion: $n=91$, Biopsie: $n=40$ oder mIBG-Szintigraphie: $n=19$).

Bei 104 asymptomatischen Patienten wurden gemäß den Empfehlungen die invasiveren Untersuchungen zunächst zurückgestellt. Bis zu einem Alter von drei Monaten wurde eine Progression bei 21 Patienten (20,2%) beobachtet, davon lokalisiert bei 11 Patienten, Neuauftreten oder symptomatische Progression von Lebermetastasen bei neun und klinisch auffällige Progression ein Stadium 4 bei einem Patienten.

Zum vorgesehenen Zeitpunkt für die invasive Diagnostik im Alter von drei Monaten war eine Regression der Tumormanifestationen bereits bei 44 von 104 Patienten eingetreten. Bei 37 Patienten konnte bei eindeutiger Regression auf die bioptische Sicherung verzichtet werden.

Die Analyse des therapiestratifizierenden Markes MYCN wurde aus 261 Tumoren der Gesamtkohorte durchgeführt und ergab eine prognostisch ungünstige Ausprägung (MYCN-Amplifikation) in 12 Tumoren (4,6%). Insgesamt war die Prognose dieser sehr jungen Säuglinge mit einem 3-Jahres-Überleben von $94 \pm 1\%$ günstig. Tumorassoziiert verstarben 17 Patienten, davon 12 Patienten mit Stadium 4 oder 4S und der Notwendigkeit einer Chemotherapie und fünf Patienten mit MYCN-Amplifikation.

Zusammenfassung: Aus unserer Sicht erlauben die Ergebnisse die Fortführung der empfohlenen Strategie, bei sehr jungen Säuglingen zunächst auf invasivere Untersuchungen und Eingriffe zu verzichten. Bei ausbleibender Regression ist die Untersuchung der molekularen Prognosemarker notwendig, da auch in diesem jungen Lebensalter in ungünstiger Ausprägung vorliegen können.

DGKJ-P086

Neuroblastom bei Kindern mit den Makrosomie-Syndromen Sotos Syndrom oder Weaver Syndrom

Diana Dworaczek, Thorsten Simon, Matthias Fischer, Raoul Heller, Frank Berthold, Barbara Hero

Universitätsklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Sotos Syndrom und Weaver Syndrom sind Makrosomie Syndrome, welche mit typischen Stigmata und einer psychomotorischen Retardierung einhergehen. Typische Stigmata für das Sotos Syndrom sind u. a. eine prominente Stirn, ein akzeleriertes Knochenalter und zerebrale Veränderungen. Das Weaver Syndrom zeichnet sich neben kraniofazialen Merkmalen u. a. durch Nabelhernien und eine weiche, lose Haut aus. Genetisch lassen sich beide Syndrome durch heterozygote Keimbahnmutationen nachweisen: NSD-1 Mutationen verursachen das Sotos Syndrom, wohingegen Mutationen im EZH2-Gen für das Weaver Syndrom verantwortlich sind. Zumeist liegt eine de-novo Mutation bei den Patienten vor. Neuroblastome sind die häufigsten extrakraniellen, soliden Tumoren bei Kindern und haben ihren Ursprung in Zellen des sympathischen Nervensystems. Häufige Lokalisationen des Primärtumors sind die Nebennieren oder der Grenzstrang. In der Literatur wird für beide Makrosomie Syndrome eine erhöhte Rate an bösartigen Erkrankungen diskutiert, bisher wur-

den jedoch nur vereinzelte Berichte von Patienten mit Sotos oder Weaver Syndrom und Neuroblastom publiziert (Sotos $n=4$; Weaver $n=5$). Hier beschreiben wir zwölf bisher nicht publizierte Patienten.

Methoden: Daten von 3661 in den Studien der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Onkologie und Hämatologie registrierten Patienten mit Diagnose eines Neuroblastoms zwischen 1990 und 2015 wurden gesichtet. Details zum Erkrankungsverlauf und zur Ausprägung des Makrosomie-Syndroms wurden anhand der Routine Studiendokumentation und eines spezifischen Fragebogens erfasst.

Ergebnisse: Von 3661 in den Neuroblastom-Studien gemeldeten Patienten wurde bei zwölf Patienten die klinische Diagnose eines Sotos Syndroms oder Weaver Syndroms gestellt (3%). Acht Patienten zeigten Symptome, welche zu einem Sotos Syndrom passen, bei sechs von Ihnen wurde NSD-1 untersucht und jeweils eine Mutation nachgewiesen. Vier Patienten wurden als Weaver Syndrom eingeschätzt. Nur bei einem der Patienten wurde EZH2 untersucht und eine Mutation bestätigt. In Bezug auf die Eigenschaften des Neuroblastoms zeigte sich bei allen zwölf Patienten eine typische Ausprägung der Lokalisation des Primärtumors, des Metastasierungsstatus und der Biologie.

Schlussfolgerung: Patienten mit Sotos oder Weaver Syndrom und Neuroblastom unterscheiden sich im Wesentlichen nicht von der Neuroblastom Kohorte. Als behandelnder Pädiater eines Patienten mit Sotos oder Weaver Syndrom sollte ein spezielles Augenmerk auf Tumorsymptome gelegt werden. Auch wenn in der Literatur ein erhöhtes Risiko für maligne Erkrankungen diskutiert wird, kann aus unserer Untersuchung aufgrund der dennoch niedrigen Inzidenz keine Empfehlung für ein regelmäßiges Tumorscreening, wie z. B. beim Beckwith-Wiedemann Syndrom, abgeleitet werden.

DGKJ-P087

16 Jahre alte Patientin mit uterinem Rhabdomyosarkom, syndromalem Aussehen und Keimbahnmutation in DICER1

Kateryna Venger¹, Peter Deutz², Lisa Lassay¹, Udo Kontny¹, Wolfgang Biskup², Ilse Wieland³, Kratz Christian⁴, Martin Zenker³

¹Uniklinik RWTH Aachen, Aachen, Deutschland, ²Städtische Kliniken Mönchengladbach GmbH, Elisabeth-Krankenhaus Rheydt, Mönchengladbach, Deutschland, ³Universitätsklinikum Magdeburg, Magdeburg, Deutschland, ⁴Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Das DICER1 Gen gehört zur Ribonuklease III (RNaseIII) Familie und moduliert über die Prozessierung von microRNAs die Genexpression. Keimbahnmutationen in DICER1 führen zu einem charakteristischen Tumorsyndrom (OMIM 601200), das vor allem durch pleuropulmonales Blastom, Sertoli-Leydig-Zell Tumor, zystisches Nephrom, Schilddrüsenneoplasien oder embryonales Rhabdomyosarkom gekennzeichnet ist. Mosaikmutationen in der RNaseIIIb Domäne des DICER1 Gens können zum GLOW Syndrom (globale Entwicklungsverzögerung, Lungenzysten, Makrosomie, Wilmstumoren) führen.

Fallbericht: Die Patientin ist ein ehemaliges Frühgeborenes der 33. SSW. Bereits in der Neugeborenenphase zeigte sich eine auffällige Fazies mit abstehenden Ohren, weitem Augenabstand, flacher Nasenwurzel und wulstiger Unterlippe. Aufgrund einer neonatal diagnostizierten Trachealstenose war eine Tracheostomie bis zum dritten Lebensjahr erforderlich. In der weiteren Entwicklung fiel eine psychomotorische Retardierung auf. Im Alter von 16 Jahren wurde ein embryonales Rhabdomyosarkom des Uterus festgestellt (Stadium T2b N1 M0). Das Staging zeigte keine Metastasen, erbrachte jedoch multiple Schilddrüsenknoten, eine Atrophie der Nervi optici sowie eine retrozerebelläre Arachnoidalzyste. Eine chemotherapeutische Behandlung erfolgte nach der CWS-Guidance-2014 im Standard Risiko Arm. Als Lokaltherapie wurde eine Hysterektomie mit kompletter Tumorentfernung nach dem 4. Chemotherapieblock durchgeführt. Die Jugendliche befindet sich 1,5 Jahre nach Therapieende in anhaltender Remission. Aufgrund des Auftretens einer Tumorerkrankung bei syndromalem Phänotyp wurde eine genetische Untersuchung auf eine Tumorprädisposition hin veranlasst. Hier konnte eine heterozygote Mutation in DICER1

(Exon21; c.3234_3237dupTGGC;p.[Val1080Trpfs*12]) gefunden werden. Es handelt sich hierbei um eine Frameshift-Mutation mit hohem Prädiktionwert für eine schädigende Auswirkung. Frameshift- und Nonsense-Mutationen im DICER1-Gen werden häufig beim DICER1-Syndrom beschrieben. Die Untersuchung der Eltern erbrachte das Vorliegen der gleichen Mutation beim Vater, bei dem es bisher weder zu einer Tumorerkrankung kam, noch ein der Tochter ähnliches syndromales Aussehen vorliegt. Das Vorliegen einer DICER1-Mutation bei unserer Patientin erklärt somit Rhabdomyosarkom und multinoduläre Schilddrüsenveränderung, eine kausale Rolle bei den phänotypischen Veränderungen der Patientin ist jedoch nicht klar erkennbar.

DGKJ-P088

Akute Blutungsneigung durch eine erworbene schwere Gerinnungsstörung im Säuglingsalter

Angelina Beer, Judith Lohse, Nora Benecke, Meinolf Suttorp, Ralf Knöfler
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Kinderklinik, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Bei einer akuten Blutung im Säuglingsalter umfasst die Differenzialdiagnose das Vorliegen schwerer Gerinnungsstörungen, aber auch die Kindesmisshandlung. Präsentiert wird der Fall eines zuvor gesunden, 11 Monate alten Jungen aus Libyen, bei dem sich eine schwere erworbene Koagulopathie nach akzidenteller Einnahme eines Vitamin-K-Antagonisten und Vorliegen einer genetisch determinierten erhöhten Sensitivität auf Cumarine als Ursache einer ausgeprägten Hämatomneigung herausstellte. **Fallbericht:** Der Knabe wurde in einer auswärtigen Kinderklinik mit multilokulären Hämatomen aufgenommen. Laborchemisch zeigten sich bei leicht erhöhter Thrombozytenzahl und Fibrinogenkonzentration die Gerinnungsglobalteste Quick und aPTT im nichtmessbaren Bereich. Daraufhin wurde das Kind unter dem Verdacht auf eine schwere Hämophilie umgehend zu uns verlegt. Die Bestimmung von Gerinnungseinzelfaktoren zeigte pathologische Werte für die Aktivitäten sämtlicher Vitamin-K-abhängiger Faktoren (<5%; normal: >50%) bei Normalbefunden für die Faktoren V und VIII. Damit bestand der Verdacht, dass eine angeborene oder erworbene Störung des Vitamin-K-Stoffwechsels vorliegt. Auf Nachfrage berichteten die Eltern von der regelmäßigen Phenprocoumon-Einnahme beim Geschwisterkind aufgrund eines komplexen Vitium cordis und kinderseitig zugänglichen Tabletten etwa eine Woche zuvor. Die umgehende intravenöse Gabe von Vitamin K und Prothrombinkonzentrat (PPSB), führte rasch zur Normalisierung der Gerinnungswerte. Überraschenderweise zeigte sich aber innerhalb der nächsten Tage immer wieder ein Abfall des Quickwertes, so dass Vitamin K insgesamt viermal substituiert werden musste bis es zur anhaltenden Normalisierung der Gerinnungswerte kam. Zu dieser Zeit bestand kurzzeitig der Verdacht, dass die am Bett weilende Mutter dem Kind regelmäßig Phenprocoumon verabreicht. Neben den täglichen Bestimmungen des Quickwertes veranlassten wir nun auch Messungen des Serumspiegels von Phenprocoumon. Dabei zeigte sich etwa eine Woche nach der einmaligen Phenprocoumonaufnahme immer noch ein Spiegel im therapeutischen Bereich, der an den Folgetagen jedoch kontinuierlich abfiel, so dass sich eine normale Halbwertszeit von etwa 160 Stunden ergab. Wir vermuteten nun neben der wahrscheinlich doch einmaligen Einnahme von Phenprocoumon das Vorliegen einer erhöhten Sensitivität auf Cumarin-Derivate. Dies konnte durch den Nachweis einer Homozygotie für das T-Allel eines die Vitamin-K-Epoxid-Reduktase kodierenden Gens (VKORC1-Gen an Position g.1173C>T) bestätigt werden. **Schlussfolgerung:** Die akzidentelle einmalige Einnahme von Phenprocoumon in einer am ehesten suprathérapeutischen Dosis führte bei einem Säugling mit genetisch determinierter erhöhter Sensitivität für Vitamin-K-Antagonisten zur deutlichen Blutungsneigung. Dieses wurde initial als Hämophilie und im weiteren Verlauf als Folge einer Mehrfachapplikation von Phenprocoumon durch die Eltern fehlgedeutet.

DGKJ-P089

Sensitivierung des Neuroblastoms für Vincristin-induzierte Apoptose durch das SMAC Mimetic LCL161 ist unabhängig von NFKB, RIP1 und TNF-ALPHA

Georg Eschenburg, Dörte Langemann, Konrad Reinshagen
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Für das Neuroblastom, den häufigsten soliden extrakraniellen Tumor im Kindesalter, ist die Entwicklung effektiverer therapeutischer Ansätze zur Unterstützung der Chemotherapie einer der wichtigsten Ziele der pädiatrischen Onkologie. Signifikante Therapieverbesserungen inklusive Megatherapie mit Blutstammzellaustausch oder Immuntherapie wurden in den letzten Jahren entwickelt. Nichtsdestotrotz ist die Prognose für Hochrisiko und Spätstadium Erkrankungen immer noch schlecht, da eine Metastasierung zum Zeitpunkt der Diagnose sehr häufig ist.

Fragestellung: Sensitivierung des Neuroblastoms (NB) für Chemotherapie durch das Smac mimetic (SM) LCL161, einen potenten Inhibitor of Apoptosis Proteins (IAP) Antagonist, konnte vor kurzem gezeigt werden. Vincristin zeigte den stärksten synergistischen Effekt mit LCL161. Die Aufklärung der involvierten Signalwege könnte zur Entwicklung neuartiger effektiverer Therapieansätze für die Behandlung des NB beitragen.

Material und Methoden: Vincristin (VCR) wurde in Kombination mit LCL161 verwendet. Expression von IAPs, Caspase Aktivierung, Zellzyklus Regulation und Migrationspotential nach VCR/LCL161 Behandlung wurde in NB-Zelllinien untersucht. Zudem wurde die Beteiligung von NF-κB und TNF-α sowie die RIP1-abhängige Necroptose untersucht.

Ergebnisse: VCR/LCL161 induziert die Aktivierung der intrinsischen und extrinsischen Apoptosesignalwege, die Unterdrückung des Migrationspotenzials und einen Zellzyklus-Arrest. LCL161-induzierte cIAP Degradierung führt zur Aktivierung des nicht-kanonischen und Blockade des kanonischen NF-κB Signalwegs. Überraschenderweise sind NF-κB und TNFα Signale unbedeutend für die Apoptoseinduktion, da Inhibierung von NF-κB und TNFα Blockade keinen relevanten Effekt auf den Zelltod haben. Vor kurzem wurde die Bildung des TNF-α-unabhängigen RIP1-abhängigen Ripoptosoms beschrieben, welches nach IAP Inhibierung durch SM entsteht. Auch die Inhibierung von RIP1 war nicht in der Lage die Apoptoseinduktion zu beeinflussen.

Schlussfolgerung: Unsere Daten belegen, dass die IAP Inhibierung durch LCL161 in Kombination mit Vincristin einen vielversprechenden neuen Therapieansatz für das Neuroblastom darstellen könnte. Da LCL161-vermittelte Sensitivierung für Chemotherapie unabhängig von TNF-α und NF-κB ist, betonen unsere Daten deutlich die Relevanz des zellulären Kontext sowie des Smac Mimetics welches für die gegen IAPs gerichtete Therapie verwendet wird.

DGKJ-P090

Smac mimetic LCL161 verstärkt die Chemotherapie des Neuroblastoms abhängig von der Wirkstoffklasse und interagiert synergistisch mit dem ALK Inhibitor TAE684 in Zellen mit ALK Mutation F1174L

Safiullah Najem, Doerte Langemann, Konrad Reinshagen, Georg Eschenburg
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Das Neuroblastom ist der häufigste solide extrakranielle Tumor im Kindesalter. Trotz intensiver Therapieregimes ist die Prognose für Hoch-Risiko und Endstadium Patienten ist immer noch schlecht. Die Entwicklung neuartiger Therapien zur Unterstützung der Chemotherapie ist deshalb eines der wichtigsten Ziele der pädiatrischen Onkologie.

Fragestellung: Die Unterdrückung von Inhibitor of Apoptosis Proteins (IAPs) durch Smac mimetics (SM) sensitiviert das Neuroblastom (NB) signifikant für Chemotherapie, jedoch stark abhängig vom Zytostatikum, welches mit SM kombiniert wird. Eine systematische Analyse des Einflusses von SM in Kombination mit verschiedenen Klassen von Chemotherapeutika war deshalb von großer Relevanz.

Material und Methoden: SM LCL161 wurde in Kombination mit Vinka Alkaloiden (Vinblastin, Vindesin und Vincristin), Anthrazyklinen (Dau-norubicin, Doxorubicin und Idarubicin) und Topoisomerase-Inhibito-ren (Etoposid, Topotecan und SN-38) eingesetzt. Expression von IAPs, zelluläre Proliferation und Apoptoseinduktion nach Chemotherapie/ LCL161-Behandlung wurde in NB-Zelllinien untersucht. Zudem wurde der Einfluss von häufig beim Neuroblastom vorkommenden molekularen Aberrationen auf die Wirkung der Therapie analysiert.

Ergebnisse: Die Behandlung von NB-Zelllinien mit LCL161 und Vinka Alkaloiden zeigte eine starke synergistische Inhibierung der Proliferation und eine signifikante Induktion der Apoptose, in praktisch allen etablier-ten und de novo NB-Zelllinien. Im Gegensatz dazu konnte bei Kombina-tion von Anthrazyklinen oder Topoisomerase-Inhibitoren mit LCL161 ein Synergismus nur für einzelne Zytostatika und/oder Zelllinien nachgewie-sen werden. Zusätzlich konnten wir zeigen, dass eine Resistenz gegenüber LCL161-vermittelter Sensitivierung für Chemotherapie mit einer aber-ranten Aktivierung der anaplastischen Lymphomkinase (ALK) durch die häufige Mutation F1174L assoziiert ist. Die Inhibierung von ALK durch TAE684 war in der Lage diese Resistenz synergistisch zu überwinden.

Schlussfolgerung: Eine Inhibierung von ALK zusammen mit einer SM LCL161 Behandlung zur Unterdrückung der Inhibitor of Apoptosis Pro-teins könnte eine hoch effektive Behandlungsoption sein, um die Wirkung der Chemotherapie des Neuroblastoms zu verstärken.

DGKJ-P091

Interferon- β induziert Apoptose in Nasopharynxkarzinomzellen über den TRAIL-Signalweg

Anna Makowska, Lian Shen, Till Braunschweig, Lora Wahab, Udo Kontny
Uniklinik RWTH Aachen, Aachen, Deutschland

Hintergrund: Das Nasopharynxkarzinom (NPC) ist ein in Europa seltener maligner Tumor, der aus Epithelzellen des Nasopharynx hervorgeht. Die meisten Patienten stellen sich mit einer lokal fortgeschrittenen Erkran-kung vor. Bei Kindern und Jugendlichen ist die Kombination aus neo-adjuvanter Chemotherapie gefolgt von einer Radiochemotherapie interna-tionaler Therapiestandard. Die besten Heilungsraten bei Kindern und Jugendlichen mit einem 5-Jahres Überleben >90% wurden in den GPOH-NPC-Studien-91 und -2003 erzielt, bei denen Patienten noch zusätzlich eine 6-monatige Erhaltungstherapie mit Interferon- β (IFN β) erhielten. Ziel der Untersuchungen war die Charakterisierung der Rolle von IFN β in Na-sopharynxkarzinomzellen.

Methoden: Sechs NPC-Zelllinien und eine Nasoepithelialzelllinie wurden mit steigenden Konzentrationen von IFN β inkubiert und die Zellvitali-tät mittels Roti-Vital-Test und Apoptose über DNA-Fragmentierung, Fär-bung mit Höchst 33.258 und aktivierter Caspase-3 Messung bestimmt. Zur weiteren Analyse apoptotischer Signalwege wurden Caspase-Inhibitoren sowie Caspasen-Aktivitätsassays verwendet, zudem wurde durch Zugabe von FasL und TRAIL die Intaktheit der Apoptose-Induktion über Todes-liganden untersucht. Die Expression von FasL, TRAIL und deren Rezep-toren auf NPC-Zellen wurde mittels FACS bestimmt. Zusätzlich wurden zum Vergleich diese Expressionen in Tumorbiopsaten per Immunohisto-chemie analysiert.

Ergebnisse: IFN β induziert Apoptose in 5 von 6 NPC-Zelllinien, nicht je-doch in Nasoepithelialzellen. Die Induktion von Apoptose erfolgt über den extrinsischen Apoptoseweg durch Induktion der Expression von TRAIL an der Oberfläche der NPC-Zelllinien. Durch Zugabe eines TRAIL-blo-ckierenden Antikörpers lässt sich die IFN β -induzierte Apoptose in NPC-Zellen hemmen. NPC-Zelllinien wie auch NPC-Zellen in Tumorbiopsaten exprimieren TRAIL-R2.

Schlussfolgerung: IFN β induziert Apoptose in NPC-Zellen über die In-duktion von TRAIL und subsequenter Aktivierung des TRAIL-Signal-wegs. Der dargestellte Mechanismus könnte zumindest ein Mechanismus sein, welcher der Wirksamkeit von IFN β bei der Therapie des Nasopharynxkarzinoms zu Grunde liegt.

DGKJ-P092

Operative Ausräumung eines massiven Hämatoms des M. iliopsoas bei einem Jungen mit milder Hämophilie A

Alexej Bobrowski¹, Annamaria Cseh¹, Alexander Pschibul¹, David Schorling¹, Olaf Moske-Eick², Cornelia Möllmann¹, Jochen Räddecke², Barbara Zieger¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland, ²Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland

Hintergrund: Eine der häufigsten Komplikationen bei Hämophilie ist die Muskelblutung. Die Standardtherapie ist die Faktorsubstitution, um ein Sistieren der Blutung zu erreichen. Falls konservative Maßnahmen nicht ausreichen, muss gelegentlich, v.a. bei Kompression umliegender Struk-turen, chirurgisch interveniert werden.

Anamnese: Ein 16-jähriger Patient mit milder Hämophilie (FVIII-Restak-tivität von 10%) stellte sich in der hiesigen Notfallambulanz mit seit dem Vortag bestehenden Schmerzen in der linken Leiste, Hypästhesie am lin-ken Knie und Oberschenkel sowie Unsicherheit beim Gehen vor. Er war 4 Wochen zuvor vom Motorroller auf die rechte Hüfte gestürzt. Bis dahin erhielt er einen rekombinanten FVIII bei Bedarf (Blutung), allerdings er-folgte keine Bedarfssubstitution nach diesem Sturz.

Klinik und Diagnostik: Auffallend war die Schonhaltung in Rückenlage mit 45° flektiertem linken Hüftgelenk, die Extension war deutlich limitiert. In der neurologischen Untersuchung zeigte sich ein Ausfall des linken N. fe-moralis mit linksseitiger Hypästhesie des ventralen Oberschenkels, Knies und proximalen Unterschenkels sowie fehlendem Patellarsehnenreflex. Laborchemisch fielen leicht erhöhte Infektparameter bei wiederholt ne-gativen Blutkulturen und eine erhöhte Creatinkinase auf. In der Bildge-bung zeigte sich sonographisch und später auch im MRT ein massives subakutes Hämatom des M. iliopsoas mit Verlagerung des iliakalen Ge-fäß-Nerven-Bündels.

Therapie: Es wurde sofort eine Substitutionstherapie mit FVIII begonnen. Aufgrund der Persistenz der neurologischen Symptomatik trotz hochdo-sierter FVIII-Therapie (Talspiegel FVIII-Aktivität 70%) und der ausge-prägten Ausdehnung des Hämatoms im MRT fand 3 Tage nach der statio-nären Aufnahme eine chirurgische Entlastung statt. Das Hämatom konnte unkompliziert, fast vollständig unter perioperativer FVIII-Substitution ausgeräumt werden. Postoperativ wurde eine hochdosierte FVIII-Substi-tution fortgeführt. Die Entlassung erfolgte am 7. postoperativem Tag mit einer Thromboseprophylaxe, Unterarmgehstützen und ambulant fortzu-führender intensiver Physiotherapie. 6 Monate später präsentierte sich der Patient mit einem wieder regelrechten und unterstützungsfreien Gang. Zu diesem Zeitpunkt bestand noch eine leichte Muskelhypotrophie sowie ein relatives sensorisches Defizit im Bereich des linken Oberschenkels. Der Patellarsehnenreflex war weiterhin nicht auslösbar.

Schlussfolgerung: Aufgrund gefürchteter Komplikationen wurden opera-tive Eingriffe bei Hämophilie-Patienten mit Psoasblutung selten beschrie-ben. Dieser Fall demonstriert, dass die chirurgische Intervention bei einer ausgeprägten Psoasblutung und anhaltender klinischer Symptomatik (mit neurologischen Ausfallerscheinungen) unter hochdosierter FVIII-Substi-tutionstherapie eine sichere Therapieoption darstellen kann. Insbesondere bei vorliegender neurologischer Symptomatik sollte eine zeitnahe Dekom-pression erfolgen, um ein besseres Outcome zu ermöglichen.

Infektologie und Immunologie 1

DGKJ-P093

Streptococcus pneumoniae-assoziierte pädiatrische parapneumonische Pleuraergüsse und Empyeme (PPE/PE) im Vergleich zu Streptococcus pyogenes-assoziierten PPE/PE – Daten aus der deutschlandweiten ESPED Surveillance-Studie, 2010–2016

Johannes Liese¹, Lisa Lehmann¹, Christoph Schoen², Mark van der Linden³, Markus Rose⁴, Andrea Streng¹

¹Universitätsklinikum Würzburg, Würzburg, Deutschland, ²Universität Würzburg, Deutschland, ³Nationales Referenzzentrum für Streptokokken, Universitätsklinikum RWTH Aachen, Aachen, Deutschland, ⁴Städtisches Klinikum St. Georg, Leipzig, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Seit einigen Jahrzehnten wird weltweit eine Abnahme invasiver Erkrankungen durch *Streptococcus pneumoniae* (*Spneu*) und eine Zunahme invasiver Erkrankungen durch *Streptococcus pyogenes* (*Spyo*) beobachtet. Beide sind häufige Erreger parapneumonischer Ergüsse/Empyeme (PPE/PE). Bei Kindern ist insbesondere zu *Spyo*-assoziierten PPE/PE bislang wenig bekannt. Wir untersuchten die Inzidenz und die klinischen Charakteristika von PPE/PE durch *Spneu* und *Spyo* bei hospitalisierten Kindern in Deutschland.

Methode: In Kinderkliniken behandelte PPE/PE-Erkrankungen wurden im Rahmen einer bundesweiten PPE/PE-Surveillance-Studie von Oktober 2010 bis Juni 2016 über die „Erhebungseinheit Seltener Pädiatrischer Erkrankungen in Deutschland“ (ESPED) erfasst. Eingeschlossen wurden Patienten <18 Jahre mit einem länger als 7 Tage andauernden PPE/PE oder der Notwendigkeit einer Pleuradrainage. In die Auswertung wurden aus Blut und/oder Pleurapunktat mittels Kultur und/oder PCR nachgewiesene bakterielle Erreger aufgenommen. Klinische Charakteristika von Kindern mit PPE/PE und *Spneu* oder *Spyo* als einzigem nachgewiesenen Erreger (Mono-Infektionen) wurden verglichen und die jeweilige PPE/PE-Inzidenz geschätzt.

Ergebnisse: Während der 6 Studienjahre wurden insgesamt 1222 Kinder mit PPE/PE eingeschlossen (medianes Alter 4 Jahre, Interquartilsbereich (IQR) 3–9). Bei 407 (33%) Kindern wurden insgesamt 448 bakterielle Nachweise erbracht, einschließlich 180 Nachweisen von *Spneu* (40% von 448) und 87 von *Spyo* (19% von 448). Der Anteil von *Spneu*-assoziierten PPE/PE an den bakteriellen Nachweisen nahm nahezu kontinuierlich ab, von 62% (45 von 73 Nachweisen) im Jahr 2010 auf 25% (23 von 91 Nachweisen) im Jahr 2016. Dies entsprach einer Inzidenzabnahme von 3,4 pro 1.000.000 Kinder (95% Konfidenzintervall (KI) 2,5–4,5) auf 1,7 (95% KI 1,1–2,6; $p < 0,001$). Im selben Zeitraum stieg der Anteil von *Spyo*-assoziierten PPE/PE von 8% (6 von 73) auf 32% (29 von 91); dies entsprach einer Zunahme der Inzidenz von 0,4 pro 1.000.000 Kinder (95% Konfidenzintervall (KI) 0,2–1,0) auf 2,2 (95% KI 1,5–3,1; $p < 0,001$). Der Vergleich der Charakteristika von 83 *Spyo*-assoziierten PPE/PE vs. 163 *Spneu*-assoziierten PPE/PE Mono-Infektionen zeigte bei *Spyo*-assoziierten PPE/PE ein niedrigeres Alter (Median 3 Jahre, IQR 1–5 vs. 4 Jahre, IQR 3–7; $p = 0,001$), eine kürzere Persistenz des PPE/PE (Median 11 Tage, IQR 6–18 vs. 16 Tage, IQR 10–24; $p = 0,002$), und weniger operative Eingriffe (27% vs. 40%; $p = 0,048$). Die Aufenthaltsdauer, die Häufigkeit von Komplikationen und Folgeschäden, sowie die sonstigen durchgeführten Behandlungsmaßnahmen waren bei beiden Erregern ähnlich.

Diskussion: Zwischen 2010 und 2016 beobachteten wir eine Abnahme *Spneu*-assoziierten PPE/PE bei Kindern, während *Spyo*-assoziierte PPE/PE zunahm. Kinder mit *Spyo*-assoziierten PPE/PE waren jünger, und die Erkrankungen zeigten einen milderen Verlauf.

DGKJ-P094

ESPED-Erhebung „Fieber unklarer Genese“: Ermittlung der Ursachen und Untersuchung zu rationalen diagnostischen und therapeutischen Schritten

Alice Lejeune¹, Gonza Ngoumou², Martina Hagenberg³, Johannes Wolf⁴, Beate Heinrich⁵, Dirk Föll⁶, Tilmann Kallinich¹

¹Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland, ²Charité – Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Pneumologie und Immunologie, Berlin, Deutschland, ³Krankenhaus St. Elisabeth & St. Barbara Halle (Saale), Halle (Saale), Deutschland, ⁴St. Vincenz-Krankenhaus Paderborn, Paderborn, Deutschland, ⁵Universitätsmedizin Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland, ⁶Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

Hintergrund: Fieber unklarer Genese ist keine Krankheitsentität. Meist liegt der Symptomatik eine Krankheit mit atypischem oder oligosymptomatischem Verlauf zugrunde. Aufgrund der Vielzahl an zugrunde liegenden Differenzialdiagnosen lässt sich beim Fieber unklarer Genese (FuG) kein definitiver Handlungsalgorithmus formulieren. Für das Erwachsenenalter wurden gewisse Grundprinzipien in der Herangehensweise bei Vorliegen eines FÜO prospektiv evaluiert, welche bei der Erstellung der pädiatrischen Handlungsempfehlungen berücksichtigt wurden. Ziel dieser Arbeit sind die folgenden Fragestellungen: (i) bei wie vielen Kindern kann nach 10 Tagen unter Verwendung der pädiatrischen Handlungsempfehlungen für FuG die zugrundeliegende Erkrankung identifiziert werden, (ii) welche diagnostischen Maßnahmen sind bei der Diagnosestellung entscheidend und (iii) welche therapeutischen Maßnahmen sind bei Patienten sinnvoll, bei denen auch im Verlauf keine Ursache gefunden werden kann.

Methoden: Mit Hilfe der Erhebungseinheit für seltene pädiatrische Erkrankungen in Deutschland (ESPED) werden seit Mai 2016 Fälle mit folgender Definition erfasst: (i) rektal gemessene Temperatur $\geq 38,5$ °C an mindestens 5 von 10 Tagen, (ii) trotz Anamnese, klinischer, allgemeiner laborchemischer, infektiologischer und bildgebender Untersuchungen keine Identifikation der Fieberursache und (iii) Ausschluss von Patienten mit primärer oder sekundärer Immundefizienz/-suppression.

Ergebnisse: Von 39 gemeldeten Fällen erfüllen 35 die oben genannten Einschlusskriterien. Folgende Erkrankungen wurden unter Verwendung der Leitlinien nach mindestens 10 Tagen Fieberdauer identifiziert: (i) Infektionen (insgesamt 7 (2 × Angina tonsillar, 1 × Endokarditis, 1 × Pyelonephritis, 1 × EBV-Infektion, 1 × Coxsackie-Infektion, 1 × Adenovirus-Infektion)); (ii) V.a. Infektionen (insgesamt 4) wobei in 3 Fällen eine probatorische antibiotische Therapie eingeleitet wurde; (iii) M. Still (insgesamt 8); (iv) weitere inflammatorische Erkrankungen (insgesamt 4 (1 × M. Crohn; 1 × CAPS/TRAPS; 1 × Blau-Syndrom, 1 × Sarkoidose)); (v) Unklare Ursache (insgesamt 10), wobei in diesen Fällen 6 × Antibiotika, 3 × NSAR, 2 × Steroide und 2 × IVIG appliziert wurde. Innerhalb dieser Gruppe entfielerten 3 Patienten ohne Therapie. 2 Patienten fieberten bei der letzten Visite weiter, ohne dass eine Diagnose gestellt werden konnte.

Schlussfolgerung: Bei 66% ($n = 23$) konnte unter Anwendung der in der Leitlinie vorgeschlagenen Diagnostik die Diagnose der zugrundeliegenden Erkrankung ermittelt werden. Bei 28% ($n = 10$) bleibt die Ursache trotz diagnostischer Schritte unklar; innerhalb dieser Gruppe entfielerten alle mit oder ohne probatorische Therapie. Zur Formulierung genauerer Aussagen ist die Rekrutierung weiterer Patienten notwendig.

DGKJ-P095

Prospektive Studie zu akuten Atemwegserkrankungen (ARE) bei viralen Mono- und Koinfektion in bayrischen Kinderarztpraxen 2013–2015

Cara Hittmeyer¹, Andrea Streng¹, Christiane Prifert², Lisa Lehmann¹, Andreas Sauerbrei³, Benedikt Weissbrich², Johannes Liese¹

¹Universitätsklinikum Würzburg, Würzburg, Deutschland, ²Universität Würzburg, Würzburg, Deutschland, ³Universitätsklinikum Jena, Jena, Deutschland

Fragestellung: Insbesondere bezüglich viraler Mono- und Koinfektionen liegen in Deutschland nur begrenzt Daten zur Ätiologie und Erkrankungsschwere von ARE in Kinderarztpraxen vor.

Methoden: Jeweils im Januar–März 2013–2015 wurde in 30 Kinderarztpraxen in Bayern prospektiv von ein- bis fünfjährigen Kindern mit ARE (Fieber $\geq 38,0^\circ\text{C}$ mit Rhinitis/Husten, Symptombeginn ≤ 48 h), ein Rachenabstrich entnommen und mittels Multiplex-PCR auf 18 respiratorische Viren untersucht (FTD® Respiratory pathogens 21, Luxembourg). Klinische Patientencharakteristika wurden über einen Arztfragebogen und ein Patiententagebuch erfasst.

Ergebnisse: Von 636 eingeschlossenen ARE Patienten wurden 526 (83 %) positiv getestet, davon hatten 364 (69 %) eine virale Monoinfektion und 162 (31 %) eine Koinfektion. Von den 364 ARE-Patienten mit Monoinfektion hatten 50 % einen Nachweis von Influenza (IV), 16 % von RSV, 14 % von humanem Metapneumovirus (hMPV), 7 % von Adenovirus (AdV), 5 % von Coronavirus (CoV), 4 % von Picornavirus (PICV), 3 % von Parainfluenzavirus (PIV) und 2 % von humanem Bocavirus (hBoV). Bei den 162 ARE-Patienten mit viralen Koinfektionen (86 % mit 2, 11 % mit 3, 4 % mit 4 viralen Erregern) wurde IV bei 41 %, RSV bei 33 %, hMPV bei 34 %, AdV bei 35 %, CoV bei 22 %, PICV bei 31 %, PIV bei 9 % und hBoV bei 33 % nachgewiesen. Die häufigsten Koinfektionen waren IV+AdV (14 %), IV+hBoV (7 %), RSV+hBoV (7 %), und PICV+hBoV (7 %). Das mediane Alter lag bei Patienten mit Monoinfektion bei 3,5 Jahren (Interquartilsbereich (IQR) 2,1–4,5) und bei Koinfektionen bei 2,0 Jahren (IQR 1,0–3,0; $p < 0,001$). Die mediane Erkrankungsdauer lag bei Mono- und Koinfektionen bei 9 Tagen (IQR 6,0–12,0 bzw. 6,0–13,0). Hinsichtlich der Häufigkeit von Grunderkrankungen, Symptomen, Diagnosen (am häufigsten Pharyngitis bei 29 % und Bronchitis bei 22 %) und Krankheitsverlauf ergaben sich keine signifikanten Unterschiede. Kinder mit Monoinfektion wurden vom Arzt bei der Vorstellung geringgradig seltener als moderat/schwer erkrankt eingeschätzt als Kinder mit Koinfektion (68 % vs. 77 %; $p = 0,056$). Kinder mit viraler Monoinfektion erhielten seltener Nasenspray/-tropfen (53 % vs. 63 %, $p = 0,027$), Antibiotika (14 % vs. 21 %, $p = 0,043$) und β -Mimetika (12 % vs. 20 %, $p = 0,012$) als Kinder mit Koinfektion.

Schlussfolgerung: Im Winter/Frühjahr lag bei zwei Drittel der Kinder, die sich mit fieberhafter ARE in Kinderarztpraxen vorstellten, eine virale Monoinfektion vor, mit IV, RSV und hMPV als den häufigsten Einzelerregern. Patienten mit Koinfektionen waren signifikant jünger, wiesen jedoch sonst keine Unterschiede in der Symptomatik, Schwere oder im Krankheitsverlauf gegenüber Patienten mit Monoinfektion auf. Sie wurden jedoch von den Ärzten etwas häufiger als schwerer erkrankt eingestuft und intensiver behandelt.

DGKJ-P096

Ausbreitung und Schweregrad des neuen RSV-A Genotypen (ON1) in Kinderarztpraxen und Kinderkliniken in Bayern, 2010–2016

Andrea Streng¹, Lisa Lehmann¹, Christine Krempf², Christiane Prifert², Benedikt Weißbrich², Johannes Liese¹

¹Universitätsklinikum Würzburg, Würzburg, Deutschland, ²Universität Würzburg, Würzburg, Deutschland

Hintergrund: 2010 wurde in Ontario (Kanada) erstmalig ein neuer Genotyp ON1 des Respiratorischen Syncytial Virus (RSV) entdeckt, der ab 2012 auch in Deutschland nachgewiesen wurde. Für RSV-A ON1 wurde ein schwererer Krankheitsverlauf vermutet (Prifert et al. 2013).

Fragestellung: Wie rasch breitet sich RSV-A ON1 nach seinem ersten Auftreten aus, und führt dieser neue Genotyp bei Kindern zu schwereren Erkrankungen als die bisher zirkulierenden RSV- Genotypen?

Material und Methoden: Im Zeitraum 2010 bis 2016 wurden in Bayern klinische Daten von Kindern mit PCR-bestätigter RSV-Infektion erfasst, die wegen einer Atemwegserkrankung in Kinderarztpraxen (KAP) oder in Kinderkliniken stationär (KKL) bzw. intensivstationär (KITS) behandelt wurden. Die jeweilige Verteilung der Genotypen wurde bestimmt. Innerhalb der Behandlungseinrichtungen wurden klinische Daten (u. a. Behandlungsdauer, Komplikationsrate, Outcome) von Kindern mit RSV-A ON1 innerhalb jedes Settings mit anderen RSV-Erkrankungen verglichen.

Ergebnisse: RSV-A ON1 trat 2011/12 im Vergleich zu dem bislang dominierenden RSV-A Genotyp GA2 noch selten auf (20 % vs. 80 %), zirkulierte 2012/13 noch gemeinsam mit GA2 (84 % vs. 16 %), und hatte GA2 im Jahr 2013/14 vollständig ersetzt (100 % vs. 0 %). Insgesamt wurden 116 Kinder aus KAP (50 % RSV-A ON1, 10 % andere RSV-A Genotypen, 40 % RSV-B), 142 Kinder aus der KKL (56 % RSV-A ON1, 18 % andere RSV-A Genotypen, 27 % RSV-B) und 138 Kinder von KITS (23 % RSV-A ON1, 39 % andere RSV-A Genotypen, 38 % RSV-B) in die Datenanalyse eingeschlossen. Beim Vergleich innerhalb der einzelnen Behandlungseinrichtungen zeigte sich bei den in KAP behandelten Kindern kein signifikanter Unterschied von RSV-A ON1 zu anderen RSV-Erkrankungen in der medianen Erkrankungsdauer (jeweils 11 Tage; $p = 0,940$). Auch die mediane Krankenhaus-Aufenthaltsdauer unterschied sich nicht signifikant zwischen Kindern mit RSV-A ON1 und anderen RSV-Erkrankungen, weder bei den Kindern in KKL (3 vs. 4 Tage; $p = 0,200$) noch bei den Kindern in KITS (8 vs. 7 Tage, $p = 0,266$).

Zwischen den Behandlungseinrichtungen wurde der Anteil von Kindern mit RSV-A ON1-assoziiierter Erkrankung bei einer Subgruppe von Kindern desselben Alters (1–5 Jahre) und aus denselben Saisons (2012/13 bis 2013/14) verglichen (88 Kinder mit RSV-A ON1, 59 Kinder mit anderen RSV-Erkrankungen). Hier war der Anteil von RSV-A ON1 bei Kindern in KKL höher (71 %) als bei Kindern in KAP (53 %), mit einer adjustierten Odds Ratio von 2,14 (95 % Konfidenzintervall 0,99–4,63).

Schlussfolgerung: Innerhalb von zwei Saisons hat der neue RSV-A Genotyp ON1 den bislang dominierenden RSV-A Genotyp GA2 ersetzt. Im Vergleich zu anderen RSV-Erkrankungen wurde RSV-A ON1 häufiger bei hospitalisierten als bei nicht-hospitalisierten Kindern nachgewiesen. Dies könnte auf einen zumindest initial höheren Schweregrad hindeuten, auch wenn innerhalb der einzelnen Behandlungseinrichtungen keine wesentlichen klinischen Unterschiede zwischen RSV-A ON1 und anderen Genotypen nachweisbar waren.

DGKJ-P097

Evaluation des RSV-Schnelltestgeräts Quidel® Sofia® RSV FIA an stationär behandlungsbedürftigen Kindern

Franziska Roth¹, Lena Bresch¹, Jürgen Rissland¹, Stefan Gräber¹, Ludwig Gortner²

¹Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg, Deutschland, ²Medizinische Universität Wien, Wien, Österreich

Hintergrund: RSV ist weltweit einer der häufigsten Auslöser für Atemwegsinfekte bei Säuglingen und Kleinkindern und auch an der Mortalität in diesen Altersgruppen beteiligt. Ein Risiko für einen komplizierten Verlauf haben insbesondere Frühgeborene und Kinder mit chronischer Lungenerkrankung, kongenitalem Herzfehler oder Immundefekt. Daher ist ein sensitiver Schnelltest zum Nachweis des Virus von großer Bedeutung, um bei stationärer Aufnahme eine adäquate Kohortierung zu ermöglichen.

Zielsetzung: Ziel der Studie war der real-life Vergleich der Sensitivität und Spezifität des Quidel® Sofia® RSV Fluorescent Immunoassay (FIA) mit dem bisher in der Notaufnahme der Kinderklinik des UKS verwendeten Test BD Directigen™ EZ RSV als einen chromatographischen Immunoassay. **Studiendesign:** Zur prospektiven Evaluation des Geräts von Quidel® wurden alle Kinder, die mit einer obstruktiven Atemwegserkrankung in der RSV-Saison 2015/2016 sowie 2016/2017 stationär behandlungsbedürftig wurden, im Rahmen der Aufnahmeroutine mit dem Sofia® RSV FIA getestet.

Da der BD Directigen™ EZ RSV im Frühjahr 2015 aus Mängeln in der Qualitätssicherung bereits vom Markt genommen worden war, wurde zum Vergleich auf eine retrospektive Analyse der zwei vorausgegangenen saisonalen Perioden 2013/2014 sowie 2014/2015 zurückgegriffen.

Als Referenzmethode zur Verifizierung der Schnelltestergebnisse diente für beide Geräte die Real-Time Multiplex-PCR FTD Respiratory pathogens 21® der Firma fast-track Diagnostics.

Ergebnisse: Mit dem BD Directigen™ EZ RSV wurden insgesamt 76 Proben getestet, von denen 40 in der PCR RSV-positiv waren. Das Schnelltest-

Tab. 1 | DGKJ-P097 Vergleich Quidel® Sofia® RSV FIA mit BD Directigen™ EZ RSV

	Sensitivität	Spezifität
Quidel® Sofia® RSV FIA	71,8 % (95 %-KI: 55,1–85,0 %)	73,0 % (95 %-KI: 55,9–86,2 %)
BD Directigen™ EZ RSV	82,5 % (95 %-KI: 67,2–92,7 %)	72,2 % (95 %-KI: 54,8–85,8 %)

gerät erkannte 33 Proben richtig positiv und 26 richtig negativ. Die CT-Werte der richtig positiven lagen bei 21 – >35 (Median: 26), die der falsch negativen Proben bei 20 – >35 (Median: 31).

Die prospektive Analyse mithilfe des Sofia® RSV FIA umfasste ebenfalls 76 Proben. Hierbei wurden in der PCR 39 positiv getestet, wovon vom Schnelltestgerät 28 richtig positiv erkannt wurden. 27 wurden richtig negativ detektiert. Die CT-Werte in der PCR lagen bei den richtig positiven bei 16–32 (Median: 23,5), bei den falsch negativen Proben umfassten sie Werte von 23–31 (Median: 27).

Schlussfolgerung: Die Sensitivität des Geräts von Quidel® lag mit 71,8% deutlich unter dem vom Hersteller angegebenen Wert (Quidel®: Sens.: 86%, Spez.: 97%), wohingegen die Sensitivität des BD Directigen™ EZ RSV mit 82,5% höher ausfiel (BDTM: Sens.: 76,9% Spez.: 91,6%; **Tab. 1 | DGKJ-P097**). Beide Testgeräte erreichten nur eine Spezifität von unter 75%. Von beiden Firmen wurde als Referenzmethode jeweils die Viruskultivierung verwendet, die aufgrund des damit verbundenen hohen Zeitbedarfes jedoch nicht mehr zum Standard in der Virusdiagnostik zählt.

DGKJ-P098

Parechovirus Typ 3-Infektion bei einem 13 Tage alten Neugeborenen mit ZNS-Beteiligung, Hepatitis und unklarer Hyponatriämie

Pierre Debinski, Corinna Llamas López, Alexandra Krause, Volker Soditt
Städtisches Klinikum Solingen, Solingen, Deutschland

Anamnese: 13 Tage altes reifes weibliches Neugeborenes, seit dem Aufnahmetag bestehendes Fieber bis 38,5°C, zunehmende Trinkverweigerung, Unruhe. Keine weiteren Symptome.

Schwangerschafts- und Geburtsanamnese unauffällig.

3 Jahre alte Schwester mit Luftwegsinfekt 2 Wochen zuvor. Sonstige Familienanamnese unauffällig.

Aufnahmebefund: 16 Tage alter weiblicher Säugling in reduziertem Allgemeinzustand, eutropher Ernährungszustand. Keine Exsikkosezeichen. Fontanelle im Niveau. Rekapillarierungszeit ca. 3 Sekunden. Zentralisiert. Berührungsempfindlich.

Stammbegrenztes flächiges Exanthem.

Cor tachykard (192 Schläge/min.). Pulmo ohne pathologischen Befund.

Abdomen gebläht, regelrechte Darmgeräusche, weich.

Keine Petechien.

Aufnahmemasse: Körpergewicht: 3790 g, Größe: 53,9 cm, KU: 35,8 cm. Temperatur: 38,0°C, SaO₂: 100%.

Verlauf: Aufnahme bei klinischem Verdacht auf Sepsis auf die pädiatrische Normalstation zur Diagnostik und Therapie. Sofortiger Beginn einer intravenösen antibiotischen Therapie mit Cefotaxim und Gentamicin sowie intravenöse Flüssigkeitstherapie.

CRP 0,34 mg/dl, IL-6 94,3 pg/ml, Leukozyten normwertig.

Nach anfänglicher Besserung am Nachmittag des Folgetages zunehmend geblähtes Abdomen und Unruhe. Ergänzung der Diagnostik um einen Rachenabstrich auf respiratorische Viren, eine bakterielle und virale Stuhl-diagnostik sowie einen Röntgen-Thorax und eine Sonographie des Abdomens. Leichte Zeichnungsvermehrung im Röntgen-Thorax, abdomen-sonographisch ausgeprägter Meteorismus. Eine durchgeführte Echokardiographie ergab einen unauffälligen Normalbefund.

Am Abend zunehmende Hyperexzitabilität, 2 zerebrale tonisch-klonische Krampfanfälle innerhalb von 2 Stunden (Unterbrechung einmal mit Diazepam und einmal mit Clonazepam), daraufhin Verlegung auf die pädiatrische Intensivstation. Laborkontrolle ohne Veränderung der Infektzeichen,

aber Hyponatriämie mit 129 mmol/l. INR 1,7. Schädel-Sonographie unauffällig ohne Hinweis auf Blutung. Serumammoniak und Laktat nicht erhöht. Therapieerweiterung um Aciclovir und Phenobarbital sowie einmalig Pyridoxin. Konaktion-Gabe über 3 Tage. Durchführung einer Liquorpunktion: blutig, kein Nachweis von Leukozyten, Eiweiß, Albumin und IgG leicht erhöht.

Im Verlauf weiterer Natriumabfall bis auf 122 mmol/l, verminderte Flüssigkeitsausscheidung. Beginn einer flüssigkeitsrestriktiven Therapie sowie Natriumsubstitution. Entwicklung ausgeprägter Ödeme (maximales Gewicht am 3. stationären Tag 4370 g), erniedrigte Natrium-Ausscheidung im Urin und niedrige Urinosmolalität. Außerdem Anstieg der Transaminasen (GOT maximal 278 U/l, GPT maximal 151 U/l) und der LDH (maximal 780 U/l), Hypalbuminämie bis minimal 1647 mg/dl, keine Proteinurie. NT-proBNP erhöht auf 892 pg/ml.

Normalisierung der Natriumwerte nach 3 Tagen, Beendigung der Natriumsubstitution und anschließende Forcierung der Diurese mit Furosemid über 4 Tage. Aldosteron im Serum erhöht auf 3130 ng/l, Cortisol und adrenale Steroide normwertig. Stoffwechseldiagnostik unauffällig.

Im Weiteren rückläufige Ödeme, Anstieg des Albumins und Besserung der Gerinnungssituation sowie der Leberwerte. Entfieberung und deutliche klinische Besserung mit Steigerung des Trinkverhaltens am 6. Aufenthaltstag. Bei ausbleibenden weiteren zerebralen Anfällen und unauffälligem EEG konnte Phenobarbital nach 5 Behandlungstagen abgesetzt werden. Absetzen von Aciclovir nach 7 Behandlungstagen bei zunächst unauffälligem virologischem Liquorbefund. Rückverlegung auf unsere Normalstation und gleichzeitig Beenden der antibiotischen Therapie. Normalisierung des Serum-Aldosterons in der Verlaufskontrolle.

Im Rachenabstrich Nachweis von Parechoviren Typ 3, in der nachgeforderten Analyse im Robert-Koch-Institut auch im Liquor nachweisbar.

Entlassung nach insgesamt 10 Behandlungstagen, symptomfrei und klinisch-neurologisch unauffällig.

Ein poststationär durchgeführtes MRT des Schädels 2 Wochen nach Erstvorstellung und Aufnahme zeigte eine unauffällige Hirnbinnenstruktur ohne Hinweis auf eine Enzephalitis. Eine Kontrolle der psychomotorischen Entwicklung in unserem Sozialpädiatrischen Zentrum ist im Alter von 3 Monaten geplant.

Diskussion: Das humane Parechovirus ist ein Virus aus der Gruppe der Picornaviren, das im Kindesalter unspezifische, meist respiratorische und gastrointestinale Symptome hervorruft und dessen Subtyp 3 vor allem bei Neugeborenen zu einem Sepsis-ähnlichem Krankheitsbild führen kann [1, 2]. Typisch ist hierbei auch der zu Beginn fehlende klare Krankheitsfokus sowie das nahezu unauffällige Infektlabor. Meist bestehen zunächst nur Fieber und Trinkverweigerung. [1, 2, 3].

Bei unserem Fall kam es zusätzlich komplizierend zu enzephalitischen Symptomen wie auch zu einer Multiorganbeteiligung mit passagerem Hyperaldosteronismus und konsekutiver Hyponatriämie.

Zunächst gingen wir von einem im Rahmen einer Enzephalitis aufgetretenem Syndrom der inadäquaten ADH-Ausschüttung (SIADH) als Ursache der Hyponatriämie aus. Die zerebralen Krampfanfälle sahen wir daher im Rahmen des damit verbundenen Abfalls des Natrium-Serumspiegels erklärt. Die weitere Diagnostik zeigte allerdings keine erhöhte Natrium-Ausscheidung über den Urin und eine niedrige Urinosmolalität. Dies schloss ein SIADH als Ursache aus.

Mit dem Befund des erhöhten Aldosteron-Spiegels im Serum erklärte sich die aufgetretene Hyponatriämie am ehesten im Rahmen der Multiorganerkrankung.

Die neurologische Symptomatik der Krampfanfälle ist somit als typische enzephalitische Mitbeteiligung zu werten. Diese ist auch in der Literatur als Komplikation einer neonatalen Parechovirus-Infektion beschrieben [1,

4]. Dazu passt auch, dass die Hyponatriämie zum Zeitpunkt der Krampfanfälle nur gering ausgeprägt war.

Die Literatur beschreibt neben der Enzephalitis weitere verschiedenste Organbeteiligungen als Komplikationen im Rahmen einer neonatalen Parechovirus-Typ3-Infektion wie Hepatitis und Myokarditis, die häufig dazu führen, dass die Kinder intensivmedizinisch behandelt werden müssen [1, 2, 3]. In dem hier beschriebenen Fall zeigten sich neben gering erhöhten Transaminasen insbesondere eine Beteiligung der Gerinnung (INR-Erhöhung) und der Albuminsynthese als Zeichen der Leberbeteiligung. Eine Myokarditis konnte nicht nachgewiesen werden. Die Zeichnungsvermehrung im Röntgen-Thorax und das erhöhte NT-proBNP sehen wir im Rahmen der allgemeinen Ödembildung und der damit einhergehenden Stauung verursacht. Für den weiteren Verlauf stellten sich die Hyponatriämie und die durch die Hypalbuminämie bedingten Ödeme sowie deren Therapie als wesentlich heraus. Eine Besserung des Allgemeinzustandes der Patientin konnte nach Normalisierung des Serum-Natriums und Ausschwemmung der Ödeme sehr rasch beobachtet werden.

Gerade bei Auftreten von neurologischen Symptomen mit dem Verdacht einer ZNS-Beteiligung zeigt die Liquordiagnostik im Falle einer Parechovirus-Infektion regelmäßig einen unauffälligen Zellbefund, so auch bei uns [1, 2]. Eine routinemäßige virologische Liquordiagnostik bei Säuglingen sollte aus unserer Erfahrung die Untersuchung auf Parechoviren beinhalten; dies insbesondere mit Blick auf die steigenden Fallzahlen der letzten Jahre [4, 5]. **Schlussfolgerung:** Bei Neugeborenen mit septischem Krankheitsbild und ohne sepsistypisches Entzündungslabor sollte eine Infektion mit dem Parechovirus als Differentialdiagnose immer früh in Betracht gezogen werden, um schnell und sicher auf die zahlreichen möglichen Komplikationen, die dieses Virus verursachen kann, reagieren zu können. Bei nicht enzephalitischen Kindern sollte ein Nachweis aus Stuhl und Rachensekret erfolgen. So können unnötige invasive Maßnahmen und Untersuchung durch frühzeitige Diagnosesstellung verhindert werden.

Literatur

1. Kernen C, Baumgarte S, Höger PH (2013) Sepsisartige Erkrankungen durch humanes Parechovirus Typ 3. *Monatsschr Kinderheilkd* 161:425–428
2. Verboon-Maciolet MA, Krediet TG, Gerards LJ et al (2008) Severe neonatal parechovirus infection and similarity with enterovirus infection. *Pediatr Infect Dis J* 27:241–245
3. Boivin G, Abed Y, Boucher FD (2005) Human Parechovirus 3 and Neonatal Infections. *Emerg Infect Dis* 11:103–105
4. Vollbach S (2016) Das Humane Parechovirus bei Kindern und Jugendlichen mit Enzephalitis. Dissertation, Rheinische Friedrich-Wilhelms-Universität Bonn
5. Khatami A, McMullan BJ, Webber M et al (2015) Sepsis-like disease in infants due to human parechovirus type 3 during an outbreak in Australia. *Clin Infect Dis* 60:228–236

DGKJ-P099

Mikrobiologie, Klinik und Antibiotika-Therapie invasiver bakterieller Infektionen an der Würzburger Universitäts-Kinderklinik zwischen 2006 und 2012

Stephanie Schlag¹, Andrea Streng¹, Johannes Elias², Johannes G. Liese¹

¹Universitätsklinikum Würzburg, Würzburg, Deutschland, ²DRK Kliniken Berlin, Würzburg, Deutschland

Fragestellung: Trotz sinkender Mortalität hat die kindliche Sepsis bei hoher Inzidenz und steigender Zahl resistenter Erreger bei v. a. nosokomialen Infektionen einen großen Stellenwert. Wir untersuchten mikrobiologische und klinische Charakteristika invasiver bakterieller Infektionen bei Patienten der Universitäts-Kinderklinik Würzburg (UKW).

Methoden: Mittels Datenabfrage des Institutes für Hygiene und Mikrobiologie am UKW wurden retrospektiv alle von 2006–2012 an der Kinderklinik stationär aufgenommenen Patienten <18 Jahren mit Keimnachweis in einer Blutkultur (BK) identifiziert. Demographische und klinische Charakteristika wurden für Patienten mit folgenden Keimkeimen erfasst: *Staphylococcus aureus* (SA), *Streptococcus pneumoniae* (SP), *Enterococcus faecalis/faecium* (EK), *Escherichia coli* (EC), *Haemophilus influenzae* (HI), *Pseudomonas aeruginosa* (PA), *Klebsiella pneumoniae* (KP).

Ergebnisse: Von 11.469 BK waren 618 (5%) positiv (4–7%/Jahr), mit 622 Erregernachweisen, am häufigsten Koagulase-negative Staphylokokken (53%), Kennkeim-Nachweis bei 18% der BK: SA 5,9%, SP 2,6%, EK 5,8%, EC 2,7%, HI 0,3%, PA 0,5%, KP 0,6%. Von 86 eingeschlossenen Patienten waren 54 (63%) männlich; 72 (84%) hatten eine Grunderkrankung. Das mediane Alter lag bei 9 Monaten (Interquartilsbereich (IQR) 0–59), die mediane Aufenthaltsdauer bei 27 Tagen (IQR 12–79). Bei 49% trat mindestens 1 Komplikation auf, am häufigsten respiratorischer Art (29%); 4 (5%) Kinder verstarben an der Infektion. 45 (52%) hatten eine ambulant, 41 (48%) eine nosokomial erworbene Infektion (28 von 41 nosokomialen Infektionen bei neonatologischen Patienten, $p < 0,001$). 37% hatten eine Bakteriämie, 62% eine Sepsis (1% nicht klassifizierbar). Bei neonatologischen Patienten ($n = 32$) war Sepsis ohne Fokus am häufigsten (31%), bei pädiatrischen Patienten ($n = 54$) untere Atemwegsinfektionen (20%). Immunkompromittierte Kinder hatten seltener Komplikationen als nicht immunkompromittierte Patienten ($p = 0,004$). SP wurde nur bei pädiatrischen Patienten mit ambulant erworbener Infektion gefunden, EK v. a. bei neonatologischen Patienten bzw. nosokomialer Infektion. Im Vergleich der Krankheitsverläufe durch die 4 häufigsten Kennkeime (SA, SP, EK, EC) zeigten sich bei EC ein niedrigeres Alter sowie häufigeres Auftreten von Komplikationen und schweren Verläufen. Zur Therapie invasiver Infektionen wurden am häufigsten Cephalosporine (29%), Penicilline (19%) und Aminoglykoside (17%) eingesetzt. Resistenzen traten v. a. bei SA (kein MRSA-Fall), SP, EK und EC auf.

Diskussion: Neonatologische und pädiatrische Infektionen unterschieden sich hinsichtlich Erreger- und Komplikationsspektrum. Selteneres Auftreten von Komplikationen bei immunkompromittierten Patienten erklärt sich möglicherweise aus deren engerer Überwachung und dem Einsatz kalkulierter antibiotischer Therapie.

Schlussfolgerung: Die Überwachung von Erregerspektren, Antibiotika-Verschreibung und Resistenzraten ist essentiell zum Erhalt einer effektiven empirischen Sepsis-Therapie.

DGKJ-P100

Prävalenz von Tuberkulose und deren Co-Infektionen bei minderjährigen unbegleiteten Flüchtlingen (UMF)

Lukas Kost, Cecil Varna Kannan, Hubert Fahnenstich

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, St. Elisabethen Krankenhaus, Lörrach, Deutschland

Hintergrund: Im Zuge der vermehrten Immigration von Flüchtlingen verändert sich das Spektrum von Infektionskrankheiten, u. a. steigt exemplarisch die Prävalenz von Tuberkulose (Tb) an [1]. Ein frühzeitiges Screening von minderjährigen unbegleiteten Flüchtlingen ist aus individueller als auch gesundheitspolitischer Sicht von hoher Bedeutung. Durch die geographische Lage an der Grenze zur Schweiz ist unser pädiatrisches Zentrum ein „Hotspot“ an der „Afrika-Italien-Zentraleuropa-Route“ und ein Zentrum für die medizinische Erstuntersuchung.

Patienten und Methode: Eine deskriptive, retrospektive Studie untersucht die Prävalenz von Infektionserkrankungen für Tb, Hepatitis B, Skabies und Schistosomiasis bei 939 Erstuntersuchungen von UMF im Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, St. Elisabethenkrankenhaus, Lörrach, im Zeitraum von 25 Monaten (01.01.2015 bis 31.01.17).

Ergebnisse: Von insgesamt 1026 UMF wurden 939 UMF mittels Interferon- γ -Testverfahren (T-Spot.TB® – Oxford Immunotec) und mittels Röntgen Thorax auf Tb gescreent. 20% ($n = 193$) der UMF hatten ein positives Tb-Screening. Diese stammen zu 88% aus Ländern südlich der Sahara. Bei 14 UMF (7,2%) wurde in der erweiterten stationären Diagnostik eine offene Lungentuberkulose, bei 17 eine aktive geschlossene Tb und bei 154 eine latente Tb festgestellt. Bei 6 UMF konnte die Diagnostik wegen einer Verlegung in einen anderen Landkreis oder dem Verschwenden der UMF nicht abgeschlossen werden. 89% der UMF mit Tb wurden mit einer antituberkulösen Therapie behandelt.

In dem Kollektiv von UMF mit einem positiven Tb-Screening sahen wir bei 25% der UMF begleitend eine Skabies-Infektion. Insgesamt 74, also 38%, der UMF mit positivem Tb-Spot hatten bereits eine Hepatitis B (anti-Hbc pos.) gehabt, davon waren 61% serokonvertierte Hepatitiden (an-

ti-Hbs pos.). 8,3% der UMF ($n=16$) hatten eine infektiöse Hepatitis mit positivem HbsAg. 22 UMF (11%) zeigten eine positive Serologie für Schistosomen. Keiner dieser UMF hatte sich mit HIV oder Hepatitis C infiziert. **Diskussion:** Anhand dieser lokalen Stichprobe kann angenommen werden, dass die Prävalenz der Tb in der Population der UMF hoch ist, jedoch mit 20% leicht niedriger als die Prävalenz der Tb in Afrika von ca. 30% [2]. Spanische Studien zeigen sogar eine Prävalenz zwischen 46–71% der latenten Tb bei erwachsenen Flüchtlingen aus der Subsahara³. Die Prävalenzen der serokonvertierten sowie aktiven Hepatitis B bei den untersuchten UMF bestätigt die Prävalenzen in afrikanischen Ländern südlich der Sahara [4, 5]. Die Prävalenz der UMF bei der Bilharziose liegt leicht unter der Prävalenz von ca. 15% in Afrika [6]. Die Prävalenz von Skabies von 25% der UMF liegt im Bereich der Prävalenz von bis 46% von Skabies-Infektion in Afrika [7]. Die Daten lassen uns folgern, dass eine konsequente Durchführung der Erstuntersuchung bei UMF wichtig und notwendig ist, um eine frühzeitige Therapie aus individueller Sicht zu beginnen und um eine Ausbreitung dieser Erkrankungen in Deutschland zu vermeiden.

Literatur

1. Robert Koch-Institut (2015) Infektionsepidemiologisches Jahrbuch meldepflichtiger Krankheiten für 2015.
2. Jamison DT (2006) Chapter 13. The International Bank for Reconstruction and Development, 2. Aufl. Tuberculosis, Disease and Mortality in Sub-Saharan Africa, Bd. 13. The World Bank, Washington, S 6397–6393. ISBN 97808213
3. Serre Delcor N et al (2016) Infectious Diseases in Sub-Saharan Immigrants to Spain. Am J Trop Med Hyg 94:750–756
4. World Health Organisation. Fact Sheet Hepatitis B
5. Pfeil J et al (2015) Empfehlungen zur infektiologischen Versorgung von Flüchtlingen im Kindes- und Jugendalter in Deutschland. Monatsschr Kinderheilkd 163:1269–1286
6. World Health Organisation. Fact Sheet Schistosomiasis
7. Fuller LC (2013) Epidemiology of scabies. Curr Opin Infect Dis 26:123–126

DGKJ-P101

Toxisches Schocksyndrom

Lisa Wenzel, Gesa Kellner, Hubert Fahnenstich

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

Hintergrund: Beim Toxischen Schocksyndrom (TSS) handelt es sich um eine akute febrile, exanthematische, multisystemische Erkrankung. Hervorgerufen wird die Erkrankung durch Bakterientoxine, wie das Toxic-Shock-Syndrom-Toxin-1 sowie andere Endo- und Enterotoxine, die von

Staphylococcus aureus oder selten von *Streptococcus pyogenes* produziert werden.

Erstmals wurde das Toxische Schocksyndrom 1978 von Todd et al. beschrieben. Aufsehen erregte die Erkrankung durch das gehäufte Auftreten von menstruationsassoziierten Fällen bei jungen Frauen, welche hochabsorbierende Tampons benutzt hatten. In der Folge wurde das TSS oft mit der Benutzung von Tampons assoziiert, wobei der Anteil des nicht-menstruellen TSS nahezu 50% beträgt.

Patienten: Seit 2015 betreuten wir vier Patienten mit toxischem Schocksyndrom: zwei Mädchen (beide 14 Jahre) und zwei Jungen (6 und 17 Jahre); **Abb. 1 | DGKJ-P101**.

Diagnostik: Die Diagnose wurde klinisch anhand der ‚Centers for Disease and Control‘ (CDC) Kriterien gestellt.

Der kulturelle Erregernachweis von *Staphylococcus aureus* gelang bei Patient 1 im Rachenabstrich bei Z. n. Adenektomie, bei Patient 2 im Wundabstrich aus einer Wunde am Oberschenkel, bei Pat. 3 im Rachenabstrich und bei Patient 4 in der Urinkultur.

Zur mikrobiologischen Diagnosesicherung wurden die isolierten *Staphylococcus aureus* Stämme im nationalen Referenzzentrum für Staphylokokken und Enterokokken auf ihre Fähigkeit zur Toxinbildung untersucht.

Therapie und Verlauf: Antibiotische Therapie mit Cefuroxim i. v. und in 3 Fällen zusätzliche Gabe von Clindamycin zur Hemmung der Toxinproduktion.

Symptomatische Therapie: Volumen- und Elektrolytsubstitution, Sauerstoffgabe, Gabe von Steroiden, Analgetika, Sedativa.

Unter der Therapie kam es bei allen vier Patienten zu einer vollständigen Genesung.

Diskussion: Angesichts der relativ hohen Letalität (2–11%) bei gleichzeitig geringer Inzidenz (0,5 pro 100.000 Einwohner) sollte bei klinischer Symptomatik frühzeitig an diese Erkrankung gedacht werden. Die CDC Kriterien stellen dabei ein probates Diagnosekriterium dar. Je früher die Erkrankung erkannt und therapiert wird, desto besser ist die Prognose. Vor allem das nicht-menstruelle TSS wird oft zu spät erkannt, was u. a. die doppelte so hohe Letalität im Vergleich zum menstruellen TSS erklärt. Selten, aber dafür oftmals mit schweren Krankheitsverläufen erkrankten Kinder unter 10 Jahren, was auch bei unseren Patienten der Fall war. Unsere Fälle zeigen außerdem, dass Jungen und Mädchen gleichermaßen betroffen sein können, dass es sich nicht immer um ein menstruelles TSS handelt und dass der Fokus keinesfalls immer ein Tampon ist.

CDC Kriterien (Haupt- und Nebenkriterien)	Patient 1 6 J., ♂	Patient 2 17 J., ♂	Patient 3 14 J., ♀	Patient 4 14 J., ♀
Fieber • > 39 °C	+	+	+	+
Haut • Erythrodermie/ Desquamation	+	+	+	+
Herz-Kreislauf-System • Hypotension/ Orthostase/ Schock	++	-	+	-
Schleimhäute • Hyperämie/ Ulzera	++	+	++	-
GIT • Erbrechen/ Diarrhoe	++	+	+	+
Muskulatur • Myalgien/ CK↑	++	+	+	+
Lunge • resp. Insuffizienz/ ARDS	++	-	-	-
Niere • Kreatinin↑/ Harnstoff↑/ Nierenversagen	++	-	+	+
Leber • Transaminasen↑/ Bilirubin↑/ Leberversagen	++	+	+	+
Blut • Thrombozyten↓/ Calcium↓/ Phosphat↓/ DIC	++	+	++	+
ZNS • Kopfschmerzen/ Konfusion/ Somnolenz	++	+	+	+

Abb. 1 | DGKJ-P101 ◀ Diagnostische Kriterien bei den beschriebenen Patienten mit toxischem Schocksyndrom

DGKJ-P102

Längsschnittuntersuchung von Abstrichen und Antibiogrammen – Einfluss auf die Therapie von relevanten infektiösen respiratorischen Erkrankungen bei Kindern und Jugendlichen

Richard Eyermann^{1,2}, Helmut Langhof²

¹Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland, ²Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Berchtesgaden, Deutschland

Hintergrund: Abstriche u. baldige kalkulierte Antibiotika(AB)therapie von relevanten klinischen Infektionen gewinnen in Zeiten zunehmender ABresistenz (unter Top3-Themen der WHO der aktuellen weltweiten Gesundheitsbedrohung) u. zwingender Notwendigkeit von Antibiotic Stewardship(ABS) zunehmend an Bedeutung.

Methoden: Auswertung von Abstrichen aus dem Respirationstrakt auf pathogene Keime u. Antibiogrammen im Zeitraum 09/2007–01/2014 von stationär in der Reha erkrankten Kindern u. Jugendlichen (■ **Abb. 1** | **DGKJ-P102**). Fazit für Klinik u. Praxis.

Ergebnis: Beim Nasenabstrich auf pathogene Erreger wurde der Abstrichtupfer bis zum Spüren eines Widerstands eingeführt u. unter Rotation der Abstrich entnommen. Die Untersuchung auf pathogene Keime umfasste den Nachweis von typischen Erregern einer bakteriellen Sinusitis (*Streptococcus pneumoniae*, β -hämolyisierende Streptokokken, *Haemophilus sp.*, *Moraxella catarrhalis*, *Enterobacteriaceae*, *Pseudomonas* u. andere Non-Fermenter, *Staphylococcus aureus*).

Spezielle Anforderungen wie MRSA Screening u. Pilzkultur waren nicht erforderlich. Die kulturell nachgewiesenen Keime wurden semiquantitativ erfasst (vereinzelt, mäßig, zahlreich), da die meisten der angeführten Erreger in geringer Keimzahl zur physiologischen Flora gehören können. Ausgewertet werden konnten die Antibiogramme von $n = 53$ Abstrichen: 37 Nasenabstriche, 8 Kieferhöhlenabstriche, 7 Ohrabstriche u. 1 Rachenabstrich. Alle Abstriche waren nach mikrobiologischem Untersuchungsbefund insgesamt positiv, z. T. mit 3 pathogenen Keimen gleichzeitig. Häufigste pathogene Erreger waren (n gesamt positiver Abstrich) in Rangfolge mit Resistenz (R):

20× *Streptococcus pneumoniae* 15× keine R, 1×R für Peni G, 1×R für Ampicillin, 1×R für Erythromycin, 1×R für Clarithromycin, 5× R für Gentamycin

17× *Moraxella catarrhalis* 6× keine R, 4×R für Peni G, 10×R für Ampicillin; 1×R für Amp./Sulbactam; 3×R für Clindamycin, 1×R für Cotrimoxazol

15× *Staphylococcus aureus* 2× keine R, 12×R für Peni G, 11×R für Ampicillin, 3×R für Erythromycin, 1×R für Clarithromycin, 5×R für Clindamycin, 1×R für Gentamycin, 1×R für Cotrimoxazol

14× *Haemophilus influenzae* 8× keine R, 5×R für Peni G, 1×R für Ampicillin, 1×R für Erythromycin, 4×R für Clindamycin, 1×R für Gentamycin, 1×R für Cotrimoxazol

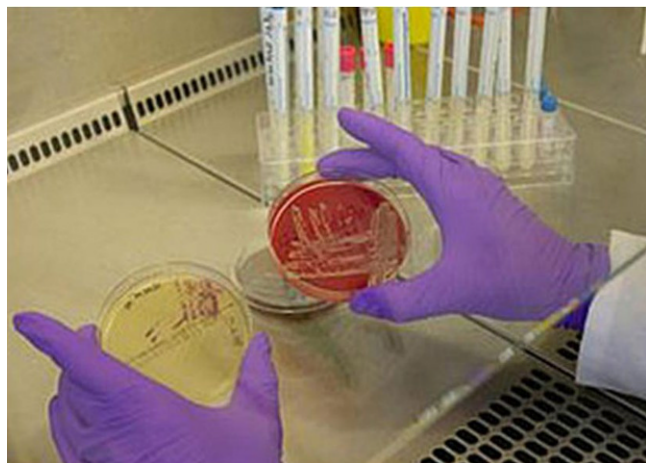


Abb. 1 | **DGKJ-P102** ▲ Ausstrich des nasalen Swabs auf Blutagar

1× β -hämolyisierenden Streptokokken Gruppe A 1×R für Ampicillin, 2×R für Gentamycin, 2×R für Cotrimoxazol

1× *Pseudomonas aeruginosa* R für fast alle Antibiotika bis auf Imi- u. Mero-penem, Ceftazidim u. Piperac./Tazobactam

1× *Escherichia coli* 1× keine R

1× *Proteus mirabilis* 1×R für Ampicillin, 1×R für Tetracyclin

Des Weiteren fanden sich 11×Koagulase negative Staphylokokken, 7×Keime der normalen Mund-/Rachenflora, 4×*Corynebacterium sp.*, 2× α -hämolyisierende Streptokokken, 2×*Prevotella/Porphyromonas sp.*, 1×hämolyisierende Streptokokken Gruppe C, 1×*Alcaligenes denitrificans*, 1×*Propionibacterium sp.* sowie 1×vereinzelte Sproßpilze der Candida-Gruppe. Ein signifikanter Wechsel pathogener Keime über die Jahre konnte nicht festgestellt werden, wohl aber eine zunehmende R für Ampicillin/Amoxicillin vs. zumeist effizientem Clarithromycin.

Schlussfolgerung: Abstriche mit Keimdifferenzierung u. Antibiogramme ermöglichen evidenzbasiert nach zunächst empirischer ABtherapie den Wechsel auf kalkulierte, sichern Therapieerfolg u. Patientensicherheit, helfen Erreger- u. Resistenzwechsel frühzeitig zu erkennen u. sind wichtiger Beitrag zur Reduktion der Resistenzentwicklung im Rahmen des ABS.

DGKJ-P103

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

Richard Eyermann

Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland, Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Berchtesgaden, Deutschland

Problemstellung: 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?

Methoden: Eigene Versorgungsforschung bei Zahnärzten (Prophylaxis in Interventionen 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: \bar{A} EWissen um EP bei dentalen Eingriffen nur ca. 38,6%, min. 18,75% u. max. 82,82%, \bar{A} E 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 Penicillinunverträglichkeit. 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 1×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: 10.900, 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.

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 ernsthafte 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.

Schlussfolgerung: Keine Änderung ESC-EP-Guidelines, aber konsequentere Umsetzung, incl. genereller Mundhygiene, aber auch allgemeiner Hygiene zur Prävention gesundheitsassoziierter Infektionen. Aufklärungsbedarf u. Notwendigkeit von Schulungen zur Akzeptanz der EP u. leitliniengerechten Durchführung v. a. bei Zahnärzten.

IE weiter ernsthafte Erkrankung, Morbidität u. Letalität bleiben inakzeptabel hoch. Bei AHF Inzidenz IE bis 150x höher als bei Gesunden.

Infektologie und Immunologie 2

DGKJ-P104

Influenza A-assoziierte akute nekrotisierende Enzephalopathie bei einem 5-jährigen Mädchen mit Autismus und Epilepsie

Franziska Roche¹, Mark Born¹, Beatrix Wiebe², Patrizia Nitsch-Felsecker¹, Andreas Müller¹

¹Universitätsklinikum Bonn, Bonn, Deutschland, ²Asklepios Klinik Sankt Augustin GmbH, Bonn, St. Augustin, Deutschland

Hintergrund: Die akute nekrotisierende Enzephalopathie (ANE) ist eine verheerende und rasch progrediente Erkrankung des Vorschulalters, die durch das plötzliche Auftreten von gravierenden neurologischen Symptomen charakterisiert wird. Diagnostisch hinweisend sind symmetrische Läsionen (Nekrosen) in Thalamus, Pons oder anderen cerebralen Strukturen im cMRT ohne Nachweis einer primär infektiösen oder metabolischen Ursache. Die exakte Ätiologie ist unklar. Meist tritt sie im Gefolge einer viralen Infektion bei gesunden, jedoch gehäuft bei neurologisch vorerkrankten Kindern auf. Neben Mykoplasmen und Herpesviren sind Influenza-Viren die am häufigsten assoziierten Pathogene im Rahmen der Erkrankung. Wir berichten über den Verlauf einer ANE bei einem 5-jährigen Mädchen.

Fallbericht: Eine 5-jährige aus dem Irak stammende Patientin wurde bei Zustand nach prolongiertem febrilem Krampfanfall, hoch fiebernd, komatös und im akuten Nierenversagen aus einer peripheren Klinik auf die Intensivstation der Universitätskinderklinik in Bonn verlegt. Seit mehreren Tagen bestand ein hochfieberhafter, pulmonaler Infekt, der trotz antibiotischer und antiviraler Therapie keine Besserung zeigte. Die Patientin war seit mehreren Tagen komatös. Anamnestisch waren ein Krampfleiden und eine autistische Persönlichkeitsstörung bekannt, die motorische Entwicklung sei bislang normal verlaufen. Die laborchemische Diagnostik zeigte keinen Hinweis auf eine bakterielle Infektion. Die neurometabolische, toxikologische sowie infektiologische Diagnostik des Liquors blieb unauffällig. Die virologische Diagnostik des Trachealsekrets erbrachte einen positiven PCR-Befund für Influenza A H1N1 Variante 2009. Im cMRT zeigten sich ein generalisiertes Hirnödem, bilaterale Signalanhebungen in den Stammganglien und flächige Signalanhebungen im Corpus callosum, hinweisend auf eine Nekrotisierung der weißen Substanz. Unter der Verdachtsdiagnose einer Influenza-assoziierten ANE begannen wir die Therapie mit Oseltamivir und führten eine supportive intensivmedizinische Therapie durch.

Immunglobuline zeigten keinen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung. Im Verlauf zeigte sich nur eine geringe Besserung der neurologischen Symptomatik. Das Mädchen wies nach 3-monatigem Aufenthalt in der Klinik, bei der Verlegung in eine Pflegeeinrichtung, ein schweres neurologisches Residualsyndrom auf.

Schlussfolgerung: Influenza-assoziierte ANE ist eine seltene, jedoch dramatische Erkrankung, die gravierende Folgen für die betroffenen Patienten

nach sich ziehen kann. Eine genetische Prädisposition, sowie familiäre Formen sind bekannt. Diagnostisch wegweisend sind neuroradiologische Untersuchungen. Die Prognose ist meist schlecht, wobei auch Verläufe mit völliger Erholung beschrieben werden.

Die ANE stellt eine wichtige Differenzialdiagnose bei Vorliegen einer progredienten Enzephalopathie im Rahmen einer fieberhaften Erkrankung dar. Die therapeutischen Möglichkeiten beschränken sich zur Zeit auf die antivirale und antiinflammatorische Therapie, jedoch ohne wesentliche Verbesserung des Outcomes. Lediglich eine Prävention der Influenza-Infektion durch eine Impfung kann möglicherweise diese schwere Komplikation verhindern.

DGKJ-P105

Deutschland wird masernfrei: ein Hauptziel der neuen Nationalen Lenkungsgruppe Impfen (NaLI). Umsetzung des Nationalen Aktionsplan 2015–2020 gemeinsam mit allen Akteuren

Maria-Sabine Ludwig¹, Christine Brenninkmeyer¹, Sonja Speiser¹, Uta Nennstiel-Ratzel¹, Christina Klinc², Bernhard Liebl¹, Andreas Zapf¹, Fabian Feil³

¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Erlangen, Deutschland, ²Bayerisches Staatsministerium für Gesundheit und Pflege (StMGP), München, Deutschland, ³Niedersächsisches Ministerium für Soziales, Gesundheit und Gleichstellung, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Deutschland zählte im Jahr 2015 zu den 18 von 53 Ländern in der WHO Europa, in denen Masern und Röteln immer noch endemisch sind, und trug dazu bei, dass das für das Jahr 2015 gesetzte Eliminationsziel nicht erreicht werden konnte. Die Gesundheitsministerkonferenz (GMK) verabschiedete daher im Jahr 2015 den „Nationalen Aktionsplan 2015–2020 zur Elimination der Masern und Röteln in Deutschland“ (NAP), welcher basierend auf Unterstützung durch Politik und aller relevanten Akteure detaillierte Zielmarken im Bereich Surveillance, Kommunikation und Impfquoten festgelegt hat. Er definiert Bevölkerungsgruppen mit besonderem Handlungsbedarf und schlägt konkrete Maßnahmen sowie die dafür notwendigen Akteure vor.

Methoden: Als aktuelle Bestandsaufnahme werden die in verschiedene Zeitabschnitte und Regionen gegliederten Ziele im NAP erläutert und dem aktuellen Stand gegenübergestellt. Zudem werden aktuelle Ergebnisse einer Länder-Umfrage berücksichtigt.

Ergebnisse: Als Ausdruck des politischen Willens wurde im Mai 2016 eine Nationale Lenkungsgruppe Impfen (NaLI) mit Vertretung von Bund, Ländern und nationalen Institutionen wie z. B. GKV-Spitzenverband, Bundesärztekammer, Kassenärztlicher Bundesvereinigung gegründet. Zudem finanzieren Bund und Länder die NaLI-Geschäftsstelle am LGL. Zur Umsetzung des Ziels der Masern- und Rötelnelimination wurde im März 2017 eine NaLI-Arbeitsgruppe mit Mitgliedschaft aller relevanten ärztlichen Berufsverbände inklusive Kinder- und Jugendärzte eingerichtet. Die weiteren im NAP bis Ende 2015 recht kurzfristig gesetzten Ziele konnten bei der Surveillance für Masern überwiegend erreicht werden: z. B. waren über 80 % der Masernmeldungen laborbestätigt und in fast allen Bundesländern erfolgt ein standardisiertes Masern-Ausbruchmanagement. Mehr Aufmerksamkeit verlangt jedoch aktuell die Röteln-surveillance. Vielen Kinderärzten ist nicht bekannt, dass in Zweifelsfällen eine kostenfreie, nicht invasive Labordiagnostik mittels Rachenabstrich, Zahntaschenflüssigkeit und Urin beim NRZ Masern und Röteln am RKI möglich ist. Die Daten für die bis Ende 2016 im NAP angestrebten Ziele bei deutschlandweiten Impfquoten für 15 Monate alte Kinder (einmalige MMR-Impfung bei mind. 95 % der Kinder) und Schulanfänger (zweimalige MMR-Impfung bei mind. 95 % der Kinder) liegen noch nicht vor, die entsprechende Impfquoten für 2015 lagen bei 87,3 % bzw. 92,8 % und waren trotz positiver Tendenz noch nicht ausreichend. Daten der Masernsurveillance weisen auf erhebliche Impflücken im Jugend- und Erwachsenenalter hin. Vorrangige Maßnahmen werden derzeit in der Arbeitsgruppe abgestimmt und beim Kongress vorgestellt.

Schlussfolgerung und Ausblick: Die ersten Ergebnisse der Umsetzung des NAP sind vielversprechend. Die weiteren bis zum Jahr 2018 gesetzten Ziele

le bleiben jedoch eine große Herausforderung und können nur durch ein unvermindertes politisches Engagement und eine breite Unterstützung der NaLI gemeinsam mit den ärztlichen Berufsverbänden erreicht werden.

DGKJ-P106

Mutter, Vater, Kind – wen darf der Kinder- und Jugendarzt impfen? Und wo? Möglichkeiten des fachübergreifenden Impfens in unterschiedlichen Bundesländern

Christine Brenninkmeyer¹, Maria-Sabine Ludwig¹, Sonja Speiser¹, Uta Nennstiel-Ratzel¹, Fabian Feil², Klaus Jahn³, Bernhard Liebl¹

¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Erlangen, Deutschland, ²Niedersächsisches Ministerium für Soziales, Gesundheit und Gleichstellung, Hannover, Deutschland, ³Ministerium für Soziales, Arbeit, Gesundheit und Demographie von Rheinland Pfalz, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Impfungen stellen eine der wichtigsten Errungenschaften der Medizin dar. Viele hochansteckende und gefährliche Krankheiten lassen sich durch Impfungen verhindern, im Falle von Polio und Masern bei ausreichend hoher Durchimpfung sogar eliminieren. Aktuell reichen die Impfquoten für Masern in den meisten Regionen Deutschlands noch nicht aus, um das Ziel der Masernelimination zu erreichen. Um höhere Impfquoten zu erzielen ist ein niedrigschwelliger Zugang zu Impfungen nötig. Gerade jüngere Erwachsene mit einem Geburtsjahrgang nach 1970 waren in den vergangenen Masernausbrüchen anteilig mit bis zu 40% stärker betroffen als früher. Eine gute Möglichkeit, den Masernimpfschutz gesunder Erwachsener zu verbessern wäre das „Mitimpfen“ der Eltern beim Kinderarzt. Durch die überwiegend föderale Struktur des Gesundheitswesens wird diese Möglichkeit auf Länderebene geregelt.

Fragestellung: In welchen Bundesländern besteht aktuell uneingeschränkt die Möglichkeit des Impfens der Eltern durch den Kinderarzt? Welche Regelungen und ggf. Einschränkungen existieren in anderen Bundesländern?

Material und Methoden: Vom 23.2. bis 17.03.2017 wurde durch die Geschäftsstelle Nationaler Impfplan am Bayerischen Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit über die Arbeitsgruppe Infektionsschutz (AGI) der Arbeitsgemeinschaft der Obersten Landesgesundheitsbehörden (AOLG) eine Befragung zum Thema Impfen durchgeführt. Die hier relevante Frage lautete „Gibt es in Ihrem Bundesland die Möglichkeit für fachübergreifendes Impfen, z. B. aufgrund der bestehenden Weiterbildungsordnung, Regelungen der KV etc.“ Bei Antwort mit „Ja“ wurde ergänzend nach näheren Informationen gefragt.

Ergebnisse: Die Frage wurden von den AGI-Vertretern aller 16 Bundesländer beantwortet (Rücklaufquote 100%). Drei Länder gaben an, dass kein fachübergreifendes Impfen möglich sei, in 13 Ländern gibt es Möglichkeiten zum fachübergreifenden Impfen. In Schleswig-Holstein gibt es hierbei keine Einschränkungen, auch in Mecklenburg-Vorpommern ist fachübergreifendes Impfen für alle Ärzte mit gültigem Impfbefreiungszertifikat, welches alle 5 Jahre aktualisiert wird, möglich. In den übrigen 11 Ländern gibt es unterschiedliche Einschränkungen beim fachübergreifenden Impfen. In Sachsen z. B. darf der Kinderarzt Eltern mitimpfen, wenn sie die gleiche Impfung erhalten wie das Kind. Auch in Hessen ist das Impfen der Eltern durch Kinderärzte möglich. In Bayern können Kinderärzte in gewissem Umfang erwachsene Begleitpersonen impfen, um die Impfmotivation von Kindern zu erhöhen. In der Regel sollten die Eltern jedoch beim Hausarzt geimpft werden.

Schlussfolgerung: Der Besuch beim Kinderarzt böte auch für die begleitenden Erwachsenen eine Möglichkeit, den Impfschutz zu prüfen und ggf. zu aktualisieren. Die Möglichkeit hierzu wird in den einzelnen Bundesländern sehr unterschiedlich gehandhabt, in zwei Bundesländern gibt es quasi keine Einschränkungen.

DGKJ-P107

TLR3-vermittelte Reaktionen bei Monozyten von Neugeborenen und Erwachsenen

Stephan Dreschers, Christopher Platen, Kim Ohl, Niels-Ulrik Hartmann, Thorsten Orlikowsky

Kinderklinik der Universitätsklinik Aachen, Aachen, Deutschland

Hintergrund: Toll-like-Rezeptoren (TLRs) erkennen ein breites Spektrum an bakteriellen und viralen Molekülen (PAMPs) und leiten Signale weiter, die Abwehrmechanismen des angeborenen Immunsystems starten. TLR3 erkennt doppelsträngige RNA und ist ein zentrales Element der antiviralen Immunantwort. Nach Bindung der RNA an den Rezeptor kann die TLR3 vermittelte Signaltransduktion zu gegensätzlichen Reaktionen wie Apoptose oder Überleben mit Zytokin-Produktion führen. Monozyten sind nach PAMP Erkennung eine bedeutende Zytokin-Quelle. Die proinflammatorische Zytokinproduktion wird durch eine Signalkaskade ausgelöst, die über MAP2 Kinasen (MKK3/MKK6) die MAP Kinase P38 aktiviert. Die anti-inflammatorische Zytokinproduktion ist dagegen nicht von MAP2 Kinasen und P38 abhängig. Hinsichtlich ihrer Immunantwort auf bakterielle Infektionen wurde gezeigt, dass sich Monozyten von Neugeborenen von denen Erwachsener durch Veränderungen in der Zytokinantwort und im Phagozytose-induzierten Zelltod unterscheiden, was eine überschießende und lang anhaltende Inflammationsreaktion (sustained inflammation) nach sich ziehen kann.

Hypothese: Monozyten von Erwachsenen (PBMO) haben eine effektivere TLR3 Signaltransduktion als Monozyten aus Nabelschnurblut (CBMO). Dies bedingt eine Veränderung im Verhältnis von pro- und anti-inflammatorischen Zytokinen, so dass ein pro-inflammatorisches Milieu bei PBMO entsteht.

Material und Methoden: Stimulation von TLR3 durch poly-I:C (poly(rI):poly(rC), 20 µg/ml für 4 Stunde. Messung der Aktivierung der MAP-Kinase P38. Analyse der Zytokinproduktion von IL-6, IL-10 und TNF-alpha mittels intrazellulärer FACS Färbung und ELISA. Ermittlung der Apoptose-Rate durch Messung hypodiploider Kerne.

Ergebnisse: Nach Stimulation mit poly-I:C wird die MAP Kinase P38 bei CBMO stärker aktiviert als bei PBMO ($p < 0,05$). Intrazellulär werden nach Stimulation gegenüber der Kontrolle deutlich erhöhte, jedoch keine unterschiedlichen TNF-alpha- und IL-6-Konzentrationen in PBMO und CBMO ermittelt. Jedoch wird trotz höherer P38-Aktivierung von CBMO weniger IL-10, IL-6 und TNF-alpha als von PBMO sezerniert ($p < 0,05$). Zugabe eines MAP2 Kinase Inhibitors verringert signifikant die Zytokinausschüttung von TNF-alpha und IL-6 bei PBMO, nicht aber die von IL-10. Bei CBMO wird durch den MAP2 Kinase Inhibitor die TNF-alpha und IL-10-Sekretion nicht verringert, sondern nur die Sekretion von IL-6 erniedrigt. Apoptose durch poly-I:C wird innerhalb 4 h weder bei PBMO noch bei CBMO ausgelöst.

Schlussfolgerung: Bei PBMO wird durch poly-I:C eine stärkere proinflammatorische Reaktion ausgelöst, als bei CBMO. Dies spricht für eine geringere Effektivität des TLR3-Signalweges bei der Bekämpfung viral-infizierter Zellen bei Neugeborenen.

Literatur

1. Lundberg AM, Drexler SK, Monaco C et al (2007) Key differences in TLR3/poly I:C signaling and Zytokine induction by human primary cells: a phenomenon absent from murine cell systems. *Blood* 110:3245–3252

DGKJ-P108

Beinschonhaltung bei einem Kleinkind – nicht immer Coxitis fugax

Cornelia Vogel, Jasmin Strauß, Fabian Kaßberger

Alb Fils Kliniken, Göppingen, Deutschland

Hintergrund: Die subakute Osteomyelitis des Talus ist eine seltene Erkrankung im Kindesalter. In der Literatur sind weniger als 20 Fälle mit diesem Krankheitsbild beschrieben. Wir berichten von einem 18 Monate alten Kleinkind mit Schonhaltung des Beines, bei dem in einer auswärtigen Klinik eine Coxitis fugax diagnostiziert worden war.

Fallbericht: Kleinkind mit Luftwegsinfekt, Fieber und Schonhaltung des linken Beines trotz Therapie mit Ibuprofen aufgrund einer auswärts diagnostizierten Coxitis fugax. Klinisch frei bewegliche Hüfte, diskret geschwollener und überwärmter Vorfuß, keine Rötung. Leukozyten, C-reaktives Protein und Blutsenkungsgeschwindigkeit normwertig. Blutkultur steril. Sonografisch kein Hüft- oder Kniegelenkserguss, röntgenologisch Ausschluss einer Fraktur. Im MRT Erguss im oberen und unteren Sprunggelenk links sowie Osteomyelitis im gesamten Taluskern und begleitend im Calcaneuskern nachweisbar. Antibiotische Therapie mit Cefuroxim und Clindamycin über 3 Wochen, hierunter beschwerde- und fieberfrei. Nach 4 Monaten in der MRT- Kontrolle deutlicher Rückgang des Befundes, jedoch noch marginaler Residualbefund.

Schlussfolgerung: Die subakute Osteomyelitis des Talus ist eine seltene, aber wichtige Differenzialdiagnose der Beinschonhaltung im Kleinkindalter. Der subakute Verlauf mit gering ausgeprägten Symptomen und normwertige Entzündungszeichen erschweren die korrekte Diagnosestellung. Unser Fall verdeutlicht die Wichtigkeit einer frühen MRT-Diagnostik bei

unklarer Beinschonhaltung. Bei rechtzeitiger Diagnose ist eine kalkulierte antibiotische Therapie ausreichend, hierunter ist die Prognose gut. Eine chirurgische Drainage ist in der Regel nicht erforderlich.

DGKJ-P109

Is lymphangitic streaking associated with different pathogens?

Amir Kimia, Rotem Kimia, Marvin Harper, Assaf Landschaft, V. Voskoboynik
Boston Children's Hospital, MA, USA

Background: Paronychia are likely to have a greater variety of causative pathogens compared to other cases of cellulitis and soft tissue abscess due to the association with nail biting. Paronychia are sometimes complicated by secondary lymphangitic streaking. Little is known regarding the microbiology associated with this complication.

Objective: To assess whether there are differences in the pathogen identified from wound cultures of patients with paronychia with and without associated lymphangitis.

Design/Methods: Retrospective cross sectional study at a tertiary pediatric emergency department

Case identification:

- Computerized text-screening search, refined by manual chart review
- Inclusion:**
 - Emergency department presentation over 20 year period
 - Aged 1 month to 20 years of age
 - Underwent an incision and drainage (I&D) of a paronychia and had a culture obtained

The presence or absence of lymphangitis was determined from the clinical narrative in the medical record.

Exclusion: Patients treated with antibiotics prior to I&D and immune-compromised patients were excluded.

Statistical analysis

χ^2 tests for categorical variables

Results: Overall 892 cases of paronychia were identified, of which 264 had wound cultures sent (Fig. 1 | DGKJ-P109).

- Median age 8.3 years [IQR 4.5, 14.2], 42% female
- Predominant bacteria was MSSA (46%) followed by MRSA (23%; Fig. 2 | DGKJ-P109)
- There were not significant differences in the pathogens seen among the 32 patients with associated lymphangitis compared to the 232 without ($p=0.26$; Table 1 | DGKJ-P109)

Conclusions: *Staphylococcus aureus* represent the majority of pathogens in paronychia, although streptococcal species and gram negative bacteria are also common. There is no evident difference in the associated pathogens when comparing patients with and without lymphangitis.

DGKJ-P110

Pleuraempyeme und parapneumonische Pleuraergüsse bei Kindern im Alter von 1–6 Jahren

Sara Waldheim, Peter Terhoeven, Christian Haneke, Martin Hohls, Robert Bayerstorfer
HELIOS Klinikum Krefeld, Krefeld, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Das Pleuraempyem ist eine schwerwiegende Komplikation der Pleuritis im Rahmen ausgedehnter bakterieller Pneumonien. Weltweit ist bei Kindern eine steigende Inzidenz des pa-

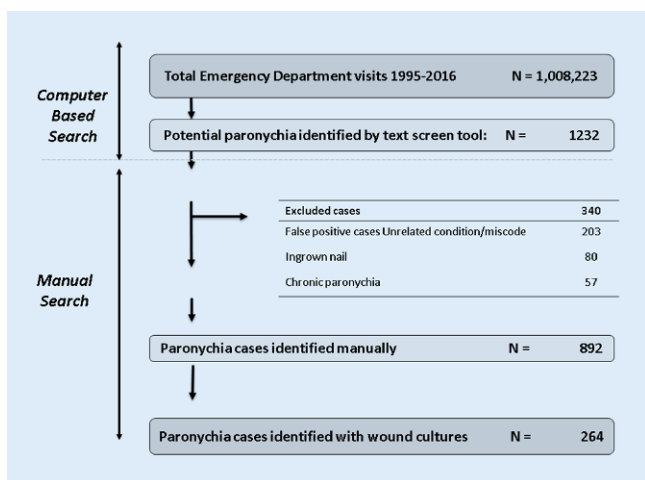


Fig. 1 | DGKJ-P109 Identification of study patients

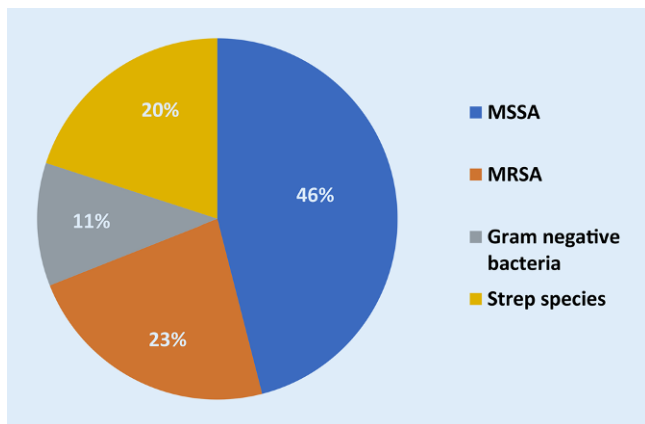


Fig. 2 | DGKJ-P109 Bacteriology of paronychia

Table 1 DGKJ-P109 Bacteriology profile among patients with and without lymphangitic streaking		
Species	Lymphangitic streaking [+] (N=32)	Lymphangitic streaking [-] (N=232)
MSSA	17	105
MRSA	4	57
Strep species	9	44
Gram negative bacteria	2	26

rapneumonischen Ergusses und Pleuraempyems zu beobachten. In unserer Klinik wurden im ersten Quartal dieses Jahres fünf Kinder mit dieser Komplikation behandelt. Wir stellen hier die klinischen Verläufe dar.

Methode: Retrospektive Auswertung der Krankenakten bezüglich laborchemischer und radiologischer Diagnostik sowie klinischem Verlauf und Therapieverfahren.

Ergebnisse: Fünf Kinder (zwei Mädchen, Alter 1–6 Jahre) wurden zwischen Januar und April 2017 wegen bakterieller Pneumonien mit parapneumonischem Pleuraerguss und Pleuraempyem behandelt. Die Kinder waren zuvor 18 Stunden bis acht Tage erkrankt. Bei drei Kindern wurde bereits bei der körperlichen Untersuchung ein Pleuraerguss vermutet. Drei Kinder hatten bei Aufnahme Fieber über 39°C, vier Kinder eine Dyspnoe und ein Kind eine SO₂-Sättigung unter 95%. Ein Kind war oral mit Antibiotika vorbehandelt.

Die Hospitalisierungsdauer variierte zwischen 19 und 46 Tagen, die Aufenthaltssdauer auf der Intensivstation bei vier Kindern zwischen 5 und 16 Tagen. In einem Fall war keine intensivmedizinische Behandlung erforderlich. Der Zeitraum bis zur Durchführung bildgebender Verfahren betrug maximal einen Tag, in vier Fällen erfolgte bereits am Aufnahmetag eine Röntgenuntersuchung des Thorax.

Bei den fünf Kindern traten entweder bereits bei Aufnahme oder im weiteren stationären Verlauf pulmonale oder pleurale Komplikationen auf, die einer thoraxchirurgischen Intervention bedurften.

Bei drei Kindern entwickelte sich ein Begleiterguss, der jeweils mittels Thoraxdrainage behandelt wurde. Zwei Kinder entwickelten Pleuraempyeme, die thorakoskopisch versorgt werden mussten. In einem Fall ließ der Krankheitsverlauf mit septischem Schock, disseminierter intravasaler Gerinnung und SIRS trotz fehlenden mikrobiologischen Erregernachweises den dringenden Verdacht auf eine Pneumokokkensepsis durch eine nekrotisch abszedierende, in die Pleura ausbrechende Oberlappenpneumonie zu.

Die intravenöse antibiotische Therapie erfolgte in drei Fällen mit Piperacillin/Tazobactam und in zwei Fällen mit Cephalosporinen. Lediglich in einem von fünf Fällen gelang der Nachweis von Bakterien (Pneumokokken) im Pleurapunktat.

Alle Kinder erholten sich innerhalb von drei Monaten mit einer restitutio ad integrum.

Schlussfolgerung: Bei Kindern mit schwerer bakterieller Pneumonie gelingt der Erregernachweis nur selten. Die kalkulierte antibiotische Therapie sollte Pneumokokken, Staphylokokken und *Hämophilus influenzae* einschließen, bei unzureichendem Ansprechen sollte das Spektrum erweitert werden. Mit bildgebender Diagnostik sollte nach Pleuraergüssen gesucht werden. Bei frühzeitiger Erkennung und rascher, ggf. invasiver Therapie kommt es in der Regel zur Ausheilung. Weitere Ergebnisse sind von der aktuell durchgeführten ESPED-Studie zu erwarten.

DGKJ-P111

Ingenol-Mebutat bei therapierefraktärer, schwerer *Verruca vulgaris*

Martin Wenzel Nürnberg, Nabil Hasan Burshan
Klinikum Uckermark, Schwedt, Deutschland

Abstrakt: Wir beschreiben einen multilokulären, schweren und therapieresistenten Fall von *Verruca vulgaris*. Mit der Rationale der Verstärkung der lokalen Immunität und der Steigerung der Apoptose virusbefallener Hautareale setzten wir Ingenol-Mebutat ein, und konnten eine sehr gutes Ergebnis bei minimalen unerwünschten Wirkungen erzielen.

Fallbericht: Ein 9 5/12 jähriger Junge präsentiert sich mit einer 4jährigen Anamnese biptisch gesicherten *Verruca vulgaris* mit über 20 Lokalisationen, charakterisiert durch blumenkohlartige Wucherungen an Fingern und Zehen, flacheren Läsionen palmar und an den Unterarmen und in der rechten Kniekehle. Bisherige Therapien (Salben, chirurgisch, Laser) waren sämtlich ohne Erfolg, es bildeten sich oftmals über Wochen dauernde schmerzhafte Abheilungsprozesse mit ausgeprägter Blutungsneigung und neuen Läsionen im unmittelbar angrenzenden Umfeld, sowie traumatischer Belastung des Kindes. Eine Infektion durch *Staphylococcus aureus*

konnte ausgeschlossen werden, ebenso wie eine krankheitsverursachende Mutation im TMC6 und TMC8-Gen.

Nach ausführlicher Aufklärung, individualisierter Beratung und Einverständnis der Eltern setzten wir Ingenol-Mebutat im off-label-use ein, zunächst mit 0,15 und bei guter Verträglichkeit mit 0,5 Gramm pro Gramm Gel. Hierunter zeigte sich eine massive Reduktion der Wucherungen die neugebildete Epidermis war intakt. Als Nebenwirkung trat lediglich passagere, spontan nach 12 Tagen abheilende eine Hautrötung in der rechten Kniekehle auf.

Diskussion: Dieser Fallbericht zeigt, dass Ingenol-Mebutat außerhalb seines Einsatzgebietes aktinische Keratose Wirksamkeit gegen therapiefraktäre *Verruca vulgaris* aufweisen kann. Ingenol-Mebutat wirkt auf zweifache Weise (Steigerung der Apoptose und verbesserte Immunität) und das wirft die Diskussion auf, welcher der Wirkmechanismen den größeren Anteil bei der Behandlung viirusbedingter Hauterkrankungen hat.

DGKJ-P112

Konservative Therapie bei Retropharyngealabszess

Sarah Noemi Knoll, Hubert Fahnenstich, Gesa Kellner

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

Hintergrund: Ein Retropharyngealabszess (RPA) stellt aufgrund der komplexen Anatomie des Retropharyngealbereichs noch heute eine große Herausforderung da. Die häufigste Ursache eines RPA ist das Einschmelzen von Lymphknoten, welche aus dem Nasen-/Rachenbereich drainiert werden (Nazir et al., 2013). Bezüglich der Therapie besteht die Lehrmeinung, umgehend chirurgisch zu sanieren. In den vergangenen Jahren wurden zunehmend Fälle beschrieben, in denen eine antibiotische Therapie zu einer vollständigen Rückbildung führte.

Patienten: Seit 2015 betreuten wir zwei Patientinnen im Lebensalter bis 2 Jahre (Abb. 1 | DGKJ-P112). Zum Zeitpunkt der Diagnose waren keine relevanten Vorerkrankungen bekannt.

Diagnostik: Die Diagnose wurde bei Patientin A aufgrund der klassischen Anamnese einer Pfählungsverletzung des Gaumens gestellt und mittels MRT bestätigt. Bei Patientin B stand initial die Nackensteifigkeit in Kombination mit Fieber im Vordergrund, sodass eine Meningitis ausgeschlossen werden musste, die Diagnose konnte im Verlauf mittels MRT gestellt werden. Richtungsweisend für die Diagnosefindung war, dass nach Ausschluß einer Meningitis die Bewegungseinschränkung im Halsbereich persistierte.

Therapie: Bei Patientin A konnte die Diagnose bereits klinisch gestellt werden, so erfolgte die Therapie von Beginn an mit Cefuroxim u. Clindamycin für 10 Tage i. v.

Bei Patientin B begannen wir mit Cefotaxim bei initial nicht eindeutigen Fokus, im Anschluss kombiniert mit Clindamycin. Die Behandlungsdauer betrug 3 Wochen i. v.

Bei beiden Mädchen zeigte sich der Abszess vollständig rückläufig, dies konnte jeweils durch Verlaufs-MRTs bewiesen werden.

Diskussion: Die Behandlung eines RPA ist bereits seit langem Thema kontroverser Diskussionen (Danny et al., 2012). Während die chirurgische In-

	Patientin A (1 Jahr)	Patientin B (2 Jahre)
Fieber	+	+
Eingeschränkte Beweglichkeit im Halsbereich	+	+
Nackensteifigkeit	-	+
Schluckbeschwerden	-	-
Kloßige Sprache	-	-
Stridor	-	-
Haut-/Schleimhautvorwölbung im angrenzenden äußeren Bereich	+	-

Abb. 1 | DGKJ-P112 ▲ Klinische Symptome der beiden Patientinnen mit Retropharyngealabszess

tervention bei einer Einschränkung der Atemwege als Methode der Wahl gilt, gehen die Empfehlungen bei fehlender Beeinträchtigung der Respiration auseinander: Einerseits gibt es die Empfehlung zur umgehenden Drainage des Abszesses, andererseits wird eine initiale Therapie mit Antibiotika favorisiert.

Die ausschließlich konservative Therapie mit Option zur chirurgischen Intervention eines RPA unter enger Überwachung wird durch diverse Publikationen der letzten Jahre gestützt. So konnte Page et al. (2008) zeigen, dass eine chirurgische Intervention weder die Hospitalisierungszeit senkt noch kosteneffektiver ist, jedoch mit höherer Komplikationsrate einhergeht. Unsere Fallbeispiele verdeutlichen, dass bei fieberhaftem Infekt mit Nackensteifigkeit und unklarem Fokus die Differenzialdiagnose eines RPA bedacht werden muss. Zudem bei unbeeinträchtigter Atemwege ein Versuch mit antibiotischer Therapie und enger Überwachung auch bei größeren Abszessen erfolgreich sein kann.

DGKJ-P113

Therapie des Erythema migrans bei Kindern und Jugendlichen: Systematische Übersichtsarbeit und Netzwerkmetaanalyse

Gabriel Torbahn¹, Heidelore Hofmann², Karin Bischoff¹, Michael H Freitag³, Volker Fingerle⁴, Gerta Rücker⁵, Rick Dersch⁶, Hans-Iko Huppertz⁷, Jörg J Meerpohl¹, Christine Schmucker¹

¹Cochrane Deutschland, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland, ²Klinik und Poliklinik für Dermatologie und Allergologie, TU München, München, Deutschland, ³Department für Versorgungsforschung, Universität Oldenburg, Oldenburg, Deutschland, ⁴Nationales Referenzzentrum für Borrelien, Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, Erlangen, Deutschland, ⁵Institut für Medizinische Biometrie und Statistik, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland, ⁶Klinik für Neurologie und Neurophysiologie, Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland, ⁷Prof.-Hess-Kinderklinik, Klinikum Bremen-Mitte, Bremen, Deutschland

Fragestellung: Zur Behandlung des Erythema migrans (EM) bei Kindern und Jugendlichen variieren die klinischen Empfehlungen zwischen den zur Verfügung stehenden antibiotischen Wirkstoffen und Behandlungsstrategien. Die systematische Übersichtsarbeit (SÜ) soll klären, ob sich anhand der vorliegenden Studien eine eindeutige Empfehlung für die am besten geeigneten Antibiotika einschließlich der jeweils notwendigen Therapiedauer ableiten lässt.

Methoden: Die SÜ basiert auf einer systematischen Literaturrecherche (November 2015) in den Datenbanken Medline, Embase und der Cochrane Library. Für Studien, die die Einschlusskriterien erfüllen, wurde das Biasrisiko anhand der Cochrane Methoden bewertet. Um den Therapieerfolg und unerwünschte Arzneimittelwirkungen (UAW) zwischen den verschiedenen Antibiotika (AB; in Abhängigkeit von Dosis und Behandlungsdauer) zu evaluieren, wurden Netzwerkmetaanalysen (NMA) durchgeführt. Abschließend erfolgte die Einschätzung der Qualität der Evidenz in Anlehnung an GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation) für NMA.

Ergebnisse: Die SÜ basiert auf 5 Studien: 4 RCTs, 1 quasi-RCT, die insgesamt 524 Kinder bzw. Jugendliche im Alter von 0,5 bis 14,5 Jahren behandelten. In den Studien kam entweder Amoxicillin (166 Pat., 3 Studien), Cefuroxim axetil (77 Pat., 2 Studien), Azithromycin (126 Pat., 2 Studien), Clarithromycin (66 Pat., 1 Studie) oder Penicillin V (89 Pat., 2 Studien) in unterschiedlicher Dosierung und Therapiedauer zur Anwendung. Bzgl. des Therapieerfolgs (Response (definiert sowohl durch vollständige Abheilung des EM und grippeähnlicher Symptome als auch einer unvollständigen Abheilung von grippeähnlichen Krankheitssymptomen bei vollständiger Abheilung des EM) vs Non-Response (Persistenz oder Dissemination des EM oder Entwicklung von Spätmanifestationen der Lyme Borreliose (LB)) besteht kein statistisch signifikanter Unterschied zwischen den verschiedenen Antibiotika. Auch für den Therapieerfolg, definiert nur durch eine „vollständige Abheilung aller berichteten Symptome“ als Response im Vergleich zu einem Non-Response (Persistenz oder Dissemination des EM, Entwicklung

von Spätmanifestationen der LB oder unvollständiger Abheilung grippeähnlicher Krankheitssymptome), zeigen sich keine signifikanten Unterschiede. Hinsichtlich der UAW und einer Jarisch-Herxheimer-ähnlichen Reaktion zeigten sich keine signifikanten Unterschiede.

Die interne Qualität der identifizierten Evidenz ist mit einem mittleren bis hohem Biasrisiko behaftet. Geringe Fallzahlen führen bei manchen Vergleichen zu einer unzureichenden Präzision. Auch bestehen häufig Mängel hinsichtlich der Berichtsqualität. Publikationsbias konnte bisher nicht nachgewiesen werden.

Diskussion: Die geringe Anzahl der Studien sowie die Netzwerk Konnektivität sollten bei der Interpretation der Ergebnisse berücksichtigt werden. **Schlussfolgerung:** Die detaillierten Ergebnisse werden in die geplante AWMF S3-LL „Kutane Lyme Borreliose“ implementiert.

Gastroenterologie

DGKJ-P114

Retrospektive Datenanalyse zum enteralen Nahrungsaufbau bei Frühgeborenen unter 1250 g Geburtsgewicht

Ilse Broekaert, Anna Sorce, Jens Gilsbach, Anne Mennemann, Julia Lind, Walid Fazeli, Titus Keller, Barbara Hero, Christoph Huensele, Angela Kribs
Universitätsklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Die Zeit bis zum Erreichen des enteralen Nahrungsaufbaus ist ein etablierter Outcomeparameter in klinischen Studien zur Ernährung Frühgeborener. Die Daten dieser Studie wurden erhoben zur Fallzahlberechnung für eine multizentrische Studie bei Extrem Frühgeborenen, welche den enteralen Nahrungsaufbau und das neurologische Outcome untersucht.

Methode: Daten von 237 Frühgeborenen unter 1250 g Geburtsgewicht, die in den Jahren 2010–2015 an der Universitätskinderklinik Köln geboren wurden, wurden retrospektiv ausgewertet. Zur statistischen Auswertung wurde der X²-Test angewendet ($\alpha = 5\%$).

Ergebnisse: Der Abschluss des enteralen Nahrungsaufbaus wurde nach $18,6 \pm 9,1$ Tagen erreicht. Bei Entlassung wurden 156 Kinder ausschließlich mit Muttermilch ernährt und 81 mit Formula \pm Muttermilch. In der Muttermilch-Gruppe war der enterale Nahrungsaufbau tendenziell schneller erreicht ($18,3 \pm 8,0$ vs. $19,2 \pm 10,8$ Tage). Das Geburtsgewicht war tendenziell höher (929 ± 239 vs. 835 ± 263 g) und das Entlassungsgewicht tendenziell niedriger (2006 ± 274 vs. 2243 ± 640 g). Die NEC-/FIP- (5,8 vs. 8,6%) sowie die Sepsisrate (18,0 vs. 30,9%) waren relativ niedriger.

Wenn die Frühgeborenen eingeteilt wurden in 3 gleich große Gruppen je nach Zeitpunkt der ersten oralen Muttermilchgabe (A: 1.–9. Lebensstunde ($n = 80$); B: 10.–25. Lebensstunde ($n = 78$); C: nach der 25. Lebensstunde ($n = 76$)) zeigte sich folgendes: In Gruppe A war tendenziell ein höheres Geburtsgewicht (914 (A) vs. 881 (B) vs. 898 (C) g) und ein niedrigeres Entlassungsgewicht (2039 (A) vs. 2115 (B) vs. 2104 (C) g) auffällig. In Gruppe A war die relative Häufigkeit für das Auftreten einer NEC/FIP 8/16 vs. 4/16 (B) vs. 4/16 (C). Die relative Häufigkeit des Auftretens einer Sepsis war unverändert (17/53 (A) vs. 19/53 (B) vs. 17/53 (C)). Der Abschluss des enteralen Nahrungsaufbaus wurde tendenziell schneller erreicht (17,66 (A) vs. 18,54 (B) vs. 19,56 (C) Tage). In Gruppe A (72%) und B (74%) wurde tendenziell häufiger ausschließlich Muttermilch bei Entlassung verabreicht als in Gruppe C (54%).

Diskussion: Frühgeborene mit einem höheren Geburtsgewicht haben eine Tendenz zu einem schnelleren enteralen Nahrungsaufbau. Der schnelle enterale Nahrungsaufbau ist assoziiert mit einem frühen Start von Muttermilchgaben, welcher wiederum für eine hohe Rate ausschließlicher Muttermilchnahrung bei Entlassung prädisponiert. Die ausschließliche Ernährung mit Muttermilch bei Entlassung ist assoziiert mit einer tendenziell niedrigeren Rate von Sepsis und NEC/FIP. Ziel der prospektiven Studie ist, den enteralen Nahrungsaufbau bei Extrem Frühgeborenen zu optimieren und den Einfluss auf das neurologische Outcome zu untersuchen.

DGKJ-P115

Entwicklung einer Autoimmuneropathie bei einem 2 jährigen Jungen nach EPEC-Infektion

Yvonne Zeißig¹, Ivonne Stadelmann¹, Karsten Conrad², Daniela Aust¹, Martin Laaß¹

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Kinderklinik, Dresden, Deutschland, ²Technische Universität Dresden, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Autoimmuneropathien bei Kindern sind sehr seltene Erkrankungen, welche mit schwerer Diarrhoe und histologischer Dünndarmentzündung mit Zottenatrophie einhergehen und nicht nahrungsmittelinduziert sind. In den meisten Fällen lassen sich Antikörper gegen Enterozyten nachweisen.

Fallbericht: Wir berichten über einen 2 jährigen Jungen, der mit seit 4 Wochen bestehenden profusen, wässrigen Durchfällen und Dehydratation im Rahmen einer Infektion mit enteropathogenen Escherichia coli (EPEC) in unsere Klinik aufgenommen wurde. Unter intravenöser Flüssigkeitssubstitution kam es initial zu einer Besserung der Symptomatik. Bei dem Versuch des Kostaufbaus stellte sich dann jedoch erneut eine wässrige Diarrhoe mit bis zu 12 Stühlen am Tag ein, die eine teilparenterale, dann eine vollparenterale Ernährung notwendig machte. Zusätzlich musste bei ausgeprägter Eiweißverlustenteropathie mit Ödembildung mehrfach Humanalbumin substituiert werden. Aufgrund der nachgewiesenen EPEC-Infektion entschieden wir uns für eine antibiotische Therapie mit Rifaximin, welche jedoch auch keine Besserung brachte. In der Ösophago-Gastro-Duodenoskopie zeigte sich nach einem anfänglich makroskopisch unauffälligen Befund im Verlauf eine komplette Zottenatrophie. Histologisch zeigte sich stets ein florides entzündliches Bild mit überwiegend lymphoplasmazellulären Infiltraten und Kryptenabszessen. Serologisch konnte eine Zöliakie ausgeschlossen werden. Weiterhin gab es auch keinerlei Hinweise auf eine andere bakterielle oder virale Infektion. In der indirekten Immunfluoreszenz gelang der Nachweis von IgG und IgA-Antikörpern gegen Enterozyten auf humanem Dünndarmgewebe. Unter der Therapie

mit Prednisolon (2 mg/kg Körpergewicht) besserten sich die Stühle langsam. Nach Normalisierung der Stuhlkonsistenz konnte mit dem vorsichtigen Kostaufbau begonnen werden. Nach insgesamt 20 Wochen wurde die parenterale Ernährung beendet. Überlappend wurde eine immunsuppressive Therapie mit Tacrolimus begonnen und das Prednisolon reduziert.

Zusammenfassung: Aufgrund der schweren klinischen Symptomatik und des Nachweises von Enterozyten-Antikörpern stellten wir im beschriebenen Fall die Diagnose einer Autoimmuneropathie. Durch die immunsuppressive Behandlung mit Kortikosteroiden und Tacrolimus konnte der Patient klinisch in Remission gebracht werden.

DGKJ-P116

Positive Guaiac and bloody stool are poor predictors of intussusception

Amir Kimia, Assaf Landschaft, S. Williams, J. Porter, RG Bachur
Boston Children's Hospital, MA, USA

Background: Currant jelly stool is a late manifestation of intussusception and is rarely seen in clinical practice. Other forms of GI bleeding (i.e., guaiac test, bloody diarrhea, etc.) have been used as surrogate predictors for intussusception, however little is known about their respective diagnostic values.

Objective: To assess the predictive value of GI bleeding (positive guaiac test, bloody stool and rectal bleeding) in the evaluation of intussusception.

Design/Methods: Retrospective cross sectional study at a tertiary pediatric emergency department

Case identification:

- Computerized text-screening search, refined by manual chart review
- Inclusion** (Fig. 1 | DGKJ-P116):
- Emergency department presentation over 6 year period
- Aged 1 month to 18 years of age

Tab. 1 | DGKJ-P116 Univariate analysis

Variable	Intussusception [+]	Intussusception [–]	Relative Risk and 95% C. I.
Guaiac test +	33% (32/97)	28% 169/611	1.3 (0.8, 2.0)
Bloody stool/diarrhea	7% (13/176)	7% (71/1082)	1.1 (0.6, 2.1)
BRBPR	15% (23/150)	10% (88/902)	1.7 (1.02, 2.8)

BRBPR Bright Red Blood Per Rectum

Tab. 2 | DGKJ-P116 Multivariate analysis

Clinical predictor	Odds ratio	95% C. I.
Guaiac stool positive	1.4	0.8, 2.3
Bloody diarrhea	0.7	0.2, 2.0
Bright Red Blood Per Rectum	1.2	0.5, 2.7
Vomiting	2.1	1.3, 3.6
Female gender	0.5	0.3, 0.9
Abdominal tenderness	1.8	1.001, 3.2
Peritoneal signs on exam	18.7	0.8, 415
Lethargy	1.7	0.96, 2.9
Fever (T ≥ 38C)	0.6	0.3, 1.1
Abdominal distension	0.5	0.1, 1.6
Irritability	0.7	0.3, 1.3

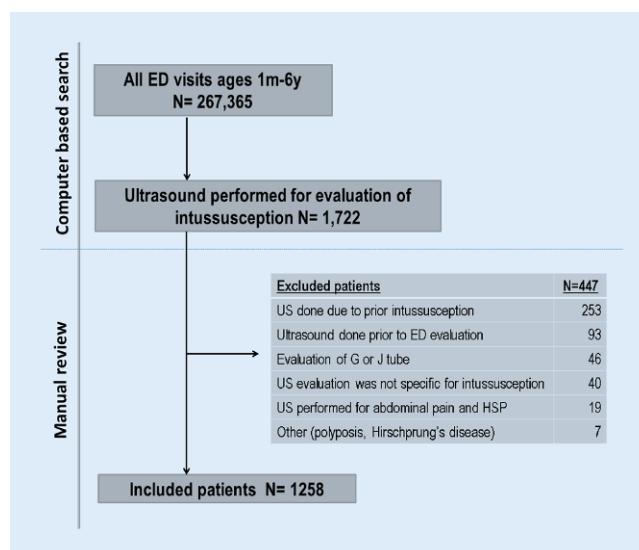


Fig. 1 | DGKJ-P116 Identification of study patients

- Underwent ultrasound or air-contrast enema reduction for acute intussusception

Exclusion:

- Prior intussusception episode
- Immediate post-reduction perforation or recurrence
- Cystic fibrosis, Henoch-Schönlein Purpura

Outcome measure:

- Any intussusception either ileo-colic or ileo-ileal

Statistical analysis:

- χ^2 tests for categorical variables, Mann-Whitney tests for continuous variables
- Binary logistic regression to identify independent predictors

Results (Table 1 | DGKJ-P116):

- Of 1258 patients evaluated for intussusception, 176 (14%) had intussusception.
- One hundred fifty three (87%) were ileo-colic and 23 were ileo-ileal

Conclusions: Blood in stool, whether visible or tested by guaiac test has poor diagnostic performance in the evaluation of intussusception and is not independently predictive of intussusception (Table 2 | DGKJ-P116). If the sole purpose of a rectal exam in these patients is for guaiac testing it should be reconsidered.

DGKJ-P117

Gastrointestinale infantile Hämangiomatose bei einem Neugeborenen

Jochen Kittel, Thomas Lang

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

Hintergrund: Blutige Stühle sind in der Neonatal- und jungen Säuglingszeit ein sehr seltenes Symptom. Neben der Kuhmilchproteinintoleranz, Darminfektionen, nekrotisierender Enterokolitis gibt es auch noch einige seltene Krankheitsbilder wie die intestinale Hämangiomatose, die blutige Stühle verursachen können.

Fallvorstellung: Im Alter von 12 Tagen fällt ein weibliches Reifgeborenes mit 40 + 4 Schwangerschaftswochen erstmals mit Erbrechen auf, ab dem 18. Tag zusätzlich blutige, dünne Stühle. Das Geburtsgewicht war 3440 g (41. P.), unauffällige Geburts- und Schwangerschaftsanamnese. Aufgrund des Erbrechens, der blutigen Stühle und einer Leukozytose bis 60.000/ul wird eine 10 tägige antibiotische Therapie durchgeführt. Es finden sich jedoch insgesamt keine Hinweise auf eine infektiologische Ursache der Blutungen.

Ab der 4. Lebenswoche häufen sich die blutigen Stühle, im Verlauf hat das Kind massiv blutige Stühle mehrfach täglich. Bereits am Ende des ersten Lebensmonats werden rezidivierende Erythrozytentransfusionen nötig. In der Abdomen-Sonographie findet sich eine ausgeprägte Hypervaskularisation und ausgedehnte, generalisierte Verdickung der Darmwände, sonomorphologisch passend zu dem Bild einer ausgeprägten Inflammation des Darms (Abb. 1 | DGKJ-P117).

Endoskopisch ist in der Gastroskopie und der Koloskopie bei guter Übersicht keine Blutungsquelle ersichtlich, koloskopisch lediglich sichtbare Teerstühle.

Im MRT Abdomen zeigt sich ebenfalls eine diffuse Wandverdickung und Kontrastmittelanreicherung insbesondere des Dünndarms mit punctum maximum im rechten Unterbauch. Relativ kaliberstarke Vena iliocolica, Vena mesenterica superior und Vena portae ohne eindeutigen Nachweis einer Gefäßmalformation.

Unter dem Verdacht auf das Vorliegen eines gastrointestinalen, infantilen Hämangiomatose beginnen wir eine Therapie mit Propranolol 2 mg/kg. Hierunter kommt es rasch zu einer deutlichen Besserung der Symptomatik, es sind zuerst nur noch einzelne, nach zwei Wochen gar keine Erythrozytentransfusionen mehr nötig. Der Hämocult bleibt weiter positiv.

Diskussion: Differentialdiagnostisch denken wir bei unserer Patientin an das seltene Krankheitsbild einer gastrointestinalen, infantilen Hämangiomatose. Unter einem Therapieversuch mit Propranolol 2 mg/kg analog der Therapie von Hämangiomen der Haut kam es sehr rasch zu einer deutli-

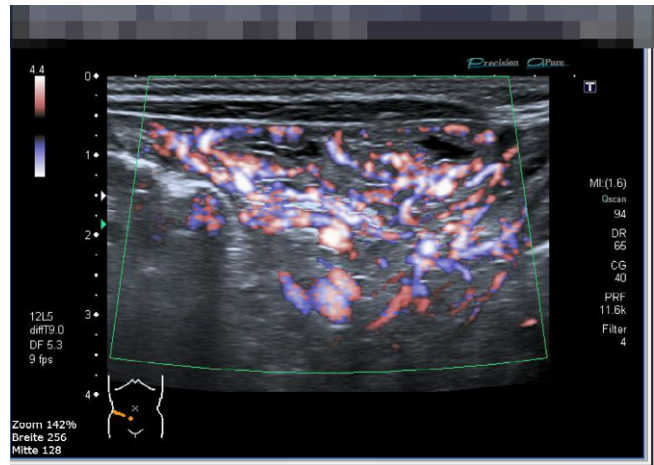


Abb. 1 | DGKJ-P117 ▲ Abdomensonographie

chen klinischen Besserung. Auf eine chirurgische Diagnostik/Intervention wurde verzichtet, nur so hätte die Diagnose eindeutig gestellt werden können.

In Zeiten vor einer Propranololtherapie wurde bei ähnlichen Fällen häufig eine chirurgische Therapie nötig, die Diagnose der intestinalen Hämangiomatose wurde dann häufig vom Pathologen aus Resektionsmaterial gestellt.

Schlussfolgerung: Bei unserer Patientin liegt in Zusammenschau der Klinik, der Bildgebung und des klinischen Verlaufs nach Therapie vermutlich das seltene Krankheitsbild einer gastrointestinalen, infantilen Hämangiomatose vor. Dank der Therapie mit Propranolol konnte eine chirurgische Therapie vermieden werden.

DGKJ-P118

Prävalenz der Dreimonatskoliken in der Regensburger Geburtskohortenstudie KUNO KIDS

Jochen Kittel¹, Lena Nonnenmacher²

¹Kinder Uniklinik Ostbayern (KUNO), Universität Regensburg, Klinik St. Hedwig, Regensburg, Deutschland, ²Universität Regensburg, Regensburg, Deutschland

Hintergrund: Dreimonatskoliken sind definiert als exzessives Schreien bei ansonsten gesunden, gut gedeihenden Babys. Das Schreien startet typischerweise in den ersten Lebenswochen und endet mit dem Alter von vier bis fünf Monaten [1].

Auch nach 50 Jahren der Untersuchungen über Dreimonatskoliken bleibt die Ätiologie unklar und evidenzbasierte Managementoptionen sind begrenzt [2].

Fragestellung: Im Rahmen der Geburtskohorten-Studie „KUNO Kids Gesundheitsstudie“ werden Neugeborene (geplant: bis zu 10.000 Kinder) zum Zeitpunkt der Geburt eingeschlossen.

Die grundlegende Frage der Studie ist, ob frühkindliche Einflüsse, die heute durch klinische Untersuchungen, Biomarker-Analysen und epidemiologische Werkzeuge messbar sind, langfristige Auswirkungen auf die Gesundheit von Kindern haben.

Methoden: Im Rahmen eines 4-Wochen-Fragebogen und 6 Monatsfragebogen fragen wir unter anderem anhand der Wessel-Kriterien (Kind schreit mindestens 3 Stunden am Tag an mindestens 3 Tagen in der Woche über einen Zeitraum von 3 Wochen) bzw. anhand der modifizierten Wessel-Kriterien (Kind schreit für mindestens 3 Stunden am Tag an mindestens 3 Tagen in der Woche) nach Bauchschmerzen der Säuglinge. Zudem können Eltern eine subjektive Einschätzung abgeben, ob das Schreien Ihres Kindes „Überdurchschnittlich“ oder „Weit überdurchschnittlich“ ist.

Eltern, die alle oder einzelne Wessel Kriterien auffällig beantwortet haben bzw. deren Kindern subjektiv beurteilt viel schreien, wird ein Informati-

onsblatt über Dreimonatskoliken zugeschiedt. Diese Familien bekommen zudem einen zusätzlichen Fragebogen zu den Dreimonatskoliken zugesendet.

Es soll unter anderem untersucht werden, wie hoch die Prävalenz der Dreimonatskoliken in unserer KUNO Kids Kohorte ist und ob in der Literatur diskutierte Einflussfaktoren auf die Koliken wie Geburtsmodus, Frühgeburtlichkeit, Geburtsgewicht, Antibiotikagabe, Rauchen der Mutter und Ernährung des Kindes einen Einfluss auf die Prävalenzen haben.

Ergebnisse Stand 08.03.2017: Bisher konnten 387 (von ca. 800 rekrutierten) Kindern ausgewertet werden, bei denen alle Fragebögen nach Geburt, 4 Wochen und 6 Monaten komplett vorlagen.

Bei 55 Kindern lagen zudem Antworten aus dem zusätzlichen Dreimonatskolikfragebogen vor. Die Prävalenz der Dreimonatskoliken im Alter von 4 Wochen nach Wessel, wenn alle Kriterien erfüllt sind, beträgt aktuell 6,7%.

Nach den modifizierten Wessel-Kriterien liegt die Prävalenz bei 15%. Nach subjektiver Einschätzung der Eltern liegt die Prävalenz von Dreimonatskoliken mit 7,75% deutlich niedriger.

Alle weiteren Einflussfaktoren auf die Koliken sind aktuell in der Auswertung und werden am Kongress vorgestellt.

Diskussion: Die bisherigen Prävalenzen in der Regensburger Geburtskohorte liegen mit 7–15% in einem Bereich, wie er auch in der internationalen Literatur zu finden ist. Interessant ist, dass die subjektive Einschätzung, ob ein Kind übermäßig schreit, bei den Eltern mit 7,7% niedrig ist. Die Diagnose der Dreimonatskoliken anhand der modifizierten Wessel Kriterien ergibt hier mit 15% eine deutlich höhere Prävalenz.

Literatur

1. Lucassen P (2010) Colic in infants. *BMJ Clin Evid* 5:0309
2. Sung V, Hiscock H, Tang M et al (2012) Probiotics to improve outcomes of colics in the community: Protocol for the Baby Biotics randomized controlled trial. *BMJ Pediatr* 12:135

DGKJ-P119

Calprotectin und Alpha-1-Antitrypsin im Stuhl Früh- und Neugeborener sowie junger Säuglinge in Abhängigkeit von Geburtsmodus, Ernährung sowie Inflammation

Svenja Klimek, Ilse Julia Broekaert, Angela Kribs, Christoph Hünsele
Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde und Jugendmedizin – Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Calprotectin (C) gilt als Standardparameter zur Erfassung inflammatorischer Prozesse im Darm, Alpha-1-Antitrypsin (A1AT) gibt Auskunft über den enteralen Eiweißverlust und damit ggf. auch über die Integrität der intestinalen Barriere. In dieser Untersuchung sollte der Einfluss von Alter, Geburtsmodus, Ernährung und Inflammation auf die Konzentrationen von A1AT und C im Stuhl Früh- und Neugeborener sowie junger Säuglinge untersucht werden.

Methode: Die Daten von 102 Patienten der Säuglingsstation der Uniklinik Köln, von denen routinemäßig Stuhlproben untersucht worden waren, wurden in einer Excel-Tabelle erfasst und ausgewertet. Hierbei wurden 50 Frühgeborene und 52 reif geborene Kinder verglichen. 16 Patienten hatten ein Amnioninfektionssyndrom.

Verglichen wurden unter anderem Muttermilch-ernährte Kinder ($n=71$) mit Formula-ernährten ($n=17$) und Kindern, die Zwiemilch erhielten ($n=14$).

Ein weiterer Parameter war die antibiotische Behandlung, wobei 47 Patienten eine Antibiose erhalten hatten, 55 Patienten nicht.

Beim Vergleich des Geburtsmodus wurden spontan geborene ($n=36$), per Sectio caesaria entbundene ($n=48$) und vaginal-operativ entbundene Kinder ($n=4$) untersucht.

Ergebnis: Die medianen Werte der Gesamtgruppe lagen für A1AT bei 293 $\mu\text{g/g}$ (182; 605), für C bei 253 $\mu\text{g/g}$ (156; 526).

Reifgeborene Kinder zeigten im Vergleich zu Frühgeborenen in den ersten 2 Lebensmonaten höhere mediane Werte für C (279 vs 233 $\mu\text{g/g}$) und für A1AT (398 vs 307 $\mu\text{g/g}$).

Formula-ernährte Patienten wiesen eine höhere mediane A1AT Konzentration im Stuhl gegenüber Muttermilch ernährten Säuglingen auf (403 $\mu\text{g/g}$ vs 297,5 $\mu\text{g/g}$), die C Konzentration war am höchsten bei Formula und Zwiemilch ernährten Kindern (274 bzw 333 $\mu\text{g/g}$ vs 233 $\mu\text{g/g}$ bei MM).

Patienten, die eine Antibiose erhalten hatten, wiesen geringere A1AT-Werte auf (Median 288,3 $\mu\text{g/g}$), als Patienten ohne antibiotische Behandlung (Median 360 $\mu\text{g/g}$) aber höhere Werte für C (262 vs 225 $\mu\text{g/g}$). Das Vorhandensein eines Amnioninfektionssyndroms zeigte kaum Unterschiede in den medianen Werten für A1AT und C.

Beim Vergleich des Geburtsmodus traten die höchsten Konzentrationen bei vaginal-operativ-entbundenen Patienten auf (A1AT 473,8 $\mu\text{g/g}$; C 340 $\mu\text{g/g}$).

Diskussion: Während die Werte von A1AT zu 70% im Normbereich lagen ($< 500 \mu\text{g/g}$), lagen die Werte für C in dieser Gruppe zu 94% über dem üblichen Normbereich von $< 50 \mu\text{g/g}$ mit großer Streubreite. Die beobachteten Unterschiede fielen unter Betrachtung der Streuung zwar gering aus, es scheint aber u. a. durch die Art der Ernährung zahlreiche Einflüsse auf die Konzentration von A1AT und C im Stuhl Früh- und Neugeborener zu geben.

DGKJ-P120

Enteraler Eiweißverlust als Erstmanifestation eines Neuroblastoms

Annett Geißler¹, Marlen Zurek¹, Christian Paul Geyer¹, Alexander Polednia¹, Holger Christiansen²

¹Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig, Deutschland, ²Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin des Universitätsklinikums Leipzig, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Das Neuroblastom ist als häufigster extrakranieller solider Tumor des Kleinkindalters oft ein Zufallsbefund. Ein enteraler Eiweißverlust als Erstsymptom ist selten und wurde bisher in wenigen Fachpublikationen beschrieben.

Fallbericht: Vorstellung eines 4 Monate alten Säuglings mit septischem Krankheitsbild bei Diarrhoe seit 7 Tagen. Bisher symptomorientierte Therapie. Akutes Abdomen. Sonografisch Subileus, verdickte Kolon- und Dünndarmwand und Ascites. Unter intensivmedizinischer Therapie klinische Besserung jedoch anhaltend wässrige Diarrhoe, periphere Ödeme, Aszites und massive Hypalbuminämie. Kein Erregernachweis im Stuhl. Bei anhaltendem Eiweißverlust erweiterte Diagnostik mit ÖGD, Koloskopie und MRT. Makroskopisch und histologisch intestinale Lymphangiectasie. In der MRT Darstellung eines paravertebralen Tumors im Retroperitoneum mit Ummauerung des Truncus coeliacus und umliegender arterieller Gefäße, Verdrängung venöser Gefäße. Histologisch gering differenziertes Neuroblastom mit hohem MKI. Im Verlauf V. a. Lebermetastasierung (Stadium 4S). Ambulante Weiterbetreuung, hier Spontanregression des Tumors ohne notwendige onkologische Therapie. Die enterale Eiweiß- und MCT-Supplementation konnte beendet werden.

Diskussion: Bei Eiweißverlustsyndrom ist nach Ausschluss einer Proteinurie an eine exsudative Enteropathie zu denken. Ursächlich dafür kann neben einer anormalen und entzündeten Mukosa eine intestinale Lymphabflussstörung sein. Neben kardialen Erkrankungen können Malrotationen des Darms und intraabdominelle Raumforderungen zu Lymphangiectasien führen. Als Folge treten u. a. Hypoproteinämie, Lymphozytopenie, Ödeme, Diarrhö, und Malassimilation auf. Eine exsudative Enteropathie als Primärsymptom eines Neuroblastoms ist selten. Es gibt bisher wenige Fallbeschreibungen. Die Therapie beinhaltet neben der Behandlung der primären Grunderkrankung die Entlastung des lymphatischen Systems durch Ernährung mit mittelkettigen Triglyceriden sowie eine forcierte enterale Eiweißzufuhr.

Schlussfolgerung: Als Erstsymptom eines Neuroblastoms ist der enterale Eiweißverlust selten. Zur differentialdiagnostischen Klärung einer sekundären Lymphangiectasie ist eine erweiterte Diagnostik indiziert.

DGKJ-P121**Die kongenitale Leberfibrose als Differentialdiagnose einer portalen Hypertension bei normalen Transaminasen und normaler Leberfunktion**

Annegret Holm, Ilse Broekaert, Jörg Dötsch, Uta Drebber, Christoph Hünsele
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Die kongenitale Leberfibrose (CHF) ist eine autosomal rezessive Ziliopathie, die primär das hepatobiliäre System betrifft. Es handelt sich hierbei um eine Duktalplattenmalformation, die eng mit der autosomal rezessiven polyzystischen Nierenerkrankung assoziiert ist. Pathophysiologisches Korrelat der CHF ist eine periportale Fibrose und atypische Gallengangsproliferationen. Leitsymptom ist die portale Hypertension und deren Komplikationen. Laborchemisch finden sich, neben den klassischen Veränderungen eines sekundären Hyperspleniesyndroms, selten Auffälligkeiten der Transaminasen oder Lebersyntheseparameter. Therapeutisch steht die symptomatische Behandlung der portalen Hypertension sowie eine Antibiotika-Therapie bei begleitender Cholangitis im Vordergrund. In schweren Verläufen mit rascher Progredienz ist die Lebertransplantation die einzige therapeutische Option.

Fallbericht: Ein 16-jähriger unbegleiteter Minderjähriger aus Afghanistan wurde zur Abklärung einer ausgeprägten Splenomegalie mit linksseitigen Oberbauchschmerzen und reduziertem Appetit vorgestellt.

In der klinischen Untersuchung zeigte sich ein deutlicher Druckschmerz im linken Oberbauch mit einer bis umbilikal reichenden Milz, die Leber war bis 3 cm unter dem rechten Rippenbogen tastbar. Die Vitalparameter waren bei Aufnahme und im Verlauf stets stabil. Laborchemisch fielen eine Thrombozytopenie (49 G/l) und ein leicht erhöhtes Bilirubin (Bilirubin gesamt 1,3 mg/dl, Bilirubin direkt 0,6 mg/dl) bei ansonsten unauffälligen Transaminasen (GOT 43 U/l, GPT 38 U/l) sowie normwertigen Lebersyntheseparametern und Nierenwerten (Kreatinin 0,45 mg/dl) auf. Eine Sonographie und ein MRT erbrachten neben einer inhomogenen Leberparenchymstruktur keinen Nachweis einer Pfortaderthrombose. Die Nieren waren bildmorphologisch unauffällig. In der Leberbiopsie zeigte sich eine fortgeschrittene Fibrose mit Zirrhose und Zeichen der Duktalplattenmalformation mit vermehrt nachweisbaren teils dilatierten Gallengangsstrukturen im Bereich der Peripherie der Portalfelder und Bindegewebssepten. Endoskopisch wurden Ösophagus- und Fundusvarizen °III-IV und eine hypertensive Gastropathie nachgewiesen. Ösophagusvarizenligaturen, die Sklerosierung der Fundusvarizen sowie die Entlastung der portalen Hypertension mittels eines porto-systemischen Shunts sind geplant.

Schlussfolgerung: Bei klinischer Manifestation einer portalen Hypertension ohne Anstieg der Transaminasen bei normaler Lebersynthese und Ausschluss einer Pfortaderthrombose sollte in jedem Lebensalter an die CHF gedacht werden. Eine seltene Differentialdiagnose ist die ätiologisch uneinheitliche, nicht-zirrhotische portale Fibrose. Insbesondere bei Vorliegen einer autosomal rezessiven zystischen Nierenerkrankung ist die Diagnose der CHF naheliegend.

Sofern Komplikationen der portalen Hypertension rechtzeitig erkannt und behandelt werden, ist die Lebersyntheseleistung zumeist längerfristig nicht eingeschränkt. Eine Lebertransplantation aufgrund von Lebersagen bei fortgeschrittener Zirrhose wurde bisher nur für wenige Fälle beschrieben.

Endokrinologie, Diabetologie und Stoffwechselerkrankungen

DGKJ-P122**Neonataler Diabetes Mellitus – eine untypische klinische Manifestation**

Louisa van den Boom, Elena Biener, Kathrin Meier, C. van Quekelberghe, C. Bergmann, S. Kunzmann, K. Latta

Clementine Kinderhospital, Frankfurt, Deutschland

Hintergrund: Der Neonatale Diabetes ist eine seltene, meist monogenetische Form des Diabetes mellitus, der durch eine persistierende Hyperglykämie in den ersten 6 Lebensmonaten klinisch manifest wird. Er tritt bei 1:300.000–400.000 Lebendgeburten auf und kann in zwei Subgruppen, den transienten (TNDM) sowie den permanenten neonatalen Diabetes (PNDM), unterschieden werden.

TNDM ist die häufigere Form des neonatalen Diabetes. Sie ist oft mit einer Mutation in der Imprinting-Region des Chromosom 6q24 assoziiert. Neugeborene mit TNDM entwickeln in der ersten Lebenswoche eine Hyperglykämie. Eine Remission tritt nach durchschnittlich 12 Wochen auf. Bei 50 % der Kinder tritt im späteren Kindes-/ Jugenalter eine erneute Manifestation auf.

Klinisch kann der TNDM nicht vom PNDM unterschieden werden. Durch molekulargenetische Analysen jedoch kann eine solche Differenzierung bereits im frühen Lebensalter erfolgen.

Fallbericht: Wir berichten über ein männliches Neugeborenes pakistanischer Herkunft, welches postpartal mit Hypoglykämien auffällig wurde. Anschließend entwickelte der Junge eine persistierende Hyperglykämie und wurde über 9 Tage mit Insulin i.v. therapiert. Danach waren die Blutzuckerwerte auch ohne Insulingaben im Normbereich.

Beim Vater besteht ein Diabetes Mellitus Typ 2, bei der Mutter bestand ein Gestationsdiabetes. Die molekulargenetische Analyse ergab eine paternale Gendublikation auf Chromosom 6q24.

Schlussfolgerung: Eine frühe diagnostische Differenzierung bei Hyperglykämie im Neugeborenenalter ist möglich und unbedingt notwendig, um eine entsprechende (Insulin-)Therapie einzuleiten. Damit kann eine Entwicklungsverzögerung der betroffenen Kinder verhindert werden. Anschließend, regelmäßige Kontrolluntersuchungen in einer kinderdiabetologischen Ambulanz sind unabdingbar. Eine Re-Manifestation im späteren Kindes- und Jugenalter ist häufig. Die Eltern müssen über mögliche Symptome bei erneuter Diabetesmanifestation aufgeklärt werden, damit diese frühzeitig erkannt wird und eine adäquate Therapie eingeleitet werden kann.

DGKJ-P123**Therapieverlauf bei Vitamin-D-resistenter Rachitis Typ II (homozygote Punktmutation im VDR-Rezeptor) mit zentralvenöser Calciumsubstitution und nachfolgend enteralem Therapier regime**

Susanne Aumeier¹, Dirk Schnabel², Volker Böttcher³, Kay Latta¹

¹Clementine Kinderhospital, Frankfurt, Deutschland, ²Charité Kliniken f. Kinderheilkunde und Kinderchirurgie, Berlin, Deutschland,

³Endokrinologikum Frankfurt, Frankfurt, Deutschland

Hintergrund: Die Vitamin D abhängige Rachitis Typ II (HVDRR) ist eine sehr seltene, autosomal rezessiv vererbte Erkrankung des Knochenstoffwechsels. Die typ. Befundkonstellation besteht aus einer stark erhöhten alkalischen Phosphatase mit Hypokalzämie und sekundärem Hyperparathyreoidismus. Der 1,25-Dihydroxy-Vitamin D3 Spiegel ist erhöht, bei normwertigem 25 OHD. Klinisch und radiologisch liegt eine floride Rachitis vor. Ursache ist eine Mutation im Vitamin-D-Rezeptor mit einer Endorganresistenz für den aktiven Metaboliten 1,25 Dihydroxy-Vitamin D3.

Fallbericht: Wir berichten über ein 1,5 Jahre altes marokkanisches Mädchen, nicht konsanguiner Eltern mit schweren rachitischen Veränderungen, somatischer Retardierung und der obengenannten Laborkonstellation. Es zeigte sich eine Therapieresistenz gegenüber hochdosierter Gabe von Vitamin D2 und Calcium. Nach Erhalt der Mutationsanalyse (homozygote Punktmutation A 133G) versuchten wir zunächst eine hochdosierte enterale Calcium- und Vitamin D 3-Gabe. Darunter kam es zu keiner Verbesserung des Knochenmetabolismus und zu zunehmender Nahrungsverweigerung. Wir begannen nun mit nächtlichen zentralvenösen Calciumgaben über ca. 6 Monate. Unter diesem Behandlungsregime kam es zu einer Normalisierung der Laborparameter, sowie zu einer beeindruckenden Reduktion der klinischen Symptome. Neben einem raschen Aufholwachstum reduzierte sich die muskuläre Schwäche, es kam zur Dentition

und raschem Laufen. Radiologisch zeigte sich eine vollständige Ausheilung der Rachitis. Nach Absättigung des Knochens mit Calcium und Phosphat konnten wir bei normalisiertem Knochenumsatz auf orale Calciumgaben über eine PEG- Sonde umstellen.

Schlussfolgerung: Durch die zentralvenöse Calciumsubstitution profitierte unsere Patientin rasch, sowohl klinisch als auch radiologisch. Mittlerweile erfolgt seit ca. 2 Jahren die hochdosierte orale Gabe mit weiterhin stabilen Laborparametern und Klinik. Der Verlauf bleibt spannend, auch in Hinblick auf ein weiteres betroffenes Geschwisterkind, das nun als Neugeborenes diagnostiziert wurde und bisher oral substituiert wird.

DGKJ-P124

Effekt von Sebelipase alfa (SebA) auf Überleben und Leberfunktion bei Säuglingen mit lysosomaler saurer Lipase Defizienz (LAL-D) und rapid-progressivem Verlauf: 3-Jahres Follow-up

Mark Friedman¹, Simon A. Jones², Anais Brassier³, Joanne Hughes⁴, Dominique Plantaz⁵, Roshni Vara⁶, Catherine Breen², John Jay Gargus⁷, Sachin Marulkar¹, Vassili Valayannopoulos³, Florian Abel¹

¹Alexion Pharmaceuticals, Inc., New Haven, USA, ²University of Manchester, Manchester, England, ³Hôpital Necker, Paris, Frankreich, ⁴The Children's University Hospital, Dublin, Deutschland, ⁵Hôpital Couple, Grenoble, Frankreich, ⁶Evelina Children's Hospital, London, United Kingdom, ⁷University of California, Irvine, California, USA

Hintergrund: Therapie mit SebA führt im Vergleich zu einer historischen Kontrollgruppe (mittleres Todesalter: 3,7 Monate) zum Überleben von Säuglingen mit LAL-D und rapid-progressivem Verlauf

Methode: Analyse einer laufenden Phase 2/3 Studie zur Wirksamkeit und Sicherheit von Sebelipase alfa Enzyersatztherapie auf das 3-Jahres-Überleben von Säuglingen mit LAL-D (LAL-CL03; [ClinicalTrials.gov](https://clinicaltrials.gov/ct2/show/study/NCT01371825) Identifier: NCT01371825), einschließlich kindlicher Entwicklung, der Gewichtsentwicklung, und des Effektes auf hämatologische Parameter im Studienverlauf.

Ergebnisse: Alle 9 Studienpatienten zeigten bei Studieneinschluss signifikante Leberfunktionsstörungen. Das mediane Alter (Bereich) bei Behandlungsbeginn mit SebA betrug 3,0 (1,1–5,8) Monate. Am 28. August 2016 waren 5 Patienten in der Studie und überlebten über das 3. Lebensjahr hinaus. Alle 5 überlebenden Patienten zeigen eine Verbesserung in den Messwerten zu Alanin-Aminotransferase (ALT), Aspartat-Aminotransferase (AST), Hämoglobin, Albumin und der medianen Gewichtsperzentile (Tab. 1 | DGKJ-P124). Auch gastrointestinale Symptome und Hepatosplenomegalie verbesserten sich.

Bei der letzten Beurteilung der Patienten mittels Denver II Entwicklungstest zeigten alle Patienten eine normale Entwicklung. Im Jahr vor der Auswertung traten bei zwei Patienten zwei behandlungsunabhängige schwerwiegende unerwünschte Ereignisse auf (Krupp und Malabsorption [Hypoalbuminämie]). Bei keinem Patienten wurde die Behandlung aufgrund von Unverträglichkeit oder Infusionsreaktionen beendet. Von 7 untersuchten Patienten hatten 4 messbare anti-SebA-Antikörpertiter; 2 dieser Patienten entwickelten neutralisierende Antikörper. Alle Patienten setzten die Behandlung fort.

Tab. 1 | DGKJ-P124 Patientencharakteristika

Parameter	Mediane (Bereich) prozentuale Veränderung unter SebA Therapie nach 3 Jahren
Serum ALT	-38% (-85% – +11%)
Serum AST	-59% (-64% – -34%)
Hämoglobin	29% (0% – 75%)
Albumin	11% (3% – 79%)
Mediane Gewichtsperzentile	von 3,1% auf 37%

Schlussfolgerung: Im Vergleich mit einer historischen Kontrollgruppe ist die Enzyersatztherapie mit SebA mit einem substantiellen Überlebensvorteil und einem günstigen Sicherheitsprofil assoziiert. Sie führt zu einer dauerhaften Verbesserung der krankheitsrelevanten Parameter bei Säuglingen mit LAL-D. Die Studienzentren berichteten über eine normale Entwicklung.

DGKJ-P125

Untersuchungen zum Atemgasmetabolom pädiatrischer Patienten mit Diabetes mellitus Typ 1 und gesunder Kontrollen

Ruth Lehbrink, Dagmar-Christiane Fischer, Leokadia Foetisch, Josephine Happ, Juliane Obermeier, Phillip Trefz, Jochen K. Schubert, Wolfram Miekisch

Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland

Hintergrund: Diabetes mellitus Typ 1 (T1 DM) ist in Deutschland mit jährlich um 3–5% wachsenden Inzidenzen eine der häufigsten chronischen Erkrankungen im Kindesalter. Einige der im Atem nachweisbaren flüchtigen organischen Substanzen (VOCs) sind als Teils des Atemgasmetaboloms mit physiologischen und pathophysiologischen Stoffwechselprozessen assoziiert. Diese VOCs können mit modernen Verfahren wie der Protonen-Transfer-Reaction Time-of-Flight-Massenspektroskopie (PTR-ToF MS) identifiziert und im ppbV Bereich quantifiziert werden. Untersuchungen des Atemgasmetaboloms könnten zum Verständnis Diabetes-assoziiierter Stoffwechselvorgänge beitragen. Während der Zusammenhang zwischen Stoffwechsellage und der Konzentration von Ketonkörpern in der Ausatemluft bereits gut bekannt ist, liegen umfassendere Analysen des Atemgasmetaboloms bei Kinder und Jugendlichen mit Typ 1 Diabetes mellitus bislang nicht vor.

Methoden: Das Atemgasmetabolom wurde mit Hilfe der PTR-ToF MS bei gesunden Kontrollen und pädiatrischen T1 DM Patienten über ein Intervall von 5 Minuten Atemzug aufgelöst registriert. VOCs wurden über das Masse-zu-Ladungsverhältnis identifiziert und in der alveolären Phase quantifiziert. Von primär über 300 detektierten Verbindungen wurden 70 Substanzen identifiziert und deren absolute Konzentrationen bestimmt. Für eine erste Auswertung haben wir uns zunächst mit sieben VOCs beschäftigt, die im Zusammenhang mit oxidativem Stress, Entzündungen und dem Cholesteroll-Stoffwechsel beschrieben wurden.

Ergebnisse: Es wurden insgesamt 56 Patienten (34 m) mit T1 DM (med. Alter 12,5a; Insulinapplikation mittels Spritzen (MDI): $n = 26$, oder Pumpe (CSII): $n = 3$) eingeschlossen. Die mediane Erkrankungsdauer betrug 2,67a (MDI) bzw. 4,67a (CSII); Der mediane HbA1c war mit 8,5% (MDI) bzw. 8,45% (CSII) in beiden Gruppen vergleichbar. Die Kontrollgruppe bestand aus 60 (28 m) gesunden Kindern und Jugendlichen (med. Alter 14a). T1 DM-Patienten atmeten signifikant höhere Konzentrationen von Ethanol (170 vs 82 ppbV; $p < 0,001$), Dimethylsulfid (19,6 vs 11,3 ppbV; $p < 0,001$), Isopren (111 vs 49,6 ppbV; $p < 0,001$), Isopropanol (1204 vs 784 ppbV; $p < 0,005$) und Pentanal (13,6 vs 5,3 ppbV; $p < 0,001$) ab. Bezüglich der Therapieform zeigten sich signifikant höhere Konzentration für Ethanol (216,5 vs 149,6 ppbV; $p = 0,038$) und Limonen (75,99 vs 55,9 ppbV; $p = 0,007$) bei T1 DM-Patienten mit einer Insulinpumpe im Vergleich zur Spritzen Therapie.

Schlussfolgerung: Die pathologische Stoffwechsellage der T1 DM Patienten ist mit messbaren Veränderungen des Atemgasmetaboloms assoziiert. Die untersuchten VOCs sind mit erhöhtem oxidativen Stress und Alterationen des Cholesterollstoffwechsels verknüpft. Longitudinale Analysen des Atemgasmetaboloms können zur Aufklärung metabolischer Anpassungsreaktionen bei diesen Patienten beitragen.

DGKJ-P126**Transition als Baustein der Sekundärprävention: Protokoll einer prospektiven Studie zur Erfassung Diabetes-assoziiierter Komorbiditäten bei Jugendlichen mit einem Diabetes mellitus Typ 1**

Nicole Redepenning, Dagmar Fischer, Holger Willenberg, Oliver Stachs, Anselm Jünemann, Thomas Mittlmeier, Ulrike Jacoby
Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland

Fragestellung: Patienten mit einem Diabetes mellitus Typ 1 (T1 DM) haben ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung weiterer Organerkrankungen. Hierzu zählen z. B. die diabetische Neuropathie, die Entwicklung von Vaskulopathien bis hin zur vorzeitigen Entstehung von Gefäßverkalkungen und Störungen der muskuloskelettalen Einheit. Ein großes Problem dieser Folgeerkrankungen ist der schleichende und nahezu symptomlose Beginn. Hinzu kommen die unzureichende Sensitivität etablierter Untersuchungsmethoden gegenüber frühen Symptomen Diabetes-assoziiierter Folgeerkrankungen und eine relative Indolenz der chronisch kranken Jugendlichen gegenüber den mit der Therapie verbundenen Einschränkungen. Das Berliner Transitionsprogramm bietet Jugendlichen T1 DM-Patienten einen begleiteten Übergang in die Erwachsenenmedizin an. Unklar ist, ob sich die Teilnahme an einem Transitionsprogramm auch auf die Entwicklung bzw. Progression von Diabetes-assoziierten Folgeerkrankungen auswirkt.

Studiendesign: Es handelt sich um eine zwei-phasige prospektive klinisch-experimentelle Beobachtungsstudie mit Jugendlichen und jungen Erwachsenen zur Erfassung von ophthalmologischem (vorderer und hinterer Augenabschnitt), muskuloskelettalem (Handkraft, Knochenmineralisierung) und vaskulärem Status (Endothelfunktion, Intima-Media Dicke). Zusätzlich werden klinisch-demographische Kenngrößen erfasst, und den Jugendlichen wird die Teilnahme am Berliner Transitionsprogramm (BTP) angeboten. Einschlusskriterien: Entwicklung eines Insulinpflichtigen T1 DM vor dem 18. Lebensjahr, Alter 16–25 Jahre, C-Peptid < 0,3 nmol/l. Ausschlusskriterien: akute oder chronische Infektionen, Tumorerkrankungen in den letzten 5 Jahren, Schwangerschaft, Epilepsie, Nicht-Diabetes-assoziierte kardiovaskuläre, neurologische, ophthalmologische, muskuläre oder skelettale Erkrankungen. Um die Befunde einzuordnen, wird eine gesunde Kontrollgruppe mit identischer Alters- und Geschlechtsverteilung mitgeführt (Querschnitt-Studie). Patienten, die parallel zum Einschluss in die Studie am Berliner Transitionsprogramm teilnehmen, werden nach 1, 3 und 5 Jahren erneut untersucht, um den Erfolg der Transition zu messen (Follow-up).

Aktueller Stand und Diskussion: Bisher wurden 9 T1 DM Patienten (5 m) und 11 Kontrollen (4 m) mit einem Alter von $17,4 \pm 1,9$ bzw. $20,1 \pm 2,8$ Jahren eingeschlossen und untersucht. 1 Patient nimmt am BTP teil. Der Einsatz von sensitiven und in der täglichen Routine (noch) nicht verfügbaren Methoden zur Messung relevanter Organfunktionen wird über die Wirksamkeit des Transitionsprogramms Aufschluss geben. Es ist aber nicht auszuschließen, dass bereits die mit den Studienuntersuchungen verbundene Hinwendung zu den Jugendlichen die Therapieadhärenz fördert.

DGKJ-P127**Klinische Variabilität bei Patienten mit GM1-Gangliosidose**

Laila Arash-Kaps¹, Marlene Seegraber², Yasmina Amraoui¹, Seyfullah Gökce¹, Jörg Reinke¹, Andrea Dieckmann³, Martin Smitka⁴, Skadi Beblo⁵, Eugen Mengel¹, Eduard Paschke⁶, Julia Hennermann¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Universitätsmedizin Mainz, Mainz, Deutschland, ²Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Unimedizin Mainz, Mainz, Deutschland, ³Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Jena, Jena, Deutschland, ⁴Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Dresden, Jena, Deutschland, ⁵Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Leipzig, Jena, Deutschland, ⁶Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Graz, Graz, Österreich

Hintergrund: Die GM1-Gangliosidose ist eine neuroviszerale, progressiv verlaufende lysosomale Speichererkrankung, bedingt durch eine Defizienz

der β -Galactosidase. Ziel dieser Studie war die Erfassung der klinischen Variabilität bei GM1-Gangliosidose.

Patienten und Methoden: Retrospektiv wurden anamnestiche, klinische und diagnostische Daten von 22 GM1-Gangliosidose-Patienten aus 5 deutschsprachigen Zentren erfasst.

Ergebnisse: 7 Patienten zeigten eine infantile, 12 eine spät-infantile und 3 eine juvenile Form. Erstsymptome waren bei infantiler Form muskuläre Hypotonie im Alter von $2,0 \pm 2,0$ Monaten, bei spät-infantiler Form multiple motorische/nicht-motorische Symptome Alter von $19 \pm 8,2$ Monaten, bei juveniler Form Gangstörung Alter von $36 \pm 6,9$ Monaten. Zwischen Erstsymptom und Diagnose vergingen bei infantiler Form $6 \pm 2,4$ Monate, bei spät-infantiler Form $2,4 \pm 4,3$ Jahre, bei juveniler Form $14 \pm 4,3$ Jahre. 9/18 Patienten entwickelten eine Epilepsie. Nur 3/7 Patienten mit infantiler Form hatten einen kirschroten Makulafleck. Eine Dysostosis multiplex wurde bei 8/13 Patienten diagnostiziert.

Schlussfolgerung: Die klinische Variabilität bei Patienten mit nicht-infantilem Verlauf der GM1-Gangliosidose ist ein Grund für die späte Diagnose. Bei jedem Patienten mit spastisch-dystoner Bewegungsstörung sollte eine GM1-Gangliosidose in die Differentialdiagnose einbezogen werden, insbesondere in Hinblick auf potentielle neue Therapieoptionen.

DGKJ-P128**Bundesweites Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose: Erste Erfahrungen und Daten**

Uta Nennstiel-Ratzel

Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, Oberschleißheim, Deutschland

Hintergrund: Zum 01.09.2016 trat mit der geänderten Kinder-Richtlinie das Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose (CF) in Kraft. Im Gegensatz zum stationären Setting wurde das CF-Screening im ambulanten Bereich erst nach Implementierung einer EBM-Ziffer zum 01.01.2017 überall durchgeführt. Das CF-Screening erfolgt nach einem bislang noch nirgends etablierten dreistufigen Algorithmus, bei dem sich ein auffälliger Befund aus einem extrem hohen IRT-Wert (Immunreaktives Trypsin) im ersten (Fail-safe) oder mindestens einer Mutation im CFTR-Gen im dritten Analyseschritt ergibt. Der Schweißtest als Konfirmationsdiagnostik kann optimal ab einem Alter von ca. 2 Wochen, einem Gewicht von ca. 3000 g und ab der 37. SSW durchgeführt werden. Der erstmals eingesetzte Screeningalgorithmus erfordert eine zeitnahe und valide Evaluation. Die Deutsche Gesellschaft für Neugeborenen-Screening (DGNS) analysiert und publiziert jährlich für Deutschland Daten aus dem Neugeborenen-Screening. Hier sollen erste Ergebnisse für das CF-Screening vorgestellt werden.

Methoden: Alle Screeninglabore in Deutschland übermitteln kumulative Screeningdaten und pseudonymisierte Daten der Konfirmationsdiagnostik an die DGNS. Für das CF-Screening wurden Daten für die Teilnahmeraten, die 3 Analyseschritte, die Prozesszeiten, die Screeningbefunde und die Ergebnisse der Konfirmationsdiagnostik der ersten 6 Monate ausgewertet.

Ergebnisse: Für den Zeitraum 01.09.2016 bis 28.02.2017 wurden 340.000 Screeninguntersuchungen aus 10 Screeninglaboren gemeldet. Das CF-Screening erfolgte bei 90,8 % der Neugeborenen zusammen mit dem Stoffwechselscreening. Bei 8,7 % wurde nur das Stoffwechselscreening durchgeführt. Bei 0,5 % der Untersuchungen wurde das CF-Screening ausdrücklich abgelehnt. Die meisten Labore passten Ihre Grenzwerte für auffällige Befunde im Laufe des ersten halben Jahres an. Bei 0,11 % der Neugeborenen war der Screeningbefund auffällig, davon bei 80,1 % auf Grund des Fail-safe, bei 19,9 % war mindestens eine Mutation im CFTR-Gen gefunden worden. Der Befund wurde in ca. einem Viertel der Fälle sofort, in 60 % innerhalb einer Woche und bei 40 % nach 2 bis 3 Wochen mitgeteilt. Die Abklärung der auffälligen Screeningbefunde bestätigte bei 18,2 % der Kinder eine CF. Unklar ist, wie mit einem auffälligen Screeningbefund bei Neugeborenen vor 37 SSW und unter 3000 g umgegangen werden soll, Grenzwerte für Frühgeborene existieren bislang nicht, das Scree-

ning ist nur bis zum Alter von 4 Wochen valide. Schweißsteste werden auch in Kinderkliniken ohne CF-Zentrum vorgenommen.

Schlussfolgerung: Die Akzeptanz des CF-Screenings ist gut, allerdings sind noch einige Fragen sowohl im analytischen Bereich als auch bei Befundmitteilung und Konfirmationsdiagnostik zu klären. Eine zu frühe Befundmitteilung mit belastender Wartephase bis zur Abklärung durch den Schweißstest oder die oft schwierige Abklärung in einer Klinik ohne CF-Zentrum führen zu unnötiger Beunruhigung der Familien und sollten vermieden werden.

DGKJ-P129

Sport- und Bewegungstherapie bei adipösen Kindern und Jugendlichen in der Klinik Schönsicht

Kristin Thieß, Zanon Bieniek, Helmut Langhof, Richard Eyermann
Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Berchtesgaden, Deutschland

Problemstellung: Adipositas ist inzwischen global endemisch, nimmt weiterhin zu und muss v. a. aufgrund ihrer gravierenden Folgeborditität und -mortalität interveniert werden. In Deutschland sind ca. 15 % der untersuchten Kinder und Jugendlichen übergewichtig (nach AGA), 6,3 % davon adipös, mit Zunahme v. a. der extremen Adipositas (KIGGS Daten). Risikofaktoren persistieren und werden in das Erwachsenenalter mitgenommen (Tracking-Phänomen).

Methode: Wirksamkeit der Sport und Bewegungstherapie bei adipösen Kindern und Jugendlichen im Rahmen eines mindestens 4–6 wöchigen Rehaaufenthaltes.

Ergebnisse: Zur Beurteilung der Leistungsfähigkeit wir in den ersten Tagen nach Anreise ein 6 minütiger Laufstest durchgeführt. Daraufhin werden die Patienten in Leistungsgruppen eingeteilt. Ein Wechsel innerhalb der Leistungsgruppen ist im weiteren Verlauf des Rehaaufenthaltes möglich. Ein zweiter Laufstest findet in der Abreiseweche statt.

Übergeordnetes Ziel: Ziel der Sporttherapie ist es den Teufelskreis aus verringert Leistungsfähigkeit, Misserfolgslebnissen, Frustrationen verbunden mit Ängsten, Rückzug zur Inaktivität zu durchbrechen. Den Patienten wird ein umfangreiches Sportprogramm angeboten.

Funktionelle und motorische Ziele der Sporttherapie:

- Verbesserung der motorischen Fähigkeit (Ausdauer, Koordination und Kraft)
 - Steigerung des Energieumsatzes durch körperlichen Aktivitäten und Erhöhung bzw. Erhalt des Ruheumsatzes trotz Gewichtsabnahme
 - Verletzungsprophylaxe
- Psychosoziale Ziele:
- Positives Erleben von Sport/körperlicher Aktivität
 - Abbau von körper- und bewegungsbezogenen Ängsten
 - Schulung von Selbstwahrnehmung, Körperwahrnehmung und Selbstkontrolle
 - Förderung der sozialen Interaktion
 - Therapiemotivation steigern
 - Schulung von Selbstwirksamkeit ... u.s.w.

Zur Umsetzung dieser Ziele werden folgende sporttherapeutische Einheiten unterrichtet/angeboten:

- Sportspiele (Spiel und Spaß steht im Vordergrund, Regelverständnis)
- Ausdauersport (Verbesserung der Ausdauerleistungsfähigkeit)
- Schwimmen (Verbesserung der Schwimmtechnik, Steigerung der Ausdauerleistungsfähigkeit)
- Geführte Wanderung (Verbesserung der Ausdauer, Naturerlebnis)
- Haltung- und Kräfteinheit (Ausgleich muskulärer Dysbalancen)
- Wassergymnastik (Kraft- und Koordinationsschulung)
- Bouldern
- Skilanglauf
- Boxen
- Adipositaschulung bezogen auf Sporttheorie (Energiebilanz, Bewegungspyramide, Puls, Gelenkschutz, Sportprogramm für zu Hause).

Schlussfolgerung: Insgesamt kommen 10 Stunden Sporttherapie pro Woche zur Anwendung. Zusätzlich finden weitere 6 Stunden im Rahmen der Gruppenpädagogik statt. Deutlich wird die Verbesserung der Ausdauer-

leistung beim 6 minütigen Laufstest vor Abreise. 2015 konnten sich die Kinder und Jugendlichen mit Adipositas um 12,08 % verbessern. Auch kleine Verbesserungen der motorischen Leistungen werden vom Therapeuten wahrgenommen und belobigt. Die mit der Steigerung der körperlichen Leistungsfähigkeit verbundene Verbesserung des Selbstwert- und Lebensgefühl ist eine wesentliche Motivationshilfe um auch für die Zukunft einen gewissen Trainingsfleiß zu etablieren. Sport- und Bewegungstherapie sind wesentlicher Bestandteil der Adipositasbehandlung, in der Akutbehandlung, v. a. aber in der Nachhaltigkeit, in der Erziehung zu einem lebenslangen gesunden Lebensstil.

DGKJ-P130

Myopathie mit CK-Erhöpfung und Muskelkrämpfen – eine seltene Komplikation nach Beginn einer thyreostatischen Therapie bei Morbus Basedow

Friederike Sophie Weber¹, Kenichi Vinzenz P. Okuda², Anna Leszczynska², Heike Taut², Angela Hübner²

¹Kinderklinik, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Dresden, Deutschland,

²Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Dresden, Deutschland

Fallbericht: Wir berichten über eine 15-jährige Patientin mit dem klassischen Bild eines Morbus Basedow mit Leistungsknick, Tachykardie von 127/min, Schwitzen, Tremor der Hände und milder Orbitopathie. Sonographisch imponierte eine Struma mit typischem „flammenden Inferno“. Die Initialtherapie erfolgte mit 0,5 mg/kg Thiamazol und 1,5 mg/kg Propranolol. Zwei Wochen nach Beginn der thyreostatischen Therapie klagte die Patientin über ausgeprägte und zunehmend häufiger auftretende Muskelkrämpfe und -schmerzen der Muskulatur des Halses, des Abdomens sowie der Extremitäten. Elektrolytverschiebungen ließen sich nicht eruieren, allerdings fielen FT3 und FT4 bereits 14 Tage nach Therapiebeginn in den unteren Normbereich ab. Die Thiamazoltherapie konnte bereits nach vier Wochen auf eine Erhaltungsdosis von 5 mg/d reduziert werden. Aufgrund einer Aggravation der Muskelsymptome wurde vier Wochen nach Beginn der Thiamazoltherapie die Creatinkinase (CK) bestimmt, welche sich sechsfach erhöht zeigte. Zu diesem Zeitpunkt bestand laborchemisch eine Hypothyreose, sodass eine Substitution mit 50 µg L-Thyroxin begonnen wurde. Unter L-Thyroxin war zunächst keine Besserung der muskulären Symptome zu beobachten, so dass die Dosis auf 75 µg/d erhöht wurde. Nach circa zwei Monaten waren sowohl die klinischen Symptome als auch die CK Erhöhung rückläufig.

Diskussion: Obwohl erhöhte CK-Konzentrationen bei Patienten mit Hypothyreose nicht ungewöhnlich sind, ist dieses Phänomen untypisch für die Hyperthyreose. Möglich ist, dass ein schneller Abfall von Schilddrüsenhormon bei Zustand nach chronischer Hyperthyreose zu einer hypothyreoten Stoffwechsellaage im Gewebe führen kann. In der Literatur werden verschiedene Hypothesen zum Mechanismus dieses klinischen Phänomens diskutiert. Diese reichen von einem gestörten mitochondrialen Stoffwechsel bis hin zu einer modifizierten Expression kontraktile Proteine im Muskel.

Schlussfolgerung: Eine rasche Korrektur der Hyperthyreose bei Morbus Basedow kann zu einer transienten Myopathie mit CK-Erhöpfung führen.

Neuropädiatrie 1

DGKJ-P131

Mechanographie: Eine effiziente Methode zur Messung der motorischen Leistungsfähigkeit bei Kindern mit Zerebralparese

Ibrahim Duran¹, Eckhard Schönau², Christina Stark², Kyriakos Matakis²

¹Uniklinik Köln (AÖR), Köln, Deutschland, ²Universitätskinderklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Als Mechanographie wird die Messung von Bodenreaktionskräften bei definierten Bewegungsabläufen wie zum Beispiel beim bipedalen Springen bezeichnet. Der Sprungtest auf einem Mechanograph hat

eine gute Reproduzierbarkeit bei gesunden Kindern und wurde bereits zur Beurteilung motorischer Leistungsfähigkeit von Kindern eingesetzt. Über die Anwendbarkeit des Sprungtests bei Kindern mit Zerebralparese gibt es bisher keine Publikation.

Fragestellung: Ziel der Studie war es daher, die Reproduzierbarkeit und Validität des Single Two-legged Jump-Tests (S2LJ) auf einem Mechanograph bei Kindern mit ZP zu untersuchen.

Material und Methoden: Die Studienpopulation bestand aus Kindern mit ZP (GMFCS I und II), die an dem Rehabilitationskonzept „Auf die Beine“ am Zentrum für Prävention und Rehabilitation der Universitätsklinik Köln in den Jahren Januar 2006 bis März 2017 teilgenommen hatten und bei denen einen S2LJ-Test auf einem Leonardo Mechanograph GRFP® (Novotec Medical GmbH, Pforzheim, Germany) durchgeführt wurde. Der S2LJ-Test bestand aus drei einzelnen S2LJ. Teilweise erfolgte zeitnah (innerhalb einer Woche) bei den Kindern auch eine GMFM-66 Testung. Zur Beurteilung der Reproduzierbarkeit der Ergebnisse (intra-day, intrarater) beim S2LJ-Test erfolgte die Bestimmung der Intraklassen-Koeffizienten (ICC) und des Variationskoeffizienten (CV%). Zur Beurteilung der Validität der S2LJ-Tests wurden die Korrelationskoeffizienten nach Spearman zwischen den S2LJ-Parametern und dem GMFM-66 Score berechnet.

Ergebnisse: Zur Beurteilung der Reproduzierbarkeit wurden 215 S2LJ-Tests mit jeweils drei einzelnen S2LJ an 75 Kinder mit ZP ausgewertet. Die Sprungtest-Parameter mit der höchsten Reproduzierbarkeit waren die max. Geschwindigkeit (Vmax) und die max. Leistung pro Körpermasse beim Absprung (Pmax/mass), zudem Pmax/mass im Vergleich zu gesunden Probanden in Prozent (entspricht Esslinger Fitness Index, EFI). Der ICC betragen 0,916 (95%CI: 0,896–0,933) für Vmax, 0,912 (0,891–0,929) für Pmax/mass und 0,925 (0,907–0,94) für EFI. Der CV% betrug 7,06% (6,08–8,03%) für Vmax, 8,74% (7,66–9,82%) für Pmax/mass und 8,24% (7,45–9,02%) für EFI. Zeitnah zu den 215 S2LJ-Tests fand in 135 Fällen auch eine GMFM-66 Bestimmung statt. Die Parameter mit der höchsten Korrelation zum GMFM-66 Score waren Vmax und Pmax/mass (0,730–0,751 und 0,707–0,732). Der einzige Parameter, der nicht mit dem GMFM-66 Score korrelierte war die max. Kraft pro Körpergewicht beim Absprung (Fmax/BW).

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse können dahingehend gedeutet werden, dass der Single Two-legged Jump-Test (S2LJ-Test) auf einem Leonardo Mechanograph® eine ausreichend reliable Messmethode zur Bestimmung der motorischen Leistungsfähigkeit bei Kindern mit ZP (GMFCS-Stufe I und II) darstellt. Vmax und Pmax/mass wiesen die höchste Korrelation zum GMFM-66 Score auf und bieten sich daher als wichtigste Bewertungskriterien an. Fmax/BW korrelierte nicht mit dem GMFM-66 Score. Dieser Sachverhalt kann als Hinweis interpretiert werden, dass die Fähigkeit hohe Kräfte erzeugen zu können für die Höhe der motorischen Leistungsfähigkeit von untergeordneter Bedeutung ist.

Literatur

1. Runge M, Rittweger J, Russo CR et al (2004) Is muscle power output a key factor in the age-related decline in physical performance? A comparison of muscle cross section, chair-rising test and jumping power. *Clin Physiol Functional Imag* 24:335–340
2. Rittweger J, Schiessl H, Felsenberg D, Runge M (2004) Reproducibility of the jumping mechanography as a test of mechanical power output in physically competent adult and elderly subjects. *J Am Geriatr Soc* 52:128–131
3. Buehring B, Krueger D, Fidler E et al (2015) Reproducibility of jumping mechanography and traditional measures of physical and muscle function in older adults. *Osteoporos Int* 26:819–825
4. Veilleux LN, Rauch F (2010) Reproducibility of jumping mechanography in healthy children and adults. *J Musculoskelet Neuronal Interact* 10:256–266
5. Matheson LA, Duffy S, Maroof A et al (2013) Intra- and inter-rater reliability of jumping mechanography muscle function assessments. *J Musculoskelet Neuronal Interact* 13:480–486
6. Buehring B, Krueger D, Binkley N (2010) Jumping mechanography: a potential tool for sarcopenia evaluation in older individuals. *J Clin Densitom* 13:283–291
7. Dietzel R, Felsenberg D, Armbrecht G (2015) Mechanography performance tests and their association with sarcopenia, falls and impairment in the activities of daily living – a pilot cross-sectional study in 293 older adults. *J Musculoskelet Neuronal Interact* 15:249–256
8. Singh H, Kim D, Kim E et al (2014) Jump test performance and sarcopenia status in men and women, 55 to 75 years of age. *J Geriatr Phys Ther* 37:76–82

DGKJ-P132

Akute schlaffe Myelitis – Klinisches Spektrum und Prognose

Viktoria Weiner¹, S. Hethey¹, M. Wilker¹, J. Weidemann², B. Kruse³, R.-H. Prawitz⁴, J.-C. Schoene-Bake¹, H.-J. Christen¹

¹Kinderkrankenhaus Auf der Bult, Klinik für Kinder- und Jugendneurologie, Hannover, Deutschland, ²Kinderkrankenhaus Auf der Bult, Radiologie, Hannover, Deutschland, ³Helios Klinikum Hildesheim, Kinderklinik, Hildesheim, Deutschland, ⁴Praxis für Radiologie Prawitz, Majewski, Triebel, Ifflaender, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Akute schlaffe Paresen im Kindesalter waren lange Zeit mit der Poliomyelitis assoziiert. Dank weltweiter Impfprogramme ging die Anzahl an Polioinfektionen deutlich zurück mit endemischem Auftreten nur noch in Afghanistan und Pakistan. Es wurden jedoch wiederholt Ausbrüche polioähnlicher Erkrankungen berichtet, die als akute schlaffe Myelitiden (acute flaccid myelitis, AFM) zusammengefasst werden. Definiert werden diese durch eine akute Extremitätenlähmung in Kombination mit einer spinalen Läsion der grauen Substanz (MRT) oder der Vorderhornzellen (EMG). Ein Teil dieser Erkrankungen ist anderen Enteroviren zuzuordnen – speziell dem Serotyp D68. Wir berichten über drei Kinder, die wegen akuter schlaffer Myelitis innerhalb weniger Wochen im Spätsommer und Herbst 2016 in unserer Klinik behandelt wurden.

Fallbericht: Die drei Kinder (Alter 15/12, 24/12, 24/12 Jahre) wurden aufgrund neu aufgetretener schlaffer Paresen der oberen oder unteren Extremitäten sowie initialer Schmerzen vorgestellt. Auffällig war eine Areflexie bei erhaltener Sensibilität. In allen Fällen war den Paresen eine fieberhafte Infektion vorausgegangen. Bei zwei Kindern zeigte sich ein pathologischer Liquorbefund mit erhöhter Eiweißkonzentration und dem Nachweis einer intrathekalen Immunglobulinsynthese. Das MRT der Wirbelsäule zeigte jeweils eine charakteristische fokale Signalanhebung des Myelons im Bereich der Vorderhörner. Elektrophysiologische Diagnostik belegte einen axonalen Schaden. Aufgrund der Ähnlichkeit mit einer Polioerkrankung erfolgte eine umfangreiche virologische Diagnostik, die jedoch nur den Nachweis von Picornavirus im Rachen und Stuhl ergab. Alle Untersuchungen auf spezifische Enteroviren oder Poliovirus waren negativ. Therapeutisch führten wir in einem Fall eine intravenöse Immunglobulingabe über fünf Tage mit positivem Effekt durch. In den anderen Fällen erfolgte ausschließlich eine symptomatische, neurorehabilitative Therapie mit schrittweiser Besserung der Symptomatik. Zwei der Kinder erlangten nach 8–10 Wochen wieder vollständige Funktionalität und Kraft. Das dritte, am schwersten betroffene Kind erreichte inzwischen nach 8 Monaten intensiver Förderung wieder Ansätze zur Gehfähigkeit. (Der Verlauf wird mit kurzen Videosequenzen im Rahmen des Vortrags präsentiert.)

Schlussfolgerung: Die drei Erkrankungsfälle illustrieren eine am ehesten infektiös bedingte akute Myelitis mit konsekutiver schlaffer Parese – auch wenn der Nachweis eines Erregers nicht gelang. Auffällig ist, dass im gleichen Zeitraum ähnliche Erkrankungsfälle unterschiedlicher Ausprägung von leichten Lähmungen bis zur Beatmungspflicht und mit sehr variablem Verlauf zwischen vollständiger Rekonvaleszenz und dauerhafter Parese aus anderen Teilen Deutschlands berichtet wurden. In der Literatur wird nach einem Jahr bei fast 80% der Kinder mit akuter schlaffer Myelitis noch eine residuale Schwäche beschrieben.

DGKJ-P133

Kinder mit Ataxie profitieren von einer Behandlung mit vibrationsunterstützter Physiotherapie

Kyriakos Martakis, Ibrahim Duran, Christina Stark, Christiane Bossier, Evelyn Alberg, Eckhard Schönau
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Fragestellung: Physiotherapeutische Maßnahmen sind elementar für die Versorgung von Patienten mit chronischer Ataxie. Diese sollen ziel- sowie alltagsorientiert sein. Nichtsdestotrotz gibt es Evidenzlücken, die eine optimierte Versorgung nicht erlauben. Bei pädiatrischen Patienten mit Ataxie ist das Einbeziehen der Eltern im Rahmen eines Heimtrainings zu empfehlen. Bei dieser Auswertung geht es um Änderungen in der grobmoto-

rischen Funktion von Kindern und Jugendlichen mit chronischer Ataxie, die vibrationsassistierte Physiotherapie nach dem Kölner Training ‚Auf die Beine‘ (UniReha GmbH) in den Jahren 2006 bis 2016 erhalten haben.

Methode: Wir führten eine retrospektive Analyse der prospektiv registrierten Patienten mit chronischer Ataxie durch. Entsprechend dem bisherigen klinischen Verlauf wurden die eingeschlossenen Patienten in zwei Gruppen aufgeteilt (progressive und nicht-progressive Ataxie). Alle Kinder erhielten ein intensives, alltags- und zielorientiertes neuromuskuläres Training mit Intervallen von stationären Aufenthalten sowie einem sechsmonatigen Heimtrainingsprogramm mit vibrationsunterstützter Physiotherapie, nach dem Kölner Konzept ‚Auf die Beine‘.

Die grobmotorische Entwicklung wurde dreimalig, zum Beginn der Versorgung (M0), nach sechs Monaten (aktive Phase, M6) sowie sechs Monate nach dem Abschluss des Heimtrainings (M12) beurteilt. Zum Monitoring wurden der 1-Minute Walk Test (1MWT) sowie der Gross Motor Function Measure (GMFM-66) verwendet. Die statistische Analyse wurde mittels nicht-parametrischer Inferenzstatistik, z. B. Wilcoxon Test, durchgeführt.

Ergebnisse: Insgesamt 46 Kinder und Jugendliche wurden dreimalig untersucht. Davon hatten 11 Patienten eine progressive Form der Ataxie und 35 eine nicht-progressive Ataxie. Die berichteten Fallzahlen unterscheiden sich aufgrund der teilweise unvollständigen Datensätze der klinischen Beobachtungen. Insgesamt ließ sich bereits bei M6 eine signifikante Verbesserung des GMFM-66 ($N=37$) von 2,93 Punkten ($p < 0,0001$) sowie eine Verbesserung des 1MWT ($N=22$) von 14,2 Metern ($p < 0,0001$) nachweisen. Langfristig (M12 vs. M6) wurde eine weitere signifikante Besserung des GMFM-66 ($N=37$) von 1,2 Punkte ($p < 0,0001$) nachgewiesen.

Bei Patienten mit nicht-progressiver Ataxie konnte eine Besserung des GMFM-66 ($N=30$) bei M6 von 2,9 Punkten ($p < 0,0001$) als auch langfristig (M12 vs. M6) um 1,6 Punkte ($p < 0,0001$) festgestellt werden. Bei Patienten mit progressiver Ataxie kam es bei M6 zur Verbesserung des GMFM-66 ($N=7$) von 3,16 Punkten ($p = 0,0156$). Der Effekt konnte nach Beendigung der Trainingsphase erhalten werden, aber nicht weiter ausgebaut werden (M12 vs. M6) (-0,3 Punkte, $p = 0,375$).

Diskussion/Schlussfolgerung: Die vibrationsunterstützte Physiotherapie führte zur signifikanten grobmotorischen Besserung bei Patienten, sowohl kurzfristig als auch langfristig. Nach Beendigung des Trainings konnten bei Patienten mit progressiver Ataxie die motorischen Fähigkeiten erhalten, bzw. mit nicht-progressiver Ataxie weiter ausgebaut werden.

DGKJ-P134

Auftreten Polio-ähnlicher Erkrankungen in Deutschland 2016

Kathrin Keeren, Sindy Böttcher, Sabine Diedrich

Robert Koch-Institut Berlin, Berlin, Deutschland

Zur Überwachung der Poliofreiheit im Rahmen der Globalen Polioeradikationsinitiative der WHO wird in Deutschland eine bundesweite Enterovirus Surveillance (EVSURV) durchgeführt. Innerhalb eines Labornetzwerks (LaNED) werden hierzu Stuhl- und Liquorproben von hospitalisierten Patienten mit Verdacht auf Meningitis/Enzephalitis oder mit akuten schlaffen Lähmungen (AFP) der Extremitäten untersucht.

Polio-ähnliche Verlaufsformen sind in den letzten Jahren in den USA und einigen europäischen Ländern beschrieben worden. Seit August 2016 wurde das Nationale Referenzzentrum für Poliomyelitis und Enteroviren (NRZ PE) in Deutschland häufig von Neuropädiatern kontaktiert, die von Patienten mit „Polio-ähnlichen“ Symptomen berichteten, bei denen die für eine Poliomyelitis typischen Schädigungen der Motoneuronen im Vorderhorn des Rückenmarks sichtbar waren. Polioviren als Ursache der AFP konnten mit Hilfe von Laboruntersuchungen ausgeschlossen werden. Die Anzahl der pro Jahr untersuchten AFP-Fälle lag in den Jahren 2010–2015 zwischen 46 und 76, die Fälle verteilten sich jeweils über das gesamte Jahr. Die Enterovirus-Positivrate bei den AFP-Fällen betrug zwischen 6,5 und 14%, wobei ein saisonales Auftreten im Spätsommer/Herbst zu beobachten war. Es konnten insgesamt 19 verschiedene Serotypen bei Patienten mit AFP nachgewiesen werden. Dabei gab es keine Korrelation zu den in den jeweiligen Jahren prädominant zirkulierenden Enteroviren.

Im Jahr 2016 wurden 78 AFP-Fälle in der EVSURV untersucht. Auch wenn insgesamt kein erhöhtes Aufkommen im Vergleich zu den Vorjahren zu beobachten war, zeigte sich ein deutlicher Anstieg im August 2016. Die Enterovirus-Positivrate bei den AFP-Fällen war 2016 mit ca. 9% (7/78) im Vergleich zu den Vorjahren nicht erhöht. Im NRZ PE wurden 50 Proben von 16 polio-ähnlichen AFP-Fällen aus sechs Bundesländern untersucht. Die Enterovirus-Typisierung aus den Stuhlproben dieser Fälle ergab Enterovirus A71 ($n=2$), Coxsackievirus A2 ($n=2$), Echovirus 30 ($n=1$) sowie ein nicht typisiertes Enterovirus (NPEV). Bei einem weiteren Patienten konnte in einer respiratorischen Probe EV-D68 nachgewiesen werden. EV-D68 wird aufgrund seiner biologischen Eigenschaften (säurelabil) hauptsächlich in respiratorischen Proben nachgewiesen und taucht daher eher nur vereinzelt in der EVSURV auf.

Geeignetes Probenmaterial zum Nachweis von Enteroviren im Rahmen der EVSURV sind Stuhl, und Liquor, wobei das diagnostische Fenster unterschiedlich lang ist. Die Wahrscheinlichkeit eines positiven EV Nachweises im Stuhl ist am höchsten wenn die Probenentnahme innerhalb von 14 Tagen nach Symptombeginn erfolgt. Bei AFP-Fällen mit vorangegangener respiratorischer Symptomatik sollte eine zusätzliche Probe des oberen Respirationstraktes in die Untersuchung mit einbezogen werden.

DGKJ-P135

RSV-Infektion und milde Enzephalopathie mit reversiblen Läsionen im Splenium (MERS): ein Fallbericht

Alexandra Tsamo, Hannah Stamm, Vera Kossmann, Sven Wild, Gitte Bräucker, Carsten Krüger

St. Franziskus-Hospital, Ahlen, Deutschland

Hintergrund: Eine milde Enzephalopathie mit reversiblen Läsionen im Splenium (MERS) tritt meist para-/postinfektiös bei Kindern und Erwachsenen auf und wird ganz überwiegend aus Japan und anderen asiatischen Ländern berichtet. Zahlreiche Erreger sind bisher als Auslöser für ein MERS beschrieben worden. Wir stellen hier den unserer Kenntnis nach ersten Fall eines MERS bei RSV-Infektion aus einem nichtasiatischen Land vor.

Fallbericht: Ein fünfjähriges Mädchen wurde mit einem fieberhaften Luftwegsinfekt seit 2 Tagen sowie passager auftretenden neurologischen Symptomen (Standunsicherheit, Schwommensehen, Nystagmus und Verwirrtheitsphasen für etwa 30 Sekunden; insgesamt 3 Episoden am Aufnahmetag) vorgestellt. Bei Aufnahme war sie afebril, die Vitalparameter waren unauffällig, die pädiatrische und neurologische Untersuchung war normal. Außer einer Leukopenie (4,7/nl) waren die Laborparameter unauffällig, ebenso die Liquoruntersuchung (keine Pleozytose oder Schrankenstörung). Bei der Infektionsdiagnostik fand sich ein RSV-Nachweis (PCR) im Nasopharyngealabstrich, andere Erreger konnten ausgeschlossen werden (Influenza, Mykoplasmen, HMPV, HSV, Rhinoviren, Enteroviren, Chlamydien, Legionellen, Bordetellen, EBV, M. tuberculosis). Im EEG sahen wir eine mittelschwere Allgemeinveränderung. In der MRT des ZNS zeigte sich dann eine isolierte, lokalisierte Diffusionsstörung im Splenium des Corpus callosum. Somit stellten wir die Diagnose eines MERS Typ 1 (in der MRT nur Splenium befallen). Neurologische Ausfälle traten nicht mehr auf. Die Patientin konnte nach 4 Tagen in klinisch gutem Zustand entlassen werden. – Bei einer klinischen, EEG- und MRT-Kontrolle 8 Wochen später waren keinerlei Residuen mehr nachweisbar.

Diskussion/Schlussfolgerung: Unsere Patientin ist eines der wenigen Kinder mit MERS, die nicht aus dem asiatischen Raum oder Ozeanien stammen. Eine RSV-Infektion als Auslöser des MERS ist nach unserer Kenntnis bisher in der Literatur nicht beschrieben worden. Häufige assoziierte Erreger bei MERS wie Influenza oder Mykoplasmen ließen sich nicht nachweisen. Die klinische Symptomatik und der MRT-Befund waren typisch für diese milde Enzephalopathie-Form. Als Ursache der transienten MRT-Veränderungen werden zytotoxische Ödeme oder Immunreaktionen diskutiert. Der Verlauf bei der Patientin war, wie bei MERS Typ 1 üblich, unkompliziert; es kam zu einer kompletten Restitutio ad integrum.

DGKJ-P136

Morbus Krabbe (Globoidzelleukodystrophie) und seine unterschiedlichen klinischen Bilder

Sarah Krieg¹, Christiane Kehrer¹, Samuel Gröschel¹, Ralf Husain², Ingeborg Krägeloh-Mann¹

¹Universitätskinderklinik Tübingen, Tübingen, Deutschland,

²Universitätskinderklinik Jena, Jena, Deutschland

Hintergrund: Die Globoidzelleukodystrophie (Morbus Krabbe) ist eine seltene neurodegenerative demyelinisierende lysosomale Speichererkrankung. Zugrunde liegt eine Galactocerebrosidase-Defizienz aufgrund genetischer Mutationen im GALC-Gen (Chromosom 14).

Neben der klassischen, rasch verlaufenden infantilen Form gibt es später beginnende langsamer progrediente Formen, die weniger bekannt sind, für die aber gegebenenfalls therapeutisch eine Stammzelltransplantation zur Verfügung steht.

Ziel der Arbeit ist die verschiedenen Formen klinisch und bildgebend zu charakterisieren.

Die Kenntnis distinkter Verlaufsformen (z. B. spät-infantil/infantil/juvenil) ist für die frühe Diagnosestellung, Beratung Betroffener und gegebenenfalls therapeutische Optionen relevant.

Material und Methoden: Im Rahmen des bundesweiten Leukonet wurden durch standardisierte Fragebögen Entwicklungsparameter und neurologische Parameter von Familien mit Morbus Krabbe erhoben ($n = 25$). Von 18 der 25 Patienten liegen des weiteren MRT-Bilder vor, die standardisiert beurteilt wurden (angelehnt an [1]).

Ergebnisse: 21 Patienten zeigten eine klassische Form mit Beginn im ersten Lebensjahr, wovon zwanzig vor dem Alter von sechs Monaten krank wurden. Vier Patienten zeigten einen späteren juvenilen Beginn, zwei einen adulten. Die unterschiedliche Entwicklungsdynamik wird beschrieben.

Mit unterschiedlichem Alter bei Onset gehen auch unterschiedliche MRT-Veränderungen und jeweils andere vorherrschende klinische Symptome einher. Abhängig von der Verlaufsform waren die MRT-Befunde spezifisch auffällig (infantil: diffuse Marklagerveränderung und cerebelläre Strukturen spezifisch betroffen, juvenil: parieto-occipitales Marklager und Splenium betroffen, adult: motorische Bahnen spezifisch betroffen).

Neben der vorherrschenden bekannten rasch progredienten infantilen Verlaufsform manifestiert sich der Morbus Krabbe auch mit späterem Beginn und langsamerem Verlauf und zeigt dabei differente aber charakteristische klinische und kernspintomographische Veränderungen. Deren frühe Identifikation erscheint wichtig, da nur hier bisher therapeutische Optionen zur Verfügung stehen.

Literatur

1. Abdelhalim AN, Alberico RA, Barczykowski AL, Duffner PK (2014) Patterns of magnetic resonance imaging abnormalities in symptomatic patients with Krabbe disease correspond to phenotype. *Pediatr Neurol* 50:127–134

DGKJ-P137

Topische Therapie mit Rapamycin (mTOR-Inhibitor) bei einem Kind mit fazialen Angiofibromen im Rahmen einer Tuberösen Sklerose (TSC)

Daniel Ebrahimi-Fakhari, Cornelia S. L. Müller, Sascha Meyer, Marina Flotats-Bastardas, Thomas Vogt, Claudia Pföhler

Universitätsklinik Homburg Saar, Homburg, Deutschland

Hintergrund: Die Tuberöse Sklerose (TSC) ist eine neurokutane Multi-systemerkrankung, die mit prominenten Hauterscheinungen einhergehen kann. Faziale Angiofibrome, früher als Adenoma sebaceum bekannt, stellen die häufigste faziale Läsion bei der TSC dar. Sie können schmerzhaft sein und sind insbesondere für junge Patienten oft stigmatisierend. Die topische Gabe des mTOR-Inhibitors Rapamycin konnte in Fallberichten und Fallserien gute Erfolge in der Therapie von fazialen Angiofibromen erzielen. Die TSC Konsensus Konferenz empfiehlt derzeit die topische Applikation von mTOR-Inhibitoren zur Behandlung von fazialen Angiofibromen in Erwägung zu ziehen.

Fallbericht: Wir berichten über ein zwölfjähriges Mädchen mit ausgeprägten fazialen Angiofibromen, die wir erfolgreich mit topischem Rapamycin therapieren konnten. Andere TSC-Manifestationen des Mädchens bestanden aus subependymalen Knötchen, einer fokalen Epilepsie, Intelligenzminderung, Autismus-Spektrum-Störung, einem kardialen Rhabdomyom, einem renales Angiomyolipom, und einem retinalen Astrozytom. Die Patientin erhielt zweimal täglich eine 0,1%ige Rapamycin-Salbe, die als Magistralrezeptur hergestellt wurde. Nach 16 Wochen konnte eine deutliche Reduktion der Angiofibrome dokumentiert werden. Es wurden keine relevanten Nebenwirkungen/Laborwertveränderungen unter der Therapie beobachtet. Nach einjähriger Therapie, als fast alle Angiofibrome verschwunden waren, erfolgte ein Auslassversuch über drei Monate. Nach diesem Zeitraum kam es zur erneuten Ausbildung von Angiofibromen. Die Therapie mit der Rapamycin-haltigen Salbe wurde wieder aufgenommen, erneut mit gutem Therapieansprechen. Die Patientin nutzt den topischen mTOR-Inhibitor bis dato mit gutem Erfolg über einen Zeitraum von nunmehr drei Jahren. Nach unseren Informationen handelt es sich bei unserem Fallbericht um die bislang längste publizierte Verlaufsbeobachtung.

Schlussfolgerung: Dieser Fallbereich zeigt, dass die topische Applikation von Rapamycin eine sinnvolle Therapieoption bei fazialen Angiofibromen im Rahmen der TSC darstellt. Die Therapie muss kontinuierlich erfolgen, da sonst Rezidive auftreten. Besonders bei medizinisch komplexen Patienten, mit hohem Risiko bei Eingriffen in Sedierung oder Anästhesie (BNS-Epilepsie etc.) kann die topische mTOR-Inhibitorgabe die Notwendigkeit einer invasiven Therapie verhindern. Sie stellt daher eine sinnvolle Alternative zu anderen Therapieoptionen wie der Kryochirurgie oder Lasertherapien dar. Placebo-kontrollierte Langzeitstudien, die die topische mTOR-Inhibitorgabe direkt mit invasiven chirurgischen Therapieoptionen vergleichen sind wünschenswert, um optimale Therapieprotokolle und Dosierungen von topischen mTOR-Inhibitoren zu etablieren.

Danksagung: Wir danken der Patientin und ihrer Familie für die Unterstützung dieser Studie.

Literatur

1. Ebrahimi-Fakhari D, Müller CSL, Meyer S et al (2017) Topical Rapamycin for Facial Angiofibromas in a Child with Tuberous Sclerosis Complex (TSC): A Case Report and Long-Term Follow-up. *Dermatol Ther* 7:175–179. doi:10.1007/s13555-017-0174-5

DGKJ-P138

Augen zu und Luft anhalten – wenn der Schluckauf nicht mehr weggeht; Facetten neurologischer Erkrankungen am Beispiel NMOSD

Ruth Lehbrink, Hagen Staude, Fabian Speth, Johannes Buchmann
Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland

Hintergrund: Gastrointestinale Beschwerden sind häufige Gründe für die Vorstellung in pädiatrischen Praxen. Schluckauf ist hierbei eines der selteneren Symptome und bedarf bei Persistenz einer weiterführenden Diagnostik. Neben gastrointestinalen Ursachen muss eine neurologische Genese in Betracht gezogen werden.

Fallbericht: Vorgeschichte: 14 Jahre altes Mädchen, 3 Monate zuvor Diagnose einer Neuritis nervi optici mit Gesichtsfeldausfällen und v.a. chronisch entzündlichen ZNS-Prozess bei MR-tomographisch multiplen Läsionen intracranial und positivem Aquaporin-4-Antikörper-Nachweis (Titer 1:100, NB <1:10). Mangelnde Befundbesserung nach fünf tägiger Methylprednisolon-Stoß. Unter oraler Prednisolon-Dauertherapie Entwicklung zunehmender gastrointestinaler Beschwerden mit Übelkeit und Erbrechen. Gastroskopischer Nachweis einer Helicobacter pylori-Infektion mit geringer Beschwerdeminderung nach Eradikationstherapie.

Zwischenanamnese: Bei Vorstellung in unserer Klinik seit fünf Tagen bestehende Dysphagie, Übelkeit und Erbrechen sowie ein seit mehr als 2 Wochen persistierender Singultus.

Klinik, Labor und apparative Diagnostik: Lebhafter Singultus und weiterhin Gesichtsfeldausfälle im Rahmen der Neuritis nervi optici. Aquaporin-4-Antikörper-Titer jetzt 1:32. MRT: neue multiple Läsionen im cervicalen und thorakalen Spinalmark, intracranial keine Läsionen mehr abgrenzbar. Augenärztlicher Befund: linksseitige partielle Optikusatrophie.

Aktuelle Diagnose: Neuromyelitis optica mit Indikation zur Intensivierung der immunsuppressiven Therapie.

Verlauf unter Therapie: Nach 8 Plasmapheresen innerhalb von 14 Tagen weiterführende immunsuppressive Therapie mit Rituximab (insgesamt 4 Gaben) und einmaliger Immunglobulingabe (20 g). Hierunter rasche Besserung des Singultus, im Verlauf auch der Sehstörungen. In der Kontrolle nach 3 Monaten: Aquaporin-4-Antikörper 1:10, MRT Kopf und Wirbelsäule ohne Aktivitätszeichen, konstante zervicale Myelonläsionen wie vorbeschrieben.

Diskussion: Neben der namensgebenden Opticus-Neuritis und Myelitis können bei der Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankung (NMOSD) Hirn- und Hirnstammläsionen vorhanden sein. Therapie-persistierender Singultus mit begleitender Übelkeit werden mittlerweile als charakteristischer Symptomkomplex beschrieben. Sie müssen als kritische Symptome wahrgenommen werden mit Notwendigkeit zur aggressiven Therapie. Die Mortalitätsrate korreliert eng mit einer raschen und effektiven Therapie und ließ sich durch Immunmodulatoren in den letzten Jahren von ca. 30 % auf 9 % senken.

DGKJ-P139

Myelinisierungsdefizite und mikrogläre Veränderungen des Kleinhirns durch perinatale systemische Inflammation

Luisa Sophie Klein¹, Bobbi Fleiss², Till Scheuer¹, Stefanie Endesfelder¹, Christoph Bühner¹, Pierre Gressens³, Thomas Schmitz¹

¹Charité Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow Klinikum, Berlin, Deutschland, ²King's College London, King's Health Partners, St. Thomas' Hospital, England, ³INSERM, Université Paris Diderot, Sorbonne Paris Cité, Frankreich

Hintergrund: Häufig finden sich bei frühgeborenen Kindern unspezifische Erhöhungen von Entzündungsmarkern im Blut als Hinweis auf eine perinatale systemische Inflammation. Besonders das Kleinhirn befindet sich in einer hoch vulnerablen Entwicklungsphase ist anfällig für Schädigungen bei Früh- und Neugeborenen. In einem inflammatorischen neonatalen Mausmodell weisen wir die Auswirkungen von postnataler Stimulation mit Interleukin-1 β (IL-1 β) auf die Entwicklung des Kleinhirns nach.

Methoden: Neugeborenen Mäusen wurde an ihren ersten 5 Lebenstagen zweimal täglich IL-1 β (10 μ g/kg) intraperitoneal injiziert, einer Kontrollgruppe wurde zu denselben Zeitpunkten nur die Trägerlösung injiziert. Wir analysierten zu den Zeitpunkten P5 (5. Lebenstag) sowie P10 (10. Lebenstag) mittels Real-time PCR die Genexpression oligodendroglärer (Olig2 und CNP) sowie mikroglärer (MHCII, iNOS und IGF-1) Faktoren zur Einschätzung der zellulären Funktion. Die mRNA-Expression der anti-oxidativen Enzymeinheiten SOD2 und Gclc bestimmten wir zur Evaluation von Reaktionen auf oxidativen Stress. Zu den Zeitpunkten P10 und P60 haben wir die Proteinexpression mittels Western Blot für die Myelinbestandteile MOG, MAG, MBP und PLP quantifiziert. Außerdem haben wir mit immunhistochemischen Färbungen zu den Zeitpunkten P3 und P5 die Proliferation von Olig2+PCNA+ Oligodendroglia und von Iba1+PCNA+ Mikroglia analysiert; Apoptose von Oligodendroglia wurde durch Olig2/Casp3 Co-Färbung detektiert. Die Myelinisierung der zerebellären weißen Substanz ermittelten wir im adulten Alter von P45 durch Markierung mit MOG-Antikörpern sowie die Zellzahl der Iba1+ Mikroglia.

Ergebnisse: Die Zellzahl der Iba1+ Mikroglia war bei den behandelten Tieren im Vergleich zur Kontrollgruppe zu allen analysierten Zeitpunkten (P3, P5 und P45) massiv erhöht. Es fanden sich insbesondere mehr Mikroglia des amöboiden, aktivierten Zelltyps. Passend dazu war die Genexpression von MHCII und iNOS bei P5 erhöht. Beide Versuchsgruppen zeigten auffallend hohe Proliferationsrate der Mikroglia mit über 50%. Der Anteil der Co-Lokalisationen von Mikroglia mit Oligodendroglia war bei den behandelten Mäusen im Alter von P3 vermindert. Signifikante Reduktionsraten der Oligodendroglia ohne Veränderungen der absoluten Zellzahl wiesen wir bei mit IL-1 β behandelten Mäusen nach. Die Apoptoserate in Olig2+ Oligodendroglia war interessanterweise bei den behandelten Tieren vermindert. Anhand der Marker MAG und MOG im Wes-

tern Blot konnten wir im Alter P10 signifikant reduzierte Myelinisierung zeigen. Anhand der Immunhistologie für MOG im Alter von P45 schien die Myelinisierung der IL-1 β -behandelten Mäuse zudem nachhaltig gestört zu sein.

Schlussfolgerung: Perinatale Inflammation hat weitreichende Auswirkungen auf die weiße Substanz des Kleinhirns. So finden sich bis ins Erwachsenenalter gravierende Veränderungen der Mikroglia-Population und persistierende Myelinisierungsdefizite des Kleinhirns.

DGKJ-P140

Seltene Ursache einer Gedeihstörung bei einem sieben Monate alten Säugling

Christian Kielwagen, Marion Heruth, Andreas Möckel
Sana Klinikum Borna, Borna, Deutschland

Fallbericht: Wir berichten über einen sieben Monate alten weiblichen, term-eutroph geborenen Säugling (40. Schwangerschaftswoche, Geburtsgewicht 3250 g), welcher durch eine zunehmende Gedeihstörung auffiel. Außerdem bot das Kind neurologische Auffälligkeiten (opisthotones Überstrecken, starrer areagibler Blick, muskuläre Hypotonie). Das Kind war bisher ausschließlich mit Muttermilch ernährt. Die Einführung von Beikost im 6. Lebensmonat war misslungen. Bei der stationären Aufnahme sahen wir einen blassen, muskulär hypotonen weiblichen Säugling in dystrophem Ernährungszustand, statomotorisch verzögert (mangelhafte Kopfkontrolle, kein selbständiges Drehen, kein freies Sitzen), abwesend. Aufnahmezeitpunkt: 5605 g (<3. Perzentile) Länge: 67,3 cm (37. Perzentile), Kopfumfang: 40 cm (<3. Perzentile) BMI: 12,4 kg/m² (<3. Perzentile). Neben der Klinik fiel laborchemisch eine deutliche Anämie (Hb 5,1, Hk 0,23) und ein massiver Vitamin-B-12-Mangel auf (Vitamin B 12 < 22 pmol/l (Normbereich > 230), Methylmalonsäure 2990 (Normbereich: 9–32 μ g/l)). Nach einer parenteralen Substitution normalisierten sich der Parameter (Vitamin-B-12-Spiegel: 1310 pmol/l). Aufgrund unzureichender Trinkmengen des geringen Muttermilchangebotes wurde das Kind ausschließlich auf Pre-Nahrung umgestellt. Initial war dies nur per Magensonde möglich. Ebenso begann das Kind im weiteren Verlauf selbstständig Brei zu essen. Eine intensive kinderpsychologische Betreuung für Mutter und Kind war für diese Therapie immens wichtig. Der Allgemeinzustand (insbesondere der Ernährungszustand) des Kindes verbesserte sich. Mit zunehmender Kalorienzufuhr wurde das Mädchen motorisch aktiver, drehte sich selbstständig vom Rücken auf den Bauch, war an Interaktionen interessiert und hatte längere Wachphasen. Eine obligate Ausschlussdiagnostik (EEG, Sono-ZNS, Echo, EKG, elektrophysiologische Untersuchung, übriges Labor) blieb erfreulicherweise unauffällig.

Schlussfolgerung: Bei Gedeihstörungen sollte auch an einen Vitamin-B-12-Mangel gedacht werden. Es können sich erhebliche (z. T. irreversible) neurologische Schäden bei den Patienten entwickeln. Die Substitution sollte parenteral erfolgen. Im beschriebenen Fall war bei der Mutter Monate zuvor ambulant ein Vitamin-B-12-Mangel diagnostiziert worden, jedoch per os mit Vitamin-Komplex-Tabletten therapiert. Ausreichende Vitaminspeicher konnten so nicht aufgebaut werden. Die Mutter wurde während des stationären Aufenthaltes des Kindes konsiliarisch internistisch mit betreut und ebenfalls parenteral substituiert.

DGKJ-P141

ESPED-Erhebung zur TSC-Erkrankung bei Kindern und Jugendlichen

Lilian Mann¹, Daniel Ebrahimi-Fakhari¹, Norbert Graf¹, Beate Heinrich², Marina Flotats-Bastardas¹, Ludwig Gortner¹, Sascha Meyer¹

¹Universität des Saarlandes, Homburg, Deutschland, ²Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland

Hintergrund: Bei der Tuberösen Sklerose Complex- Erkrankung (TSC) handelt es sich um eine genetische Multisystemerkrankung, die durch das Auftreten von Hamartomen charakterisiert ist.

Methoden: Prospektive, deutschlandweite Erfassung der TSC-Neuerkrankungen bei Kindern und Jugendlichen mittels ESPED.

Falldefinition: Eingeschlossen wurden alle Kinder <18 Jahre, die die revidierten Diagnosekriterien für das Vorliegen (gesicherter Fall oder Verdachtsfall) einer TSC-Neuerkrankung im Zeitraum 01.03.2015–28.02.2017 erfüllten.

Fragestellungen:

1. Altersverteilung bei Erstdiagnose? Prozentsatz bereits pränatal erkannter Fälle?
2. Molekulardiagnostik: Häufigkeit der Durchführung? Verteilung (TSC1/TSC2)?
3. Erfassung der klinischen, organspezifischen Symptomatik
4. Inzidenz der TSC-Neuerkrankung in Deutschland?

Ergebnisse: Insgesamt gingen 149 ESPED-Fallmeldungen mit einer Rücklaufquote ausgefüllter Fragebögen (128) von 85,9% ein. Es konnten 80 Fragebögen ausgewertet werden (40/128 Fragebögen: Falsch- und 8 Doppelmeldungen; 45 Jungen, 35 Mädchen).

Das mediane Alter bei Diagnosestellung betrug 6 Monate (Min. –4 Monate = pränatale Diagnose; Max. 197 Monate). Bei 18 der 80 Patienten (22,5%) konnte bereits pränatal die Diagnose gestellt werden (kardiale Rhabdomyome).

Die häufigsten initialen klinischen Symptome waren:

1. Zerebrale Affektionen in 57/80 Fällen (71,3%); 54/57 in Form von Krampfanfällen; 10/57 mit Entwicklungsauffälligkeiten
2. Hautauffälligkeiten in 47/80 Fällen (58,8%); 38 Patienten: hypomelanotische Flecken
3. Kardiale Symptomatik in 40/80 Fällen (50%); in 22/40 Fällen Rhabdomyome, 11/40 Herzrhythmusstörungen

In 29/80 Fällen (36,3%) wurde eine genetische Untersuchung durchgeführt: 13 TSC2- und 6 TSC1-Mutationen, 1 neg. Genetik, 9 Ergebnisse ausstehend. In 58/80 Fällen (72,5%) wurde eine klinisch gesicherte TSC festgestellt. Von 22/80 klinischen Verdachtsfällen: 10 Fälle genetisch abgesichert – bei 12/80 bisher keine definitive Diagnosestellung (gesicherter Fall) möglich. Eine positive Familienanamnese lag bei 12/80 Patienten (15%) vor.

Schlussfolgerung: Es ist mit einer Inzidenz von TSC-Neuerkrankungen von mindestens 1:18.000 Geburten auszugehen. Das mediane Alter bei Erstdiagnose lag mit 6 Monaten deutlich unter dem in der Literatur angegebenen Alter. Hier spielt der relativ große Anteil der bereits pränatal diagnostizierten Patienten (Rhabdomyome) eine wichtige Rolle. Somit kommt der Pränataldiagnostik eine große Bedeutung bei der frühzeitigen Detektion einer TSC-Erkrankung zu.

DGKJ-P142

Genetic landscape of fetal akinesia deformation sequence (FADS)

Matthias Pergande¹, Raoul Heller¹, Kerstin Becker¹, Mert Karakaya¹, Janine Altmüller², Holger Thiele², Peter Nürnberg², Sebahattin Cirak¹

¹Universitätsklinik Köln, Cologne, Germany, ²Universität Köln, Cologne, Germany

Background: The Fetal Akinesia Deformation Sequence (FADS) is clinically defined as a syndromal entity subdivided in at least 20 clinical subtypes characterised by reduced or absent fetal movement as well as multiple joint contractures. Closely linked to FADS is Arthrogryposis Multiplex Congenita (AMC) – a clinical term describing congenital conditions with multiple joint contractures in at least two body parts. The genetic basis for many of these Mendelian FADS has remained elusive until now. In our study we aim to use next generation sequencing (NGS) technology to define the genetic landscape of FADS.

Patients and Methods: 40 Patients from different families with FADS and/or AMC were included in this study. Molecular work-up included both whole exome sequencing and NGS-enrichment kits employing the NimbleGen SeqCap EZ Human Exome Library (v2.0), Agilent V6 and Illumina TruSight One.

Results: The etiological yield via our NGS approach has been 67% so far with results in form of pathogenic and very likely pathogenic mutations

for 27 out of 40 patients. Parental DNA could be acquired for 15 of these patients and the inheritance mode was confirmed. For a further 12 patients we discovered candidate genes that are currently in the process of validation.

Conclusion: The most prevalent mutations were found in RYR1 ($n=5$) in our cohort – all compound heterozygous. RYR1 mutations causing a myopathic form of arthrogryposis seem to be underdiagnosed so far. Remarkably, we also found de-novo mutations in the NALCN ($n=2$) ion channel. Other mutations we could confirm for our FADS patients include homozygous mutations in ASCC1, HKR1, GBE1, CHRND and CHRNG, a compound heterozygous ASPM mutation as well as autosomal dominant mutations in ACTA1, SCN4A and SETBP1.

DGKJ-P143

Therapeutische Effekte der Ganzkörpervibrationstherapie (Galileo) bei Kindern mit CDG-Syndrom

Christiane Bossier¹, Christina Stark², Kyriakos Martakis², Evelyn Alberg², Ibrahim Duran¹, Thorsten Marquardt³, Eckhard Schönau²

¹UniReha GmbH Köln, Köln, Deutschland, ²Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ³Universitätsklinikum Münster, Münster, Deutschland

Hintergrund: „Congenital disorders of glycosylation“ (CDG-Syndrom) sind eine Gruppe von autosomal-rezessiv vererbten Erkrankungen, welche verschiedene Organsysteme betreffen und u. a. neurologische Symptome verursachen, wie muskuläre Hypotonie, mentale Retardierung und Ataxie. Kinder mit CDG-Ia entwickeln einen Reflexverlust der unteren Extremität und werden oft rollstuhlabhängig. Das Kölner Modell der Intervall-Reha „Auf die Beine“ kombiniert kurze stationäre Phasen mit sechs Monaten häuslichem Ganzkörpervibrationstraining. Wir stellen den Therapieeffekt bei 13 Patienten mit CDG-Syndrom nach der aktiven Phase (6 Monate) sowie nach Verlauf weiterer sechs Monate (follow-up, M12) vor.

Patienten und Methoden: 13 Patienten mit CDG-Syndrom ($f=9$, $m=4$; sämtlich Subtyp Ia) im Alter von 3,2 bis 17,3 Jahren bei Therapiebeginn (Median 6,2 Jahre) nahmen an der Intervall-Reha mit häuslichem Ganzkörpervibrationstraining in den Jahren 2006–2015 teil. Die Kinder wurden zu Therapiebeginn (M0) sowie nach sechs (M6) und 12 Monaten Follow-up (M12) hinsichtlich ihrer motorischen Fähigkeiten beurteilt. Als Instrumente wurden der Gross Motor Function Measure (GMFM-66), der 1 Minute Walking Test (1MWT) sowie eine Ganganalyse unter Nutzung der Bodenreaktionskräfte (Mechanographie Gangway) angewendet.

Ergebnisse: Die berichteten Fallzahlen unterscheiden sich aufgrund der teilweise unvollständigen Datensätze bei Durchführung der Testverfahren in der klinischen Routine. Der GMFM-66 wurde bei 9 der 13 Patienten vollständig durchgeführt und alle 9 Kinder verbesserten sich nach 6 Monaten um durchschnittlich 4,11 Punkte ($p=0,0039$). Die Verbesserung konnte zu M12 noch weiter gesteigert werden (mittlere Differenz M12-M0 5,32 Punkte; $p=0,0039$). Der 1MWT wurde bei 6 Kindern durchgeführt und zeigte nach 6 Monaten eine Verbesserung bei 4 von 6 Kindern (mittlere Differenz für alle 6,84 Meter; $p=0,56$) und eine Verbesserung bei allen 6 Kindern nach 12 Monaten (mittlere Differenz M12-M0 19,17 Meter; $p=0,0313$). Des Weiteren wurde eine Ganganalyse zur Beurteilung der Gangsicherheit bei 9 Kindern durchgeführt. Hier zeigte sich nach 6 Monaten keine signifikante Veränderung; jedoch kam es zum Zeitpunkt M12 im Vergleich zu M0 bei 7 von 9 Kindern zu einer Verbesserung der Gangsicherheit, angezeigt durch eine Abnahme des Quotienten aus Pfadlänge und Distanz von durchschnittlich 3,1 auf 2,3 ($p=0,0195$).

Schlussfolgerung: Patienten mit CDG-Syndrom profitieren von der Intervall-Reha mit Ganzkörpervibrationstraining hinsichtlich ihrer motorischen Fähigkeiten. Die positiven Effekte waren zum Teil erst nach 12 Monaten messbar. Ursächlich hierfür kann eine hohe Alltagsrelevanz der erlernten Fähigkeiten angenommen werden, so dass die Kinder ihre motorischen Fähigkeiten stets einsetzen und somit weiter verbessern können.

DGKJ-P144

Frühkindliche episodische Syndrome als Vorläufer von Migräne im Grundschulalter?

Lucia Albers Rüdiger von Kries, Andreas Straube, Florian Heinen, Ursula Marschall, Mirjam N. Landgraf

Ludwig-Maximilians-Universität München, München, Deutschland

Hintergrund: In der International Classification of Headache Disorders ICHD II-Beta werden episodische Syndrome wie rezidivierende Bauchschmerzen, zyklisches Erbrechen, abdominelle Migräne, benigner paroxysmaler Torticollis, benigner paroxysmaler Vertigo, Kinetose, Pavor nocturnus, Schlafwandeln und Bruxismus als potentielle Vorläufer früher Migräne beschrieben.

Fragestellung: Wie häufig haben Kinder, die im Alter von 6–10 Jahren die Diagnose Migräne bekommen, eines dieser Syndrome im Alter von 1–5 Jahren?

Material und Methoden: Daten des Barmer GEK Datawarehouse, welche auf ICD 10 Diagnosen bei Arztkontakt und abgerechneten Leistungen basieren, wurden analysiert. In der 2005er Geburtskohorte, die 10 Jahre nachverfolgt werden kann, wurden Prävalenzen früher episodischer Syndrome im Alter von 1–5 Jahren erfasst und das Risiko einer nachfolgenden Migräne-Diagnose im Alter von 6–10 Jahren berechnet. Für signifikante Vorläufer von Migräne wurde das Populations-attributable Risiko bestimmt.

Ergebnisse: Die Diagnose Pavor nocturnus und Reizdarmsyndrom sowie die Diagnose Übelkeit/Erbrechen in 3 unterschiedlichen Abrechnungsquartalen (somit rezidivierendes Erbrechen abgegrenzt von Enteritis o. ä.) im Alter von 1–5 Jahren sind signifikant mit einer späteren Diagnose Migräne assoziiert (mit Odds Ratios zwischen 1,5 und 2,2). Wegen der niedrigen Prävalenz dieser episodischen Syndrome von $\leq 2\%$ ist das Populations-attributable Risiko gering (0,8–1,2%). Die anderen episodischen Syndrome waren nicht signifikant mit Migräne im Alter von 2–6 Jahren assoziiert.

Schlussfolgerung: Obwohl Pavor nocturnus, Reizdarmsyndrom und rezidivierendes Erbrechen/Übelkeit als Vorläufer von Migräne identifiziert werden konnten, wird dadurch nur ein Bruchteil aller Migränediagnosen bei Grundschulkindern erklärt.

DGKJ-P145

Cerebellitis: eine seltene aber fulminante Komplikation bei Rotaviren Gastroenteritis – ein Fallbericht

Alexandra Kaupp¹, Jonas Kreth¹, Ansgar Meyer², Joachim G. Eichhorn¹

¹Kinderklinik, Klinikum Leverkusen, Leverkusen, Deutschland, ²Praxis im Medilev Ärztehaus/Leverkusen – Radiologie 360°, Leverkusen, Deutschland

Hintergrund: Rotaviren sind die häufigste Ursache viraler Gastroenteritiden im Kindesalter und können neurologische Erkrankungen wie epileptische Anfälle, Meningoenzephalitis und Enzephalopathien mit bleibenden Schäden hervorrufen. Die neurologische Manifestation in Form einer Cerebellitis ist bislang nur in wenigen Fallberichten weltweit beschrieben worden.

Fallbericht: Wir präsentieren ein 3-jähriges Mädchen, das aus völliger Gesundheit subakut neurologische sowie neuropsychiatrische Symptome (Aphasie, muskuläre Hypotonie ohne Ataxie, epileptische Anfälle, Verwirrtheit) entwickelte.

In der cerebralen MRT (cmRT) zeigte sich eine deutliche Diffusionsstörung beider Kleinhirnhemisphären (Nuclei dentati) mit Ödem und konsekutiver supratentorieller Liquorabflussstörung. Im Liquor fand sich eine milde Pleozytose ohne Nachweis einer Infektion mit neurotrophen Viren und negativer Rotaviren-PCR. In der Stuhlkultur gelang der Nachweis von Rotaviren. Neuronale Autoantikörper im Serum blieben negativ.

Unter antiödematöser Steroidtherapie sowie antikonvulsiver Therapie nach zwei generalisierten Anfällen stellte sich eine zögerliche Besserung der neurologischen Symptomatik ein.

Im Verlauf zeigte sich eine Rückbildung der ödematösen Kleinhirnschwellung, jedoch trat auch eine deutliche supratentorielle Hirnatrophie auf. Acht Wochen nach Erkrankungsbeginn zeigen sich noch Residualsymptome, wie eine leicht eingeschränkte Gehstrecke, fehlender Einbeinstand, eine dezente Feinmotorikstörung und eine ataktische Dysarthrie bei durchschnittlichem kognitiven Entwicklungsstand.

Schlussfolgerung: Die Cerebellitis ist eine seltene, aber akut bedrohliche ZNS-Infektion, in deren Diagnostik regelhaft eine Stuhluntersuchung durchgeführt werden sollte. Aufgrund der Seltenheit besteht kein einheitliches Therapiekonzept. Die symptomatische Therapie mit Steroiden zeigte in unserem Fall eine gute Wirksamkeit als akute antiödematöse Therapie bei drohender Einklemmung. Die Ursache der Hirnatrophie lässt sich zum aktuellen Zeitpunkt nicht abschließend klären. Am ehesten ist von einer Nebenwirkung der Kortisontherapie auszugehen, cmRT-Kontrollen werden dies zeigen.

Bleibende Schädigungen nach Cerebellitis, wie zum Beispiel neurologische und kognitive Defizite treten häufig auf.

DGKJ-P146

Life threatening paroxysmal hyperkinesia due to a new mutation in GNAO1

Anne Koy¹, Kerstin Becker², Burkhard Stüve³, Stephan Waltz³, Mohammad Maarouf⁴, Sebahattin Cirak¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Köln, Cologne, Germany, ²Zentrum für Molekulare Medizin, Universitätsklinikum Köln, Cologne, Germany, ³Kinderkrankenhaus Amsterdamer Strasse Köln, Cologne, Germany, ⁴Zentrum für Neurochirurgie Köln-Merheim, Universität Witten/Herdecke, Witten, Germany

Background: Status hyperkineticus is a life threatening complication of hyperkinetic movement disorders, which can lead to multiorgan failure and even to death.

Case Report: We report a 9-year old girl with global motor retardation and reduced muscle tone since birth with startle response to external stimuli, who had recurrent episodes of hyperkinesia with dystonia, choreoathetosis and ballism since the age of 3 years. These episodes lasted up to weeks with CK rising up to 200.000 U/l, requiring intensive care treatment with sedation, mechanical ventilation and high dosages of benzodiazepines. Multiple drugs including trihexyphenidyl, phenobarbital, acetazolamide, topiramate, haloperidol, valproic acid and tetrabenazine were used unsuccessfully. Brain imaging and neurometabolic work-up including cerebrospinal fluid were repeatedly unremarkable. To uncover the underlying genetic defect we performed whole exome sequencing (WES) with the Agilent V6 enrichment kit on Illumina HiSeq 4000 with 2x150bp reads and x80 coverage. Variant analysis aided by the in-house Varbank pipeline revealed a new splice site mutation c.723+1G>T in the guanine nucleotide-binding protein (*GNAO1*). Intervention with bilateral deep brain stimulation of the globus pallidus internus stopped the paroxysmal hyperkinetic episodes.

Discussion: In complex movement disorders with unsolved aetiology despite extensive neurometabolic and biochemical investigation as well as imaging, clinical WES can rapidly streamline pathogenic genes. *GNAO1* is a recently identified gene involved in the pathogenesis of movement disorders and early infantile epileptic encephalopathy. Patients with *GNAO1* mutations can present with a severe, progressive hyperkinetic movement disorder with severe, life-threatening exacerbations, which are refractory to medication. Early implantation of deep brain stimulation in the globus pallidus internus can be an effective treatment option to stop the hyperkinetic paroxysms.

Conclusion: Deep brain stimulation can be an effective and life-saving treatment option for patients with *GNAO1* mutations. Therefore WES should be introduced in the clinical work-up of complex movement disorders for rapid genetic diagnosis and in order to optimize treatment. The

novel pathogenic *GNAO1* mutation identified in this case will contribute to our pathophysiological understanding of the expanding spectrum of childhood onset movement disorders.

DGKJ-P147

Status dystonicus: clinical manifestation in late-onset isolated sulfite oxidase deficiency

Anne Koy¹, Kerstin Becker², Karin Oster¹, Frank Eifinger¹, Jose Angel Santamaria Araujo³, Joshua Kohl³, Alexander Kaczmarek³, Moritz Wolff⁴, Jörg Dötsch⁴, Peter Herkenrath⁴, Eckhard Schönau⁴, Friederike Körber⁵, Günter Schwarz³, Sebahattin Cirak⁶

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Köln, Cologne, Germany, ²Zentrum für Molekulare Medizin, Universitätsklinikum Köln, Cologne, Germany, ³Institut für Biochemie, Universität Köln, Cologne, Germany, ⁴Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Uniklinik Köln, Cologne, Germany, ⁵Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Universitätsklinikum Köln, Cologne, Germany, ⁶Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin Uniklinik Köln, Cologne, Germany

Background: Isolated sulfite oxidase deficiency (ISOD) is a rare autosomal recessive inborn error of metabolism, commonly manifesting in early infancy with intractable seizures, severe motor retardation and early death. Sulfite oxidase is a mitochondrial enzyme encoded by the *SUOX*-gene catalyzing the oxidation of sulfite to sulfate. Sulfite is a degradation product of sulfur containing amino acids. Defects in the synthesis of the molybdenum cofactor can also lead to secondary impaired sulfite oxidase activity. **Case report:** An 18 months-old boy with known Glucose-6-Phosphate Dehydrogenase deficiency, motor retardation and microcephaly presented with obstructive bronchitis, encephalopathy and progressive generalized dystonia evolving rapidly into status dystonicus. Brain magnetic resonance imaging showed bilateral signal hyperintensity of the GPi and of the periventricular white matter. The sulfite test in fresh urine was repeatedly positive. Quantitation of urine metabolites revealed elevated S-sulfocysteine (128 mmol/mol creatinine) without any increase in xanthine and hypoxanthine, leading to the diagnosis of isolated sulfite oxidase deficiency (ISOD). Mendeliome sequencing confirmed the diagnosis by a co-segregating homozygous mutation (c.1097G<A; p.R366H) in the *SUOX* gene. This mutation impacts an evolutionary highly conserved residue, which is located within a molybdenum cofactor domain.

Conclusion: Status dystonicus was the main presentation in this patient with late-onset ISOD. The concentration of S-sulfocysteine in urine correlated with neurological symptoms. Prompt implementation of low protein diet with restriction of methionine and cysteine may be a treatment option to ameliorate disease progression.

DGKJ-P148

Kongenitale nicht-progressive faziale Muskelschwäche, bilaterale Ptosis und velopharyngeale Insuffizienz durch heterozygote Mutation in TUBB6

Walid Fazeli, Raoul Heller, Peter Herkenrath, Barbara Stiller, Antje Neugebauer, Julia Fricke, Ruth Lang-Roth, Gudrun Nürnberg, Michaela Thoenes, Jutta Becker, Janine Altmüller, Alexander E. Volk, Christian Kubisch Universitätsklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Kongenitale kraniale Dysinnervationssyndrome umfassen ein heterogenes Spektrum an Erkrankungen, die durch eine kongenitale, nicht-progressive Beeinträchtigung der Gesichts-, Lid- und/oder äußeren Augenmuskulatur charakterisiert sind. Hierzu zählen unter anderem Möbius-Syndrom, Duane-Syndrom, kongenitale Ptosis und kongenitale Fibrose der extra-okulären Muskulatur. Als Ursachen konnten in den letzten Jahren zahlreiche Gene identifiziert werden, die eine Rolle bei der frühen Entwicklung des Gehirns und der Hirnnervenkerne spielen.

Patienten/Methoden: Wir konnten in einer Familie über fünf Generationen zeigen, dass eine heterozygote missense Mutation (p.Phe394Ser) in ei-

ner hochkonservierten Region von TUBB6 – einem Gen, das für Klasse V Tubuline kodiert und bisher nicht mit Erkrankungen beim Menschen assoziiert wurde – mit einem Phänotyp co-segregierte, der durch kongenitale nicht-progressive bilaterale Schwäche der Gesichtsmuskulatur und velopharyngeale Dysfunktion charakterisiert war. Die Patienten zeigten unterschiedliche Schweregrade von Hypomimie, Rhinophonie, Schluckreflex-Beeinträchtigung und bilateraler Ptosis. Die kraniale Bildgebung von drei der betroffenen Patienten war unauffällig. Funktionelle Untersuchungen in Benomyl-exponierten Hefezellen zeigten eine verminderte Stabilität in den Zellen, die das mutierte Tubulin exprimierten im Vergleich zur Kontrolle. **Schlussfolgerung:** Unsere Ergebnisse erweitern das bekannte Spektrum der Tubulinopathien und zeigen erstmalig, dass Mutationen in TUBB6 zu einem Krankheitsbild beim Menschen führen können und bei Patienten mit kongenitaler nicht-progressiver Schwäche der Gesichtsmuskulatur beachtet werden müssen.

DGKJ-P149

Familiäre episodische Ataxie und globale Entwicklungsstörung durch Mutation im SCN2A-Gen

Walid Fazeli, Peter Herkenrath, Pablo Landgraf, Christian Wetzel, Friederike Körber, Thorsten Simon, Jörg Dötsch, Sebahattin Cirak Universitätskinderklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Mutationen in Genen, die für Ionenkanäle kodieren, können zu Epilepsien, paroxysmalen Bewegungsstörungen und/oder kognitiver Beeinträchtigung führen. Das Gen SCN2A kodiert für den zerebralen Natriumkanal Nav1.2. Wenige Einzelfälle beschreiben den Zusammenhang von SCN2A- assoziierter neonataler Epilepsie und dem verzögerten Auftreten einer episodischen Ataxie.

Patienten: Wir beschreiben einen heute 2,8 Jahre alten Jungen nicht-kongener Eltern, der nach unauffälliger Schwangerschaft und Geburt eine milde globale Entwicklungsverzögerung zeigte. Im 13. Lebensmonat kam es zu einer ersten Episode einer akut aufgetretenen Ataxie, der eine erste MMR- und V-Impfung (drei Wochen zuvor) und ein milder Atemwegsinfekt in der Vorwoche voraus gegangen waren. In der kranialen MRT zeigte sich eine schrankengestörte, ca. 1,7 × 1,1 cm große Raumforderung in der linken Kleinhirn-Hemisphäre ohne Diffusionsstörung, die den klinischen Befund nicht ausreichend erklärte. Bei Verdacht auf eine Cerebellitis wurde eine Methylprednisolon-Therapie begonnen. Die Ataxie besserte sich verzögert, es kam zu einer vollständigen Normalisierung nach drei Wochen. Bis heute (1,5 Jahre Verlauf) wurde die o.g. Raumforderung wiederholt kernspintomographisch kontrolliert, blieb aber Größen-konstant. Im weiteren Verlauf kam es zu zwei weiteren Ataxie-Episoden, die wiederum über Wochen persistierten. Nun stellte sich heraus, dass die Mutter neben einer kognitiven Beeinträchtigung als Kind drei sehr ähnliche Episoden gezeigt hatte. Klinisch sichtbare epileptische Anfälle traten bei beiden Patienten zu keinem Zeitpunkt auf. Aufgrund des sehr ähnlichen Phänotyps von Mutter und Kind führten wir eine Trio-Exom-Analyse durch, bei der sich bei Mutter und Kind die identische heterozygote SCN2A Mutation (c.4949T>C, p.L1650P; AD) zeigte, die als pathogen eingestuft wurde und als kausal anzunehmen ist.

Zusammenfassung: Dies ist unseres Wissens die erste Beschreibung einer familiären SCN2A- assoziierten episodischen Ataxie. In einer aktuell laufenden Studie werden das klinische Spektrum und ggf. therapeutische Optionen bei SCN2A- assoziierter episodischer Ataxie untersucht.

DGKJ-P150

Mutationen im OFD1-Gen-Auffälligkeiten in der cerebralen Bildgebung

Annegret Quade¹, Martin Wiesmann¹, Eugen Boltshauser², Klaus Tenbrock¹, Martin Häusler¹, Cordula Knopp¹

¹Uniklinik RWTH Aachen, Aachen, Deutschland, ²Universitäts-Spital Zürich, Zürich, Schweiz

Hintergrund: Mutationen des X-chromosomalen OFD1 Gens (Xp22.2) sind mit dem orofaziodigitalen Syndrom Typ 1, dem Joubert Syndrom

Typ 10 sowie dem Simpson-Golabi-Behmel Syndrom Typ 2 assoziiert. Nur das orofaziodigitale Syndrom Typ 1 wird X-chromosomal dominant vererbt; vermutlich sind männliche Betroffene nicht lebensfähig. Pathogenetisch sind die Zilienfunktion und das „sonic hedgehog signaling“ gestört. **Fragestellung:** Darstellung des Spektrums zerebraler Veränderungen bei OFD1-Genmutationen

Material und Methoden: Fallbericht zu zwei exemplarischen Fällen

Ergebnisse: *Patient 1*, ein Junge, wurde postpartal aufgrund einer schweren pulmonalen Anpassungsstörung kardiopulmonal reanimiert. Im Verlauf zeigte er eine Makrozephalie, eine ausgeprägte muskuläre Hypotonie, ein Netzhaut-Aderhautkolobom links sowie eine beidseitige Hörstörung. In der cerebralen MRT zeigte sich eine komplexe Fehlbildung mit einer großen präponton gelegenen, vom Diencephalon ausgehenden glioneuronalen Heterotopie, einer Hypoplasie der Pons und des Corpus callosum sowie einer Kleinhirndysplasie, einer occipitalen Cephalocele und einem „torquierten“ Molar-Tooth-Zeichen. Er zeigt rezidivierende pulmonale Infekte und Sättigungsabfälle. Es liegt eine hemizygoter Mutation mit vorzeitigem Stoppcodon im OFD1-Gen vor (c.2444dup; p.(Leu816Alafs*4)). Trotz klinischer Überschneidung mit dem Simpson-Golabi-Behmel Syndrom Typ 2 gehen wir von einem Joubert-Syndrom aus.

Patient 2, ein Mädchen, ist ein ehemaliges Frühgeborenes der 28. SSW mit schwerer psychomotorischer Retardierung. Klinisch zeigte sie knöcherner Deformitäten im Sinne einer linksseitigen Hexadaktylie, eine Skoliose und beidseitige Hüftdysplasien. Mehrfach wurden Zungenfibrome entfernt. Cerebral bestehen eine Mittellinienfehlbildung mit Balkenagenesie, interhemisphärische Zysten, eine kortikale Fehlbildung mit Polymicrogyrie und eine Kleinhirndysplasie. Dem Phänotyp des orofaziodigitalen Syndroms Typ 1 entspricht eine heterozygote Deletion des OFD1-Gens.

Diskussion: Mutationen im OFD1-Gen führen zu heterogenen klinischen Krankheitsbildern. Bei Fehlbildungen der Mittellinie, der Pons, des Kleinhirns, insbesondere aber bei interhemisphärischen Zysten und einem Molar-Tooth-Zeichen sollte an eine OFD1-Genmutation gedacht werden. Neu ist, dass nicht nur hypothalamische Hamartien, sondern auch diencephale glioneuronale Heterotopien auf einer OFD1-Genmutation beruhen können.

DGKJ-P151

Eine seltene Variante des Guillain-Barré-Syndroms: Bifaziale Schwäche mit Parästhesien

Lena Siebel, Barbara Naust, Georg Hillebrand
Klinikum Itzehoe, Itzehoe, Deutschland

Fallbericht: Präsentation eines 12-jährigen Mädchens mit akuten neurologischen Symptomen: Fazialisparese bds. mit Parästhesien und Taubheitsgefühlen, verwaschene Sprache, Cephalgien, uneingeschränkte Bulbo- und Okkulomotorik sowie gering ausgeprägte Parese der Beine mit Areflexie. Symptomprogredienz über 7 Tage, zuvor litt die Patientin an einer Gastroenteritis. In der Liquoruntersuchung Nachweis einer zytalbuminären Dissoziation. Anti-Gangliosid-AK waren nicht nachweisbar. Es fanden sich IgA-AK gegen *Campylobacter jejuni*. Elektrophysiologisch war der Blinkreflex pathologisch, passend zu einer peripheren Facialisparese; die übrigen Ergebnisse sprachen für eine systemische demyelinisierende Erkrankung. Wir stellten die seltene Diagnose einer bifazialen Schwäche mit Parästhesien (BFP) als besonderer Subtyp des Guillain-Barré-Syndroms, in Abgrenzung zum Miller-Fisher Syndrom (MFS).

Die Behandlung erfolgte aufgrund der ausgeprägten klinischen Symptomatik und Progredienz mit IVIg hochdosiert (0,4 g/kg KG) über 5 Tage, unterstützend erhielt die Patientin Physio- und Logopädie. Im Verlauf erfreuliche Besserung bis zur vollständigen Remission.

Diskussion: Bei der BFP (engl.: bifacial weakness with paresthasias) handelt es sich um eine sehr seltene Unterform des klassischen Guillain-Barré-Syndroms (GBS), diese wird dem Formenkreis der demyelinisierenden Neuropathien zugeordnet¹. Typisch ist das Bild einer symmetrischen Fazialisparese mit Parästhesien, im Liquor besteht eine zytalbuminäre Dissoziation². Im Gegensatz zum MFS sind Anti-Gangliosid IgG Antikörper (anti-GM1, anti-GM1b, anti-GQ1b) nicht nachweisbar³. Der Verlauf ist

meist akut monophasisch mit guter Prognose. Susuki et al. untersuchten retrospektiv 8600 erwachsene Patienten mit GBS, von diesen konnte bei 22 die Sonderform einer BFP festgestellt werden, davon hatten 18 eine zurückliegende akute Infektion (1/3 CMV).

Schlussfolgerung: Die enorme Variationsbreite und der Überlappung der einzelnen Varianten des GBS erfordert eine präzise Differentialdiagnostik, eine Abgrenzung der BFP zum Miller Fisher Syndrom ist u. a. aus prognostischen Gründen anzustreben.

Literatur

1. Wakerley BR, Yuki N (2015) Mimics and chameleons in Guillain-Barré and Miller-Fisher syndromes. *Pract Neurol* 15:90–99
2. Susuki K, Koga M, Hirata K et al (2009) A Guillain-Barre syndrome variant with prominent facial diplegia. *J Neurol* 256:1899–1905
3. Wakerley BR, Yuki N (2015) Isolated facial diplegia in Guillain-Barré-Syndrom: bifacial weakness with paresthasias. *Muscle Nerve* 52:927–932

DGKJ-P152

Das Miller-Fisher-Syndrom, eine Variante des Guillain-Barré-Syndroms

Gitte Bräucker¹, Carsten Krüger², Vera Kossmann¹, Manfred Hermsen², Ulrich Hüttermann³, Juergen Althaus⁴, Gerhard Kurlemann⁴

¹Sankt Franziskus Hospital Ahlen, Lüdenscheid, Deutschland, ²Sankt Franziskus Hospital, Ahlen, Deutschland, ³Praxis, Ahlen, Deutschland, ⁴Universitäts-Kinderklinik Münster, Münster, Deutschland

Hintergrund: Das Guillain-Barré-Syndrom beschreibt ein Spektrum von seltenen postinfektiösen Neuropathien. Das klinische Spektrum ist heterogen und umfasst eine akute entzündliche demyelinisierende Polyneuropathie (AIDP), eine akute motorische axonale Neuropathie (AMAN), eine akute sensomotorische axonale Neuropathie (ASMAN), das Miller-Fisher-Syndrom und einige andere, regionale Varianten. Wir möchten hier den Fall eines Miller-Fisher-Syndroms vorstellen.

Fallbericht: Ein 5 10/12 Jahre alter Junge türkischer Herkunft wurde nach einer Gastroenteritis, die über 4 Tage stationär behandelt werden musste und bei der leider kein Keimnachweis trotz zweimaliger Stuhluntersuchung gelang, aufgrund einer Verschlechterung des Allgemeinzustandes mit Bauchschmerzen unter dem Bild eines Ileus 4 Tage nach der Entlassung stationär aufgenommen. Eine gastroenterologische Ursache der Bauchschmerzen konnte durch laborchemische Untersuchungen, Sonografie und CT ausgeschlossen werden. Bei Aufnahme klagte der Junge einmal über Doppelbilder. Am zweiten stationären Tag kam es zu einer weiteren Verschlechterung des Allgemeinzustandes mit zunehmender Gangataxie, Ophthalmoplegie mit herabhängenden Augenlidern, jedoch noch schwach auslösbaren Muskeleigenreflexen. Es erfolgte die neurologische Abklärung eines Miller-Fisher-Syndroms, differentialdiagnostisch war an eine Myopathie, eine Myasthenia gravis und einen Botulismus zu denken. Die MRT des Schädels und die Liquorparameter (Zellzahl, Eiweiß, Reiber-Schema) waren unauffällig. Unter dem V. a. eines Miller-Fisher-Syndroms erfolgte die Bestimmung der GQ1b IgG AK im Serum, die sich später als positiv erwiesen. Wir verabreichten an 2 Tagen hintereinander Immunglobuline in einer Gesamtdosierung von 2 g/kg. Es erfolgte auf Wunsch der Eltern die Verlegung in die nahegelegene Neuropädiatrie des nahegelegenen Universitätsklinikums zur weiteren Betreuung. Leider lehnten die Eltern dort eine 2. Lumbalpunktion als auch eine anschließende Rehabilitation ab. Dort konnte serologisch der Nachweis einer durchgemachten *Campylobacter* Infektion geführt werden.

Diskussion/Schlussfolgerung: Das Miller-Fisher-Syndrom ist eine seltene Variante des Guillain-Barré-Syndroms. Die Jahresinzidenz wird auf 1:100.000 geschätzt. Es tritt meistens nach einer *Campylobacter jejuni* Infektion auf. Es ist gekennzeichnet durch die klinische Trias einer Gangataxie, einer Muskelschwäche mit Areflexie und Ophthalmoplegie. Es handelt sich um eine demyelinisierende Polyneuropathie gegen die motorische Endplatte und wird durch den Nachweis der GQ1b Antikörper bestätigt. Die Prognose ist überwiegend gut.

DGKJ-P153**Das klinische und genetische Spektrum der Muskeldystrophien vom Subtyp der Dystroglykanopathien in einer großen Kohorte von 70 Fällen**

Sebahattin Cirak

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Muskeldystrophien (MD) sind eine klinische und genetisch heterogene Gruppe von oft tödlichen Erbkrankheiten, welchen zum progressiven Muskelschwund führen und zu Lahmungen. Eine spezielle Gruppe dieser Muskeldystrophien wird durch verschiedene Mutationen in den Genen verursacht, welche an der Glykolysierung von α -Dystroglycan (α DG) beteiligt sind. Diese bezeichnet man als Dystroglykanopathien (α DGpathien). Das α -Dystroglycan hat eine spezielle O-Mannosylierung, welche für dessen Funktion als extrazellulärer Matrixrezeptor im Gehirn und in den Muskeln essentiell ist. α DGpathien beinhalten ein breites klinisches Spektrum an Manifestationen, von dem tödlichen Walker-Warburg-Syndrom, zur Muskel-Auge-Gehirn-Krankheit (engl. Muscle-Eye-Brain disease = MEB) bis hin zur kongenitalen Muskeldystrophie (engl. Congenital Muscle Disease = CMD) und die mildeste Gliedergürteldystrophie (engl. Limb-girdle-muscle dystrophy = LGMD). Zur Zeit wurden 19 beteiligte Gene identifiziert, 13 davon sind Glycosyltransferasen, 2 Kinasen DOLK und POMK und 2 Enzyme sind involviert in den Aufbau von Nucleotiden (ISPD, GMPPB). Die Funktion des Gens *SLC35A2*, ein Transporter für Nucleotide, ist in der α DG Glykosylierung noch ungeklärt. Das erst kürzlich entdeckte Gen *INPP5K*, zeigt klinisch Überlappungen mit den Dystroglykanopathien und dem Marinesco-Sjörgen syndrome (MSS). Unser Ziel ist es, alle am Aufbau und Funktion des α DG-Dystrophin Komplexes notwendigen Gene zu identifizieren und deren Funktion in der Pathogenese von MD zu verstehen. Darauf aufbauend wollen wir eine Phänotyp-Genotyp-Korrelation erstellen, um in der Zukunft die Entwicklung von Therapien zu ermöglichen.

Bis jetzt haben wir in unserer Kohorte 71 Patienten aus 63 verschiedenen Familien einschließen können. Die genomische Analyse der Patienten beinhaltet ein Whole Exome Sequencing (WES) inklusive einer Copy Number Variants (*Kopienzahlvariation*), welches aussagt, wie viele Kopien eines Genabschnitts vorhanden sind. Analyse. In 89 % der Fälle ($n=63$) haben wir die Mutation gefunden, welches die Krankheit ausgelöst hat. Zusätzlich habe wir einen einzigartigen α DGpathie Phänotypen entdeckt, welcher durch eine Mutation in dem Gen POMK verursacht wurde. Hierbei handelt es sich um einen 19-jährigen Patienten mit MD und kongenitalen Spiegelbewegungen. Unsere Ergebnisse zeigen, dass die hypoglykosylierung von α -DG, welche durch eine POMK Dysfunktion entsteht, auch zu axon-guidance Defekten führen kann. Unser zukünftiges Ziel ist es, alle noch ungeklärten Fällen zu lösen. Wie man weiß, hat das WES seine Grenzen, z. B. werden intronische Mutationen nicht detektiert. Um dies zu lösen, werden wir die RNA der Patienten aus den Muskelbiopsien sequenzieren. Es werden RNA-Bibliotheken erstellt und mit dem menschlichem Genom verglichen. Die RNA-Analyse ermöglicht es, die Grenzen eines WES zu umgehen. Sollte all dies nicht funktionieren, würden wir als letzten Weg noch eine Whole Genome Sequenzierung durchführen.

DGKJ-P154**Umfassende Analyse des Mendelioms an 161 Fällen – ein effektiver Genpanel-Ansatz zur Aufdeckung von ursächlichen Mutationen bei Muskelerkrankungen**

Sebahattin Cirak

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Neuromuskuläre Erkrankungen und Bewegungsstörungen stellen eine heterogene Gruppe von genetischen Defekten dar. Viele diagnostische Tests sind zeitaufwändig, teuer und erfordern mehrfache invasive Verfahren. Im Gegensatz dazu bieten die Sequenzierungsansätze der nächsten Generation ein praktisches und kostengünstiges Verfahren, um ursächliche Mutationen nachzuweisen und neue Gen-Krankheits-Bezie-

hungen aufzudecken. Zum Nachweis des diagnostischen Nutzens haben wir eine große Kohorte in der klinischen Praxis getestet.

Material und Methoden: 161 Patienten aus neuromuskulären Zentren wurden auf der Grundlage der klinischen Diagnostik und der neurologischen motorischen Beeinträchtigung mit Verdacht auf eine angeborene Erkrankung für das Mendeliom sequenziert. Dabei haben wir das Illumina Trusight One Panel für die gezielte Sequenzierung von 4813 klinisch relevanten Genen verwendet. Die Datenanalyse wurde mittels der VARBANK Pipeline (<https://varbank.ccg.uni-koeln.de/>) durchgeführt. Genetische Varianten wurden nach Mutationstyp, Sequenzier-Qualität, Häufigkeit und Vorhersage der Pathogenität gefiltert. Die Sequenzierdaten wurden zusätzlich auf Copy Number Varianten (CNVs) hin ausgewertet.

Ergebnisse: 161 Fälle wurden für das Mendeliom sequenziert: vier Patienten mit kongenitaler Myasthenie, 25 Patienten mit Fetaler Akinesie Deformations Sequenz (FADS), 16 Patienten mit Bewegungsstörungen, 49 Muskeldystrophie Patienten, 40 Patienten mit Myopathie und 27 Patienten mit diversen neurogenetischen Erkrankungen. Es gab 56 konsanguine und 105 nicht konsanguine Fälle. 99 (61,5 %) konnten gelöst werden und gliedern sich auf wie folgt: 37 bekannte Mutationen, 47 wahrscheinlich pathogene Varianten in Genen, von denen bekannt ist, dass sie bei der gegebenen Erkrankung mutiert sind, und der Rest mit wahrscheinlichen pathogenen Varianten in anderen Genen: neue Gene (~ 4 Fälle), ausstehende Bestätigung (~ 5 Fälle), gelöst durch anschließende Whole Exome Sequenzierung (WES) (~ 3 Fälle). 62 Fälle sind bisher ungelöst, 15 davon mit Kandidatenvarianten. Die Aufklärungsrate war am höchsten für die Gruppe der Patienten mit Muskeldystrophie (79 %) und am geringsten für FADS (52 %) und Bewegungsstörungen (59 %). Die Aufklärungsrate war höher für konsanguine Fälle. Eine wahrscheinliche pathogene CNV wurden in zwei Fällen identifiziert.

Diskussion: Die Implementierung der Mendeliom-Sequenzierung in die klinische Praxis für neuromuskuläre bietet ein kostengünstiges und zeitsparendes Diagnosewerkzeug, das leicht auf High-Throughput-Ebene skalierbar ist. Dabei eignet sich das Mendeliom Gen Panel vor allem für Muskeldystrophien, Myopathien und kongenitale Myasthenien. Bewegungsstörungen, und andere genetisch bedingte Erkrankungen mit einem signifikanten Teil noch unbekanntem genetischen Spektrum an relevanten Genen eignen sich weniger gut für das Mendeliom. In diesen Fällen empfiehlt sich die (Trio-) Exom-Sequenzierung, auch um neue klinisch relevante Gene zu identifizieren.

DGKJ-P155**Distale Arthrogrypose mit distaler Muskelschwäche, Skoliose und einem Propriozeptions-Defekt durch eine neue rezessive PIEZO2 Mutation**

Sebahattin Cirak

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Vor kurzem konnten wir und andere zeigen, dass rezessive Mutationen in dem Gen *piezo-type mechanosensitive ion channel component 2 (PIEZO2)* zu Propriozeption-Defekten führen. Bisher waren für PIEZO2 nur dominante Mutationen bei Patienten mit distalen Arthrogryposen, die keine Propriozeption-Defekte zeigen beschrieben.

Material und Methoden: Wir berichten von einem 18-jährigen Jungen aus einer konsanguinen Ehe, der im Alter von drei Jahren mit muskulärer Hypotonie, distaler Überbeweglichkeit der Gelenke in Kombination mit Kontrakturen, sowie seit der Geburt bestehenden Fütterungsschwierigkeiten vorstellig wurde. Eine fortschreitende Skoliose wurde im Alter von 16 Jahren chirurgisch korrigiert.

Ergebnisse: Die letzte Untersuchung im Alter von 18 Jahren zeigte einen propriozeptiven Defekt und Verlust des Gelenkstellungssinns in den oberen Gliedmaßen. Somatosensorisch evozierte Potentiale zeigte die bilaterale Beteiligung der dorsalen Säulen-medialen Lemniscal-Bahnen und eine milde axonale Neuropathie konnte durch eine Neurographie identifiziert werden. Die Muskelbiopsie zeigte myopathische Veränderungen mit Zeichen einer Regeneration durch die Expression vom neonatalem Myosin.

Mendeliom-Sequenzierung führte zur Entdeckung einer rezessiven Stoppmutation in PIEZO2 (NM_022068, c.1384C>T, p.R462*).

Diskussion: PIEZO2 ist ein nicht selektiver Kationenkanal und ist in den sensorischen Enden von Propriozeptoren (Mechanorezeptoren) exprimiert. Diese Mechanorezeptoren kommen in den Muskelspindeln und den Golgi Sehnenorganen vor. Dominante Mutationen treten gehäuft in der für den eigentlichen Kanal kodierenden Domäne des Gens auf. Dies hat wahrscheinlich eine funktionelle Beeinträchtigung des Kanals zur Folge welche zur distalen Arthrogrypose führt. Der Verlust des Genprodukts, wie bei unserem Patienten, verursacht durch die homozygote Stopp-Mutation, verursacht einen neuen eigenen klinischen Phänotyp, welcher durch eine sensorische Ataxie mit Propriozeptions-Defekten in Kombination mit Arthrogrypose, Myopathie, Skoliose und progressivem Atemversagen definiert ist.

Rheumatologie

DGKJ-P156

Juvenile idiopathische Arthritis bei zwei Kindern mit autosomal-rezessiver kongenitaler Ichthyose

Antonia Höger¹, Ivan Foeldvari¹, Peter Höger²

¹Hamburger Zentrum für Kinder- und Jugend, Hamburg, Deutschland,

²Katholisches Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Die autosomal-rezessiven kongenitalen Ichthyosen (Autosomal-Recessive Congenital Ichthyosis, ARCI) sind eine heterogene Gruppe monogener Genodermatosen, die zu einer nicht-syndromalen Störung der Verhornung führen. Sie gehen mit generalisierter Rötung und Schuppung der Haut, Ektropium, Ekklabium und Kontrakturen einher. Der Mehrzahl der ARCI-Formen liegen Defekte der epidermalen Lipid-Synthese, ihres Transportes oder ihrer Verarbeitung zu Grunde.

Fallbericht: Wir berichten über zwei Jungen türkischer Abstammung, die beide als Harlekin-Babies geboren wurden und an einer ARCI leiden. Eines der Kinder wurde in den ersten beiden Lebensjahren mit Acitretin p.o. behandelt, ansonsten bestand die Therapie der Hautveränderungen in einer intensiven Lokalthherapie mit pflegenden und hydratisierenden Externa.

Beide Kinder erkrankten im Grundschulalter an einer juvenilen idiopathischen Arthritis. Bei einem Jungen wurde eine Rheumafaktor – negative juvenile idiopathische polyartikuläre Arthritis, bei dem anderen eine juvenile idiopathische extended oligoartikuläre Arthritis diagnostiziert. Beide wurden im Verlauf mit NSAR, Methotrexat und Etanercept behandelt. Trotz dieser antiinflammatorischen Therapie zeigen beide Kinder deutliche Bewegungseinschränkungen und in einem Fall auch massive Kontrakturen und Synechien im Bereich von Händen und Füßen.

Permanent erhöhte Entzündungsparameter, massive Hyperkeratosen und Rhagaden sowie Kontrakturen aufgrund der Hauterkrankung erschweren immer wieder die klinische Abgrenzung tatsächlich rheumatologisch bedingter Beschwerden. Eine weitere Intensivierung der immunsuppressiven Behandlung erscheint auf Grund der schweren Hauterkrankung mit rezidivierenden Hautinfektionen bedenklich.

Bei beiden Patienten fallen außerdem Kleinwuchs, Gedeihstörung, sowie eine ausgeprägte Lymphadenopathie inguinal und parailiakaal auf. Ein Junge entwickelte im Verlauf eine tubulointerstitielle Nephritis, der andere eine Hepatosplenomegalie.

Schlussfolgerung: In der Literatur finden sich vier weitere Fälle von ARCI in Verbindung mit juveniler idiopathischer Arthritis, so dass auch eine gemeinsame immunologische Grundlage beider Erkrankungen bedacht werden sollte.

DGKJ-P157

Poikilodermie und Neutropenie mit Calcinosis cutis und Arthritis

Antonia Höger¹, Ivan Foeldvari¹, Peter Höger²

¹Hamburger Zentrum für Kinder- und Jugend, Hamburg, Deutschland,

²Katholisches Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Poikilodermie mit Neutropenie (PN), Typ Clericuzio (OMIM #604173) stellt eine seltene Genodermatose dar, die durch eine im Säuglingsalter beginnende Poikilodermie, Palmoplantare Hyperkeratosen, Nagelanomalien, chronische Neutropenie und rezidivierende Infektionen gekennzeichnet ist. Die Funktion des C16ORF57 Gens ist nicht vollständig geklärt, es scheint jedoch für eine Phosphodiesterase zu kodieren, die eine Rolle in der snRNA Bildung spielt.

Fallbericht: Wir berichten über eine jetzt 18jährige Patientin mit nachgewiesener Mutation im C16ORF57 Gen auf Chromosom 16q13, bei der neben der PN-typischen Symptomatik eine ausgeprägte Calcinosis cutis und rezidivierende Arthritiden bestehen. Aufgrund des bisherigen Krankheitsverlaufes und der aktuellen Symptomatik stellt sich die Frage, ob alle Symptome ausreichend durch die PN erklärbar sind und ob eine anti-inflammatorische Therapie notwendig ist.

Verschiedenes 1

DGKJ-P158

Klimawandel und Kindergesundheit: Bildungsmodule für Kinder- und Jugendärzte/innen

Julia Schoierer^{1,2}, Stephan Böse-O'Reilly^{1,2,3}, Hanna Mertes¹

¹Institut und Poliklinik für Arbeits-, Sozial- und Umweltmedizin, Klinikum der Universität München, München, Deutschland, ²Deutsche Akademie für Prävention und Gesundheitsförderung, Bochum, München, Deutschland,

³UMIT Private Universität für Gesundheitswissenschaften, Hall in Tirol, München, Deutschland

Hintergrund: Auch bei erfolgreicher Temperaturbegrenzung werden für Deutschland im Zuge des Klimawandels eine Erhöhung der Jahresdurchschnittstemperatur und ein verändertes Niederschlagsverhalten erwartet. Die im Jahr 2008 vom BMUB beschlossene Deutsche Anpassungsstrategie an den Klimawandel (DAS) setzt einen bundesweiten Handlungsrahmen zur Vorbeugung klimawandelbedingter Risiken. Das Gesundheitswesen wird durch die DAS als Bereich mit besonders dringendem Handlungsbedarf definiert. Dieser besteht z. B. aufgrund der gesundheitlichen Folgen von Extremwetterereignissen, UV-Strahlung, Hitzewellen und Hitzebelastung, neuen Infektionskrankheiten und Luftallergenen sowie Luftschadstoffen. Für das Gesundheitswesen in der DAS abgeleitete Maßnahmen zur Adaption an den Klimawandel sind u. a. die Aufklärung medizinischen Fachpersonals und die Entwicklung von Bildungsmodulen.

Zielstellung und Zielgruppe: Das Projekt *Bildungsmodule für Kinder- und Jugendärzte/innen – Gesundheitliche Folgen des Klimawandels* (www.klimawandelundbildung.de) setzt sich zum Ziel, Kinder- und Jugendärzte/innen für die gesundheitlichen Folgen des Klimawandels zu sensibilisieren und sie im Rahmen einer Fortbildung zu befähigen, in Diagnostik, Therapie und Prävention adäquat auf diese zu reagieren. Kinder reagieren sehr vulnerabel und stellen eine besondere Risikogruppe für die Exposition Klimawandel dar. Durch die engmaschigen Patientenkontakte haben Pädiater/innen guten Zugang zur Risikogruppe und können klimawandelbedingten Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter begegnen.

Material und Methoden: Konzipiert wird ein modular aufgebautes Blended Learning Curriculum, das Präsenzveranstaltungen mit ausgewählten E-Learning Modulen kombiniert. Es werden drei Module zu den gesundheitlichen Auswirkungen des Klimawandels entwickelt, die insgesamt 15 Stunden umfassen. Für die Onlineeinheiten (20%) steht eine mit der Software Moodle entwickelte Lernplattform zur Verfügung (www.klimawandelundbildung-learning.de); die Präsenzphasen sind an etablierte Ärztekongresse angegliedert. Die Umsetzung des Projektes erfolgt in Ko-

operation mit ärztlichen Vertretern, insbesondere aus dem kinder- und jugendmedizinischen Bereich.

Ergebnisse: Während der Pilotphase des Projektes wird das Bildungsangebot durch die Befragung der Teilnehmer/innen evaluiert und weiterentwickelt. Die Bildungsmodule werden anschließend unter dem Dach der Deutschen Akademie für Prävention- und Gesundheitsförderung im Kindes- und Jugendalter implementiert und dauerhaft angeboten. Zudem erfolgt in Kooperation mit Vertretern weiterer ärztlicher Fachgebiete eine Übertragung auf andere Berufsgruppen.

Förderung: Laufzeit 1. April 2016–31. März 2019, Förderkennzeichen: 03DAS073, gefördert durch: Bundesministerium für Umwelt, Naturschutz, Bau und Reaktorsicherheit (BMUB) (aufgrund eines Beschlusses des Deutschen Bundestages)

DGKJ-P159

Stressverarbeitung, Selbstwirksamkeitserwartung und Schmerz in der frühen Adoleszenz. Ein Vergleich von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Schmerzerkrankungen, Juveniler Idiopathischer Arthritis und Gesunden

Lea Höfel¹, Annie Richter², Elisabeth Schnöbel-Müller¹, Johannes-Peter Haas¹, David Buttelmann³

¹Kinderklinik Garmisch-Partenkirchen gGmbH, Garmisch-Partenkirchen, Deutschland, ²Sächsisches Krankenhaus Großschweidnitz, Großschweidnitz, Deutschland, ³Universität Bern, Bern, Schweiz

Hintergrund: Ziel der Studie war die Untersuchung der Stressverarbeitung von „daily hassles“ (alltägliche Schwierigkeiten, Alltagsstress) und die allgemeine Selbstwirksamkeitserwartung im Vergleich zwischen gesunden Kindern und Jugendlichen und Patientengruppen mit einer chronischen Schmerzerkrankung sowie juveniler idiopathischer Arthritis (JIA), welche sich zur stationären Behandlung in der Kinderklinik Garmisch-Partenkirchen gGmbH befanden.

Chronischen Schmerzerkrankungen im Kindes- und Jugendalter liegt eine Störung im Schmerzverarbeitungssystem zugrunde. Obwohl der ursprüngliche Auslöser nicht (mehr) bzw. nicht ausreichend vorhanden ist, bleiben langanhaltende und/oder wiederkehrende Schmerzen über einen Zeitraum von mindestens 3 Monaten bestehen. Die juvenile idiopathische Arthritis ist eine chronisch entzündliche Gelenkerkrankung des rheumatischen Formenkreises im Kindesalter mit ungeklärter Pathogenese.

Beide Patientengruppen werden in ihrem täglichen Leben mit Schmerzen konfrontiert. In der Literatur werden chronische Schmerzpatienten häufiger mit psychischen Problemen (z. B. Depression, Angst) in Zusammenhang gebracht als Patienten mit rheumatischen Erkrankungen. Stressverarbeitung und Selbstwirksamkeitserwartung wurden bei beiden Gruppen bisher kaum untersucht.

Stichprobe: Untersucht wurden 158 Kinder und Jugendliche im Alter von 8–13 Jahren, die die Diagnose einer Chronischen Schmerzstörung mit somatischen und psychischen Faktoren [F 45,41] ($n=46$, $M=12,10$ J., 80% weiblich) oder die einer JIA [M 08.] ($n=37$, $M=11,80$ J., 59% weiblich) erhalten hatten. Gesunde Kontrollkinder wurden in einer Schule befragt ($n=75$, $M=12,00$ J., 45% weiblich).

Methoden: Eingesetzt wurden der Stressverarbeitungsfragebogen für Kinder und Jugendliche (SVF-KJ) und die deutsche Fassung der General Self-Efficacy Scale (allgemeine Selbstwirksamkeitserwartung).

Ergebnisse: Über alle Gruppen hinweg zeigte sich, dass stressreduzierendes/günstiges Coping in negativem Zusammenhang zu stressvermehrendem/ungünstigem Coping stand ($p < .001$) und mit der Selbstwirksamkeitserwartung ($p < .001$) korrelierte. Im Gegensatz zu den Hypothesen zeigte sich, dass sich Teilnehmer mit einer chronischen Schmerzerkrankung, JIA und die gesunde Kontrollgruppe weder in ihren günstigen ($p=.35$) oder ungünstigen ($p=.12$) Copingstrategien, noch in der Selbstwirksamkeitserwartung ($p=.71$) unterschieden.

Diskussion: Beide Patientengruppen werden in ihrem Alltag mit Schmerzen konfrontiert, was Auswirkungen auf das psychische Befinden haben kann. Sie scheinen über ähnlich günstige Stressverarbeitungsmechanismen und Selbstwirksamkeitserwartung zu verfügen wie gesunde Kon-

trollen. Diese altersgerechten Fähigkeiten sollten als Ressourcen in der Behandlung genutzt und ausgebaut werden, um besonders die jungen Patienten mit einer chronischen Schmerzerkrankung psychisch zu stärken und so der Entwicklung von psychischen Komorbiditäten vorzubeugen.

DGKJ-P160

Chronische Schmerzen bei Kindern und Jugendlichen: Lebensereignisse, Auslöser und Umgang mit Schmerzen aus Sicht der Betroffenen und deren Eltern

Lea Höfel¹, Anna Lena Jonietz², Elisabeth Schnöbel-Müller¹, Johannes-Peter Haas¹, Maria Hildegard Walter²

¹Kinderklinik Garmisch-Partenkirchen gGmbH, Garmisch-Partenkirchen, Deutschland, ²Leopold Franzens Universität Innsbruck, Innsbruck, Österreich

Hintergrund: Als chronische Schmerzerkrankungen im Kindes- und Jugendalter werden kontinuierliche Schmerzen über einen Zeitraum von mindestens 3 Monaten bezeichnet. Sie werden durch eine Störung im Schmerzverarbeitungssystem hervorgerufen und sind durch Medikamente und Strategien wie Schonen und Erholung wenig bis negativ beeinflussbar. Chronischer Schmerz entsteht durch bio-psycho-soziale Faktoren, die ihn auch aufrechterhalten [1]. Obwohl der ursprüngliche Auslöser nicht (mehr) vorhanden ist und häufig auch keinen derartigen Schmerz verursachen kann bleiben langanhaltende und/oder wiederkehrende Schmerzen bestehen.

Ziel der Studie war es, die subjektive Sichtweise auf besondere Ereignisse zu Beginn der Schmerzen, aktuelle Auslöser sowie den Umgang mit den Schmerzen durch die Kinder selbst und auch durch deren Eltern genauer zu untersuchen.

Methode: Verwendet wurden Daten aus dem Deutschen Schmerzfragebogen für Kinder und Jugendliche (Erstkontakt Jugendliche), welche im Rahmen eines Klinikaufenthaltes im Jahr 2015 am Zentrum für Schmerztherapie junger Menschen (ZSTJM) Garmisch-Partenkirchen erhoben wurden. Aussagen von 141 Patienten zwischen 11 und 18 Jahren (\bar{X} 14,45 J., 81% weiblich) mit einer chronischen Schmerzstörung sowie deren Eltern wurden dazu kategorisiert und anschließend ausgewertet.

Ergebnisse: Mehr als ein Drittel der Patienten (41,2%) und der Eltern (34%) nannten ein oder mehrere für sie bedeutende Ereignisse, die im Zusammenhang mit dem Beginn der Schmerzproblematik stehen. Diese beziehen sich auf soziale, körperliche und psychische Aspekte (Häufigkeit der Nennungen ($n=$): 56, 38, 34).

Es zeigten sich überwiegend Übereinstimmungen und teilweise Unterschiede in der Wahrnehmung von Auslösern (z. B. körperlich, psychisch, externe und interne Faktoren, Rolle der Eltern und der Schule) und im Umgang mit Schmerzen (z. B. aktiv, passiv, Zuwendung, medizinische Versorgung) zwischen den jugendlichen Patienten und ihren Eltern. Bei den Bewältigungsstrategien der Kinder nannten die Patienten selbst vermehrt passive ($n=109$) als aktive Bewältigungsstrategien ($n=86$), beurteilt durch die Eltern zeigte sich diese Einschätzung noch ausgeprägter ($n=145$ vs. 45). Elterliche Strategien bestanden aus Sicht der Eltern hauptsächlich aus emotionaler Zuwendung ($n=65$), was die Patienten nicht in derselben Ausprägung empfanden ($n=18$). Aus Sicht der Patienten überwog mit 55 Nennungen vor allem die medizinische Versorgung.

Diskussion: Bezüglich der Ursachen nannten Eltern und Kinder Aspekte, welche das bio-psycho-soziale Krankheitsmodell der Entstehung und Aufrechterhaltung chronischer Schmerzen widerspiegeln.

Bei den Bewältigungsstrategien wurden hingegen überwiegend bio-medizinische Ansätze genannt. Sowohl bei den Kindern als auch bei den Eltern stehen passive Bewältigungsstrategien wie Schonen und die Gabe von Medikamenten im Vordergrund, welche bei der Therapie chronischer Schmerzerkrankungen wenig hilfreich sind. Psycho-soziale Aspekte, welche als Auslöser wahrgenommen werden, scheinen im täglichen Umgang/ den Bewältigungsstrategien in den Hintergrund zu rücken. Für die Therapie bedeutet dies, den Schwerpunkt deutlich von den medizinischen und passiven Maßnahmen wegzulenken und zu aktiven Strategien anzuregen.

Literatur

- Höfel L, Draheim N, Häfner R, Haas JP (2016) Schmerzsyndrome des Bewegungsapparates bei Kindern und Jugendlichen. *Z Rheumatol* 75:292–302

DGKJ-P161

Bauliche und soziale Umgebungsfaktoren objektiv gemessener körperlicher Aktivität und sitzender Tätigkeiten in der Freizeit unter 3- bis 6-Jährigen als mögliche Ansatzpunkte für komplexe Interventionen zur Primärprävention frühkindlichen Übergewichts

Michael Eichinger, Sven Schneider, Freia De Bock

Universität Heidelberg, Medizinische Fakultät Mannheim, Mannheim, Deutschland

Hintergrund: Typische Programme zur Primärprävention von Übergewicht unter 3- bis 6-Jährigen, die selektiv an einzelnen Verhaltensweisen ansetzen (z. B. Bewegung, sitzende Tätigkeiten, Ernährung), zeigen in der Regel vernachlässigbare Effekte. Komplexe Interventionen, welche simultan auf mehrere Verhaltensweisen fokussieren (z. B. körperliche Aktivität und sitzende Verhaltensweisen), oder verhältnispräventive Maßnahmen (z. B. Ausbau von Spielplätzen o. ä.) erscheinen im Gegensatz dazu vielversprechend. Bisher ist jedoch wenig über Faktoren bekannt, die auf mehrere Verhaltensweisen gleichzeitig Einfluss ausüben und daher erfolgversprechende Ansatzpunkte für komplexe Interventionen zur Prävention von frühkindlichem Übergewicht darstellen könnten.

Fragestellung: Die vorliegende Studie untersucht gemeinsame potentielle Prädiktoren frühkindlicher körperlicher Aktivität (moderate-to-vigorous physical activity, MVPA) und sitzender Tätigkeiten (sedentary behavior, SB).

Methoden: Für 735 3- bis 6-Jährige aus 52 Kindergärten in Baden-Württemberg wurde die Dauer der (i) MVPA sowie von (ii) SB objektiv mittels Akzelerometrie und Herzfrequenz-Monitoring bestimmt. Potenzielle Prädiktoren aus unterschiedlichen Domänen (u. a. Verhalten des Kindes, bauliche und soziale Umgebungsfaktoren) auf Ebene der individuellen Familien und auf Kontextebene (Gemeinde) wurden objektiv ebenso wie subjektiv erfasst. Zusammenhänge zwischen potenziellen Prädiktoren und MVPA sowie SB wurden mittels multivariater Mehrebenenmodelle unter Berücksichtigung bekannter Konfounder untersucht.

Ergebnisse: Keiner der objektiv gemessenen baulichen und sozialen Umgebungsfaktoren zeigte einen Zusammenhang mit MVPA oder SB. Dagegen waren die subjektive elterliche Einschätzung der Verkehrssicherheit in der Wohnumgebung sowie die Teilnahme von Kindern an organisierten Sportaktivitäten (z. B. Mitgliedschaft in Fußballvereinen) positiv mit MVPA an Wochenenden assoziiert. Zudem zeigte sich, dass Kinder, deren Eltern in der Freizeit körperlich aktiv waren, an Wochenenden weniger Zeit im Sitzen verbrachten.

Schlussfolgerung: Elterliche Faktoren sind zentrale Prädiktoren von MVPA und SB unter 3- bis 6-Jährigen. Die subjektiv wahrgenommene Verkehrssicherheit, die Teilnahme an organisierten Sportaktivitäten – Zeichen und Resultat elterlicher Unterstützung der kindlichen körperlichen Aktivität – und die körperliche Aktivität der Eltern in der Freizeit scheinen im Vorschulalter einen wichtigeren Einfluss auf die MVPA und SB auszuüben als objektive bauliche Umgebungsfaktoren. Damit scheint die elterliche Unterstützung von Bewegung der vielversprechendste Ansatzpunkt für komplexe Interventionen zur Primärprävention frühkindlichen Übergewichts, welche simultan auf körperliche Aktivität und sitzende Verhaltensweisen abstellen. Eine reine Verhältnisprävention durch Änderung der physikalischen Umgebung ist ohne ein Nutzungskonzept, das Einstellungen, Sicherheitsbedenken und gesundheitsrelevante Verhaltensweisen der Eltern aktiv miteinbindet, wahrscheinlich nicht ausreichend.

DGKJ-P163

Erfahrungen mit dem Prüfungsthema „Kinderschutz“ in einer OSCE-Prüfung (objective structured clinical examination)

Ruth Lagies, Fiona Josephine Kierdorf, Bernhard Steinweg, Lisa Kurylowicz, Johannes Breuer, Ingo Franke

Zentrum für Kinderheilkunde am Universitätsklinikum Bonn, Bonn, Deutschland

Hintergrund: Kindeswohlgefährdung hat weltweit eine anhaltend hohe Prävalenz. Die Folgen für die misshandelten und vernachlässigten Kinder sind enorm und beeinträchtigen die Kinder in ihrer weiteren körperlichen, geistigen und sozialen Entwicklung. Auch Todesfälle durch Kindesmisshandlung sind weiterhin zu verzeichnen. Medizinstudierende werden mit diesem brisanten Thema im Studium in Deutschland je nach Standort sehr unterschiedlich konfrontiert und auf ihren späteren Beruf vorbereitet. Wir wollten wissen, ob die Einführung einer Kinderschutz-OSCE-Station (objective structured clinical examination) an unserem Standort unserer Universität dazu beitragen kann, die Aufmerksamkeit für dieses sensible Thema bei den Studierenden zu erhöhen. Darüber hinaus interessierte uns die selbsteingeschätzte Kompetenz bezüglich des Erkennens und weiteren Vorgehens bei Verdacht auf eine Kindesmisshandlung.

Fragestellung: Erhöht die Implementierung einer OSCE-Station zum Thema „Kinderschutz“ in einer summativen Prüfung die Aufmerksamkeit von Medizinstudierenden bezüglich des Themas Kindesmisshandlung?

Material und Methoden: Die Idee war, eine Sensibilisierung der Studenten mittels Implementierung einer Prüfung im OSCE-Format zum Thema Kinderschutz zu erreichen und abzufragen. Anschließend unterzogen sich die 121 Studenten einer freiwilligen und anonymen Umfrage, der Rücklauf war mit 53 von 121 Studierenden zufriedenstellend. Zustimmungsfragen wurden mit einer 7-skalierten Likert Skala gestellt (1 = stimme überhaupt nicht zu, 7 = stimme voll und ganz zu).

Ergebnisse: Zusammenfassend nahm die Mehrheit der Studierenden schon im Vorfeld wahr, dass die Thematik „Kinderschutz“ Teil der Prüfung sein wird und setzte sich folglich auch mit dem Thema auseinander. Obwohl nur knapp 8 % der Befragten an der Kinderschutzstation geprüft wurden, erachteten es 38 % der Studierenden mit voller Zustimmung 7/7 auf der Likert-Skala und weitere 29 % mit großer Zustimmung 6/7 auf der Likert-Skala als sinnvoll, dass das Thema Kinderschutz Teil einer bestehensrelevanten Prüfung ist. Besonders positiv ist zu bewerten, dass ein Großteil der Bonner Studierenden sich nach eigenen Angaben darauf vorbereitet fühlt, künftig auf Zeichen bzw. Signale einer Kindesmisshandlung – unabhängig vom individuell bevorzugten Fachbereich – zu achten. **Diskussion:** Kinderschutz erfordert hinsehen – unsere Umfrage zeigt insgesamt einen positiven Effekt auf die Aufmerksamkeit zu diesem Sachverhalt durch die Implementierung des Themas Kinderschutz in der OSCE-Prüfung.

DGKJ-P164

Polygraphische Evaluation der myofunktionellen Therapie bei Kindern mit Down-Syndrom

¹Magnus von Lukowicz, ¹Nina Herzog, ²Sebastian Ruthardt, ¹Christian F. Poets

¹Uniklinik Tübingen, Tübingen, Deutschland, ²Therapiezentrum Iven Baidersbronn, Baidersbronn, Deutschland

Hintergrund: Kinder mit Down Syndrom (DS) haben ein erhöhtes Risiko für obstruktive Schlafapnoe (OSA; [1, 2]). Neben einer operativen Therapie (Adenotomie/Tonsillektomie), nasalen Steroiden oder CPAP-Atemhilfe gibt es Hinweise, dass (auch) eine myofunktionelle Therapie (MT) effektiv ist [3, 4]. In einer retrospektiven Analyse erwies sich ein Therapieansatz mit Stimulations-Gaumenplatte und MT auch bei Kindern mit DS als wirksam [5]. Auch bei Erwachsenen mit OSA wurde gezeigt, dass logopädische Übungen die OSA-Ausprägung mindern [6].

Fragestellung: Da MT klinisch zu helfen scheint, zum jetzigen Zeitpunkt aber noch nicht prospektiv bei DS untersucht wurde, wollten wir MT bei Kindern mit DS mittels Polygraphie (PG) evaluieren.

Methoden: Durchführung einer PG im Rahmen einer Pilotstudie direkt vor und nach einer intensivierten MT (nach Castillo Morales und Pado-van) über eine Woche. Die Auswertung der PG mit den primären Zielpa-rametern Mixed Obstructive Apnea Hypopnea Index (MOAHI), Entsät-tigungen um $\geq 3\%$ (DI3) bzw. auf $< 90\%$ (DI90) erfolgte verblindet durch Mitarbeiter unseres Kinderschlaflabors.

Ergebnisse: In der durchgeführten Pilotstudie konnten 42 Patienten ein-geschlossen werden, von 18 lagen 2 auswertbare Messungen vor. In der Analyse dieser 36 Messungen zeigten sich keine signifikanten Änderun-gen des MOAHI und des DI3 vor und nach intensivierter MT über eine Woche: Der MOAHI blieb vor und nach Therapie gleich (6,4/h vs. 6,4/h; $p=0,96$), der DI3 fiel minimal ab (12,8/h vs. 12,1/h; $p=0,58$). Dagegen zeigte der DI90 eine signifikante Abnahme bei Kontrolle nach der Thera-piewoche (2,7 vs. 2,1; $p=0,04$).

Schlussfolgerung: Im Gegensatz zu bisherigen Studien konnte in der durchgeführten Pilotstudie kein kurzfristiger Effekt der MT auf den MO-AHI, wohl aber ein statistisch signifikanter, klinisch allerdings geringer Rückgang des DI90 gezeigt werden. Limitierender Faktor war der Verzicht auf die Ableitung eines EEG. Hierdurch konnten Schlafstadien und Mikro-architektur des Schlafes nicht berücksichtigt werden. Zusätzlich zeigte die hohe Ausfallquote an Messungen die Schwierigkeit, ambulante PG-Mes-sungen bei Kindern mit DS durchzuführen. Auch untersuchte die Studie keine subjektiven Kriterien (z. B. Einschätzung der Symptome) vor und nach der Therapiewoche und erfasste keine langfristigen Therapieeffekte (z. B. nach regelmäßiger Wiederholung der Übungen zuhause).

Literatur

1. Erler T, Paditz E (2004) Obstructive sleep apnea syndrome in children: a state-of-the-art review. *Treat Respir Med* 3:107–122
2. Austeng ME, Overland B, Kvaerner KJ et al (2014) Obstructive sleep apnea in younger school children with Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 78:1026–1029
3. Villa MP, Brasili L, Ferretti A et al (2015) Oropharyngeal exercises to reduce symp-toms of OSA after AT. *Sleep Breath* 19:281–289
4. Limbrock GJ, Fischer-Brandies H, Avallé C (1991) Castillo-Morales' orofacial therapy: treatment of 67 children with Down syndrome. *Dev Med Child Neurol* 33:296–303
5. Carlstedt K, Henningson G, Dahllöf G (2003) A four-year longitudinal study of pa-latal plate therapy in children with Down syndrome: effects on oral motor function, articulation and communication preferences. *Acta Odontol Scand* 61:39–46
6. Guimaraes KC, Drager LF, Genta PR et al (2009) Effects of oropharyngeal exercises on patients with moderate obstructive sleep apnea syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 179:962–966

DGKJ-P165

Prävention von sexuellem Kindesmissbrauch und sexueller Gewalt in der Institution Kinderklinikerfolgsmessung eines Präventionskonzeptes am Beispiel des Vivantes-Konzerns

Sylvester von Bismarck

Klinikum Neukölln, Vivantes Netzwerk für Gesundheit GmbH, Berlin, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Seit den öffentlich gewordenen Miss-brauchsfällen in verschiedenen Schulen und anderen öffentlichen Ein-richtungen sind seit 2010 in vielen Institutionen Präventionskonzepte zur Verhinderung von internem sexuellen Kindesmissbrauch und sexueller Gewalt initiiert und umgesetzt worden.

Wiederholt ist es in den letzten 5 Jahren zu medienrelevanten Einzelfäl-len von internem sexuellem Missbrauch in Kinderkliniken verschiedener Bundesländer gekommen. Trotzdem verfügen die wenigsten Kinderklini-ken über ein entsprechendes Präventionskonzept.

Nur vereinzelt sind bisher Elemente von Schutz- und Präventionskonzepten in Institutionen des Gesundheitswesens auf ihre Wirksamkeit und Ak-zeptanz hin wissenschaftlich überprüft worden.

Im Rahmen einer Masterarbeit wurde ein Fragebogen entwickelt und eine Mitarbeiterbefragung durchgeführt, um die Wirksamkeit und die Akzep-tanz des Präventionskonzeptes und des Verhaltenscodex in den Kinder-kliniken des Vivantes-Konzerns zu überprüfen.

Material und Methode: Die Kliniken des Vivantes Netzwerk für Gesund-heit GmbH, des größten kommunalen Krankenhauskonzerns Deutsch-lands, verfügen seit 2015 über ein empfehlungsgerechtes Präventionskon-zept gegen Sexuellen Kindesmissbrauch und Sexuelle Gewalt und einen Verhaltenscodex, die beide den Vorgaben des Runden Tisches entsprechen. Durch eine anonymisierte und vom Konzern und seinen Gremien ge-nehmigte Mitarbeiterumfrage mit einem qualifizierten Fragebogen wurde u. a. das zentrale Element des Präventionskonzeptes, der Vivantes-Verhaltenskodex, auf seine Akzeptanz und seine Wirksamkeit innerhalb der Vivantes-Kinderkliniken mit knapp 700 Mitarbeiterinnen und Mitarbei-tern überprüft.

Ergebnisse und Diskussion: An der Mitarbeiterumfrage hat sich ein Fünftel der Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter der Vivantes-Kinderkliniken betei-ligt. Trotz eines eingeschränkten Risikobewusstseins bezüglich Sexueller Gewalt ist der Kodex akzeptiert und wird befolgt. Die daran aufgeführten Regeln entsprechen der professionellen Einstellung der Mehrheit der Mit-arbeiterinnen und Mitarbeiter, die sich auch schon vor der Einführung des Kodex entsprechend verhielten. Das auch durch den Kodex getragene Prä-ventionskonzept ist umsetzbar und wirksam. Zur Erhaltung und Verbesse-rung der Schutzwirkung sind wiederholende Informationsveranstaltungen und Schulungen der Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter dringend geboten. Eine Übertragung der Ergebnisse auf den Konzern oder andere Institutio-nen ist nicht ohne weiteres möglich.

Schlussfolgerung: Auch in der Institution Kinderklinik besteht das Risiko eines internen sexuellen Missbrauchs und von sexueller Gewalt. Das ent-sprechende Präventionskonzept und der Verhaltenscodex des Vivantes-Konzerns werden von den Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern der Kin-derkliniken akzeptiert, befolgt und sind wirksam.

DGKJ-P166

Septische Arthritiden im Kindesalter durch *Kingella kingae*

Mehrak Yoosefi¹, Thomas Adam², Katharina Schmitt-Bohn¹, Sabine Jackowski-Dohrmann¹, Hagen Bayer¹, Rainer Rossi¹

¹Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin, Deutschland, ²Leitung Klinische Beratung Mikrobiologie, Labor Berlin, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Im Zeitraum Oktober 2016 bis Januar 2017 waren drei Klein-kinder stationär mit septischer Arthritis, bei denen der Nachweis per PCR von *Kingella kingae* aus dem Punktat gelang.

Fragestellung: Kann durch den routinemäßigen Einsatz einer eubakteri-ellen PCR aus gewonnenem Punktat der auszulösende Keim häufiger be-stimmt werden als durch die alleinige kulturelle Untersuchung?

Patienten: Bei den Patienten ($m=2$, $w=1$) handelt es sich um Kleinkinder zwischen 1 Jahr und 2,5 Jahren mit einem Aufnahme-gewicht zwischen 10 und 16 Kilogramm. Es zeigte sich jeweils eine Monarthritiden der unteren Extremitäten mit einer lokalen Rötung und Schwellung seit dem Vortag sowie einer damit einhergehenden Steh- und Gehverweigerung. In zwei Fällen war ein Knie, in einem Fall ein Fuß als betroffenes Gelenk zu iden-tifizieren. Bei den beiden männlichen Patienten bestand zudem Fieber um den Aufnahmezeitpunkt herum und alle Patienten hatten einen be-gleitenden Infekt der oberen Luftwege. Ein Trauma war nicht erinnerlich, ein Zeckenbiss wurde anamnestisch verneint.

Ergebnisse: Das Aufnahmelabor zeigte leicht erhöhte bis normwertige Entzündungsparameter (Leukozyten und C-reaktives Protein) sowie eine stets beschleunigte BSG (Blutsenkungsgeschwindigkeit). Nach der Auf-nahme erfolgte die sterile Punktation des Ergusses in Allgemeinanästhesie unter sonographischer Kontrolle. Alle Punktate zeigten eine erhöhte An-zahl von Leukozyten sowie vermehrt mononukleäre Zellen.

Mit dem Punktatmaterial wurden in allen drei Fällen zusätzlich aerobe Blutkulturflaschen bebrütet, lediglich in einem Fall konnte ein Wachstum von *Kingella kingae* nachgewiesen werden. Bei diesem gramlabilen Stäb-chen ist bekannt, dass die Anzüchtung häufig nicht gelingt.

In den anderen beiden Fällen gelang der Erregernachweis mittels eubac-terieller PCR über eine 16S rDNA-Sequenzierung mit einer Sequenziden-tität von 98% bzw. 99,6% bei Alignmentlänge von 340 bzw. 504 Basen-paaren.

Die Behandlung erfolgte über 14 bis 21 Tage intravenös mit Cefuroxim in Monotherapie oder Cefuroxim und Fosfomycin in Kombinationstherapie. Das Resistogramm aus dem Blutkulturmedium zeigte einen auf alle getesteten Antibiotika (u. a. Cephalosporine) sensiblen Keim. Supportiv erhielten die Patienten Ibuprofen als Antiphlogistikum.

Schlussfolgerung: Durch den Einsatz der eubacteriellen PCR gelang die Keimidentifizierung von *Kingella kingae* im Nativpräparat bei denjenigen Patienten, bei denen die Bebrütung in einer pädiatrischen Blutkulturflasche kein Wachstum zeigte, man aufgrund der Symptomatik und der Laborbefunde aber von einem bakteriellen Prozess ausging. Somit ist es nach vielen Jahren erstmals möglich *Kingella kingae* nachzuweisen, welcher nach dem Redbook der American Academy of Pediatrics der häufigste ursächliche Keim in diesem Patientenkollektiv für die Entwicklung einer septischer Arthritis ist.

DGKJ-P167

CRPS Typ 1 (complex regional pain syndrome) im Kindes- und Jugendalter – ein Fallbericht

Rosemarie Ahnert

1. Klinik für Kinder und Jugendliche, Klinikum Augsburg, Augsburg, Deutschland

Hintergrund: CRPS Typ 1 ist eine im Kindes- und Jugendalter sehr seltene Erkrankung. Die Ätiologie dieser Erkrankung ist nach wie vor nicht abschließend geklärt. Es kommt zu einer Überaktivierung und Fehlfunktion des sympathischen, somatosensorischen und motorischen Nervensystems, was zu kompletten Funktionsausfällen und massiven Schmerzen von betroffenen Körperarealen (meist distale Extremitäten) führt. Für die Behandlung des CRPS wurden für erwachsene Patienten Leitlinien entwickelt, welche zur Schmerzreduktion strikte medikamentöse Verfahren bis zu invasiven Prozeduren (Regionalanästhesie, Sympatikusblockaden, spinale Nervenstimulation) beinhalten. Zum Einen wird diskutiert, ob es sich beim CRPS des Erwachsenenalters ätiologisch um das Gleiche handelt, wie beim CRPS des Kindes- und Jugendalters. Des Weiteren wird dafür plädiert bei Kindern und Jugendlichen eine stationäre multimodale Schmerztherapie an einem tertiären Zentrum als Therapie der 1. Wahl durchzuführen.

Fallbericht: 9-jähriges Mädchen mit Ausbildung eines CRPS Typ 1 am rechten Fuß nach Flexionstrauma im Großzehengrundgelenk. Ausbildung massiver trophischer Veränderungen, massiver Schmerzen und ausgeprägter Funktionsbeeinträchtigung. Differentialdiagnostik (Röntgen, Sonografie, MRT, Labor) ergab keine weiterführenden Hinweise auf strukturelles Trauma oder Systemerkrankung.

Methode: Die Patientin wurde zur stationären multimodalen Schmerztherapie in einem tertiären Behandlungszentrum über ... Wochen behandelt. Bestandteile der Therapie sind intensive Physio- und Ergotherapie, kombiniert mit Edukation über Physiologie, bio-psycho-soziales Krankheitsmodell, Verhaltenstherapie, Musik- und konzentrierte Bewegungstherapie.

Ergebnis: Die Beschwerden und die klinische Symptomatik konnten bereits bei Entlassung komplett behoben werden, was auch nach 10 Monaten Nachbeobachtung stabil geblieben ist. Eine medikamentöse Behandlung war nicht erforderlich gewesen. Ziel der Therapie war nicht die Schmerzfreiheit, sondern die Wiederherstellung der Funktionalität und damit Reduktion der schmerzbedingten Beeinträchtigung im Alltag. Die komplette Schmerzfreiheit wie in diesem Fall ist ein extrem gutes Therapieansprechen, was nicht die Regel darstellt.

Diskussion: CRPS ist im Kindes- und Jugendalter sehr selten und daher unbekannt. Aufgrund der Unwissenheit werden häufig über einen langen Zeitraum verschiedenste Behandlungen inkl. invasiver Methoden entsprechend der Behandlungsleitlinien für Erwachsene angewandt, was aus unserer Sicht nicht erforderlich ist. Die multimodale Schmerztherapie sollte die Therapie der 1. Wahl bei Kindern und Jugendlichen mit CRPS sein. Allerdings ist die Versorgungssituation in Deutschland absolut unzureichend, was unbedingt verändert werden muss. Des Weiteren müssen in Zukunft noch weitere Studien und Untersuchungen zum CRPS im Kindes- und Jugendalter durchgeführt werden.

Verschiedenes 2

DGKJ-P168

Gerinnungsstörung und/oder Kindesmisshandlung:

Ein Fallbericht

¹Tobias Dietrich, ²Harry Sirb, ¹Josephine T. Tauer, ³Reinhard Schneppenheim, ³Belinda Weber, ⁴Kerstin Jurk, ¹Ralf Knöfler

¹Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der TU Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Bereich Hämostaseologie, Dresden, Deutschland, ²DRK-Krankenhaus Lichtenstein, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Lichtenstein, Deutschland, ³Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Klinik und Poliklinik für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Hamburg, Deutschland, ⁴Universitätsmedizin Mainz, Centrum für Thrombose und Hämostase (CTH), Mainz, Deutschland

Hintergrund: Das Auftreten einer unklaren Blutungsneigung im Kindesalter bedarf einer erweiterten Gerinnungsdiagnostik insbesondere, wenn eine Kindesmisshandlung vermutet wird und typische Begleitverletzungen, wie Frakturen fehlen. Wir präsentieren den Fall eines 5-jährigen Jungen, bei dem klinisch aufgrund der Blutungsmorphe eine Misshandlung vermutet wurde und bei dem sich eindeutig ein hereditärer Thrombozytenfunktionsdefekt nachweisen ließ.

Fallbericht: Seit dem Säuglingsalter beobachteten die Eltern eine Hautblutungsneigung am gesamten Körper mit Auftreten von Hämatomen und Petechien. Im 3. Lebensjahr wurde erstmals in einer auswärtigen pädiatrischen Gerinnungsambulanz eine umfangreiche Diagnostik (Quick, aPTT, mehrere Gerinnungseinzelfaktoren, Fibrinogen, Willebrand Diagnostik, Blutbild) durchgeführt, ohne dass sich Auffälligkeiten fanden. Im Alter von 5 Jahren wurde das Kind mit Weichteilblutungen im Gesicht und am Hals aus der Kindereinrichtung heraus durch das Jugendamt Inobhut genommen und in eine externe Kinderklinik eingewiesen. Die erweiterte Gerinnungsdiagnostik zeigte erneut keine pathologischen Befunde. Daraufhin wurden strafrechtliche Ermittlungen gegen die Eltern, insbesondere gegen den Vater eingeleitet und der Junge in einer Pflegefamilie untergebracht. Mit dem Ziel eine hereditäre Thrombozytopathie auszuschließen, wurde der Junge und später auch die Eltern sowie seine Zwillingsschwester in unserer Gerinnungsambulanz vorgestellt. Wir sahen ein Kind mit multifokalen kleinen Hämatomen an exponierten und atypischen Stellen wie dem Rücken und im Halsbereich. Die Pflegefamilie bestätigte die auffällige Hautblutungsneigung des Jungen im Alltag. Die Thrombozytenfunktionsdiagnostik mit Untersuchung der Thrombozytenaggregation zeigte reproduzierbar mit zwei verschiedenen Methoden eine deutliche Störung der Thrombozytenaktivierung durch Kollagen. Die Familienmitglieder wiesen keine auffällige Blutungsanamnese auf und zeigten eine regelrechte Thrombozytenaktivierung durch Kollagen. Mittels nur in Speziallaboratorien verfügbarer Methoden, wie der Quantifizierung des Kollagenrezeptors in der Durchflusszytometrie, Thrombozytenadhäsionsuntersuchungen und schließlich dem genetischen Nachweis einer homozygoten Mutation im thrombozytären Kollagenrezeptorgen konnte die vorliegende Thrombozytopathie als Ursache der Hautblutungsneigung im Alltag eindeutig bestätigt werden. Die Anklage gegen den Vater wurde im bereits laufenden Gerichtsverfahren eingestellt.

Schlussfolgerung: Der Fall zeigt die Notwendigkeit einer Thrombozytenfunktionsdiagnostik im Rahmen erweiterter Gerinnungsuntersuchungen bei Kindern mit misshandlungsverdächtigen Blutungszeichen, insbesondere wenn keine misshandlungstypischen Begleitverletzungen vorliegen. Bei der Interpretation der Befunde ist stets auch an das gleichzeitige Vorliegen einer Kindesmisshandlung und einer Gerinnungsstörung zu denken. Daher ist eine Abstimmung mit dem Rechtsmediziner unbedingt erforderlich.

DGKJ-P169**Medienkonsum und Schlafqualität in der frühen Kindheit – Ergebnisse der Ulmer SPATZ Gesundheitsstudie**

Jon Genuneit¹, Pablo E. Brockmann², Angelika Schlarb³, Dietrich Rothenbacher¹

¹Universität Ulm, Ulm, Deutschland, ²School of Medicine, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile, ³Universität Bielefeld, Bielefeld, Deutschland

Hintergrund: Der Konsum elektronischer Medien steigt schon im Alter vor 3 Jahren an und einige Studien zeigen Auswirkungen auf die Schlafdauer in dieser Altersgruppe. Untersuchungen des Effekts auf die Schlafqualität sind selten, meist auf Querschnittserhebungen gestützt und durch den Einschluss breiterer Altersbereiche im Vorschulalter limitiert, was frühe Effekte und das optimale Alter für Interventionsansätze verwischen kann.

Methoden: Wir analysierten Daten der Ulmer SPATZ Gesundheitsstudie, einer Geburtskohortenstudie, in die 1006 Lebendgeborene aus der Allgemeinbevölkerung kurz nach Geburt im Universitätsklinikum Ulm von 04/2012 bis 05/2013 aufgenommen wurden. Daten zum kindlichen Schlaf wurden von den Eltern im Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ) im Alter von 2 und 3 Jahren berichtet. Der kindliche Medienkonsum wurde im Alter von 3 Jahren mit mehreren Fragen erfasst. Die statistische Auswertung beinhaltete Kruskal-Wallis Tests und multivariable Regressionsmodelle.

Ergebnisse: Der Konsum elektronischer Medien war in Prävalenz und Dosis eher moderat; die Nutzung von Büchern wurde oft verneint (39%). Der Konsum elektronischer Medien war stark und statistisch signifikant mit einer geringeren Schlafqualität im Alter von 3 Jahren assoziiert, besonders bei Kindern mit besserer Schlafqualität im Alter von 2 Jahren. Zudem zeigten sich Zusammenhänge mit der Verschlechterung mehrerer Indikatoren der Schlafqualität zwischen 2 und 3 Jahren – im Gegensatz zum Lesen von Büchern, was mit einer geringeren Häufigkeit der Verschlechterung von nächtlichem Erwachen einherging.

Schlussfolgerung: Wir zeigen erstmalig den Zusammenhang zwischen Medienkonsum aber auch Buchnutzung und mehreren Domänen der Schlafqualität bei Dreijährigen im prospektiven Verlauf. Unter Berücksichtigung des Risikos für die Chronifizierung von Schlafproblemen scheinen präventive Maßnahmen in Bezug auf den Konsum elektronischer Medien bereits in der frühen Kindheit notwendig.

DGKJ-P170**Pneumokokken-Konjugatimpfung – Impfraten und Impfzeitpunkte bei Kindern der Geburtskohorte 2013 anhand von Abrechnungsdaten der GKV vor Umstellung auf das 2 + 1 Schema**

Maren Laurenz¹, Ralf Sprenger¹, Christof von Eiff¹, Kathrin Borchert², Sebastian Braun², Jennifer Scarlet Haas², Christian Jacob², Kim Maren Kohlscheen², Julia Schiffner-Rohe¹, Agnes Kisser¹

¹Pfizer Pharma GmbH, Berlin, Deutschland, ²Xcenda GmbH, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Die ständige Impfkommission (STIKO) empfahl von Juli 2006 bis August 2015 für alle Kinder bis zu 24 Monaten eine Pneumokokken-Konjugatimpfung im sogenannten 3 + 1 Schema, mit der Gabe der einzelnen Dosen im Alter von 2, 3, 4 und 11–14 Lebensmonaten. Im August 2015 wurde das empfohlene Impfschema für alle reifgeborenen Kinder um eine Dosis reduziert. Die Impfschritte bestehen seitdem aus 3 Dosen, die im Alter von 2, 4 und 11–14 Lebensmonaten gegeben werden sollen (2 + 1 Schema).

Fragestellung: Ziel der Studie ist es, die Impfraten der reifgeborenen Kinder der Geburtskohorten 2013 (3 + 1 Schema empfohlen) und 2016 (2 + 1 Schema empfohlen) zu ermitteln, die Einhaltung der für die Impfung empfohlenen Zeitfenster zu prüfen und zu vergleichen, ob die Umstellung auf das 2 + 1 Schema (unabhängig vom verwendeten Pneumokokken-Konjugatimpfstoff) zu einer vollständigen und zeitgerechteren Impfung führt. Die dargestellten Ergebnisse zeigen die erste Zwischenauswertung der Analyse der Geburtskohorte 2013.

Methoden: Retrospektive Datenbankanalyse (InGef, Institut für angewandte Versorgungsforschung Berlin) von Abrechnungsdaten einer für Deutschland bezüglich Alter und Geschlecht repräsentativen Stichprobe mit mehr als 4 Millionen gesetzlich Krankenversicherten. Studienpopulation waren alle Kinder der Stichprobe, die zwischen 01.01.2013–31.12.2013 reifgeboren und im Beobachtungszeitraum (24 Monate) durchgängig versichert waren. Kinder mit mindestens einer dokumentierten Pneumokokkenimpfung (Impfziffer 89118 oder 89120) galten als geimpft. Studienendpunkte waren die Impfrate (Anzahl der pro Dosis geimpften Kinder), die Vollständigkeit der Impfung sowie die Einhaltung der von der STIKO empfohlenen Impfzeiträume.

Ergebnisse: Für das Studienjahr 2013 wurden 32.978 Reifgeborene in der Datenbank identifiziert. 91,2% der Kinder erhielten bis zum Alter von 24 Monaten mindestens eine Impfung gegen Pneumokokken, dementsprechend erhielten 8,8% keine Dosis. Lediglich 68,3% der Kinder hatten nach 24 Monaten die für diese Geburtskohorte empfohlene vollständige Impfschritte erhalten. 18,0% der Kinder wurden drei Impfungen verabreicht, 3,3% zwei Impfungen und 1,6% erhielten eine Impfung. Von den geimpften Kindern erhielten nur 44,2% die erste Dosis gemäß STIKO Empfehlung im Alter von 2 Monaten. Die zweite (bzw. dritte) Dosis wurde 37,8% (bzw. 26,7%) der Kindern zeitgerecht verabreicht. Die vierte Impfung wurde bei 45,1% der Kinder im vorgesehenen Zeitfenster appliziert.

Schlussfolgerung: Die Daten zeigen, dass die STIKO Empfehlungen bezüglich der Pneumokokken-Impfung bei reifgeborenen Kindern in Deutschland im Rahmen des 3 + 1 Schemas mangelhaft umgesetzt wurden und bestätigen somit frühere Untersuchungen. Die Schutzmöglichkeiten der Impfung bei der am meisten gefährdeten Gruppe der jungen Säuglinge wurde ungenügend genutzt. Inwieweit eine Reduktion des Impfschemas möglicherweise zu einer verbesserten Impfkakzeptanz führt, wird die Analyse der Geburtskohorte 2016 zeigen.

DGKJ-P171**Epidemiologie und Versorgungskosten der ambulant erworbenen Pneumonie bei Kindern in Deutschland**

Maren Laurenz¹, Ralf Sprenger¹, Christof von Eiff¹, Niklas Schmedt², Edin Basic¹

¹Pfizer Pharma GmbH, Berlin, Deutschland, ²InGef, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Pneumokokken gehören zu den häufigsten Erregern der ambulant erworbenen Pneumonie (community-acquired pneumonia, CAP). Seit Juli 2001 empfiehlt die ständige Impfkommission (STIKO) für alle Kinder und Jugendlichen mit erhöhter gesundheitlicher Gefährdung eine Impfung gegen Pneumokokken, seit Juli 2006 empfiehlt die STIKO zusätzlich für alle Kinder bis zum Alter von 24 Monaten die Standardimpfung mit Pneumokokken-Konjugatimpfstoff (PCV). Es wurde zunächst der 7-valente Impfstoff (PCV7) eingesetzt, im Jahr 2009 wurden höher-valente PCVs zugelassen (PCV10 April, PCV13 Dezember), die in der Folge PCV7 ersetzen. Es gibt wenige Daten zur Epidemiologie und zu den Versorgungskosten der CAP bei Kindern in Deutschland sowie zum potentiellen Einfluss der Impfeempfehlungen.

Fragestellung: Ziel der Datenbankanalyse war es, die CAP Inzidenzraten in den Jahren 2011 bis 2015 zu schätzen sowie die Höhe der durch CAP verursachten (Behandlungs-) Kosten zu ermitteln.

Methoden: Retrospektive Datenbankanalyse (InGef – Institut für angewandte Gesundheitsforschung) von Abrechnungsdaten einer für Deutschland bezüglich Alter und Geschlecht repräsentativen Stichprobe mit mehr als 4 Millionen gesetzlich Krankenversicherten. Die CAP Inzidenzrate für die einzelnen Jahre von 2011 bis 2015 wurde pro 100.000 Personenjahre berechnet. Für eine Kohorte dieser Patienten (Patienten mit einer CAP Diagnose im Jahr 2014) wurden die Kosten für die medizinische Versorgung im Jahr vor und im Jahr nach der CAP Diagnose untersucht und verglichen.

Ergebnisse: Bei den 0–4 jährigen Kindern lag die CAP Inzidenz im Jahr 2011 insgesamt bei 4403,7/100.000, wobei deutlich mehr Fälle registriert wurden, die ambulant therapiert wurden, als Fälle, die aufgrund der CAP hospitalisiert werden mussten (3671,2/100.000 vs 732,5/100.000).

Bis zum Jahr 2015 zeigte sich eine deutliche Abnahme der Inzidenz auf 3927,5/100.000 (3295,5/100.000 ambulant vs 632,1/100.000 hospitalisiert). Bei den 5–17-jährigen Kindern und Jugendlichen lag die CAP Inzidenz im Jahr 2011 insgesamt bei 1446,9/100.000 (1328,3/100.000 ambulant vs 118,6/100.000 hospitalisiert) und nahm ebenfalls bis zum Jahr 2015 deutlich ab auf insgesamt 994,4/100.000 (903,5/100.000 ambulant vs 90,9/100.000 hospitalisiert).

Bei Kindern mit einer chronischen Grunderkrankung lag die CAP Inzidenz deutlich höher als bei Kindern ohne Grunderkrankung (z. B. im Jahr 2015 für die 0–4-Jährigen mit Risiko bzw. Hochrisiko bei 6456,0 bzw. 7292,2/100.000 vs 3020,7/100.000 ohne Risiko).

Die Kosten für die medizinische Versorgung waren im Jahr nach einer CAP Diagnose signifikant erhöht (0–4-Jährige: 2154 Euro vor CAP vs 2539 Euro nach CAP; 5–17-Jährige: 1545 Euro vor CAP vs 2052 Euro nach CAP).

Schlussfolgerung: Die Daten zeigen einen deutlichen Rückgang der CAP Inzidenz seit 2011 bei Kindern in Deutschland. Die Diagnose einer CAP ist allerdings weiterhin mit einer signifikanten Erhöhung der Kosten für die medizinische Versorgung der Patienten verbunden.

DGKJ-P172

Paradoxe Reaktion auf Salbutamol: Ein Fallbericht signifikanter unerwünschter Nebenwirkung

Richard Eyermann¹, Helmut Langhof²

¹Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland, ²Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Berchtesgaden, Deutschland

Problemstellung: Salbutamol wird zur Behandlung von Atemproblemen angewendet, die durch Asthma und COPD (inkl. chronische Bronchitis und Lungenemphysem) verursacht werden.

Salbutamol wird außerdem zur Prävention von Asthmabeschwerden angewendet, die durch Belastung, auslösende Reize wie Hausstaub, Pollen, Katzen- oder Hundehaare und Zigarettenrauch verursacht werden. Salbutamol erweitert die Atemwege, lindert die Beschwerden, sollte aber weniger als Dauertherapie regelmäßig verwendet werden. Salbutamol ist zugelassen bei Erwachsenen, Jugendlichen und Kindern im Alter von 4–11 Jahren.

Methoden: Fallbericht, evidenzbasierte Literaturrecherche und Praxis-Fazit.

Ergebnis: Wie alle Arzneimittel kann auch Salbutamol Nebenwirkungen haben, häufig (bis 1 von 10 Behandelten) Zittern, Tachykardie, Kopfschmerzen und Muskelkrämpfe. Sehr selten (1 von 10.000 Behandelten) können allergische Reaktionen, Blutdruckabfall, Kollaps, erhöhte Aktivität und Reizbarkeit, Halluzinationen, Schlafstörungen, Herzrhythmusstörungen, juckender Hautausschlag und erschwerte Atmung direkt nach Anwendung auftreten.

Berichtet wird über einen 12 Jahre alten Jungen, stationär zur komplexen Adipositasintervention (BMI 27,89 kg/m², BMI-Percentil >97–99,5, BMI-SDS 2.24), bei dem erstmalig neben adipositasassoziierter Dyspnoe auch der V.a. Belastungsasthma bestand. In der Lungenfunktion FEV₁ 79% Soll. Im üblichen Brochospasmyse-Test kam es nach 2 Hub Salbutamol (DA) zu einer signifikanten anaphylaktischen Schockreaktion mit an der Haut Pruritus und Urticaria, an Lunge und Atemwegen in- und expiratorischen Stridor und verlängertem Expirium (Brochospasmus) sowie Tachykardie, Hypotension und SaO₂-Abfall <90%. Unter sofortiger Intensivtherapie mit Unterbrechung der Antigenzufuhr, mit Akutmaßnahmen Gabe von Adrenalin, Volumen, Glukokortikoide, Antihistaminika und O₂-Therapie, unter Überwachung der Vitalparameter, konnte das Kind erfolgreich stabilisiert werden.

Die unerwünschte Nebenwirkung wurde ordnungsgemäß sowohl der Pharmakovigilanz des Arzneimittelherstellers als auch dem BfArM gemeldet.

Schlussfolgerung: Wie alle Arzneimittel kann auch Salbutamol Nebenwirkungen haben, in diesem Fall paradox u. a. zum Bronchospasmus führen. Der anaphylaktische Schock ist eine akut vital bedrohliche Reaktion und erfordert sofortige intensivmedizinische Intervention und Vorgehen nach Klinik bzw. Schweregrad.

DGKJ-P173

Psychoneuroimmunologische Implikationen für Sozialkompetenztraining mit Kindern und Jugendlichen in der Rehaklinik Schönsicht

Josef Lutz, Richard Eyermann

Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Berchtesgaden, Deutschland

Fragestellung: Welche Tragweite hat Sozialkompetenztraining in der Kinder- und Jugendlichenrehabilitation und inwieweit kann es zu einer nachhaltig positiven Beeinflussung von Lebensläufen beitragen?

In seinem Artikel „Die frühe Kindheit und der späte Schmerz“ beschreibt Wilhelm [2], wie belastende Erfahrungen in den ersten Lebensjahren später im Erwachsenenalter zu chronischen Erkrankungen und „unerklärlichen“ Beschwerden führen. Neben der Entstehung verschiedenster psychosomatischer Erkrankungen werden durch frühe negative Bindungserfahrungen die Weichen für das später problematische Beziehungsverhalten gestellt. Die daraus resultierenden Bindungsstörungen sind grundlegend für ein erhöhtes Schmerzempfinden, eine geringere Stressverarbeitung und eine allgemein niedrige Belastbarkeit. Durch die mangelnde Resilienz sind die betroffenen Patientinnen und Patienten anfällig für zahlreiche Krankheitsbilder, die multifaktoriell entstanden sind und neben den organischen Erklärungsmodellen ebenso vielschichtige Behandlungsmethoden erfordern.

Material und Methode: Die „Schönsicht“ in Berchtesgaden ist eine Fachklinik für Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen und Kind – Mutter/Vater Heilbehandlung. Es werden unter anderem Kinder und Jugendliche mit Adipositas, Asthma bronchiale, Neurodermitis und sozialpädiatrischen Diagnosen behandelt. Dabei ist einer der Behandlungsbausteine das Sozialkompetenztraining nach dem „Fit For Life“ Konzept [1].

In wöchentlichen Einheiten á 45 Minuten durchlaufen die Rehabilitanden unter Anleitung eines pädagogisch ausgebildeten Therapeuten ein Training mit allgemeinen und spezifischen Zielen, wie z. B. die Förderung der sozialen Kompetenz, Förderung sozialer Einstellungen und sozial-situativer Informationsverarbeitung [1]. Das Training ist in zahlreiche Module gegliedert, die vom Therapeuten je nach Indikation gezielt und ressourcenorientiert eingesetzt werden. Einige der in den Modulen enthaltenen Therapieziele sind:

- Finden und Anerkennen von Gemeinsamkeiten und Unterschieden
- Förderung der Kommunikation, Kooperation und Sozialbindung
- Trainieren und Überprüfen der Selbsteinschätzung, Stärkung des Selbstwertgefühls
- Stressausgleich und sinnvolle Freizeitgestaltung
- Emotionale und soziale Wahrnehmung schulen

Ergebnisse: Es zeigen sich oft schon nach kurzer Zeit erste Erfolge, die die Kinder und Jugendlichen in ihrer Selbstwirksamkeit stärken und für den weiteren Therapieverlauf motivieren. Rehabilitanden, die anfangs noch kaum gruppenfähig waren und massiv mit Ablenkungen und Störungen beschäftigt waren, können nach einigen Wochen nicht nur gut mitmachen, sondern sogar wertvolle Beiträge für sich selbst und die Gruppe leisten.

Schlussfolgerung: Bindungsstörungen müssen frühzeitig erkannt und behandelt werden. Gerade mit Blick auf das Sozialverhalten ist dabei eine „interaktionale Gruppentherapie“ von größter Tragweite. Im Sozialkompetenztraining kann man den Kindern und Jugendlichen ein erstes Rüstzeug und wertvolle Coping-Strategien mit auf den Weg geben und bereits im Ansatz vorhandene Ressourcen stärken und weiter ausbauen. Wenn wir also bereits im Kindesalter an der Stressbewältigung arbeiten und die Frustrationstoleranz erhöhen, können wir frühzeitig die Resilienz fördern und Erkrankungsrisiken senken, indem wir innerhalb eines geschützten Rahmens Raum für positive Bindungserfahrungen bieten.

Literatur

1. Petermann F et al (2011) Fit For Life. Module und Arbeitsblätter zum Training sozialer Kompetenz für Jugendliche. Juventa, München
2. Wilhelm K (2014) Die frühe Kindheit und der späte Schmerz. Psychol Heute:26–30

DGKJ-P174

Primäres Lymphödem: Eine Fallvorstellung

Norina Luella Wiebe Hiebert, Burkhardt Rodeck, Michael van Husen

Christliches Kinderhospital Osnabrück, Hasbergen, Deutschland

Hintergrund: Das primäre Lymphödem ist ein seltenes Krankheitsbild im Kindes- und Jugendalter mit einer geschätzten Prävalenz von 1,2/100.000 Personen unter dem 20. Lebensjahr. Ursächlich besteht eine Störung der Lymphtransportkapazität aufgrund einer Malfunktion oder Malformation der Lymphgefäße. Das sekundäre Lymphödem findet sich häufiger bei Erwachsenen als Folge maligner Erkrankungen, nach Radiatio, Operationen oder Unfällen oder als Folge einer Infektion mit Filarien.

Fallbericht: Wir berichten über einen 7-jährigen Jungen, der sich mit einer seit mehreren Wochen zunehmenden Schwellung der linken unteren Extremität vorstellte. Die Schwellung bestand bereits seit Jahren, beginnend am Vorfuß und langsam aufsteigend bis zur Leistenregion. Seit einigen Wochen klagte der Junge über zunehmende Schmerzen bei Belastung ohne weitere Begleitsymptome. In der klinischen Untersuchung zeigten sich keine weiteren Auffälligkeiten. Hinweise für eine vorbestehende Lokalinfection, eine Operation oder ein relevantes Trauma ergaben sich nicht. Die Familie stammt aus dem Kosovo und war über Frankreich nach Deutschland ausgewandert. Eine Reise in die Tropen ist nicht erfolgt. In der ausführlichen Diagnostik inklusive Laboruntersuchung, Doppler-Sonographie und MRT-Abdomen ergab sich kein Hinweis auf eine sekundäre Genese des Lymphödems. Die MR-Angiographie der unteren Extremität zeigte eine ödematöse Schwellung des linken Beines mit Flüssigkeitsverhalt auf der verdickten Muskelfaszie sowie deutlicher Volumenzunahme des subkutanen Fettgewebes. Der Befund ist mit einer chronischen Lymphangiodyplasie vereinbar. Wir begannen eine symptomatische Behandlung mit manueller Lymphdrainage und Kompressionstherapie. Im Verlauf wurde eine erneute stationäre Aufnahme zur intravenösen antibiotischen Therapie bei sekundärer Lokalinfection im Sinne einer Phlegmone des linken Beines notwendig.

Zusammenfassung: Die Diagnose eines primären Lymphödems kann aufgrund typischer Anamnese und klinischer Präsentation gestellt werden. Im Einzelfall sind bildgebende Untersuchungen zur Differenzierung zwischen Lymphödem, vaskulärer Malformation oder einer Gewebshypertrophie sinnvoll. Eine Lymphszintigraphie ist selten notwendig.

Schlussfolgerung: Die Therapie des primären Lymphödems erfolgt überwiegend konservativ und lebenslang. Die Behandlung beinhaltet physikalische Entstauung, Kompression, körperliche Aktivität und intensive Hautpflege. Somit können Folgekomplikationen wie Infektionen, chronische Hautveränderungen und langfristig eine Dekompensation des Lymphödems mit entsprechender Funktionseinschränkung vermieden werden.

DGKJ-P175

Implementierung der Integrativen Medizin in ein Kinderkrankenhaus der Akutmedizin: Konzept und Durchführung am Kinderkrankenhaus St. Marien, Landshut

Catharina Amarell¹, Heinrich Eberhardt¹, Marion Eckert¹, Annette Schönauer¹, Gustav Dobos², Reinhard Herterich¹

¹Kinderkrankenhaus St. Marien Landshut, Landshut, Deutschland, ²Kliniken Essen Mitte, Knappschafts-Krankenhaus, Essen, Deutschland

Integrative Medizin bedeutet die Ergänzung der konventionellen Medizin („Schulmedizin“) um zusätzliche diagnostische und therapeutische naturheilkundliche Verfahren. Dazu gehören medikamentöse (Heilpflanzen, homöopathische, anthroposophische Mittel) sowie nicht medikamentöse Heilverfahren (Entspannung, Ernährung, Bewegung, Therapien mit Wasser, Wärme, Licht, Berührung, Akupunktur, Lebensstilgestaltung).

Insbesondere Nordamerika fällt in den letzten Jahrzehnten bei der Etablierung und Einbindung von integrativmedizinischen Angeboten in der pädiatrischen Routineversorgung eine Vorreiterrolle zu. In Europa und insbesondere in Deutschland sind bisher nur wenige vergleichbare Angebote in der pädiatrischen Routineversorgung zu finden, obwohl die Nachfrage und auch die Anwendung und das Interesse an komplementärmedizinischen Maßnahmen sowohl unter Ärzten und Therapeuten, als auch in der Bevölkerung steigt.

Circa 52 % aller europäischen Kinder nutzen komplementärmedizinische Maßnahmen, allerdings fehlen bisher evidenzbasierte Empfehlungen für die sichere Anwendung bei Kindern und Jugendlichen. Mit der Zunahme von chronischen Erkrankungen sowie funktionelle Beschwerden steigt die Nachfrage nach pädiatrischen Behandlungsansätzen mit neuen Konzepten und dem Fokus auf Prävention.

Zur verantwortungsvollen Implementierung und systematischen Evaluation der Komplementärmedizin in der pädiatrischen Versorgung wurde ein Projekt „Implementierung von Naturheilkunde und komplementäre Medizin in der Pädiatrie“ in 3 verschiedenen Kinderkrankenhäusern in Deutschland initiiert. Im Rahmen dieses Projektes begannen wir im Kinderkrankenhaus mit der Integration verschiedener komplementärmedizinischer Verfahren für die stationäre sowie ambulante pädiatrische Versorgung. Ein Konzept der Implementierung wurde basierend auf klinischer Umsetzbarkeit, Lehre und wissenschaftliche Evaluation entwickelt.

Wichtige Schritte zur erfolgreichen Umsetzung stellte die Erfassung der Vorkenntnisse, Ressourcen und Motivation aller beteiligten Berufsgruppen dar, sowie regelmäßige Schulungen, monatliche Projekttreffen und eine hohe Motivation und Eigenleistung der Beteiligten. Zu den Anwendungen, welche im Krankenhaus erfolgreich etabliert wurden, zählen: Verschiedene Wickel und Auflagen, gezielte supportive Phytotherapie, Akupunktur und Akupressur, weitere Methoden der traditionell chinesischen Medizin, Entspannungstechniken, hypnotherapeutische Verfahren Fußreflexzonen-therapie, Yoga, Aromatherapie und begleitende homöopathische Therapie.

GKJ-P176

Wie gefährlich sind akzidentelle Pilzgestionen durch Kinder?

Uwe Stedtler, Maren Hermanns-Clausen

Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Universitätsklinikum Freiburg, Freiburg, Deutschland

Hintergrund: In Deutschland gibt es eine Reihe von Pilzarten, bei denen bereits der Genuss eines Pilzkörpers zu lebensbedrohlichen Vergiftungen führen kann. Bei Aufnahme mehr als minimaler Mengen eines unbekanntes Pilzes wird deshalb bis zum Ausschluss einer hochgiftigen Spezies von einer potenziell lebensbedrohlichen Vergiftung ausgegangen und eine entsprechende Therapie eingeleitet. Anhand der in der Vergiftungs-Informationen-Zentrale Freiburg (VIZ) dokumentierten Fälle soll abgeschätzt werden, wie hoch das Risiko für Kinder ist, ist nach akzidenteller Aufnahme von Pilz(teilen) eine Vergiftung zu entwickeln.

Methode: Retrospektive Analyse der Falldatenbank der VIZ (2001–2016).

Ergebnisse: In den Jahren 2001 bis 2016 wurde die VIZ in 1658 Fällen von Pilzexpositionen von Kindern unter 14 Jahren kontaktiert. In 1387 Fällen hatten die Kinder keine Symptome. 233 Kinder hatten leichte, 22 Kinder mittelschwere und ein Kind schwere Symptome. In 15 Fällen liegen keine hinreichenden Informationen zur Schwere der Symptome vor. Klinisch dominierten gastrointestinale Symptome mit Bauchschmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Durchfall. Ein 6-jähriges Mädchen gab nach Aufnahme von ca. 2 g eines mutmaßlich verdorbenen Wildpilzes Halluzinationen an. Dies ist der einzige Fall mit mittelschweren oder schweren Symptomen in Zusammenhang mit akzidenteller Aufnahme. In allen anderen Fällen mit mittelschweren oder schweren Symptomen wurden die Pilze im Rahmen einer Pilzmahlzeit aufgenommen. Der eine schwere Fall betraf einen 13-jährigen Jungen mit Leberinsuffizienz, der angab, 5 Wochen zuvor eine Pilzmahlzeit gegessen zu haben. In diesem Fall spricht der klinische Verlauf der Erkrankung allerdings gegen eine Pilzvergiftung. In 324 Fällen liegen Verlaufsinformationen für mehr als 24 Stunden nach Ingestion vor. Hier waren 226 Kinder asymptomatisch, 88 Kinder hatten leichte, 6 Kinder mittelschwere und ein Kind schwere Symptome. In drei Fällen liegen keine ausreichenden Informationen zur Beurteilung der Schwere vor. In der 3 der 6 mittelschweren Fälle sind die Beschwerden eher auf eine Infektion als auf eine Vergiftung zurückzuführen.

Schlussfolgerung: Trotz des hohen toxischen Potenzials mancher Pilze wurden in den Pilzgestionsfällen von Kindern nur selten mehr als leichte Symptome berichtet. Die mittelschweren Verläufe waren überwiegend durch anhaltende gastroenteritische Beschwerden gekennzeichnet. Bei akzidenteller Ingestion von Pilzen oder Pilzstücken durch spielende Kinder sind keine schweren Verläufe aufgetreten.

Abstracts der 69. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin (DGSPJ)

Wissenschaftliche Leitung:
Dr. Stephan Waltz, Köln

Freie Vorträge

Sozialpädiatrie: freie Vorträge

DGSPJ-FV001

Erleben des Erstgesprächs zur Entwicklungsverzögerung eines Kindes aus Elternsicht

Lena Charlott Hotopp¹, Ulrike Petra Spindler¹, Vivien Angela Bach¹, Frauke Hornemann¹, Steffen Syrbe², Anna Andreas¹, Andreas Merckenschlager¹, Wieland Kiess¹, Matthias Karl Bernhard¹, Thilo Bertsche³, Martina Patrizia Neining³, Astrid Bertsche¹

¹Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig, Deutschland, ²Universitätsklinikum Heidelberg, Heidelberg, Deutschland, ³Universität und Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig, Deutschland

Fragestellung: Das Leben betroffener Familien wird durch die Entwicklungsverzögerung eines Kindes erheblich beeinflusst. Wie die Eltern die Diagnoseeröffnung erleben, ist jedoch unzureichend erforscht. Die Studie widmete sich den Fragen, wie viel Zeit von den ersten beobachteten Symptomen bis zur Diagnoseeröffnung durch einen Arzt vergeht, welche Inhalte im Erstgespräch aus Elternsicht vermittelt werden und wie Eltern das Gespräch subjektiv empfinden.

Material und Methode: Mit Eltern, deren Kinder zwischen September 2015 und Januar 2016 ambulant im Sozialpädiatrischen Zentrum (SPZ)/der Neuropädiatrie einer Universitätskinderklinik behandelt wurden, wurde ein strukturiertes Interview geführt. Gegenstand war das ärztliche Erstgespräch mit den Eltern zur Diagnose Entwicklungsverzögerung (am SPZ/ in der Neuropädiatrie oder extern).

Ergebnisse: Eltern von 210 Kindern willigten in die Teilnahme ein. 35/210 (17 %) konnten sich entweder nicht an das Erstgespräch erinnern oder gaben an, dass ein solches Gespräch nie stattgefunden habe oder sie nicht daran teilgenommen haben. Im Median wurde die Diagnose Entwicklungsverzögerung 4 Monate (Q25/Q75: 0/12; min/max: 0/63), nachdem die Eltern die ersten Symptome beobachtet hatten, gestellt. Eltern berichteten, dass im Erstgespräch insbesondere Unterstützungsmöglichkeiten für die Entwicklung des Kindes besprochen wurden (119/175, 68 %). Einige Eltern wünschten sich mehr Empathie (19/175, 11 %) und weniger medizinische Fachausdrücke (12/175, 7 %). Das Gespräch wurde von 114/175 (65 %) der Eltern als „sehr gut“ oder „gut“ bewertet. Offene Fragen nach dem Erstgespräch hatten 66/175 (38 %) der Eltern, insbesondere bezüglich der Prognose der Erkrankung. Hauptinformationsquellen nach dem Erstgespräch waren der behandelnde Arzt (150/175, 85,7 %) und das Internet (133/175, 76,0 %).

Diskussion und Schlussfolgerung: Das Erstgespräch zur Entwicklungsverzögerung ihres Kindes wird von den Eltern im Allgemeinen als positiv bewertet. Viele Eltern gaben jedoch an, dass sie nach dem Erstgespräch offene Fragen hatten. Das Internet ist eine der Hauptinformationsquellen, die Eltern zur Beantwortung dieser Fragen nutzen. Die Ergebnisse dieser Studie können dabei helfen, die behandelnden Ärzte stärker für die Be-

dürfnisse betroffener Eltern zu sensibilisieren und die Gespräche mit den Eltern entsprechend auf diese Bedürfnisse auszurichten.

DGSPJ-FV002

Teilhabe- und Klientenorientierung an deutschen Sozialpädiatrischen Zentren: Ressourcen und Hindernisse aus Klienten- und Elternsicht

Michael Eichinger¹, Claudia Pflug¹, Heike Philippi², Freia De Bock¹

¹Universität Heidelberg, Medizinische Fakultät Mannheim, Mannheim, Deutschland, ²Sozialpädiatrisches Zentrum Frankfurt Mitte, Frankfurt, Deutschland

Hintergrund: Auf Grund erster vielversprechender Ergebnisse in außereuropäischen Studien (z. B. bessere therapeutische Outcomes) und geänderter gesetzlicher Rahmenbedingungen (z. B. Bundesteilhabegesetz), nimmt eine teilhabe- und klientenorientierte Betreuung (TKB) von Kindern und Jugendlichen mit Beeinträchtigung einen zunehmend wichtigeren Stellenwert ein. Bisher ist jedoch wenig über Ressourcen und Hindernisse einer TKB an deutschen Sozialpädiatrischen Zentren (SPZs) bekannt.

Fragestellung: Die vorliegende Studie gibt erste Einblicke in Ressourcen und Hindernisse einer TKB an deutschen SPZs aus der Sicht von (i) Klienten und (ii) deren Eltern.

Methoden: Zwischen September 2016 und Februar 2017 wurden mit Klienten und deren Eltern an drei deutschen SPZs semistrukturierte Interviews geführt. Nach pseudonymisierter Transkription erfolgte die Analyse im Rahmen einer qualitativen Inhaltsanalyse nach Mayring durch zwei unabhängig voneinander arbeitende wissenschaftliche Mitarbeiter.

Ergebnisse: Die Interviews wurden mit Klienten ($n = 10$, 7–16 Jahre, 30 % weiblich), die sich auf Grund körperlicher und/oder kognitiver Beeinträchtigungen (z. B. Hemiparese, Enuresis, ADHS) in sozialpädiatrischer Betreuung befanden, sowie mit je einem Elternteil ($n = 10$, 20 % Väter) geführt. Für die Teilhabe- und Klientenorientierung (TK) besonders förderlich waren aus Klientensicht u. a. (i) eine individuell angepasste Medikamenten- und Hilfsmittelversorgung sowie (ii) die Vermittlung von Teilhabe fördernden Strategien (z. B. Konzentrationsübungen bei ADHS). Als hinderlich wurde empfunden, dass (i) die Anbindung an das SPZ v. a. mit der eigenen Beeinträchtigung assoziiert wurde und (ii) einige Klienten das Gefühl hatten, ihre Anliegen nicht ausreichend äußern zu können. Für die TK förderlich waren aus Elternsicht u. a. (i) individuell abgestimmte Therapien, (ii) die Vermittlung von alltagspraktischen und teilhabefördernden Übungen, (iii) ausreichend zeitliche Ressourcen für das einzelne Kind sowie (iv) die Zusammenarbeit mit Institutionen außerhalb des SPZ (z. B. Teilnahme an Schulhelferkonferenzen) und aufsuchende Angebote (z. B. Hausbesuche). Als hinderlich empfunden wurden u. a. (i) die oftmals hohe Anzahl an Therapien pro Woche und (ii) die Tatsache, dass nicht alle Therapieeinheiten am SPZ absolviert werden konnten.

Schlussfolgerung: An den eingeschlossenen SPZs besteht aus Klienten- und Elternsicht insgesamt ein hohes Maß an TK. Für beide Gruppen waren eine an den Bedürfnissen des einzelnen Kindes ausgerichtete Versorgung, welche die Stärkung der Teilhabe ins Zentrum rückt, sowie die Berück-

sichtigung der Anliegen und Ziele der Klienten wichtige Bausteine einer gelingenden TKB. Insbesondere für Eltern waren zudem eine integrierte Versorgung an SPZs (d. h. sämtliche Diagnostik und Therapie aus einer Hand) und vermehrt lebensweltnahe und aufsuchende Angebote zentral für die Betreuungsqualität. Um die Potentiale von Kindern und Jugendlichen mit Beeinträchtigung auch in Zukunft bestmöglich zu fördern, sollten die genannten Elemente einer TKB verstärkt in die Regelversorgung Eingang finden.

DGSPJ-FV003

Bedarflage und Inanspruchnahme präventiver Versorgungsmaßnahmen südosteuropäischer Familien mit Säuglingen: Ergebnisse einer Erhebung im Rahmen eines Frühe-Hilfen-Programms in einer deutschen Großstadt

Maria Steinisch¹, Peter Schäfer², Freia De Bock¹

¹Universität Heidelberg, Medizinische Fakultät Mannheim, Mannheim, Deutschland, ²Stadt Mannheim, Mannheim, Deutschland

Hintergrund: Kinder mit Migrationshintergrund (MH) entwickeln häufiger Gesundheitsprobleme als Kinder ohne MH. Zugang zu Versorgung ist insbesondere im frühen Kindesalter einer der wichtigsten Gründe, da hier neben Krankheitsfrüherkennung auch präventive Maßnahmen durchgeführt werden können. Es ist jedoch davon auszugehen, dass Kinder mit MH von den verschiedenen Angeboten (pädiatrische Regelversorgung und Frühe Hilfen Programme) nicht zufriedenstellend erreicht werden, wobei es zu diesen Punkten an Wissen für einzelne Migrationsgruppen fehlt.

Fragestellung: In dieser Studie (ROBUKI) soll die Inanspruchnahmen von Präventivmaßnahmen durch die kontinuierlich wachsende Anzahl an rumänisch/bulgarischen (ROBU) Familien mit Neugeborenen in Mannheim, die meist sozial und ökonomisch benachteiligt leben, ermittelt werden, sowie deren Bedarfe und Erreichbarkeit durch Frühe Hilfen Programme.

Methode: Es wurden Datensätze des Frühe Hilfen Programms „Willkommen im Leben“ ($n = 3542$), 2013–2015) aus Mannheim ausgewertet und die Inanspruchnahmen von Präventivmaßnahmen (Hebammenversorgung, termingerechte U-Untersuchungen), Risikohäufigkeiten (z. B. akute Belastungssituation der Eltern, junges Alter der Mutter bei Geburt), sowie der muttersprachlicher Unterstützungsbedarf ermittelt. Es wurden Gruppenvergleiche (Kinder mit ROBU ($n = 146$), mit anderem ($n = 736$) und ohne MH ($n = 1804$)) mittels Chi-Quadrat-Testungen und logistischen Regressionen (adjustiert für mütterliches Alter, SES) durchgeführt. In einem Schätzungsverfahren wurde die prozentuale Erreichbarkeit von ROBU Familien in verschiedenen Sozialräumen ermittelt.

Ergebnisse: Kinder mit MH nahmen präventive Maßnahmen signifikant seltener in Anspruch als Kinder ohne MH, wobei hier ROBU MH das Risiko weiter erhöhte (Hebamme ORROBU/andere = 0,4; CI[0,2;0,9]); U3 ORROBU/andere = 0,08; CI[0,01;0,95]). ROBU Mütter waren trotz Adjustierung für SES häufiger jünger als 22 Jahre bei der Geburt als Mütter mit anderem MH und es wurde häufiger eine akute Belastungssituation der Mutter festgestellt, jedoch nicht nach Adjustierung. ROBU Familien wurden als bedürftiger bzgl. muttersprachlicher Unterstützung eingeschätzt als Familien mit anderem MH (ORROBU/andere = 7,7; CI[1,3; 45,2]).

ROBU Familien nahmen trotz sozialer Benachteiligung seltener als Familien mit anderem MH Willkommensbesuche in Anspruch (42% vs. 50%). Dieser Unterschied war in Sozialräumen mit sozialen Problemen noch deutlicher ausgeprägt (34% vs. 46%).

Diskussion: ROBU Familien sind schlechter an die vorhandene Versorgungsstruktur angebunden und häufiger sozialen Risikofaktoren ausgesetzt als Familien ohne MH, aber auch als Familien mit anderem MH. Um den Zugang zu präventiven und unterstützenden Angeboten zu verbessern, werden im Rahmen des Projekts weitere qualitative Analysen durchgeführt, deren Ergebnisse zusammen mit quantitativen Daten für eine gruppenspezifische Anpassung der Gesundheitsangebote unter Einbindung von Vertretern der Zielgruppe und der Gemeinde benutzt wurden.

DGSPJ-FV004

Entwicklung eines Kurzscreenings zur Indikation Pädiatrischer Palliativversorgung (SPCC)

Luise Hahn¹, Michael Barth¹, Merlin Deckers¹, Michael Karremann², Astrid Kimmig³, Jochen Meyburg⁴, Daniel Steinbach⁵, Kathrin Woitha¹, Miriam van Buiren¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland, ²Universitätsmedizin Mannheim, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mannheim, Deutschland, ³Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Tübingen, Tübingen, Deutschland, ⁴Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin Heidelberg, Heidelberg, Deutschland, ⁵Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin Ulm, Ulm, Deutschland

Hintergrund: Die zeitgerechte Aufnahme pädiatrischer Palliativversorgung stellt eine Herausforderung in der Behandlung lebenslimitierend erkrankter Kinder, Jugendlicher und junger Erwachsener dar. Instrumente zur Identifikation pädiatrischen Palliativbedarfs sind nicht nur im deutschsprachigen Raum rar.

Fragestellung: Ziel der multizentrischen Studie ist die Erstellung und Validierung eines Screenings zur Indikationsstellung pädiatrischer Palliativversorgung.

Material und Methoden: Ausgehend von der Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale1) wurde in einer interdisziplinären Forschungsgruppe das Screening für Pädiatrische Palliative Care (SPCC) entwickelt. In einem sukzessiven Prozess wurde der SPCC wiederholt unter Anwendung der Methode des Lauten Denkens von Pädiatern des Universitätsklinikums Freiburg getestet und darauf aufbauend weiterentwickelt. Palliativexperten aus den fünf kooperierenden Universitätskliniken des Verbundprojekts (Freiburg, Heidelberg, Mannheim, Tübingen, Ulm) diskutierten und strukturierten die Überarbeitung. Im Rahmen der Validierung beurteilen Fachärzte und Palliativmediziner eigens entwickelte Fallvignetten mittels SPCC. Die Fallvignetten zur Klärung eines Bedarfs an pädiatrischer Palliativversorgung wurden von Mitarbeitern der fünf Universitätskliniken aus anonymisierten Fallverläufen erstellt und vereinheitlicht.

Ergebnisse: Das SPCC umfasst neun Items und deckt die Kategorien Krankheitsverlauf, Symptomkontrolle, Lebenserwartung, Lebensqualität, Unterstützungsbedarf und Therapiepräferenzen ab. Bei den Anwendern stieß das SPCC sowohl mit seiner Kürze als auch mit seiner Relevanz auf Zustimmung.

Die verfassten Fallvignetten ($N = 50$) fallen in die Fachbereiche Neurologie ($n = 13$), Kardiologie ($n = 10$), Onkologie ($n = 10$), Neonatologie ($n = 9$), Nephrologie ($n = 3$), Gastroenterologie ($n = 2$), Dermatologie ($n = 1$), Immunologie ($n = 1$) und Pneumologie ($n = 1$). Die Altersspanne der beschriebenen Patienten liegt zwischen einer Woche und 27 Jahren.

Schlussfolgerung und Ausblick: Erste Praxistests unterstreichen die Praktikabilität und die Akzeptanz des Instruments bei den Anwendern. Unter Einbeziehung der gemittelten Einschätzungen der Palliativexperten des Verbundprojektes, werden in einem nächsten Schritt die Items gewichtet und der Grenzwert für die Indikationsstellung festgelegt. Mit der Validierung des SPCC wird für Pädiater ein effizientes Kurzscreening zur Erhebung des Bedarfs an pädiatrischer Palliativversorgung vorliegen.

Literatur

1. Bergstraesser E, Hain Pereira RDJL (2013) The development of an instrument that can identify children with palliative care needs: the Paediatric Palliative Screening Scale (PaPaS Scale): a qualitative study approach. BMC Palliat Care 12:20

DGSPJ-FV005

Early childhood intervention: Wie wirksam sind die „Netzwerke Gesunde Kinder“ in Brandenburg?

Gabriele Ellsäßer¹, Erich Hedtke², Dieter Hüseman³, Detlef Reichel⁴, Markus Schmitt⁵, Annett Schmock⁶, Lucia Wocko⁷, Hendrik Karpinski⁸, Sandra Gottschalk⁹

¹Landesamt für Arbeitsschutz, Verbraucherschutz und Gesundheit des Landes Brandenburg, Zossen, Deutschland, ²Landkreis Havelland, Havelland, Deutschland, ³Klinikum Barnim GmbH, Werner Forßmann-Krankenhaus Eberswalde, Eberswalde, Deutschland, ⁴Berufsverband der Kinder- und Jugendärzte, Prenzlau, Deutschland, ⁵Evangelisches Krankenhaus Ludwigsfelde-Teltow, Ludwigsfelde, Deutschland, ⁶Gesundheit Berlin-Brandenburg e.V., Berlin, Deutschland, ⁷Oberhavel Kliniken Oranienburg, Berlin, Deutschland, ⁸Klinikum Nierlausitz GmbH, Lauchhammer, Deutschland, ⁹Landesamt für Arbeitsschutz, Verbraucherschutz und Gesundheit Brandenburg, Potsdam, Deutschland

Hintergrund: Das Netzwerk Gesunde Kinder (NGK) besteht seit über 10 Jahren in Brandenburg und ist ein familienbezogenes Gesundheitsförder- und Hausbesuchsprogramm für alle Familien mit Kindern bis 3 Jahren. Das Angebot umfasst mindestens 10 Hausbesuche von geschulten ehrenamtlich tätigen und professionell begleiteten Familienpaten/patinnen bzw. Hebammen (www.netzwerk-gesunde-kinder.de). Die Eltern erhalten Informationen zur Förderung der kindlichen Entwicklung und Gesundheit (wie zu Früherkennungsuntersuchungen, zu Impfungen, zur Sprachförderung, zu Maßnahmen der Unfallprävention). Bei Entwicklungsauffälligkeiten des Kindes werden Unterstützungsmöglichkeiten vor Ort vermittelt. Ende 2016 waren rund 1200 Interventoren tätig und begleiteten rund 4500 Familien. Seit 2009 wird das NGK über die kinderärztlichen Untersuchungen des Kinder- und Jugendgesundheitsdienstes (Kita-Kinder und Einschulungskinder) in seiner gesundheitlichen Wirkung bewertet. Dies ist dadurch möglich, da retrospektiv die Begleitung im NGK mit erfasst wird und wenn ja, über wie viele Jahre. Ziel ist es über diese standardisierte Untersuchung zu ermitteln, ob gesundheitliche Unterschiede zwischen der Population der Netzwerkkinder und den Nicht-Netzwerkkindern bestehen.

Material und Methoden: Datenquelle ist die Kita-Untersuchung in 2016. Es wurden 11.572 untersuchte Kinder mit Angaben zum NGK in die Analyse einbezogen (Response 89%). Für 728 Kinder (6,9%) wurde eine Begleitung durch das NGK angegeben. Populationsbezogen wird untersucht, ob sich die Rate der Inanspruchnahme präventiver Angebote und die der Kinder in Frühförderung zwischen der Gruppe der Netzwerkkinder und Nicht-Netzwerkkinder statistisch signifikant unterscheidet ($p < 0,05$).

Ergebnisse: Die Daten zeigen, dass insbesondere die Gruppe der nicht-erwerbstätigen Eltern sowie der Alleinerziehenden signifikant häufiger das NGK in Anspruch nahmen. Zur Kita-Untersuchung brachten die Kinder häufiger die Impfausweise und Vorsorgehefte mit. Insbesondere nicht-erwerbstätige Eltern profitierten von den Hausbesuchen. In dieser Gruppe lag die Inanspruchnahme der U2-U7 deutlich höher (94,0% vs. 87,7%, $p < 0,05$) und die Impflücken der Kinder waren deutlich geringer (22,2% vs. 27,9%, $p < 0,05$) als bei der analogen Gruppe der Nicht-Netzwerkkinder. Netzwerkkinder aus nicht-erwerbstätigen Familien befanden sich in den letzten 12 Monaten signifikant häufiger in Frühförderung (8,2% vs. 3,9%, $p < 0,05$) und zeigten einen geringeren Bedarf an Frühfördermaßnahmen (17,1% vs. 23,6%) zum Zeitpunkt der Kita-Untersuchung.

Schlussfolgerung: Im Netzwerk Gesunde Kinder des Landes Brandenburg zeigen sich signifikant messbare Erfolge in der Gesundheitsförderung kleiner Kinder. Damit wird belegt, dass durch persönlich überbrachte Informationen die Gesundheitskompetenz der Eltern gestärkt und somit auch die Entwicklung der Kinder früh gefördert werden kann. Dies hat in Brandenburg zu einer landesweiten Etablierung des Programms geführt.

Poster

DGSPJ-P001

Medizinische Rehabilitation bei Sprachentwicklungsstörungen – eine sinnvolle therapeutische Alternative

Stephan Springer¹, Beate Kentner-Figura²

¹Klinik Hochried, Murnau, Deutschland, ²Viktoriastift, Bad Kreuznach, Deutschland

In der Behandlung von Sprach- und Kommunikationsstörungen hat sich in Ergänzung zur heimatnahen ambulanten Einzeltherapie ein wissenschaftlich begründeter mehrdimensionaler Ansatz bewährt, der in der stationären medizinischen Rehabilitation angewandt wird: 1. Hochfrequente, ganzheitliche und spezifische sprachliche Gruppenförderung, 2. Symptomorientierte Intensivtherapie, 3. Elternpartizipation.

Zur ambulanten Einzeltherapie stellt die stationäre Rehabilitation eine sinnvolle Ergänzung dar. Statt nur auf die phonologische Bewusstheit zu fokussieren, wird in der alltagsnah gestalteten Gruppen- und Einzelbehandlung v. a. an Wortschatz, Grammatik und Kommunikationsstrategien gearbeitet. Stärken der Rehabilitation von Kindern im Kindergartenalter über 4 Wochen sind die Motivationsförderung durch spezifische Gruppentherapie, die Kombination von täglicher Gruppen- und Einzeltherapie und die intensive Schulung der begleitenden Eltern.

In diesem Beitrag werden die spezifischen Methoden der Sprachrehabilitation vorgestellt und diskutiert.

DGSPJ-P002

Ergebnisse der 2- und 5-Jahres-Nachuntersuchung von Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht < 1500 g an einem Perinatalzentrum Level 1

Carsten Wurst, F. Wiedemann, A. Jäger, S. Reichel

SRH Zentralklinikum Suhl, Suhl, Deutschland

Hintergrund: Der GBA-Beschluss vom 17. 10. 2006 legt fest, dass alle Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht (GG) unter 1500 g mit 2 Lebensjahren entwicklungsneurologisch nachuntersucht werden sollen. Einige Studien belegen eine begrenzte Aussagekraft dieser Ergebnisse für die Beurteilung der weiteren Entwicklungsprognose.

Fragestellung: Sind die Ergebnisse der 2-Jahres-Nachuntersuchung (NU) aussagekräftig für die Langzeitprognose von Frühgeborenen mit einem GG < 1500 g?

Material und Methoden: 175 Frühgeborene mit einem GG < 1500 g wurden mit korrigiertem 2. Lebensjahr (24 ± 1 Monate) zur Nachuntersuchung im SPZ am SRH Zentralklinikum Suhl schriftlich einbestellt. Die standardisierte Untersuchung erfolgte mittels den BSID II. Zusätzlich wurden ab dem Geburtsjahrgang 2010 eine 5-Jahres-NU mittels K-ABC II durchgeführt.

Der Untersuchungszeitraum lag zwischen dem 01.03.2008 und 31.03.2017.

Ergebnisse: 119 von 175 Kindern (68%) erschienen zur BSID II-Nachuntersuchung, davon waren 69 Mädchen (58%) und 50 Jungen (42%). Das Gestationsalter (GA) der untersuchten Kinder lag im Mittel bei 29/4 ± 2/4 SSW. Das GG betrug im Mittel 1139 ± 303 g. Die Untersuchungen ergaben einen mittleren MDI von 95 ± 23, einen mittleren PDI von 90 ± 20. Einen signifikanten Unterschied gab es zwischen den Geschlechtern. Mädchen zeigten sich sowohl im MDI als auch PDI signifikant besser entwickelt. Signifikant schlechter waren MDI und PDI bei einem GG unter 1000 g sowie bei Geburt vor der 28. SSW. 21 Kinder konnten mit 5 Jahren mittels K-ABC II nachuntersucht werden, die auch bereits mit 2 Jahren gesehen wurden. Hier ergab sich ein mittlerer FKI von 89 ± 16. Bei 15 Kindern (71,4%) zeigte sich der kognitive Entwicklungsstand der 2-Jahres-NU identisch zum Intelligenzniveau mit 5 Jahren. Bei 5 Kindern (23,8%) war das Ergebnis mit 5 Jahren schlechter, bei einem Kind besser.

Diskussion: Die Ergebnisse der 2-Jahres-NU zeigen eine bessere Entwicklungsprognose für frühgeborene Mädchen, bei einem GG > 1000 g und

bei einem GA > 28. SSW. Die Werte im MDI waren tendenziell besser als im PDI. Frühgeborene mit einem GG > 1000 g bzw. einem GA > 28. SSW haben in unserer Population durchschnittlich eine normale Entwicklungsprognose. Die Ergebnisse der 5-Jahres-Nachuntersuchung bestätigen bei ca. 2/3 der Kinder die Ergebnisse der Untersuchung mit 2 Jahren. Diese untersuchte Gruppe ist in unsere Stichprobe noch zu klein, um eine endgültige Bewertung abzugeben.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse der 2-Jahres-NU können die Entwicklungsprognose von Frühgeborenen mit einem GG < 1500 g noch nicht eindeutig einschätzen. Eine Nachuntersuchung aller Frühgeborenen < 1500 g mit 5 Jahren ist notwendig, um Entwicklungsprobleme rechtzeitig vor Schuleintritt zu erkennen.

DGSPJ-P003

Elterngruppenprogramm KUGEL: RCT-Studie zur systematischen Anleitung eines frühen alltagsintegrierten Gebärdeneinsatzes bei Kindern mit globaler Entwicklungsstörung

Falko Dittmann¹, Anke Buschmann¹, Dorothee von Maydell², Heike Burmeister², Thomas Wiesner², Christian Fricke²

¹Zentrum für Entwicklung und Lernen, Heidelberg, Deutschland, ²Werner-Otto-Institut, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Kinder mit einer globalen Entwicklungsstörung zeigen oft einen deutlich verspäteten Sprechbeginn und sind in ihren kommunikativen Kompetenzen eingeschränkt. Dies führt zu kommunikativen Misserfolgen sowie zur Beeinträchtigung der Interaktion mit anderen Personen (Buschmann & Jooss, 2010). Die Erweiterung der Kommunikationsfähigkeiten ist daher das zentrale Ziel einer Frühintervention und gelingt gut mit Hilfe der Verwendung lautspracherunterstützender Gebärdensprache (LUG; Romski et al., 2010). Eine systematische Anleitung der Eltern zum Gebärdeneinsatz sollte routinemäßig erfolgen, denn diese sind als Hauptinteraktionspartner des jungen Kindes gut in der Lage, die Sprach- und Kommunikationsentwicklung zu unterstützen.

Aufgrund fehlender Konzepte zur systematischen Elternanleitung im Einsatz lautspracherunterstützender Gebärdensprache wurde auf Basis des Heidelberger Elterntrainings (Buschmann, 2017) das Elterngruppenprogramm KUGEL Kommunikation mit unterstützenden Gebärdensprache entwickelt. Es enthält sieben zweistündige Elterntreffen, ein Eltern-Kind-Treffen und einen videogestützten Individualtermin.

Fragestellung und Zielsetzung: Zur Überprüfung der Wirksamkeit findet in einem Kooperationsprojekt des WOI-Hamburg und des ZEL-Heidelberg eine randomisierte, kontrollierte Studie statt. Es werden die Effekte von KUGEL im Vergleich zu einem eintägigen Kompaktseminar im Prä-Post-Design erfasst. Auf Seiten der Eltern interessieren der Gebärdeneinsatz sowie Veränderungen im Belastungserleben. Bei den Kindern werden Veränderungen im sprachlich-kommunikativen Bereich sowie im Verhalten erhoben.

Probanden, Material und Methoden: An der Studie nehmen 60 Eltern von Kindern mit Entwicklungsstörungen unterschiedlicher Genese teil. In einer standardisierten Eingangsdagnostik wurden mittels SETK-2 (Grimm, 2000), ELFRA-1 (Grimm & Doil, 2006) und pragmatischem Profil (Dohmen, 2009) die sprachlich-kommunikativen Fähigkeiten der Kinder erfasst. Mit dem Eltern-Belastungs-Inventar (EBI) (Tröster, 2010) wurde das elterliche Belastungserleben gemessen. Zudem erfolgte eine Analyse der Eltern-Kind-Interaktion mit dem Fokus auf der Gebärdenanwendung. Die Abschlussdiagnostik erfolgte verblindet und umfasste die gleichen Verfahren wie der Prätest, ergänzt um einen Zufriedenheitsfragebogen mit der jeweiligen Intervention. Die Randomisierung erfolgte per Los.

Ergebnisse: Aktuell findet die Datenanalyse mit dem Statistikprogramm SPSS® (Statistical Package for the Social Sciences) statt.

Diskussion oder Schlussfolgerung: Mit der Evaluationsstudie liegt eine qualitativ hochwertige Studie vor, die das Evidenzlevel Ib erreicht und somit dem Empfehlungsgrad A entspricht (Beushausen & Grötzbach, 2011). Damit liefert die vorliegende Studie einen wichtigen empirischen Beitrag zur Evidenzbasierung einer elternzentrierten Frühintervention bei Kindern mit globaler Entwicklungsstörung im Rahmen einer Sprachthera-

pie oder Frühförderung. Die Datenanalysen werden zeigen, zu welchen Effekten die jeweiligen Interventionen bei Eltern bzw. Kindern führen.

DGSPJ-P004

Bilder sprechen lassen – Ein ergotherapeutisches Befundinstrument für Kinder von 4 bis 6 Jahren

Helga Sos, Adriana Hofbauer, Sandra Schwarz, Maria Bauer
Fachhochschule Wiener Neustadt, Wiener Neustadt, Österreich

Hintergrund: Die aktuelle Evidenz bei häufigen ergotherapeutischen pädiatrischen Zuweisungsdiagnosen belegt betätigungsorientierte und klientenzentrierte Interventionen als wirksam und effizient. Solche Interventionen erfordern im Vorfeld nicht nur eine Erhebung aus der Perspektive von Bezugspersonen sondern auch aus der des Kindes. Dies stellt besonders bei sehr jungen Kindern unabhängig von der Zuweisungsdiagnose aufgrund des Entwicklungsstandes eine Herausforderung dar. Bleibt die kindliche Perspektive unberücksichtigt, so kann die Therapiemotivation des Kindes sinken und die Wahrscheinlichkeit ist groß, dass, wenn es überhaupt zu Veränderungen und Verbesserungen im Alltag kommt, diese möglicherweise nur für die Bezugspersonen und nicht für das Kind merkbar sind.

Fragestellung: Aktuell fehlen geeignete Instrumente zur Erhebung von Betätigungsproblemen und -ressourcen bei Kindern im Alter von 4 bis 6 Jahren. Aus diesem Grund beschäftigte sich ein Projekt des Bachelorstudiengangs Ergotherapie der Fachhochschule Wiener Neustadt in Kooperation mit einer ergotherapeutischen Praxis mit folgender Fragestellung: Wie kann die Identifikation von Betätigungsproblemen und -ressourcen gestaltet werden, um Kindern im Alter von 4 bis 6 Jahren eine aktive Beteiligung im Therapieprozess zu ermöglichen?

Methoden: Als Antwort auf die Forschungsfrage wurde das Befundinstrument „Bilder sprechen lassen“ entwickelt, mit deren Hilfe ErgotherapeutInnen mit Kindern Betätigungsprobleme und -ressourcen in ihrem Alltag und aus ihrer Sicht erheben können. Die Entwicklung basiert auf einer Literaturrecherche mit vordefinierten Suchbegriffen in facheinschlägigen Datenbanken, Journalen und Bibliotheken, in welcher nach bereits vorhandenen Instrumenten für diese Altersgruppe, sowie nach relevanten Betätigungen von Kindern im Alter von 4–6 Jahren und nach unterstützenden Methoden gesucht wurde.

Ergebnisse: Das entwickelte Instrument besteht aus 82 Fotokarten, die Betätigungen aus dem häuslichen Umfeld, dem Kindergarten und der Freizeit umfassen. Zusätzlich ermöglichen visualisierte Skalen eine Selbsteinschätzung der einzelnen Betätigungen nach persönlicher Präferenz, Ausführungskompetenz und Wichtigkeit durch das Kind. Zur Anwendungsunterstützung wurden ein Handbuch und Dokumentationsmaterialien erstellt.

Schlussfolgerung: Im Einsatz zeigten sich Grenzen bei Kindern mit sehr ausgeprägten Beeinträchtigungen beziehungsweise deutlich unter der Altersgruppe liegendem Entwicklungsstand. Problematisch kann die Verwendung der Selbsteinschätzungsskalen bei manchen Kindern gesehen werden. Es wurden aber auch ursprünglich nicht beabsichtigte positive Effekte betreffend der Beziehung zwischen Eltern und Kind beobachtet. Eltern zeigten sich teils überrascht über die Reflexionsfähigkeit der Kinder hinsichtlich ihrer Probleme im Alltag. Dies führte dazu, dass den Kindern mehr Selbstbestimmung und Verantwortung im Therapieprozess übertragen wurde.

DGSPJ-P005

Konnatale CMV-Infektion führt zu Leukenzephalopathie mit periventrikulären Zysten – Videodemonstration und Übersicht zu Diagnostik und Therapie

Jonas Kreth¹, Peter Jahn², Martin Enders³, Joachim G. Eichhorn¹

¹Klinikum Leverkusen, Leverkusen, Deutschland, ²Kinderklinik, Klinikum Leverkusen, Leverkusen, Deutschland, ³Labor Prof. G. Enders, Stuttgart, Deutschland

Hintergrund: Das Zytomegalievirus (CMV) ist weltweit die häufigste Ursache einer kongenitalen Infektion, in Deutschland werden 0,2–0,5 % der Neugeborenen pränatal infiziert. Die intrauterine CMV-Infektion kann Hirnfehlbildungen, wie zum Beispiel Lissenzephalie, Polymikrogyrie oder Leukenzephalopathien verursachen und stellt die häufigste virusbedingte Ursache einer geistigen Behinderung und einer nicht erblichen sensorineuralen Taubheit dar.

Fallbericht: Wir präsentieren einen Säugling, der im Alter von 3 Monaten mit symptomatischen komplex-fokalen Anfällen auffiel. Wir zeigen ein iktales Video-EEG mit Anfallsdurchbruch des Jungen. In der MRT des Schädels zeigte sich eine Leukenzephalopathie mit periventrikulären Zysten; differentialdiagnostisch wurden genetisch-bedingte Leukodystrophien in Erwägung gezogen. In der Infektionsdiagnostik waren die Antikörper-Titer für IgG- und IgM-CMV positiv, so dass eine kongenitale CMV-Infektion vermutet werden konnte. CMV-Genomnachweis gelang in Urin und Serum des Jungen, im Liquor nicht. Im Liquor fand sich zusätzlich eine intrathekale IgM-CMV-Antikörper-Synthese. Zur Bestätigung einer intrauterinen CMV-Infektion wurde die Trockenblutkarte des Neugeborenen-Screenings angefordert, zunächst blieb der CMV-DNA Nachweis daraus negativ und gelang schließlich per hochsensitiver nested-PCR im Speziallabor.

Um das Auftreten einer Innenohrschwerhörigkeit, welche zum Diagnosezeitpunkt nicht vorlag, zu verhindern, entschieden wir uns für eine off-label Behandlung mit Valganciclovir per os für eine Dauer von 6 Monaten. Der Junge zeigt aktuell im Alter von 9 Monaten einen sekundären Mikrozephalus, eine motorische Entwicklungsverzögerung um 5 Monate und ist unter antikonvulsiver Monotherapie anfallsfrei.

Schlussfolgerung: Wir zeigen anhand unseres klinischen Fallberichtes Differentialdiagnosen einer zystischen Leukenzephalopathie auf.

Die Bedeutung von Speziallaboratorien in der Infektionsdiagnostik wird im vorliegenden Fall unterstrichen. Wir diskutieren anhand dieser Kasuistik die vorhandene Studienlage zur antiviralen Therapie, Therapieindikationen und das therapiebegleitende Monitoring und mögliche Nebenwirkungen anhand monozentrischer Erfahrungen.

DGSPJ-P006

novel severe form of pre-synaptic congenital myasthenic syndrome by recessive Choline transporter mutations

Sebahattin Cirak

Uniklinik Köln, Cologne, Germany

The presynaptic, high-affinity choline transporter (CHT, SLC5A7) is a critical determinant of signaling by the neurotransmitter acetylcholine (ACh) at both central and peripheral cholinergic synapses, including the neuromuscular junction (NMJ). Here we describe an autosomal recessive pre-synaptic congenital myasthenic syndrome (CMS) presenting with a broad clinical phenotype due to homozygous CHT missense mutations. The clinical phenotype ranges from the classical presentation of a CMS in one patient (P210L), to severe neurodevelopmental delay with brain atrophy (S94R) and extend the clinical outcomes to a more severe spectrum with infantile lethality (V112E). Cells transfected with mutant CHTs revealed a virtually complete loss of transport activity that was paralleled by a reduction in transporter cell surface expression. Consistent with these findings, studies examining mutation impact on the trafficking of the *C. elegans* CHT ortholog CHO-1 revealed deficits in transporter export to axons and nerve terminals. These findings contrast with our previous findings in autosomal dominant distal hereditary motor neuropathy (dHMN) of a dominant-negative frameshift mutation at the C-terminus of CHT that was associated with significantly reduced, but not completely abrogated CHT transporter function. Together our findings define divergent neuropathological outcomes arising from different classes of CHT mutation with distinct disease processes and modes of inheritance. These findings underscore the essential role played by CHT in sustaining ACh neurotransmission at both central and neuromuscular synapses, with important treatment implications and selection of drugs.

DGSPJ-P007

Gesundheits- und Entwicklungsscreening im Kindergartenalter (GESiK) – Pilotprojekt zur Neukonzeption der Schuleingangsuntersuchung in Bayern – Erste Ergebnisse zur Akzeptanz von GESiK

Gabriele Morlock¹, Gabriele Hölscher¹, Irene Bauer¹, Alexandra Hachmeister¹, Thomas Schneider¹, Manja Zimmermann², Richela Fischer², Wolfgang Hierl², Andreas Zapf¹, Uta Nennstiel-Ratzel¹

¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Oberschleißheim, Deutschland, ²Bayerisches Staatsministerium für Gesundheit und Pflege (StMGP), Oberschleißheim, Deutschland

Die individuelle Entwicklung eines Kindes kann nur dann bestmöglich unterstützt werden, wenn gesundheitliche und entwicklungsbezogene Einschränkungen frühzeitig erkannt werden. Bei vorhandenen Entwicklungsdefiziten sollten entsprechende Fördermaßnahmen bzw. Therapien ausreichend lange vor Schulbeginn eingeleitet werden. In Bayern sind alle Kinder verpflichtet, im Vorschuljahr an einem Schuleingangsscreening durch eine sozialmedizinische Assistentin (SMA) teilzunehmen. Derzeit werden nur ca. 10 % der Kinder schulärztlich nachuntersucht. Infolge des verhältnismäßig späten Untersuchungszeitpunktes ist eine gezielte Förderung vor Schulbeginn oft nicht mehr möglich.

Seit Herbst 2015 wird daher im Rahmen eines dreijährigen Pilotprojektes ein Gesundheits- und Entwicklungsscreening im Kindergartenalter (GESiK) in sechs bayerischen Landkreisen bzw. Kommunen erprobt. Die Kinder werden im vorletzten Kindergartenjahr mit einem umfangreichen standardisierten Untersuchungsprogramm von einer SMA gescreent. Kinder mit auffälligen Befunden in diesem Screening erhalten ergänzend eine Untersuchung durch einen Arzt des Gesundheitsamtes. Dieser berät die Eltern und verweist sie ggf. zur weiteren Diagnostik an einen niedergelassenen Arzt. Bei entsprechender Indikation erfolgt im Vorschuljahr eine zweite ärztliche Untersuchung im Gesundheitsamt. Auf Grund der derzeitigen Gesetzeslage ist die Teilnahme an GESiK freiwillig, soll aber im Falle einer flächendeckenden Umsetzung verpflichtend sein.

10.220 Kinder (Stand: 02. 11. 2016) wurden von den Gesundheitsämtern zu GESiK eingeladen, 3218 davon untersucht (Teilnahmerate 32 %). Die Teilnahmeraten lagen in den Untersuchungsregionen zwischen 17 und 71 %. Annähernd ein Drittel der teilnehmenden Kinder wurde nach einem auffälligen Screening durch Ärzte des Gesundheitsamtes nachuntersucht. Bei 12 % hiervon wurde eine weitere Befundabklärung bei einem Kinder- und Jugendarzt empfohlen. Durch die ärztliche Nachuntersuchung im Gesundheitsamt konnte die Anzahl der Kinder, die zu einem Kinder- und Jugendarzt verwiesen wird, deutlich reduziert werden.

Ab Ende Mai 2016 wurde die Akzeptanz der Untersuchung bei den Eltern, deren Kinder an GESiK teilgenommen haben, mittels Fragebogen anonym erhoben. 816 Fragebögen lagen zur Auswertung vor. Bei der Befragung sahen 79 % der Eltern die Vorverlegung der Untersuchung in das vorletzte Kindergartenjahr als Vorteil an, 85 % der Eltern würden GESiK weiterempfehlen.

Die Elternbefragung zeigt, dass GESiK bei den Eltern eine hohe Zustimmung findet. Auch von den Kinder- und Jugendärzten aus den Projektregionen liegen positive Rückmeldungen vor. Die niedrige Teilnahmerate in einigen Untersuchungsregionen im ersten Projektjahr dürfte durch die Freiwilligkeit und einen späten Untersuchungsbeginn bedingt sein. Durch intensivere Öffentlichkeits- und Netzwerkarbeit im zweiten Projektjahr soll diese erhöht werden.

DGSPJ-P008

Präventive Maßnahmen und gruppenspezifische Bedarfe von Kindern mit rumänischem/bulgarischem Migrationshintergrund – Ergebnisse einer qualitativen Studie

Mohammad Zeino, Freia De Bock, Maria Steinisch

Medizinische Fakultät Mannheim, Mannheim, Deutschland, Universität Heidelberg, Heidelberg, Deutschland

Hintergrund: Migrationshintergrund (MH) ist ein bekannter potentieller Gesundheitsrisikofaktor für Kinder. Die Gründe hierfür sind vielfältig und umfassen neben sozioökonomischer Benachteiligung, unterschiedlichem Risikoverhalten, kulturell unterschiedlicher Wahrnehmung von Gesundheit und Krankheit v. a. auch Barrieren im Zugang zu Gesundheitsversorgung und Prävention. Mannheim ist eine der deutschen Großstädte, die eine auffällig starke und rasant ansteigende Zuwanderung aus Südosteuropa aufweisen, wobei die Lage der Migranten hier besonders prekär ist. Erste Studien weisen darauf hin, dass die Inanspruchnahmeraten präventiver Maßnahmen, wie z. B. von U-Untersuchungen, durch rumänisch/bulgarische Kinder im Vergleich zu Kindern mit anderem MH alarmierend geringer ist. Es liegen jedoch noch keine Daten vor, die diesen Themenkomplex aus Sicht der Zielgruppe bzw. der anbietenden Versorger beleuchten. **Fragestellung:** Das Ziel dieser Studie (ROBUKI) ist es daher, die subjektive Wahrnehmungen zu Versorgungszugang insbesondere zu präventiven Maßnahmen, gruppenspezifischer Bedarfslage und evtl. Versorgungslücken aus Sicht der Zielfamilien sowie der Versorger darzustellen.

Methoden: Es wurden leitfaden-basierte Interviews mit bulgarischen und rumänischen Familien ($n = 12$) ggf. mit konsekutiver Übersetzung sowie mit Experten aus verschiedenen Bereichen (Kinderärzte, Sozialarbeiter, Krankenschwestern, Hebammen) ($n = 12$) durchgeführt. Die Interviews wurden audioaufgezeichnet, transkribiert und wenn nötig rückübersetzt. Abschließend wurde eine softwaregestützte (MAXQDA) inhaltlich strukturierende Inhaltsanalyse durchgeführt.

Ergebnisse: Sowohl Familien als auch Versorger nannten als wichtigste Barriere für die adäquate Nutzung vorhandener Gesundheits- und Förderangebote die Sprachbarriere, die bei dieser Zielgruppe höher zu sein scheint als bei anderen Familien aus dem nicht deutschsprachigen Ausland. Aus Versorgersicht ergeben sich in Bezug auf Präventionsmaßnahmen Hinweise auf Unterstützungsbedarf hinsichtlich gesunder Ernährung, Zahnhygiene, sowie entwicklungsfördernder Freizeitgestaltung. Allerdings stand sowohl aus Familien- als auch aus Versorgerperspektive die prekären Verhältnisse, in denen viele der Familien leben, im Vordergrund und wurden als dringlichster Bedarf, was die Beeinflussung einer gesunden Entwicklung angeht, beschrieben. Die aktuellen Ergebnisse deuten auch darauf hin, dass in Mannheim der Zugang zur Gesundheitsversorgung und Inanspruchnahme präventiver Maßnahmen durch rumänische Familien besser zu sein scheint als durch bulgarische. Eine finale Auswertung der Daten liegt im Juli 2017 vor.

Diskussion: Auf Basis der hier erarbeiteten Ergebnisse und weiterer quantitativen Analysen sollen in Zusammenarbeit mit kommunalen Vertretern und Vertretern der Zielgruppe eine Strategie entwickelt werden, wie die aufgedeckten Bedarfe in Zukunft adressiert werden können und der Zugang zu präventiven Maßnahmen verbessert werden kann.

DGSPJ-P009

Professionelle Hilfe für geflüchtete Frauen und Kinder durch Fachkräfte Frühe Hilfen

Adolf Windorfer, Marion Mang

Stiftung EINE CHANCE FÜR KINDER, Hannover, Deutschland

Unser Ziel muss es sein vor allem den geflüchteten Frauen und Kindern, Schutz und eine neue Perspektive für die Zukunft geben zu können. Nur so können sich Frauen und Kinder langfristig erfolgreich in unsere Gesellschaft integrieren. Die Basis dafür ist eine professionelle Beratung und Unterstützung z. B. durch Fachkräfte Frühe Hilfen (Familienhebammen und Familien-Kinderkrankenschwestern).

Unsere Erfahrungen der letzten drei Jahre zeigen: unsere Fachkräfte Frühe Hilfen haben einen niedrigschwelligen Zugang zu den Müttern und ihren Kindern. Sie leisten eine Gesundheitsbetreuung im physischen und im psychischen Bereich, indem sie ganz konkret und praxisnah bei vielen Alltagsproblemen helfen und unterstützen. Der Aufbau und der Betrieb von „Zentralen Frühe Hilfen“ auf kommunaler Ebene ist für die Betreuung von geflüchteten Frauen und Kindern ein wichtiger und vor allem auch erfolgreicher Beitrag zur Integration.

Frauen sind als Mütter vorrangig für die Erziehung der Kinder verantwortlich. Es ist daher entscheidend, dass Mütter ihren Kindern – Jungen wie Mädchen – die gleichberechtigte Stellung und Lebensweise von Mädchen und Frauen in unserer Gesellschaft vermitteln können.

DGSPJ-P010

Inanspruchnahme von Früherkennungsuntersuchungen, Impfungen und Entwicklung rumänisch/bulgarischer Kinder im Vergleich zu Kindern mit anderem Migrationshintergrund: Ergebnisse aus Schuleingangsuntersuchungen

Maria Steinisch¹, Peter Schäfer², Freia De Bock¹

¹Medizinische Fakultät Mannheim, Universität Heidelberg, Heidelberg, Deutschland ²Stadt Mannheim, Fachbereich Gesundheit, Mannheim, Deutschland

Fragestellung: Kinder mit Migrationshintergrund (MH) – ein Drittel der Kinder in Deutschland – haben häufiger Gesundheitsprobleme als Kinder ohne MH. Um gesundheitliche Ungleichheit zu verringern, müssen sowohl Morbidität als auch Bedarfe gruppenspezifisch analysiert werden. Hierzu wertet das vorliegende Projekt (ROBUKI) Versorgungszugang und Bedarfe von Kindern mit rumänisch/bulgarischem (ROBU) MH in Mannheim aus (ROBU MH entspricht 10 % der MH in Mannheim).

Methode: In Schuleingangsuntersuchungsdaten ($n = 7421$, 2013–2015) aus Mannheim wurden die Inanspruchnahme von Präventivmaßnahmen (termingerechte U-Untersuchungen; STIKO-konforme Impfungen) sowie gesundheitliche Risiken (BMI) und nicht altersgerechte Entwicklung ausgewertet. Dabei wurden Kinder mit ROBU MH ($n = 179$), Kinder mit anderem ($n = 1942$) und ohne MH ($n = 3048$) mittels Chi-Quadrat-Testungen und logistischen Regressionen (adjustiert für mütterlichen SES, Aufenthaltsdauer) verglichen.

Ergebnisse: Kinder mit ROBU MH unterschieden sich signifikant von Kindern mit anderem MH bei Impfungen (46 % vs. 83 %) und U-Untersuchungen (47 % vs. 67 %), auch nach Adjustierung für SES (Impfung ORR-ROBU/andere = 0,3; CI[0,1;0,6]; U-Untersuchung ORROBU/andere = 0,4; CI[0,2;0,8]), nicht jedoch adjustiert für Aufenthaltsdauer. Kinder mit MH waren häufiger übergewichtig als Kinder ohne MH (16 % vs. 7 %) – wobei hier ROBU MH das Risiko nicht weiter erhöhte. Bei Kindern mit MH wurde seltener eine altersgerechte Entwicklung dokumentiert als bei Kindern ohne MH, mit den größten Unterschieden bei Sprache (64 % nicht altersgerecht vs. 26 %).

Diskussion: Familien mit ROBU MH sind schlechter an die Versorgungsstruktur angebunden als Familien ohne MH, aber auch als Familien mit anderem MH. Im Rahmen des Projekts werden parallel qualitative Analysen durchgeführt, deren Ergebnisse zusammen mit den quantitativen für eine gruppenspezifische Anpassung der Gesundheitsangebote unter Einbindung von Vertretern der Zielgruppe und der Gemeinde benutzt werden.

DGSPJ-P011

10 Jahre Komplexleistung Frühförderung Erfolgreiches Praxismodell des öffentlichen Gesundheitsdienstes im Kreis Gütersloh

Sabine Kloß, Corinna Conrad, Antje Schoop

Kreis Gütersloh, Gütersloh, Deutschland

Im Juli 2001 trat das SGB IX in Kraft. Im § 30, der sog. Frühförderverordnung werden diagnostische, therapeutische und pädagogische Leistungen zur „Komplexleistung Frühförderung“ zusammengefasst. Sie definiert sich aus einer multiprofessionalen Zusammenarbeit von Heilpädagogik, Pädagogie, Psychologie, Physiotherapie, Ergotherapie und Logopädie. Auf Länderebene existieren zwar Rahmenverträge und -empfehlungen zur Umsetzung der Frühförderverordnung, eine flächendeckende Umsetzung in Deutschland ist aber bis heute nicht erreicht.

Im Kreis Gütersloh (360.000 Einwohnern) wird seit Anfang 2007 die Komplexleistung Frühförderung durch fünf interdisziplinäre Frühförderstellen

angeboten. Die ärztliche Diagnostik und Beratung der Fachkräfte im Förderverlauf übernehmen Fachärztinnen für Kinderheilkunde des öffentlichen Gesundheitsdienstes. Die interdisziplinäre Diagnostik umfasst eine kinderärztliche und heilpädagogische, z. T. auch entwicklungspsychologische Diagnostik oder medizinisch-therapeutische Diagnostik. Bei allen Kindern werden Hörtest/Hörscreening, Sehtest/Sehscreening durchgeführt. In der Diagnostik werden etablierte standardisierte Testverfahren eingesetzt: Bayley Scales III, SON-R 2 ½-7, K-ABC, ET 6-6-R, WET, EL-FRA 1/2, SETK 2/3-5, AWST-R, VBV-3-6, SDQ 2-6). Die pädiatrische entwicklungsneurologische Untersuchung wird bei Einverständnis der Eltern videodokumentiert. In der folgenden interdisziplinären Fallkonferenz wird ein Förder- und Behandlungsplan erstellt, in dem Anamnese, Entwicklungsbedingungen, Vorbefunde, fachspezifische Diagnostik, ICD-kodierte Diagnose und Förder-Therapieziele und -empfehlungen dokumentiert sind.

Aktuell erhalten 470 Kinder, dies sind 2,3 % der <6-jährigen Kinder im Kreis Gütersloh Komplexleistung Frühförderung. Die Fallzahlen in der Komplexleistung Frühförderung sind seit 9 Jahren stabil. Die Einbindung des sozialpädiatrisch gut vernetzten öffentlichen Gesundheitsdienstes in die interdisziplinäre Diagnostik hat sich für die Kooperation mit Kindergärten, Schule, Jugendhilfe, Kinderärzte, SPZ und Kinderkliniken als vorteilhaft erwiesen.

In den Fallkonferenzen konnte durch die langjährige Kooperation der Fachkräfte, den Einsatz standardisierter Testverfahren und Videodiagnostik eine fundierte diagnostische und sozialpädiatrische Expertise in der interdisziplinären Zusammenarbeit entstehen. Die Resonanz bei zuweisenden Kinderärzten, den betroffenen Familien und den beteiligten Fachkräften ist durchweg positiv. Ende 2016 wurde eine Befragung zur Elternzufriedenheit nach Abschluss der Komplexleistung Frühförderung durchgeführt. Die Ergebnisse dieser Befragung werden vorgestellt.

Von allen an der Komplexleistung Frühförderung Beteiligten wird diese Form der frühen Hilfe für behinderte und von Behinderung bedrohte Kinder und die interdisziplinäre Zusammenarbeit als bewährt und unverzichtbar eingeschätzt. Sie ist ein Modell ‚par excellence‘ für gelungene Sozialpädiatrie.

DGSPJ-P012

Niedriges Risiko für Einschleppung von Wildtyp Polioviren nach Deutschland durch Asylsuchende aus Polio-Risiko-Ländern: Ergebnisse von Stuhl-Screening und Serologie, 2013–2015

Sindy Böttcher, Kathrin Keeren, Sabine Diedrich

Robert Koch-Institut Berlin, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Poliomyelitis ist eine hochinfektiöse, durch impfpräventable Erkrankung, die durch Poliovirus (PV) 1, 2 oder 3 verursacht wird und für die es keine Therapie gibt. Während nur eine von etwa 200 Infektionen zu einer typischen akuten schlaffen Lähmung führt, haben die meisten Infizierten (> 95 %) keine oder unspezifische Symptome. Diese Personen können jedoch Viren ausscheiden und damit ein Risiko für ungeschützte Kontakte darstellen. Die Polio ist noch in drei Ländern endemisch: Nigeria, Afghanistan und Pakistan (insgesamt 37 gemeldete Fälle im Jahr 2016). Allerdings kann sich die Polio beispielsweise aufgrund von Impflücken und durch Flüchtlingsbewegungen leicht in andere Länder ausbreiten. In Deutschland hat sich die Zahl der Asylsuchenden im Jahr 2013 stark erhöht. Ein großer Teil der Asylsuchenden kam aus Syrien, wo zu diesem Zeitpunkt ein Polio-Wildviren (WPV) Typ 1- Ausbruch stattfand.

Ziel: Ziel der Untersuchungen war die Abschätzung des Risikos einer Einschleppung von WPV mit Hilfe a) eines Stuhl-Screenings für PV bei Asylsuchenden aus Syrien und b) durch eine Seroprävalenzstudie von PV-neutralisierenden Antikörpern in Personen aus fünf Polio-Risiko-Ländern.

Methoden/Ergebnisse: a) Von November 2013 bis April 2014 wurden 629 Stuhlproben von gesunden Syrern (71 % <3 Jahre) aus 118 Flüchtlingszentren und Gesundheitsämtern bundesweit mit molekularen und virologischen Methoden untersucht. Davon waren 92 (14,6 %) Enterovirus-positiv. Bei 12 Personen wurden Impfviren nachgewiesen, was auf eine frische

Polio-Immunsierung mit dem Lebendimpfstoff (OPV) hindeutet. WPV wurden nicht identifiziert.

b) Von Mai bis Juli 2015 wurden 587 Seren von Asylbewerbern aus Afghanistan, Irak, Pakistan, Somalia und Syrien auf PV-neutralisierende Antikörper untersucht. Der Alters-Median in der Studiengruppe war 25 Jahre (12–68 Jahre). Für die drei PV-Typen wurden folgende Seroprävalenzraten gefunden: PV1: 96,8 %, PV2: 99,5 %, PV3: 91,5 %. Unabhängig von Alter und Herkunftsland wurden in mindestens 93 % der untersuchten Asylsuchenden schützende Antikörper für PV1 und PV2 und in 89 % für PV3 nachgewiesen.

Diskussion: Die Ergebnisse des Stuhl-Screenings zeigten ein geringes Risiko für die Einschleppung von WPV durch Asylsuchende. Aufgrund von OPV-Impfkampagnen in Syrien und den Nachbarländern, wurde das Vorhandensein von Impfviren in Asylsuchenden erwartet. Die Ergebnisse der PV-Antikörper-Tests zeigten hohe Seroprävalenzen gegen alle drei PV-Typen.

Allgemeine Stuhl-Screenings nach PV-Ausscheidern oder Tests zur Seroprävalenz von PV-Antikörpern werden nicht empfohlen. Im Falle eines unbekanntem Impfstatus sollten Asylbewerber nach den bestehenden Empfehlungen der Ständigen Impfkommission geimpft werden, wobei Kinder Vorrang haben sollten.

DGSPJ-P013

Wie gelingt eine gute Kommunikation vor, während und nach der Stationären Rehabilitation

Markus Koch

Klinik Hochried, Murnau, Deutschland

Kinder- und Jugendrehabilitation ist ein wichtiger Bestandteil in der medizinischen Versorgung bei chronischen Erkrankungen wie zum Beispiel Asthma, Adipositas aber auch bei Entwicklungsstörungen oder orthopädischen Problemen. Zwar stehen oft wohnortnah ambulante Angebote zur Verfügung, bei Co-Morbidität, schlechten sozio-ökonomischen Umständen oder mangelnder Therapie-Adhärenz stoßen diese aber oft an ihre Grenzen. In solchen Fällen kann die stationäre Rehabilitation hilfreich und erfolgreich sein, wenn das Zusammenspiel aller Versorger im kollegialen Austausch unter der Berücksichtigung der Erwartungen des Patienten und seiner Bezugspersonen, entsprechend abgestimmt wird. In diesem Vortrag werden die Möglichkeiten und bisherigen praktischen Erfahrungen bezüglich der Absprachen zwischen den Zuweisenden, der Rehaklinik und den Nachbehandelnden dargestellt und diskutiert.

DGSPJ-P014

Psychoneuroimmunologische Implikationen für Sozialkompetenztraining mit Kindern und Jugendlichen in der Rehaklinik Schönsicht

Josef Lutz, Richard Eyermann

Klinik Schönsicht Berchtesgaden, Berchtesgaden, Deutschland

Fragestellung: Welche Tragweite hat Sozialkompetenztraining in der Kinder- und Jugendlichenrehabilitation und inwieweit kann es zu einer nachhaltig positiven Beeinflussung von Lebensläufen beitragen?

In seinem Artikel „Die frühe Kindheit und der späte Schmerz“ beschreibt Wilhelm (ebd. 2014), wie belastende Erfahrungen in den ersten Lebensjahren später im Erwachsenenalter zu chronischen Erkrankungen und „unerklärlichen“ Beschwerden führen. Neben der Entstehung verschiedenster psychosomatischer Erkrankungen werden durch frühe negative Bindungserfahrungen die Weichen für das später problematische Beziehungsverhalten gestellt. Die daraus resultierenden Bindungsstörungen sind grundlegend für ein erhöhtes Schmerzempfinden, eine geringere Stressverarbeitung und eine allgemein niedrige Belastbarkeit. Durch die mangelnde Resilienz sind die betroffenen Patientinnen und Patienten anfällig für zahlreiche Krankheitsbilder, die multifaktoriell entstanden sind und neben den organischen Erklärungsmodellen ebenso vielschichtige Behandlungsmethoden erfordern.

Material und Methode: Die „Schönsicht“ in Berchtesgaden ist eine Fachklinik für Rehabilitation von Kindern und Jugendlichen und Kind – Mutter/Vater Heilbehandlung. Es werden unter anderem Kinder und Jugendliche mit Adipositas, Asthma bronchiale, Neurodermitis und sozialpädiatrischen Diagnosen behandelt. Dabei ist einer der Bausteine das Sozialkompetenztraining nach dem „Fit For Life“ Konzept (Petermann et al. 2011).

In wöchentlichen Einheiten á 45 Minuten durchlaufen die Rehabilitanden unter Anleitung eines pädagogisch ausgebildeten Therapeuten ein Training mit allgemeinen und spezifischen Zielen, wie z. B. die Förderung der sozialen Kompetenz, Förderung sozialer Einstellungen und sozial-situativer Informationsverarbeitung (vgl. Petermann et al. 2011: 14). Das Training ist in zahlreiche Module gegliedert, die vom Therapeuten je nach Indikation gezielt und ressourcenorientiert eingesetzt werden. Einige der in den Modulen enthaltenen Therapieziele sind:

- Finden und Anerkennen von Gemeinsamkeiten und Unterschieden
- Förderung der Kommunikation, Kooperation und Sozialbindung
- Trainieren und Überprüfen der Selbsteinschätzung, Stärkung des Selbstwertgefühls
- Stressausgleich und sinnvolle Freizeitgestaltung
- Emotionale und soziale Wahrnehmung schulen

Ergebnisse: Es zeigen sich oft schon nach kurzer Zeit erste Erfolge, die die Kinder und Jugendlichen in ihrer Selbstwirksamkeit stärken und für den weiteren Therapieverlauf motivieren. Rehabilitanden, die anfangs noch kaum gruppenfähig waren und massiv mit Ablenkungen und Störungen beschäftigt waren, können nach einigen Wochen nicht nur gut mitmachen, sondern sogar wertvolle Beiträge für sich selbst und die Gruppe leisten.

Schlussfolgerung: Bindungsstörungen müssen frühzeitig erkannt und behandelt werden. Gerade mit Blick auf das Sozialverhalten ist dabei eine „interaktionelle Gruppentherapie“ von größter Tragweite. Im Sozialkompetenztraining kann man den Kindern und Jugendlichen ein erstes Rüstzeug und wertvolle Coping-Strategien mit auf den Weg geben und bereits im Ansatz vorhandene Ressourcen stärken und weiter ausbauen. Wenn wir also bereits im Kindesalter an der Stressbewältigung arbeiten und die Frustrationstoleranz erhöhen, können wir frühzeitig die Resilienz fördern und Erkrankungsrisiken senken, indem wir innerhalb eines geschützten Rahmens Raum für positive Bindungserfahrungen bieten.

Literatur

1. Petermann F et al (2011) Fit For Life. Module und Arbeitsblätter zum Training sozialer Kompetenz für Jugendliche. Juventa, München
2. Wilhelm K (2014) Die frühe Kindheit und der späte Schmerz. Psychol Heute 5:26–30

DGSPJ-P015

Psychometrische Evaluation und Kontextangemessenheit des Early Development Instrument (EDI) zur Identifizierung vulnerabler Gruppen von Kindern in deutschen Kindergärten

Sabine Georg¹, Jasmin Hamsch^{1,2}, Catherin Bosle¹, Joachim E. Fischer¹, Freia De Bock^{1,2}

¹Mannheimer Institut für Public Health, Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg, Heidelberg, Deutschland, ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Mannheim, Mannheim, Deutschland

Hintergrund: Das Early Development Instrument (EDI) erlaubt die Einschätzung der kindlichen Entwicklung und der Schulfähigkeit von Kindergartenkindern (3–6 Jahre) durch ErzieherInnen. Es wurde in Kanada als reines Beobachtungsinstrument entwickelt und flächendeckend in Kindergärten eingesetzt. In Deutschland hingegen werden meist kaum validierte bzw. sehr aufwendige Instrumente mit Durchführungsaufgaben eingesetzt.

Fragestellung: Das Ziel dieser Studie ist die Prüfung des EDI im Hinblick auf seine psychometrischen Eigenschaften und seine Eignung für den deutschen Kindergartenkontext. Für den deutschen Sprachraum soll eine validierte Version entstehen.

Material und Methoden: Nach der Übersetzung führten wir eine Querschnittsuntersuchung in 9 baden-württembergischen Kindergärten durch. Von 444 eligiblen Kindern nahmen $N = 223$ (%) an der Studie teil. Um auch

Informationen über den familiären Hintergrundes des Kindes zu erhalten, wurde zudem bei 92% der Kinder ein Elternfragebogen eingesetzt. Zur Prüfung der konkurrenten Validität wurde der international standardisierte Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) sowie das im deutschen Sprachraum validierte Dortmunder Entwicklungsscreening für den Kindergarten (DESK 3–6 R) benutzt. Neben deskriptiver Statistik wurden Pearson's Korrelationsprüfungen (Cronbach's Alpha) und Faktorenanalysen durchgeführt sowie Intra-Class-Koeffizienten und Kappa-Statistiken berechnet.

Vorläufige Ergebnisse: Die Kinder der Stichprobe (4,3 (1,1) Jahre, 48% Mädchen) kommen zum größten Teil aus Familien mit mittlerem (40%) und hohem (48%) sozioökonomischer Status. Die meisten Kinder leben bei ihren leiblichen Eltern (80%), 74% der Eltern sind verheiratet.

Die 5 Hauptdomänen des EDI interkorrelieren im moderaten bis guten Bereich ($.41 < \alpha < .77$; $p = 0,000$). Die interne Konsistenz der Items innerhalb der Hauptdomänen liegt im guten bis sehr guten Bereich ($.72 < \alpha < .93$). Vor theoretischem Hintergrund sind die Korrelationsanalysen zur konkurrenten Validitätsprüfung erwartungsgemäß. Der Zusammenhang zwischen den die emotionale Entwicklung betreffenden Subskalen des EDI und des SDQ ($-.51$ bis $-.73$) und zwischen den Skalen bezüglich Kommunikation und Sprache des EDI und des DESK zeigt gute Werte (0,54). Zwischen der DESK-Skala „Soziale Interaktion“ und den EDI-Skalen zur „Sozialen Kompetenz“ jedoch zeigen vorläufige Analysen Inkonsistenzen in der Korrelation.

Schlussfolgerung: Erste Analysen zeigen zufriedenstellende Ergebnisse bei der Validitätsprüfung des EDI, insbesondere im Vergleich zum SDQ. Noch ausstehende Faktorenanalysen werden Aufschluss über die Konstruktvalidität des EDI geben. Die Generalisierbarkeit der Stichprobe ist begrenzt aufgrund überproportional hohen SES und wenig alleinerziehenden Eltern. Die Praktikabilität des EDI im deutschen Kindergartenkontext könnte durch eine Weiterentwicklung, die auch Ergebnisse aus parallel geführten Interviews mit Erzieherinnen einbezieht, möglicherweise noch erhöht werden.

DGSPJ-P016

Zusammenhang zwischen Besuchsdauer einer Kindertagesstätte und der sprachlichen und visumotorischen Entwicklung von Kindern im Vorschulalter: eine Analyse mit Daten der bayerischen Schuleingangsuntersuchung zum Schuljahr 2013/2014

Franziska Nairz, Annette Heißenhuber, Gabriele Hölscher, Gabriele Morlock, Caroline Herr, Uta Nennstiel-Ratzel

Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Oberschleißheim, Deutschland

Hintergrund: Seit dem Ausbau der Kindertagesbetreuung in Deutschland nehmen die Betreuungsquoten der unter 3-jährigen Kinder kontinuierlich zu. Sowohl ein früher Eintritt in die institutionelle Kinderbetreuung als auch die gesamte Besuchsdauer einer Kindertagesstätte (Kita) haben positive Auswirkungen auf die kognitiv-sprachliche Entwicklung von Kindern gezeigt. Die sprachlichen und visumotorischen Fähigkeiten von 5–6-jährigen Kindern werden in Bayern im Rahmen der Schuleingangsuntersuchung (SEU) flächendeckend getestet. Dabei werden Daten zur Soziodemographie, Anamnese und Gesundheitsversorgung der Kinder erfasst.

Fragestellung: Zeigt sich auch in den Daten der bayerischen SEU ein Zusammenhang zwischen der Kita-Besuchsdauer und der sprachlichen bzw. visumotorischen Entwicklung von Vorschulkindern?

Material und Methoden: Datenbasis sind $n = 107.723$ erstuntersuchte Kinder der SEU in Bayern zum Schuljahr 2013/2014. Der Zusammenhang zwischen Kita-Besuchsdauer (kategorial, in Jahren) und der Häufigkeit von Wort-/Satzbildungsstörungen bzw. Auffälligkeiten im Bereich Visuomotorik wird mit Kreuztabellen und χ^2 -Test untersucht und dabei auch getrennt nach Migrationshintergrund betrachtet. Mittels logistischer Regression wird der Einfluss der Kita-Besuchsdauer auf die beiden Zielgrößen schließlich unter Kontrolle weiterer potentieller Störgrößen analysiert. Da der Sozialstatus der Eltern in der SEU nicht erhoben wird, werden in einer zusätzlichen Analyse Daten des 6. Surveys der bayerischen Gesund-

heits-Monitoring-Einheiten (GME) herangezogen, die bei einem Teil der Kinder ($n=3623$) im Rahmen der SEU auf freiwilliger Basis erfasst wurden und den Sozialstatus als Summenindex elterlicher Schulbildung und Berufstätigkeit enthalten.

Ergebnisse: Bei der SEU 2013/2014 haben insgesamt 10,0% der Vorschulkinder eine Wort-/Satzbildungsstörung (19,8% der Kinder mit 2 oder weniger Kita-Jahren) und 12,8% einen auffälligen Befund im Bereich Visuomotorik (18,2% der Kinder mit 2 oder weniger Kita-Jahren). Mit zunehmender Kita-Besuchsdauer ist ein Rückgang auffälliger Befunde um rund 75% bzw. 55% zu beobachten. Dieser Trend bleibt bestehen, wenn nach dem Migrationshintergrund der Kinder getrennt ausgewertet wird. Die Auswertung der GME-Daten, stratifiziert nach Sozialstatus, zeigt ein vergleichbares Bild, ergibt aber aufgrund geringerer Fallzahlen nur für Kinder, deren Eltern einen hohen Sozialstatus haben, einen signifikanten Zusammenhang zwischen Kita-Besuchsdauer und Wort-/Satzbildungsstörungen. Die multivariaten Analysen sind noch nicht abgeschlossen und sollen auf dem Kongress präsentiert werden.

Schlussfolgerung: Die Auswertungen der bayerischen SEU 2013/2014 deuten darauf hin, dass Kinder unabhängig von relevanten soziodemografischen Faktoren im Hinblick auf die sprachliche und visuomotorische Entwicklung von einer längeren Kita-Besuchsdauer profitieren. Maßnahmen, die einen frühen Eintritt in die institutionelle Kinderbetreuung erleichtern, sollten demnach gefördert werden.

DGSPJ-P017

Früher Migränebeginn im Kindesalter: Ein Fall für multimodale Frühtherapie im SPZ?!

Lucia Albers, Florian Heinen, Mirjam N. Landgraf, Andreas Straube, Karin Hameister, Ursula Marshall, Rüdiger von Kries
Ludwig-Maximilians-Universität München, München, Deutschland

Hintergrund: Viele erwachsene Patienten mit Migräne geben an, schon als Kind Kopfschmerzen gehabt zu haben. Valide untersuchbar ist diese Frage nur in Kohorten.

Fragestellung: Wie viele Kinder haben bereits im Alter von 6–8 Jahren eine Migräne Diagnose erhalten? Wie entwickelten sich diese Kopfschmerzen im weiteren Lebensverlauf?

Material und Methoden: Die Daten der Barmer GEK Datawarehouse basieren auf ICD 10 Diagnosen bei Arztkontakt und abgerechneten Leistungen. Die Datenstruktur erlaubt Kinder über 10 Jahre nachzuverfolgen. Die 2000er Geburtskohorte wurde im Alter von 6–8 Jahren erfasst und Migräne Diagnosen bis zum Alter von 9–15 Jahren nachverfolgt. Um den weiteren Verlauf der Diagnosen bei 9–15 Jährigen zu erfassen, wurden auch diese Kinder (1997er Geburtskohorte) für 3 Jahre weiterverfolgt.

Ergebnisse: Bei 2,3% der Kinder wurde im Alter von 6–8 Jahren die Diagnose einer Migräne gestellt. Die verschriebenen Medikamente entsprechen bei der Mehrzahl der Kinder den Empfehlungen aus vorliegenden

Leitlinien. Nur bei einem Bruchteil dieser Kinder (<0,1%) war eine interdisziplinäre, multimodale Behandlung (in einem Sozialpädiatrischen Zentrum, SPZ) veranlasst worden. **Abb. 1 | DGSPJ-P017** zeigt die hohe Persistenz von Migräne und Kopfschmerzen bei diesen Kindern.

Schlussfolgerung: Migräne im frühen Grundschulalter zeigt eine erhebliche Persistenz trotz einer im Wesentlichen Leitlinienorientierten Behandlung.

Eine interdisziplinäre, multimodale Frühintervention (denkbar im spezialisierten Setting eines SPZ) könnte möglicherweise den stark-negativen Impact der Migräne auf den weiteren Lebensweg minimieren.

DGSPJ-P018

Zwei Jahre Verlaufsbefragung zur Wirksamkeit modularer Transitionsschulungen nach ModuS bei chronisch kranken Jugendlichen

Ingo Menrath¹, Gundula Ernst², Rüdiger Szczepanski³, Karin Lange², Ute Thyen⁴

¹Universitätsklinikum Schleswig Holstein, Lübeck, Deutschland,

²Medizinische Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland, ³Christliches Kinderhospital Osnabrück, Osnabrück, Deutschland, ⁴Universitätsklinikum

Schleswig-Holstein, Campus Lübeck, Lübeck, Deutschland

Hintergrund: Die Phase der Transition ist für chronisch kranke Jugendliche mit Risiken wie sinkender Adhärenz und geringerer Krankheitskontrolle verbunden. Wichtig ist, die Kompetenzen der Jugendlichen zu stärken, um sie besser auf diese Phase vorzubereiten. Eine Teilnahme am modularen Schulungsprogramm „Erwachsen werden mit ModuS: Fit für den Wechsel“ führte in einer kontrollierten prospektiven Studie bei Jugendlichen mit zwölf unterschiedlichen chronischen Erkrankungen zu einer Verbesserung des transitionsspezifischen Wissens, der Transitionskompetenzen und der Patientenaktivierung.

Fragestellung: Zeigt sich auch im Langzeitverlauf ein Effekt der Transitionsschulungen auf das transitionsspezifische Wissen, die Transitionskompetenzen und die Patientenaktivierung der Jugendlichen? Führen die Schulungen bei Jugendlichen zu einer stärkeren Übernahme von Verantwortung für die Erkrankung?

Material und Methoden: Alle Jugendlichen, die mit ihren Eltern an den Transitionsschulungen teilgenommen hatten (IG), und alle Jugendlichen, die aus Termenschwierigkeiten nicht an den Schulungen teilnehmen konnten (KG), wurden zwei Jahre nach den Schulungen gebeten, einen Onlinefragebogen auszufüllen. In dem Fragebogen wurden mit standardisierten Fragebögen das transitionsspezifische Wissen, die Transitionskompetenzen, die Patientenaktivierung, die gesundheitsbezogene Lebensqualität (HRQoL) und die Lebenszufriedenheit der Jugendlichen erfasst. Mit Varianzanalysen erfolgte ein Vergleich mit den Daten vor Schulungsbeginn.

Ergebnisse: An der Zweijahresverlaufsbefragung nahmen 109 Jugendliche der IG und 72 Jugendliche der KG teil (60% aller Jugendlichen mit kom-

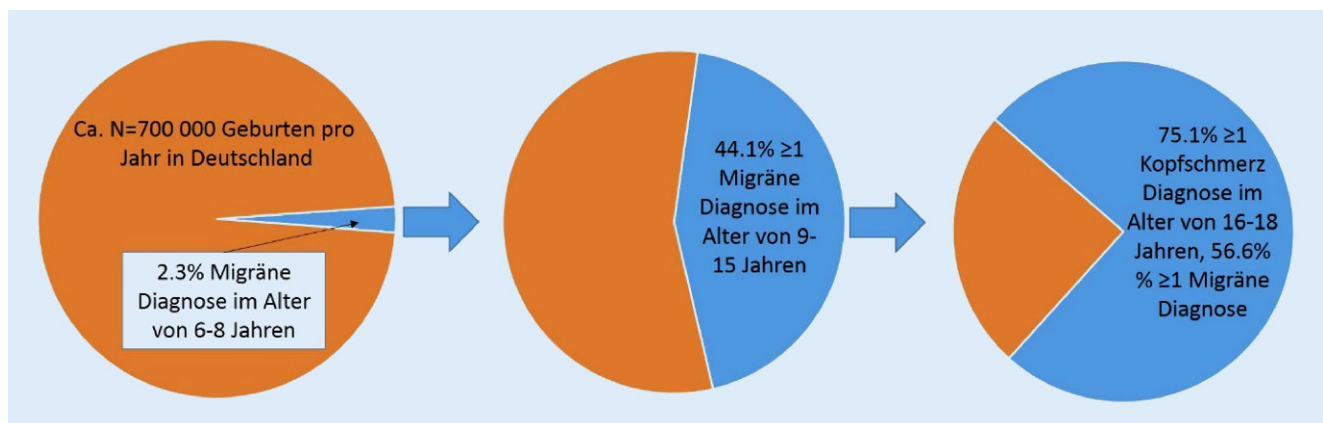


Abb. 1 | DGSPJ-P017 ▲ Verlauf der Kopfschmerzkarrieren bei frühem Beginn im Alter von 6–8 Jahren

plettem Datensatz; durchschnittliches Alter 20,0 Jahre, 46 % weiblich). Die Jugendlichen der IG zeigten zwei Jahre nach den Schulungen im Vergleich zu Jugendlichen der KG eine signifikante Verbesserung des transitionsspezifischen Wissens ($p < 0,001$), der Transitionskompetenzen ($p < 0,001$), und der Patientenaktivierung ($p < 0,001$). Die Eltern der IG hatten nach Selbstauskunft der Jugendlichen eine geringere Verantwortung für die Erkrankung (23 %) als die Eltern der KG (30 %; $p < 0,01$). Es zeigte sich kein Effekt auf die HRQoL oder die Lebenszufriedenheit der Jugendlichen.

Diskussion: Auch im Langzeitverlauf verbessern Transitionsschulungen nach ModuS wichtige transitionsspezifische Kompetenzen von Jugendlichen, führen zu einer größeren Patientenaktivierung und einer stärkeren Verantwortungsübernahme bezüglich der Erkrankung.

Schlussfolgerung: Transitionsschulungen können helfen, Versorgungslücken im Rahmen der Transition zu schließen und sollten Teil der Regelversorgung werden.

DGSPJ-P019

Langfristige Effekte der Dr. von Haunerschen Nachsorgeeinrichtung (HaNa)

Lena Hütt, Martina Von Poblitzki, Orsolya Genzel-Boroviczény

Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe der Uniklinik München, München, Deutschland

Hintergrund: „Und dann stand ich mit meiner kleinen Tochter Zuhause, mit einem Monitor, der ihre Atmung überwachte und einer Anleitung im Kopf, was bei Atemaussetzern zu tun ist ... ich fühlte mich der Situation nicht gewachsen ... aber hatte ich eine Wahl!“ (Zitat einer Mutter)

Über 15 Millionen Kinder erblicken jährlich weltweit vor der 37. Schwangerschaftswoche das Licht der Welt. Lange Krankenhausaufenthalte dieser Neugeborenen stellen deren Eltern vor eine große Herausforderung. Besonders wenn die Versorgung der Kinder danach in deren Händen liegt, fühlen sich viele überfordert. Um die Eltern in dieser Phase bestmöglich zu unterstützen und ihnen den Übergang aus der Klinik in das häusliche Umfeld zu erleichtern, wurde 2008 die Dr. von Haunersche Nachsorgeeinrichtung (HaNa) ins Leben gerufen. HaNa kümmert sich im Großraum München um Familien mit einem frühgeborenen und/oder kranken neugeborenen Kind nach einem stationären Klinikaufenthalt. Die Versorgung wird von einem interdisziplinären Nachsorge-Team aus Ärzten, Krankenschwestern, Psychologen und Sozialpädagogen übernommen.

Fragestellung: Seit Gründung der HaNa sind nun 8 Jahre vergangen, und es wurde erstmals erforscht, ob die Ziele der Nachsorgeeinrichtung in der gewünschten Form erreicht wurden:

- Werden die Kinder weiterhin optimal betreut?
- Wie ist deren aktueller Entwicklungsstand?
- Gibt es Probleme, die erst im Laufe der Jahre entstanden, und die im aktuellen Konzept von HaNa nicht oder zu wenig berücksichtigt werden?
- Welche Auswirkungen zeigt die Frühgeburt noch nach Jahren im Leben der Familie?
- Konnte das Verhältnis zwischen Eltern und Kind mit Hilfe von HaNa positiv beeinflusst werden?

Material und Methoden: Grundlage der Studie bildet ein Fragebogen für die Familien, die von 2008 bis 2010 im Rahmen von HaNa betreut wurden. Erfasst wurden biometrische Daten, Angaben zum persönlichen Umfeld, zum aktuellen Gesundheitsstatus des Kindes und zur Gesundheitsvorsorge sowie zu Problemen und Wünschen der Eltern.

Ergebnisse: Insgesamt ergab sich eine überwiegend positive Rückmeldung der Eltern. Die Kinder entwickelten sich in Bezug auf Größe, Gewicht und Kopfumfang unterhalb der 20. Perzentile. Regulationsstörungen in den Bereichen Persönlichkeit, Konzentrations-, Schlaf- und Essverhalten konnten nicht festgestellt werden. Die medizinische Versorgung der Kinder stellt sich im bundesweiten Vergleich als überdurchschnittlich dar.

Der überwiegende Teil der Eltern schätzte das gegenseitige Verhältnis als entspannt, herzlich, glücklich und meist unkompliziert ein. Ebenso stufen die Eltern ihre eigene Kompetenz im Umgang mit ihren Kindern als hoch ein.

Diskussion: Die von HaNa betreuten Familien waren überdurchschnittlich gut medizinisch angebunden. Förderungsmöglichkeiten wurden in der Vergangenheit bzw. werden aktuell häufig in Anspruch genommen. Positive Effekte zeigten sich im familiären Bereich, sowohl in der partnerschaftlichen Beziehung der Eltern, als auch im Verhältnis zwischen Eltern und Kind.

DGSPJ-P020

Die Rolle der (stationären) Sozialpädiatrie im Kinderschutz bei Kindern mit schwereren Behinderungen – ein lehrreicher Fall

Karin Schwartzenberger, Hauke Duckwitz, Sabine Weise

Sana Krankenhaus Gerresheim, Düsseldorf, Deutschland

Fragestellung: Kinder mit Behinderungen stellen im Rahmen von Kinderschutzfragen eine besondere Herausforderung für die beteiligten Systeme dar.

Ergebnisse: Wir berichten anhand eines Fallbeispiels eines 3 Jahre alten Jungen mit mentaler Retardierung und Verhaltensstörung über die besonderen Herausforderungen eines adäquaten Fallmanagements trotz kooperativer Mutter im Rahmen einer Kindeswohlgefährdung. Hierbei werden die Möglichkeiten der stationären Sozialpädiatrie und der weiteren ambulanten Kooperation mit der Jugendhilfe zur Sicherstellung einer adäquaten Diagnostik und weiteren Unterbringung des Kindes beschrieben.

Schlussfolgerung: Das interdisziplinäre Fallmanagement bei Kindeswohlgefährdung vor dem Hintergrund schwerer Behinderungen bedarf unbedingt der Einbeziehung sozialpädiatrischer Kompetenzen und anhaltender Kooperation zwischen der Jugendhilfe, der Behindertenhilfe und dem Gesundheitswesen.

DGSPJ-P021

Einflüsse auf die Sprachentwicklung von Vorschulkindern in Bayern: Ergebnisse der Schuleingangsuntersuchung verbunden mit Daten der Gesundheits-Monitoring-Einheiten für das Schuljahr 2013/2014

Annette Heissenhuber, Franziska Nairz, Gabriele Hölscher, Caroline Herr, Uta Nennstiel-Ratzel

Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Oberschleißheim, Deutschland

Hintergrund: Sprachentwicklungsstörungen zählen zu den häufigsten Entwicklungsstörungen im Kindesalter, daher ist es besonders wichtig diese frühzeitig zu erkennen und entsprechend zu fördern. Bedeutsam in diesem Zusammenhang ist der Einfluss des Migrationsstatus auf die Sprachfertigkeit der Kinder. In vorhergehenden Auswertungen konnte dargelegt werden, dass besonders bei Vorschulkindern aus Familien mit mittlerem sozialen Status der Migrationshintergrund einen starken Einfluss auf das Auftreten einer Wort-/Satzbildungsstörung hat. Für einen detaillierteren Einblick in dieses Thema wurden Daten aus einer Elternbefragung verwendet, die im Rahmen der Schuleingangsuntersuchung (SEU) in ausgewählten Regionen Bayerns stattfand und neben Angaben zur Sprachentwicklung des Kindes auch weitere Themen aus dem Bereich Gesundheit und Umwelt von Vorschulkindern sowie die sozioökonomische Situation der Familien beinhaltete.

Fragestellung: Angaben der Eltern zu unterschiedlichen Aspekten der Sprachentwicklung ihrer Kinder werden den Befunden der SEU gegenübergestellt. Decken sich Elternangaben mit den Ergebnissen der SEU? Lässt sich aus den Daten ein Handlungsbedarf besonders auch in Bezug auf sozialen Status und Migrationshintergrund ableiten?

Material und Methoden: In drei Stadt- und drei Landkreisen Bayerns wurde den Eltern von Vorschulkindern ein Papierfragebogen bei der Einladung zur SEU zugeschickt, eine Teilnahme war freiwillig. Verankert ist diese Befragung im Projekt Gesundheits-Monitoring-Einheiten (GME). Diese Daten wurden mit den Angaben aus der SEU zusammengeführt und lagen in pseudonymisierter Form vor. Die Datenerhebung fand von September 2012 bis Juli 2013 statt.

Ergebnisse: Nach dem Zusammenführen der GME-Daten mit den Daten der SEU lagen für 3623 erstuntersuchte Kinder Angaben aus beiden Datenquellen vor. Eltern, bei deren Kindern in der SEU eine Auffälligkeit im Bereich Sprache festgestellt wurde, hatten im Fragebogen deutlich häufiger eine verzögerte sprachliche Entwicklung ihres Kindes angegeben als Eltern, deren Kinder keine solche Auffälligkeit in der SEU aufwiesen. Die Daten werden derzeit weiter analysiert. Einflussfaktoren auf die Sprachentwicklung (Migrationshintergrund, zu Hause gesprochene Sprache(n), familiäre Disposition etc.) sowie die sozioökonomische Situation der Familien sollen untersucht werden, um zukünftige Interventionsmaßnahmen zielgruppenspezifisch ausrichten zu können. Die Ergebnisse sollen auf dem Kongress präsentiert werden.

Schlussfolgerung: Die Daten aus der GME-Befragung in Kombination mit den Ergebnissen der SEU ermöglichen einen detaillierteren Einblick auf die gesundheitliche Situation 5 bis 6-jähriger Kinder in Bayern und hier insbesondere auf die Sprachentwicklung in Abhängigkeit wichtiger Einflussfaktoren wie beispielsweise des sozialen Status der Familien und des Migrationshintergrundes, der mit der regulären SEU alleine nicht möglich ist.

DGSPJ-P022

Lebensplan – mein Körper, meine Verantwortung, meine Zukunft

Adolf Windorfer

Stiftung EINE CHANCE FÜR KINDER, Hannover, Deutschland

Im Schuljahr 2009/10 begann die Stiftung EINE CHANCE FÜR KINDER mit dem Projekt „Lebensplan – Mein Körper. Meine Verantwortung. Meine Zukunft“ auf Wunsch von Lehrerinnen an einer Förderschule in Hannover. Der Unterricht wurde von Fachkräften der Stiftung durchgeführt. In den Folgejahren wurde das Projekt auf immer mehr Förderschulen und in den letzten Jahren zunehmend auch auf Hauptschulen ausgedehnt. Mädchen und Jungen der Altersgruppe 14 bis 16 Jahre sollten die Möglichkeit bekommen, praxisnahe und verständliche Informationen zu den Themen Körper/Sexualität sowie eigene Verantwortung sich selbst und anderen gegenüber zu erhalten. Ziel war es eine Selbstreflexion anzuregen, die auch die Frage nach der „zukünftige Lebensgestaltung und Lebensplanung“ mit einbeziehen sollte, da die drei Themen „Körper“, „Verantwortung“ und „Zukunft“ in der Realität eng miteinander verwoben sind. Insgesamt wurde der Unterricht auf 20 Schulen in der Stadt und Region Hannover ausgedehnt und 1467 Jugendliche (Mädchen $n=644$, Jungen $n=823$) konnten bisher geschult werden. Der Unterricht fand in der Regel in Gruppen von fünf bis acht Jugendlichen statt.

DGSPJ-P023

Diagnostik im Dreieck von Körperschema, Sensomotorik und sozio-emotionaler Entwicklung

Annika Reinersmann, Thomas Lücke

Universitätskinderklinik im St. Josef Hospital der Ruhr-Universität Bochum, Bochum, Deutschland

Die Erfahrungswelt des Kindes beginnt und endet mit dem Körper [1]. Alles, was das Kind im physischen und psychischen Kontakt mit seiner Umwelt erfährt, erlebt es mit dem Körper – und der Körper ist in irgendeiner Form im Gehirn repräsentiert. Diese neuronale Repräsentanz, Körperschema genannt, fungiert wie eine Art Hintergrundmatrix in der Wahrnehmung, Reizlokalisierung und Motorik und ist wesentlich für das kindliche Körper- und Selbsterleben [2]. Denn Kinder mit einem intakten Körperschema haben mehr Selbstvertrauen in alltäglichen Bewegungsabläufen und Zuversicht im Umgang mit ungewohnten Situationen [3, 4]. Doch darüber, wie die Funktionen des Körperschemas reifen oder wie sich Störungen des Körperschemas auf die sozio-emotionale Entwicklung auswirken, ist noch wenig bekannt. Dies verwundert, denn die Fallzahl diagnostizierter Entwicklungsstörungen der Wahrnehmung, der Motorik oder sensorischen Integration steigt seit Jahren – ebenso wie die damit verbundene Anzahl von Heilmittelverordnungen [3]. Im Spannungsfeld

zwischen pädagogischen Förderplänen und Eltern, die die Entwicklung des Kindes besonders im Blick haben, werden oft bereits ab dem Kindergartenalter heilpädagogische, psychomotorische oder ergotherapeutische Maßnahmen mit unklarem Auftrag oder Therapieerfolg verschrieben. Für eine gewissenhafte Indikationsstellung fehlt es jedoch noch immer an verlässlichen diagnostischen und differentialdiagnostischen Kriterien [5]. Besonders gravierend erscheint dieser Mangel im Kontext der ebenfalls steigenden Diagnostik von „sozio-emotionalen Entwicklungsschwierigkeiten“. Diese werden immer häufiger auf sogenannte sensorische Integrations- oder Wahrnehmungsstörungen zurückgeführt, ohne dass es hierfür neurophysiologische Anhalte oder valide diagnostische Kriterien gäbe. Erste empirische Befunde weisen nun darauf hin, dass es einen messbaren Zusammenhang gibt zwischen neurophysiologischen Reifeprozessen, Funktionsstörungen des Körperschemas und sozio-emotionalen Auffälligkeiten [6, 7, 4]. Welche Schritte zur Klärung ergeben sich daraus für die Praxis? Wie erkennt man Funktionsstörungen des Körperschemas und ihre Auswirkung auf die (senso-) motorische oder sozio-emotionale Entwicklung? Was sollte man zur Diagnostik und ggf. nötigen Therapie wissen?

Dieser Beitrag stellt Hintergrundwissen und aktuelle Befunde zur Körperschemaentwicklung vor, nennt Möglichkeiten der orientierenden Diagnostik und Differentialdiagnostik in der pädiatrischen Praxis und hilft so bei einer passenderen Indikationsstellung zur Heilmittelverordnung.

Literatur

1. Küchenhoff J (2012) Körper und Sprache. Psychozial Verlag, Giessen
2. Tsakiris M (2010) „My body in the brain: a neurocognitive model of body-ownership.“ *Neuropsychologia* 48(48):703–712
3. Macha T (2010) Von der Diagnose zur individuellen Förderung. Diagnostik kindlicher Entwicklungsstörungen. Olpe
4. Winter-Hartlieb V (2009) Theory of mind – inhibitorische Kontrolle – sensorische Integrationsfähigkeit: eine Längsschnittstudie zur Erfassung des Zusammenhangs zwischen sensorischer Integrationsfähigkeit, inhibitorischer Kontrolle und Theory of Mind. Osnabrück
5. Blank R, Akhbari-Ziegler S, Buchmann J (2011) Arbeitsgemeinschaft wissenschaftliche medizinische Fachgemeinschaft Juli 2011. <http://www.awmf.org/leitlinien/detail/II/022-017.html>. Zugegriffen: 24. Juni 2016
6. Cheung P, Siu A (2009) A comparison of patterns of sensory processing in children with and without developmental disabilities. *Res Dev Disabil* 30:1468–1480
7. Owen JP, Marco EJ, Desai S et al (2013) Abnormal white matter microstructure in children with sensory processing disorders. *Neuroimage Clin* 2:844–853
8. Merlau-Ponty M (1974) Phänomenologie der Wahrnehmung. de Gruyter, Berlin
9. Weiss C, Herwig A, Schütz-Bosbach S (2011) The self in social interactions: sensory attenuation of auditory action effects is stronger in interactions with others. *PLOS ONE* 6:e22723

DGSPJ-P024

Zielorientierte Behandlung in der stationären Sozialpädiatrie

Julia Schmidt¹, Peter Vuk¹, Aline Dörr¹, Olaf Hampel¹, Reiner Hasmann¹, Norbert Karpinski², Franz Petermann²

¹Marienhausklinik St. Josef Kohlhof, Spiesen-Elversberg, Deutschland,

²Universität Bremen, Bremen, Deutschland

Fragestellung: Im Rahmen einer sonderpädagogischen Masterarbeit sollen die Zusammenhänge zwischen seelischer Gesundheit, Lebensqualität und zielorientierter Förderarbeit im multiprofessionellen Team exemplarisch untersucht und statistisch ausgewertet werden, um so die Qualität der Behandlung zu evaluieren und Verbesserungspotentiale zu beschreiben.

Methode: Zur Erfassung der seelischen Gesundheit wird der Fragebogen zu Stärken und Schwächen (SDQ, Elternversion [1]) verwendet. Die Erfassung der kindlichen Lebensqualität erfolgt mit dem KINDL-Fragebogen (Eltern- und Kinderversion [2]). Zudem werden kindliche Temperamentsmerkmale mit dem Persönlichkeitsfragebogen für Kinder (PFK 9–14 [3]) erhoben, um mögliche Einflüsse des kindlichen Temperaments auf den Behandlungsverlauf zu erfassen. Zur Erfassung der individuellen Zielerreichung bei ICF-orientierter Zielformulierung werden Zielerreichungsskalen für Fern-/Grobziele und Fein-/Nahziele genutzt, welche von Kind,

Eltern und den beteiligten Mitgliedern des multiprofessionellen Therapie-teams regelmäßig bearbeitet werden. Das Erreichen von Fern-/Grobszielen wird am Anfang, am Ende sowie 5–10 Wochen nach Behandlungsende eingeschätzt. Fein-/Nahziele werden am Anfang und am Ende jeder Behandlungswoche bewertet. Es erfolgt eine Abschlussbewertung der Therapie mit dem Fragebogen zur Beurteilung der Behandlung (FBB [4]). Die Teilnahme an der Studie wird allen Patienten angeboten, die im Zeitraum vom 01.05.–15.07.2017 im sozialpädiatrischen Zentrum der Marienhausklinik St. Josef Kohlhof ohne Begleitperson stationär aufgenommen werden. An soziodemographischen und medizinischen Kerndaten werden Alter, Geschlecht, Familienkonstellation, Schul- oder Kindergartenbesuch sowie Diagnosen der sozialpädiatrischen Mehrbereichsdiagnostik erfasst. **Ergebnisse und Diskussion:** Die Darstellung der Ergebnisse und die Diskussion erfolgen beim Vortrag oder der Posterpräsentation.

Literatur

1. <http://www.sdqinfo.com/>
2. <https://www.kindl.org/>
3. Rausche A, Seitz W (2004) PFK 9-14: Persönlichkeitsfragebogen für Kinder zwischen 9 und 14 Jahren, 4. Aufl. Hogrefe, Göttingen
4. Matthejat F, Remschmidt H (1998) Fragebögen zur Beurteilung der Behandlung (FBB): Handanweisung. Hogrefe, Göttingen

DGSPJ-P025

Teilhabe-, Klienten- und Elternorientierung an Sozialpädiatrischen Zentren: Ressourcen, Hindernisse und Verbesserungsmöglichkeiten aus Sicht von SPZ-Mitarbeitern

Michael Eichinger¹, Claudia Pflug¹, Heike Philippi², Freia De Bock¹

¹Universität Heidelberg, Medizinische Fakultät Mannheim, Mannheim, Deutschland, ²Sozialpädiatrisches Zentrum Frankfurt Mitte, Frankfurt, Deutschland

Hintergrund: Eine teilhabe-, klienten- und elternorientierte Betreuung (TKEB) nimmt an Sozialpädiatrischen Zentren (SPZs) einen immer wichtigeren Stellenwert in der Betreuung von Kindern und Jugendlichen mit Beeinträchtigung ein. Durch geänderte gesetzliche Rahmenbedingungen (z. B. Bundesteilhabegesetz) wird deren Bedeutung zukünftig weiter zunehmen. Bisher ist jedoch wenig über Ressourcen, Hindernisse und Verbesserungspotentiale einer TKEB bekannt.

Fragestellung: Die vorliegende qualitative Pilotstudie gibt erste Einblicke in Ressourcen, Hindernisse und Verbesserungspotentiale einer TKEB an deutschen SPZs aus der Sicht von SPZ-Mitarbeitern.

Methoden: Zwischen September 2016 und Februar 2017 wurden an drei deutschen SPZs mit Mitarbeitern semistrukturierte Interviews geführt. Nach pseudonymisierter Transkription erfolgte die Analyse im Rahmen einer qualitativen Inhaltsanalyse nach Mayring durch zwei unabhängig voneinander arbeitende Wissenschaftler.

Ergebnisse: Die Interviews wurden mit SPZ-Mitarbeitern ($n = 10$, 80 % weiblich, 2–4 Interviews/SPZ) unterschiedlicher Disziplinen (u. a. Neuropädiater, Psychologen, Physiotherapeuten, Sozialpädagogen) geführt. Für die Teilhabe-, Klienten- und Elternorientierung (TKE) besonders förderlich waren aus Mitarbeitersicht u. a. (1) das systematische Erfassen der Ziele von Klienten und Eltern im Rahmen von Befunderhebung und Klienten- und Elterngesprächen, (2) an diese Ziele angepasste therapeutische Angebote inkl. individualisierter Hilfsmittelversorgungen, (3) eine familienzentrierte Betreuung (d. h. die Berücksichtigung der Bedürfnisse und Anliegen von Eltern und Geschwisterkindern), (4) die interdisziplinäre Zusammenarbeit im Therapeutenteam sowie (5) die Zusammenarbeit mit Institutionen außerhalb der SPZs (z. B. Teilnahme an Helferkonferenzen in Schulen). Für die TKEB hinderlich waren u. a. (1) die teils unsystematische und lediglich implizite Erhebung von Klientenzielen, (2) ein eingeschränktes Angebot an aufsuchenden diagnostischen wie therapeutischen Leistungen (z. B. Beobachtung von Teilhabebeeinträchtigungen im häuslichen Umfeld) sowie (3) die durch Konkurrenzdenken häufig schwierige Kommunikation mit externen Partnern (z. B. Kindergärten, Schulen). Um die TKE weiter zu verbessern bräuchte es aus Sicht von SPZ-Mitarbeitern (1) mehr Zeit für den einzelnen Klienten, (2) vermehrte Schulungsangebote

für SPZ-Teams sowie (3) eine integrierte Versorgung am SPZ (d. h. sämtliche diagnostischen und therapeutischen Leistungen am SPZ).

Schlussfolgerung: Um die TKEB an deutschen SPZs in Zukunft noch weiter auszubauen, sollte die systematische Erfassung der Ziele von Klienten und Eltern sowie eine daran angepasste, möglichst integrierte Versorgung am SPZ ins Zentrum gerückt werden. Zudem könnten eine stärkere Familienzentrierung, vermehrt aufsuchende Angebote sowie eine engere Zusammenarbeit mit Institutionen außerhalb der SPZs (z. B. regelmäßig stattfindende Helferkonferenzen an Schulen) die Betreuungsqualität weiter steigern.

Abstracts der 55. Herbsttagung der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH)

Wissenschaftliche Leitung:
PD Dr. Barbara Ludwikowski, Hannover

Freie Vorträge

Kinderchirurgie: Varia

DGKCH-FV001

Outcome von weiblichen Blasen-/Kloakalekstrophen und Kloakalfehlbildungen anhand einer retrospektiven Fallserie

Verena Ellerkamp¹, Tobias Luithle¹, Jürgen Schäfer², Jörg Fuchs¹

¹Universitätsklinikum Tübingen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen, Deutschland, ²Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Blasen- und Kloakalekstrophen sowie Kloakalfehlbildungen gehören zu den schwersten urogenitalen Fehlbildungen. Anhand der eigenen Fälle wurde das outcome nach operativer Korrektur analysiert.

Ergebnisse und Diskussion: Es erfolgte eine retrospektive Analyse aller Patienten mit Kloakalfehlbildungen/kloakaler Ekstrophie oder Blasenekstrophie mit weiblichem Karyotyp, die im Zeitraum 2004 bis 2016 in unserem Zentrum operiert. Ausgewertet wurden die OP-Techniken, die Häufigkeiten operativer Prozeduren, sowie soziale Kontinenz und Kosmetik. Im genannten Zeitraum wurden 9 Patientinnen mit Kloakalfehlbildungen, 5 Patientinnen mit Kloakalekstrophie und 8 Patientinnen mit Blasenekstrophie behandelt. Bei 4 Patientinnen bestanden relevante Begleitfehlbildungen, jeweils eine Ösophagusatresie, eine Omphalocele, ein caudales Regressionssyndrom, eine Fallot-Tetralogie. Im Median wurden sämtliche Mädchen in der ersten Lebenswoche operiert (range: 0 bis 40 Monate). Das Alter bei der zuletzt durchgeführten Operation betrug 90 Monate (0–219). In der Gruppe der Kloakalfehlbildungen wurde bei 3 Patientinnen zunächst nur die Analatresie therapiert und die Kloakalfehlbildung primär übersehen. Im Median erhielt jede Patientin 5 chirurgische Eingriffe (2–9). Das follow-up betrug im Median 109 Monate (0–255).

Schlussfolgerung: Kloakalfehlbildungen/ekstrophen und Blasenekstrophen bedeuten für die betroffenen Patientinnen eine langfristige Therapie mit mehrfachen operativen Eingriffen und meist dauerhaft erforderlicher Kontinenztherapie. Die anspruchsvolle Versorgung sollte in erfahrenen Zentren erfolgen.

DGKCH-FV002

Kongenitaler Hydrokolpos – seltene Ursache einer pränatal diagnostizierten, zystischen abdominellen Raumforderung mit beidseitiger Hydronephrose

Steffi Mayer¹, Christian Roth¹, Franz Wolfgang Hirsch¹, Ferdinand Pulzer¹, Ulrich H. Thome¹, Carsten Springer², Martin Lacher¹, Jan-Hendrik Gosemann¹

¹Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig, Deutschland, ²St. Elisabeth-Krankenhaus Leipzig, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Kongenitale, zystische abdominale Raumforderungen werden zunehmend pränatal diagnostiziert. Diesen können verschiedenste Entitäten zugrunde liegen. Wir berichten über ein reifgeborenes Mädchen

mit einer im letzten Trimenon (■ Abb. 1 | DGKCH-FV002) diagnostizierten, zystischen Raumforderung und Hydronephrose beidseits.

Fallbericht: Entbindung in der 39+0 SSW (Sectio bei BEL; GG: 3950 g) und Verlegung in unsere Klinik zur weiteren Diagnostik. Adäquate postnatale Anpassung sowie zeitgerechter Mekoniumabgang. In den ersten Lebensstunden progrediente abdominelle Distension mit Anurie, Unruhe und Nahrungsunverträglichkeit. Bei der neonatalen Untersuchung des Genitales zeigte sich ein verschlossenes, prall vorgewölbtes Hymen im Sinne einer Hymenalatresie (■ Abb. 2 | DGKCH-FV002). Sonografisch Nachweis eines Hydrokolpos von 10 cm Durchmesser mit konsekutiver Harntransportstörung II°-III° und Megaureteren beidseits (■ Abb. 3 | DGKCH-FV002). Es erfolgte die umgehende Hymenotomie mit Entleerung von 160 ml Vaginalsekret und Einlage eines 8 Ch Blasenkatheters in den Introitus vaginae. Unkomplizierter postoperativer Verlauf mit Normalisierung der Diurese und Besserung der Harntransportstörung I-II°. Bei persistierendem Megaureter rechts Beginn einer antibiotischen Prophylaxe.

Schlussfolgerung: Der kongenitale Hydrokolpos tritt mit einer Inzidenz von 6:100.000 Lebendgeburten sehr selten auf [1]. Er ist jedoch für ca. 15% der zystischen intraabdominellen Raumforderungen beim weiblichen Säugling verantwortlich [2]. Bei perinatal diagnostizierter zystischer Raumforderung und bilateraler Hydronephrose beim Mädchen muss an einen kongenitalen Hydrokolpos gedacht werden. Eine häufig assoziierte obstruktive Uropathie ist für den langfristigen Verlauf relevant. Die ursächliche Hymenalatresie sollte im Rahmen der Erstuntersuchung des Neugeborenen (U1) erkannt und zeitnah operativ therapiert werden.

Literatur

1. Vitale V, Cigliano B, Vallone G et al (2013) Imperforate hymen causing congenital hydrometrocolpos. J Ultrasound 16:37–39

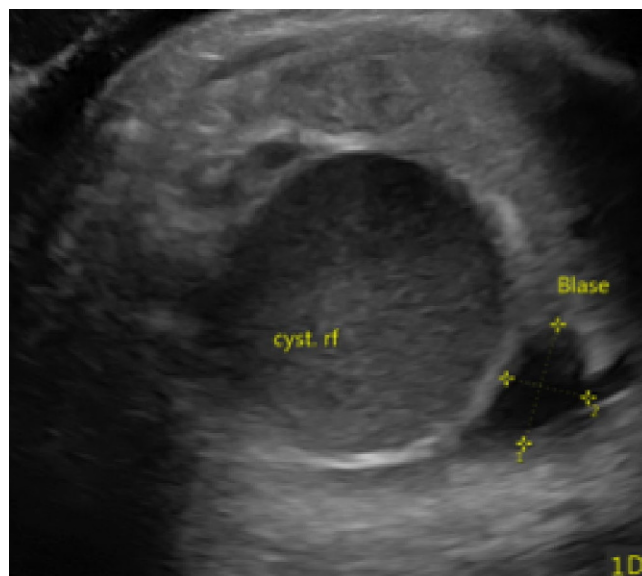


Abb. 1 | DGKCH-FV002 ▲ Sonografie pränatal



Abb. 2 | DGKCH-FV002 ▲ Hymenalatresie 1. LT

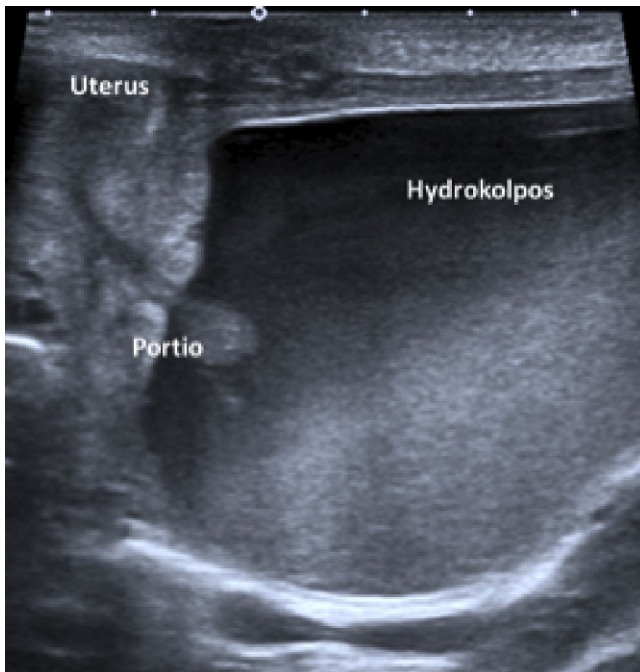


Abb. 3 | DGKCH-FV002 ▲ Sonografie postnatal

2. Tseng JJ, Ho JY, Chen WH, Chou MM (2008) Prenatal diagnosis of isolated fetal hydrocolpos secondary to congenital imperforate hymen. *J Chin Med Assoc* 71:325–328

DGKCH-FV003

Interdisziplinäre Behandlung erwachsener Patientinnen mit Genitalfehlbildungen: Transition bidirektional

Verena Ellerkamp¹, Sara Brucker², Kristin Katharina Rall², Dorit Schöller², Jörg Fuchs¹

¹Universitätsklinikum Tübingen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen, Deutschland, ²Universitätsklinikum Tübingen, Zentrum für Frauengesundheit, Tübingen, Deutschland

Fragestellung: Die Transition erwachsener Patientinnen mit Genitalfehlbildungen von der Kinderchirurgie in die Gynäkologie im Laufe der Adoleszenz bis zum Erwachsenenalter sollte eine Selbstverständlichkeit sein. Seit Etablierung unseres Tübinger Transitionsprogrammes werden regelmäßig auch erwachsene Patientinnen im interdisziplinären Team kinderchirurgisch operativ korrigiert.

Material und Methode: Restropektive Analyse sämtlicher adoleszenter und erwachsener Patientinnen, die im interdisziplinären chirurgischen Team der Kinderchirurgie und Gynäkologie operiert und behandelt wurden von 2013 bis 2016.

Ergebnisse: Im genannten Zeitraum wurden 14 Patientinnen mit Genitalfehlbildungen initial in der Gynäkologie vorgestellt und im Folgenden interdisziplinär kinderchirurgisch operiert. Die zugrundeliegenden Fehlbildungen waren in 6 Fällen ein MRKH, in 5 Fällen ein AGS, und in jeweils einem Fall eine Kloakalfehlbildung, eine Kloakalekstrophiie und eine gemischte Gonadendysgenese. Bei allen Patientinnen besteht eine weibliche Geschlechtsidentifikation. 12 Patientinnen hatten mehrfache Vor-Operationen (2–10) aufgrund ihrer Fehlbildung, bei 8 Patientinnen waren bereits mindestens eine, maximal 6 Vaginoplastiken erfolgt. Das mediane Alter bei der ersten Operation betrug 9,8 Jahre (0–20), das mediane Alter bei der Operation durch unser Transitionsteam 18,3 Jahre (10–27). Folgende OP Techniken kamen zur Anwendung: Mobilisation der distalen Vagina (und Urethra) mit Fortunoffplastik=7, Introitusplastik=2, laparoskopische Prozedur nach Vecchiatti=2, Vaginoplastik mit Sigma=2, laparoskopisch assistierter vaginaler Durchzug=1. Bei 9 Patientinnen erfolgte postoperativ eine Dehnungstherapie mit Phantom. Darüber hinaus war bei den AGS Fällen in der Anamnese in allen Fällen eine Klitorisreduktion erfolgt, bei 4 Patientinnen bestand ein Rezidiv der relativen Klitorishypertrophie, bei einer Patientin wurde eine erneute Klitorisreduktionsplastik durch uns durchgeführt. Das follow-up betrug im Median 4 Monate (1–40). Bei einer Patientin entwickelte sich eine postoperative vaginoenterale Fistel (nach Vecchiatti-Prozedur) mit Stenosierung der Neovagina. Bei keiner Patientin kam es zu neu aufgetretenen Inkontinenzen.

Schlussfolgerung: Weibliche Genitalfehlbildungen bedürfen auch nach operativer Korrektur im Kindesalter eines qualifizierten follow-up in der Adoleszenz. Individualisierte Behandlungs- und Operationsstrategien sollten im interdisziplinären Team mit Gynäkologen und Kinderchirurgen durchgeführt werden um bestmögliche Ergebnisse zu erzielen.

DGKCH-FV004

Europäische Referenznetzwerke für seltene Erkrankungen – Herausforderungen und Chancen

Eberhard Schmiedeke¹, Christian Lorenz², Stefanie Märzheuser³, Jan-Hendrik Gosemann⁴, Martin Lacher⁴, Jochen Hubertus⁵, Martina Heinrich⁵, Nicole Schwarzer⁶

¹Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Bremen, Deutschland, ²Klinikum Bremen-Mitte, Bremen, Deutschland, ³Universitätsklinik Charité, Campus Virchow-Klinikum, Berlin, Deutschland, ⁴Universitätsklinik Leipzig, Leipzig, Deutschland, ⁵Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München, München, Deutschland, ⁶SoMA e.V., München, Deutschland

Fragestellung: Die Europäische Union verfolgt mit der Etablierung von „Europäischen Referenznetzwerken für seltene Erkrankungen“ (ERN) das Ziel, die Qualität der Diagnostik und Therapie von seltenen Fehlbildungen zu verbessern. Im März 2017 wurden 24 Netzwerke und ihre Gesundheitsdienstleister zertifiziert. Nun beginnt für die beteiligten Kliniken die eigentliche Herausforderung, in der jedoch auch große Chancen liegen. In diesem Vortrag soll über den aktuellen Stand der Netzwerkbildung referiert werden.

Material und Methoden: Das Konzept der ERN und damit verbundene Ziele, auch der Zusammenarbeit der ERN's untereinander, werden hinsichtlich der gesetzlichen Grundlagen und bereits erfolgter Schritten am Beispiel des Netzwerkes für seltene uro-recto-genitale Erkrankungen (eUROGEN-ERN) dargestellt.

Ergebnisse: eUROGEN-ERN umfasst 4 kinderchirurgische und 2 (kinder-)urologische Kliniken in Deutschland sowie 23 weitere europäische Abteilungen.

Die Herausforderungen an optimale, auf das Patientenwohl ausgerichtete Struktur- und Ergebnisqualität sind hoch, in manchen Punkten umfassend. Anhand der bisherigen Zertifizierungen lassen sich Mindestvoraussetzungen für eine erfolgreiche Bewerbung weiterer Zentren ableiten (geplant Ende 2017) darstellen.

Diskussion: Die lebenslange Betreuung von Patientinnen und Patienten mit seltenen angeborenen Fehlbildungen im Rahmen der Europäischen Referenznetzwerke stellt einen sehr herausfordernden und lohnenswerten Prozess der Annäherung an ein Ideal dar, der durch sehr konkrete Vorgaben und Werkzeuge unterstützt wird. Problematisch ist bislang, dass den erhöhten Anforderungen an Ausstattung und Personal, die aus einer erfolgreichen Zertifizierung resultieren, nicht in gleicher Weise auch tragfähige Finanzierungen (innerhalb zertifizierter Einrichtungen oder national konsentiert) gegenüberstehen.

Schlussfolgerung: Die Europäischen Referenznetzwerke für seltene Erkrankungen sind eine große Chance, die seit langem geforderte Zentralisierung der Behandlungen von angeborenen Fehlbildungen zu realisieren. Hiervon werden die zertifizierten Zentren durch höhere Fallzahlen, Etablierung von nachhaltigen Strukturen und Kooperationen innerhalb des Netzwerkes profitieren, und damit auch die betroffenen Kinder und Familien.

DGKCH-FV005

Paediatric Surgery as a component of Global Health

Judith Lindert¹, Magdalena Gruendl²

¹UKSH Lübeck, Lübeck, Germany, ²Harvard Medical School, Boston, USA

Background: 67% of the world population does not have access to surgical care, many of them children. 90% of children with congenital malformations are born in low and middle-income countries [1]. Rising prevalence of injuries and burn injuries contribute hugely to the burden of surgical disease especially in children.

Aim: Provide an overview of paediatric surgery in the context of global health.

Methods: Literature research.

Results/Conclusion: Surgery is lately recognized as a crucial part of global health contributing to 10–30% of the global burden of disease, especially the need in the paediatric population in low- and middle income countries is high and analysis show that surgery could be effective and cost-effective in reducing the burden of congenital disease and injuries. This presentation discusses the role and spectrum of surgical conditions in child health and its relevance to global health with the challenges and possible solutions of (paediatric) surgery care [2].

References

1. Sitkin NA, Farmer DL (2016) Congenital anomalies in the context of global surgery, Seminars in Pediatric Surgery. Semin Pediatr Surg 25:15–18
2. Ozgediz D, Langer M, Kisa P, Poenaru D (2016) Pediatric surgery as an essential component of global child health. Semin Pediatr Surg 25:3–9

DGKCH-FV006

The truth is in the clinical narrative

Amir Kimia, Marvin Harper, Assaf Landschaft

Boston Children's Hospital, MA, USA

Background: Two stories are documented in the medical document of an encounter: the patient story providing insight on symptoms and context, and a clinician story providing decision making, evaluation and management and a rational regarding these elements. However, when it comes to data mining for research, quality improvement, and patient safety, we use structured data (diagnosis codes, laboratory results, and demographics), to publish scientific publications, and make policies.

Objectives: We aimed to test three hypotheses:

- Coded data such as ICD 10 codes fall short when compared with the medical narrative
- Bringing artificial intelligence to the fingertips of clinicians with no computer science background is feasible and high-yield
- Results of data abstracted from the clinical narrative will be well received by the medical community and scientific journals

Study	NLP challenge or cohort identification	Portion identified by ICD-9 code
Hennelly et al	Patients presenting with penetrating palate injury	17%
Aprahamian et al	Patients with glass thermometer related injury	¥
Deanehan et al	Patients presenting with first time knee monoarthritis	74%
Kimia et al	Patients with first complex febrile seizure	52%
Rudloe et al	Patients with peri-orbital cellulitis	67%
Nigrovic et al	Patients who had LP performed, exclude patients with VP shunt and those with diabetes	¥
Hodges et al *	Patients presenting with Dacryocystitis	46%
Hudgins et al	Patients presenting with lymphangitic streaking	31%
Johnson et al*	Rate of misplaced ET tubes after intubation	¥
Kimia et al	Matching misspelled variations of intussusception	(59% spelled correctly)
Capraro et al	Identifying unapproved abbreviations in medical documentations	¥

Fig. 1 | DGKCH-FV006 ◀ Clinical studies involving data mining from clinical narrative

Methods: Between 2006 and 2017, we gathered clinical researchers and clinicians interested in quality improvement, who had a variety of clinical questions involving data embedded in the clinical text. We then guided them from simple string matching (e.g. identifying documents with the word “fever”) to more elaborate queries using a method called regular expressions.

Results: **Fig. 1 | DGKCH-FV006** presents a sample of clinical research and quality improvement projects where the outcome of data mining from clinical or narrative.

Conclusion: Most clinical data existed exclusively in the clinical narrative, and structured data does not capture those important elements. Bringing artificial intelligence to the fingertips of users is easy and results in high-yield research and valuable data for quality improvement. The scientific publications a well received in medical journals.

DGKCH-FV007

Die antiinflammatorische Behandlung führt zu einer signifikanten Reduktion von abdominellen Verwachsungen

Michael Boettcher, Carolin Götz, Michaela Klinke, Georg Eschenburg, Tobias Fuchs, Konrad Reinshagen

UKE – Hamburg, Deutschland, UKE – Hamburg, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Verwachsungen entstehen in 25–90 % nach abdominellen Eingriffen und können zu zahlreichen Komplikationen wie Bridenileus, chronischen Schmerzen und Infertilität führen. Ein entscheidender Anteil der Wundheilung ist die Inflammation und die Fibrinsekretion. Die Interdependenz von diesen beiden Prozessen scheint auf der Aktivierung von Neutrophilen zu liegen.

Methoden: Für die Experimente wurde 240 Mäuse verwendet. In verschiedenen Telexperimenten wurden unterschiedliche Läsionen gesetzt (u. a. 0,5×1,5 cm lange peritoneale Läsion mit Naht 6×0 Vicryl) und der Grad der Verwachsung mittels semiquantitativer Score (u. a. Leach, Near, Kraemer Score) makroskopisch und mikroskopisch erfasst. Weiterhin wurden einige die Tiere entsprechend ihrer Behandlungsgruppe antiinflammatorisch behandelt. Erfasst wurde u. a. die neutrophilen Aktivierung (MPO, NE, H3cit).

Ergebnisse: Die Läsion führt bei allen Tieren zu einer nachhaltigen Verwachsung. Die antiinflammatorische Behandlung reduziert die Bildung von peritonealen Adhäsionen signifikant (**Abb. 1 | DGKCH-FV007**). Dies geschieht ohne Beeinträchtigung der Wundheilung am Darm (Anastomose) und Laparotomiewunde.

Schlussfolgerung: Die Studie bestätigt die hohe Relevanz der Neutrophilenaktivierung (Inflammation) im Zusammenhang mit der Entstehung von peritonealen Adhäsionen. Die inflammatorische Behandlung verhindert Verwachsungen beinahe vollständig und hat das Potential, die Morbidität und Mortalität von abdominellen Eingriffen nachhaltig zu reduzieren.

DGKCH-FV008

Peritoneale Tuberkulose bei einer Jugendlichen

Benedict-Douglas Sannwaldt, Uwe Hübner

Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Die Tuberkulose tritt mit einer Inzidenz von 5,4 Neuerkrankungen pro 100.000 Einwohner in Deutschland auf. Fälle bei Kindern unter 15 Jahren machen dabei nur 3,3 % aller Tuberkuloseinfektionen aus. Extrapulmonale Manifestationen kommen bei insgesamt 19 % der Infektionen vor. Die tuberkulöse Peritonitis (TP) gilt dabei als seltene extrapulmonale Manifestation und tritt insgesamt bei 0,1–3,5 % der Infektionen auf. Patienten mit einer TP befinden sich meist in der 4. Lebensdekade. Kinder sind von dieser Entität äußerst selten betroffen.

Material und Methoden: Eine 16-jährige Jugendliche wurde uns mit chronischen abdominellen Beschwerden und erhöhten Entzündungsparametern mit dem Verdacht eines perityphlitischen Abszesses zugewiesen.

Es bestand eine ausgeprägte soziale Problematik mit i. v.-Drogenabusus, Obdachlosigkeit, Prostitution, Zustand nach Sectio cesarea und chronisch progredienter Hepatitis C-Infektion. Neben mehrfach abgebrochenen Entzugsbehandlungen stellte sich die Patientin über Monate wiederholt wegen abdominellen Beschwerden in verschiedenen chirurgischen Kliniken Hamburgs vor.

Ergebnisse: Wir sahen eine Jugendliche in schlechtem, kachektischem Allgemeinzustand mit deutlich geblähtem, vor allem im Unterbauch druckdolentem Abdomen ohne Peritonismus. Laborchemisch zeigten sich anhaltend erhöhte Entzündungsparameter. Mittels abdomineller Sonografie und in der MRT sahen wir multiple noduläre peritoneale Veränderungen ohne Hinweis eines größeren Infektfokus. Eine umfassende laborchemische sowie gynäkologische Umfelddiagnostik ergab neben der bekannten virulenten Hepatitis-C Infektion bei einem positiven Quantiferon-Test den Hinweis einer akuten Tbc-Infektion. Ein pulmonaler Befall wurde ausgeschlossen.

Verlauf: Nach erfolgloser antibiotischer Therapie, ausgiebiger Umfelddiagnostik und Ausschluss eines malignen Vorganges wurde die Indikation zur explorativen Laparoskopie und Biopsieentnahme gestellt. Neben einem Staphylococcus aureus wurden histologisch verkäsende, granulomatöse Herde nachgewiesen. Kulturell wurde ein multisensibles Mycobacterium tuberculosis isoliert. Eine 4-fach Therapie mit Isoniazid, Rifampicin, Ethambutol und Pyrazinamid wurde in Zusammenarbeit mit der pulmonologisch – pädiatrischen Abteilung begonnen und die Patientin anschließend in die Psychiatrische Abteilung verlegt.

Diskussion: Von den extrapulmonalen Manifestationen der Tbc betreffen ca. 4–10 % das Peritoneum. Trotz des ausgesprochen seltenen Vorkommens im Kindesalter sollte bei chronischer abdominaler Symptomatik vor allem bei Jugendlichen mit entsprechendem Risikoprofil eine breite Umfelddiagnostik durchgeführt werden und unter anderem eine Tuberkuloseinfektion ausgeschlossen werden. Eine Diagnosesicherung mittels chirurgischer Probeentnahme ist diagnostisch wegweisend und bei 75 % der Patienten indiziert. Therapeutisch wird eine klassische antibiotische Vierfachtherapie empfohlen.

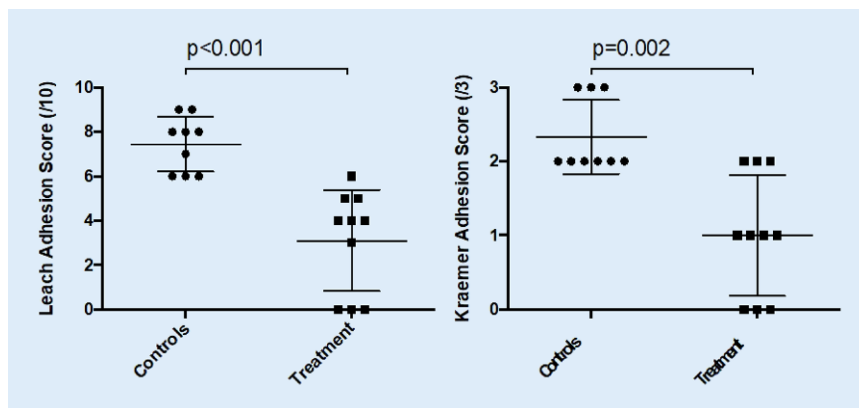


Abb. 1 | DGKCH-FV007 ◀ The Leach and the Kraemer adhesion score allow easy assessment of adhesion formation i.e. abdominal surgery (Leach et al. Fertl Steril 1998, Kraemer et al. Biomed Res Int 2014). The figure shows adhesion formation four weeks after laparotomy and small bowel anastomosis. As shown by Leach and the Kraemer score, treatment significantly reduced adhesion formation

DGKCH-FV009

Erfahrungen mit der Lappenplastik des oberen Ösophagusstumpfes als primäre Anastomosentechnik in der operativen Korrektur der Ösophagusatresie Typ 3b

Martin Duebbers, Gerd Holtkamp, Daisy Schulten, Grigore Cernaianu
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Fragestellung: Die Wiederherstellung der Ösophaguskontinuität durch eine möglichst weite primäre Anastomose stellt häufig eine Herausforderung in der operativen Behandlung von Kindern mit Ösophagusatresie (EA) dar. Die Reduktion der Strikturrate und der nachfolgenden Notwendigkeit von Dilatationen stellt ein Ziel chirurgischer Techniken dar. Die Bildung eines anterioren Lappens aus dem oberen Ösophagusstumpf mit hinterer Spatulierung des distalen Ösophagus stellt eine mögliche Anastomosentechnik dar. Ziel ist es, die Belastung der Anastomose auf einen hierdurch diagonalen, größeren Umfang, zu verteilen. In unserer Untersuchung wurde die Rate von Anastomosenstrikturen und -leckagen von Patienten mit primärer Lappenplastik analysiert. Wir stellen ein Video der OP-Technik sowie den klinischen Verlauf des eigenen Patientenkollektivs vor.

Material und Methode: Zehn Patienten mit Ösophagusatresie und distaler Fistel (Vogt 3b), bei denen zwischen November 2011 und Mai 2016 eine primäre Ösophagusanastomose mit dieser Technik durchgeführt worden war, wurden hinsichtlich des perioperativen Outcome und der Inzidenz von Anastomosenstrikturen und -leckagen analysiert.

Ergebnisse: Es traten keine anastomosenbedingten Komplikationen während eines medianen Nachsorgeintervalls von 18 (2–30) Monaten auf. Die Anastomosen waren radiologisch und endoskopisch in allen Fällen weit. Anastomosendilatationen waren bei keinem Patienten in Nachbeobachtungszeitraum erforderlich. Eine Patientin mit schwerwiegenden kardio-pulmonalen Fehlbildungen zeigte eine Störung der Nahrungsaufnahme ohne Nachweis einer Ösophagusenge auf. Eine zweite Patientin entwickelte eine Striktur distal der Anastomose.

Schlussfolgerung: Die Lappenplastik des oberen Ösophagusstumpfes ist eine einfach durchzuführende, alternative Anastomosen-Technik bei Ösophagusatresie. In unserem Patientenkollektiv zeigten sich im Beobachtungszeitraum keine Anastomosenstrikturen oder -leckagen.

DGKCH-FV010

Stumpfes Bauchtrauma – Was sollte man nicht tun?

Carsten Müller

Chirurgie der Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland

Hintergrund: 95 % der stumpfen Bauchtraumen sind konservativ behandelbar, die Restlichen bedürfen operativen Vorgehens. Dabei sind gerade für Anfänger zahlreiche Fehler möglich. Wir haben versucht No-Go-Rules aufzustellen, um diese Fehler zu vermeiden.

Fragestellung: Welche No-Go-Rules helfen in der suffizienten Versorgung des stumpfen Bauchtraumas und verhindern gravierende Fehler?

Methodik: Durch kritische Nachbetrachtung der Handlungsabläufe beim stumpfen Bauchtrauma im Schockraum, Op. und auf der Kinder-ITS danach wurden Fehlerquellen sowie Wege zu deren einfachen Vermeidung aufgezeigt. Anhand von Literatur und Leitlinienstudium wurden unsere Leitlinienvorschläge bestätigt.

Ergebnisse: Dabei ist es uns gelungen 15 No-Gos aufzuzeigen.

Diskussion/Schlussfolgerung: Durch die Betrachtung des stumpfen Bauchtraumas aus einem anderen Blickwinkel treten im Schatten stehende durch die Akutsituation überlagerte Mechanismen und Fehlerquellen zu Tage. Im Rahmen der Handlungskette werden diese beleuchtet und einfache Hinweise zur Vermeidung gegeben. Im Rahmen der Ausbildung werden Handlungsabläufe geprägt. In letzter Zeit wird verstärkt medienwirksam über Fehlermanagement diskutiert. Wirklich hilfreich sind nur genaue Ablaufanalysen unter aktiver Suche nach Fehlerquellen. Die Ergebnisse sollten bereits in die Studentenausbildung übertragen werden.

DGKCH-FV011

Transumbilikale laparoskopisch-assistierte Appendektomie (TULAA) – Verfahren der ersten Wahl bei Appendizitis im Kindesalter

Gerd Holtkamp, Janina Fischer, Grigore Cernaianu, Martin Duebbers
Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Fragestellung: Die transumbilikale laparoskopisch-assistierte Appendektomie (TULAA) ist ein schnelles und kostengünstiges Verfahren, da keine Endoloops, Stapler oder Wundprotektoren eingesetzt werden. Die routinemäßige Anwendung der Operationstechnik als Verfahren der ersten Wahl, unabhängig der Altersgruppe oder des Entzündungsstadiums ist jedoch nicht etabliert. Ziel der Untersuchung war die Validierung des Stellenwerts der TULAA als Verfahren der ersten Wahl bei perforierter (PA) und nicht perforierter (NPA) Appendizitis im Kindesalter durch die Analyse von OP-Dauer und Outcome.

Material und Methode: Wir führten eine retrospektive Analyse von 181 Kinder durch, bei denen zwischen Oktober 2010 und März 2016 eine TULAA als primäres Operationsverfahren bei Appendizitis durchgeführt wurde. Erfasst wurden Morbidität, das Einbringen zusätzlicher laparoskopischer Instrumente (AI), Konversionen zur offenen Appendektomie (OC) und Komplikationen. Die entscheidenden OP-Schritte werden zusätzlich anhand intraoperativer Videos erläutert.

Ergebnisse: TULAA wurde bei 181 (91 %) der Kinder (113 Jungen:68 Mädchen) initiiert. Das mediane Alter betrug 10,3 (3,3–13,9) Jahre, der BMI 16,8 (12,4–39,4) kg/m². Eine nicht perforierte Appendizitis lag bei 157 (86,7 %) und eine perforierte Appendizitis bei 24 (13,3 %) der Patienten vor. TULAA wurde als alleinige Methode bei 142 (78,5 %), AI bei 20 (11 %) und OC bei 19 (10,5 %) der Patienten durchgeführt. TULAA hatte eine kürzere mediane OP-Dauer als AI und OC für Kinder mit NPA (33 vs. 70 vs. 85 min., $P=0,000$) und PA (49 vs. 106 vs 97,5 min., $P=0,000$). Die OP-Dauer der Patienten mit TULAA und NPA überschritt nicht 20 Min. in 12,8 % und 30 Min. in 43,6 % der Fälle. Die Rate der Wundinfektionen unterschied sich nicht zwischen den Verfahren (TULAA 3/142 (2,1 %), AI 0/20 (0 %), OC 1/19 (5,3 %), $P=1,000$). Keine Wundinfektion erforderte eine Reoperation. Zwei Reoperationen erfolgten aufgrund eines intrabdominalen Abszesses bzw. eines postoperativen Hämatoms. Der weitere Verlauf war komplikationslos in 179 (98,9 %) der Patienten.

Schlussfolgerung: TULAA eignet sich als Verfahren der ersten Wahl mit einer niedrigen Komplikationsrate bei allen Kindern unabhängig des Entzündungsstadiums. Eine extrakorporale Versorgung des Appendixstumpfes kann bei der Mehrheit der Patienten ohne Einsatz von Einweg-Geräten durchgeführt werden.

DGKCH-FV012

Single-Port-Appendektomie: Erfahrungen mit > 1000 Patienten

Tobias Klein, Rebecca Pohle, Thomas M. Boemers

Kinderkrankenhaus Amsterdamer Straße Köln, Deutschland, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln, Deutschland

Hintergrund: Die laparoskopisch assistierte Single-Port-Appendektomie hat sich seit der Erstbeschreibung 1992 von Pelosi zu einem etabliertem Operationsverfahren in der Kinderchirurgie entwickelt. Insbesondere die geringeren postoperativen Schmerzen, die verkürzte Krankenhausverweildauer und das bessere kosmetische Ergebnis sind anerkannte Vorteile dieser minimalinvasiven Technik.

Fragestellung: Welche Faktoren beeinflussen die Konversions- und Komplikationsraten bei der laparoskopisch assistierten Single-Port-Appendektomie?

Material und Methode: Es erfolgte eine retrospektive Datenanalyse aller Patienten unter 18 Jahren, bei denen aufgrund des V.a. Appendizitis eine Single-Port-Appendektomie zwischen dem 01.01.2006 und dem 31.12.2016 in der Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie des Kinderkrankenhauses Amsterdamer Straße durchgeführt wurde. Die Patien-

ten wurden über den Operations- und Prozedurenschlüssel 5–470 identifiziert. Ausgewertet wurden epidemiologische Daten, Operationsdauer, Assistenz-/Facharztstatus des Operateurs, Konversionsraten, intraoperativer und histopathologischer Befund, postoperative Komplikationen sowie Krankenhausverweildauer.

Ergebnisse: Es werden die Ergebnisse von über 1000 Single-Port-Appendektomie präsentiert. Entsprechend der Fragestellung soll dabei ein besonderes Augenmerk draufgelegt werden, welche Faktoren die Konversionsraten zu einer offen chirurgischen Appendektomie sowie die Komplikationsrate beeinflussen.

DGKCH-FV013

Die fehlende Exposition der Nierenarterie ist mit einer niedrigen Resektionsrate am Nierenhilus bei rezidierten Hoch-Risiko-Neuroblastomen assoziiert

Grigore Cernaianu, Thorsten Simon, Frank Berthold, Janina Fischer, Barbara Hero, Martin Duebbers

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Fragestellung: Der Nierenhilus stellt die lymphatische Hauptdrainage-Route des Nebennierenmarkes dar. Die Exposition der Nierenarterie im Rahmen eines Tumor-Debulkings am Nierenhilus stellt eine chirurgische Herausforderung dar. Der Stellenwert der Exposition der Nierenarterie für die Resektabilität von Hoch-Risiko-Neuroblastomen während der ersten abdominalen Resektion am Nierenhilus ist nicht klar definiert und Gegenstand unserer Studie.

Material und Methode: Vierzig Patienten der Neuroblastom-Studie, die ein Rezidiv oder Progress eines Hoch-Risiko Neuroblastoms (R-HR-NB) nach einer zwischen 2000–2010 durchgeführten abdominalen Resektion aufwiesen, wurden retrospektiv analysiert. Die Untersuchung der Häufigkeit der Exposition der Nierenarterien und des Resektionsausmaßes am Nierenhilus erfolgte anhand von OP-Protokolle und der Bildgebung.

Ergebnisse: In 28/40 (70%) der Patienten waren die Nierengefäße sowohl auf der rechten (R) als auch auf der linken (L) Seite von Tumorgewebe betroffen. Die Exposition der Nierenarterie war auf der rechten Seite in 9/28 (32%) und auf der linken Seite in 6/28 (21%) der Fälle dokumentiert. Die dokumentierte Exposition war mit einer höheren Resektionsrate am Nierenhilus im Vergleich zu Fällen ohne Exposition assoziiert (R: 8/9 (88%) vs. 3/19 (16%), $P=0,000$; L 5/6 (83%) vs. 9/22 (41%), $P=0,006$).

Schlussfolgerung: Die chirurgische Analyse von R-HR-NB zeigte eine hohe Inzidenz von Tumoren am Nierenhilus, jedoch eine insgesamt niedrige Rate von Expositionen der Nierenarterien. Die Exposition der Nierenarterie war mit einer höheren Resektionsrate am Nierenhilus vergesellschaftet. Die Ergebnisse unserer Studie betonen die Wichtigkeit der Exposition der Nierenarterie als Instrument der chirurgischen Qualitätssicherung während der ersten abdominalen Resektion von Hoch-Risiko Neuroblastomen am Nierenhilus. Im Umkehrschluss stellt die Exposition der Nierenarterie ein Hinweis auf eine Operationstechnik dar, die eine höhere Erfolgschance aufweist eine komplette Tumorsektion zu erreichen.

Poster

DGKCH-P001

Müller-Gang-Persistenzsyndrom – ein kompletter Überblick

Evangelia Antoniou, Mara Strongylis, Sofia Karachrysa, Theodora Papamitsou

Aristoteles-Universität Thessaloniki, Kornwestheim, Deutschland

Hintergrund: Das Müller-Gang-Persistenzsyndrom (Persistent Mullerian Duct Syndrom, PMDS) ist ein seltener Typ von männlichen Pseudohermaphroditismus und beträgt phänotypische und genotypische Männer. Im Jahr 1939 hat Nilson zum ersten Mal das Krankheitsbild beschrieben und seitdem wurden in der internationalen Literatur weniger als 150 Fälle aufgenommen. Drei Fünftel von diesen Fällen beziehen sich auf Erwachsene. Deswegen ist es sinnvoll dieses Syndrom in der pädiatrischen Gemeinschaft zu präsentieren für differenzialdiagnostische Zwecken im frühem Kindesalter.

Fragestellung: Wie kann die normale Entstehung der müllerischen Gänge zu einem pathologischen Weg führen? Was sollte der Kinderarzt über die normale Entwicklung der Genitalien des Kindes kennen? Welche klinischen Anzeichen könnten den Verdacht auf einen solchen Vorfall bilden?

Material und Methoden: Für die Beschreibung und das Verständnis der Bildung von menschlichen Geschlechtsorgane verwendeten wir Material aus akademischen Bücher, z. B. „The Developing Human: Clinically Oriented Embryology“ und „Guyton und Hall Textbook of Medical Physiology“. Für die Überprüfung von den Fakten wurde im Pubmed recherchiert. Es wurden mit dem Begriff „Persistent Mullerian Duct Syndrom“ 173 Ergebnisse hervorgerufen, die untersucht wurden, und zur Vorstellung des Syndroms führten.

Ergebnisse: Zuerst wurde die physiologische, anatomische und embryologische Entwicklung der Genitalorganen kurz zusammengefasst. Im PMDS führt das AMH Gen zur Konstruktion der antimoullerian Hormons (AMH). Ein zusätzliches Gen, AMHR2, enthält die Codierung für die Herstellung eines Proteins, das AMH-Rezeptor-Protein Typ 2. Das AMH-Protein und das AMH-Rezeptor-Protein Typ 2 führen beide zur der Bildung der männlichen Geschlechtsorgane. Nach der Erklärung des genomischen Hintergrundes wird das pathologische Bild der dysplastischen Organe von PMDS und, das durch Umfragen untersuchte, klinische Bild des Syndroms präsentiert. Die Krankheitserscheinung wird in drei Hauptkategorien klassifiziert. Bedingungen dafür sind der Kryptorchismus, die Hämatospermie und die Azoospermie gemeinsam mit einem niedrigen Testosteronspiegel im Serum.

Diskussion oder Schlussfolgerung: Abschließend werden die gesamten klinische Fälle in der medizinischen Literatur beschrieben. Ziel war es, eine klinische Beurteilung der Darstellung des Syndroms und der klinischen Daten zu erstellen, da Kryptorchismus im Kindes- und Unfruchtbarkeit im Erwachsenenalter ein gemeinsamer Treffpunkt ist. Besonders wichtig ist es, dass der klinische Arzt die Symptome kennt und es in seiner Differentialdiagnose hinzufügt, wenn es Hinweise in der Anamnese oder im Krankheitsbild gibt.

DGKCH-P002

Kaudale Vaginalatresie – Diagnostik und Therapie

Thomas Lehnert, Alexander Polednia, Juliane Lube, Christian Paul Geyer
Klinikum St. Georg Leipzig gGmbH, Leipzig, Deutschland

Fragestellung: Wir beschreiben Diagnostik sowie Therapie von 2 Patientinnen mit kaudaler Vaginalatresie.

Methodik/Fallbericht: 2 Patientinnen im Alter von 13 und 14 Jahren mit Erstvorstellung bei anamnestisch Stuhlgangsbeschwerden sowie persistierender monosymptomatischer Enuresis. Klinisch palpabler Tumor suprapubisch. Sonographisch Darstellung eines ausgeprägten Hämatomkolpos (6×4×4 cm, 13×9×9 cm). MR-morphologisch kein Hinweis auf weitere Fehlbildungen. Die operative Korrektur umfasste initial die abdomen-sonographisch gestützte Punktion und Dilatation der Vaginalvorwölbung

mit Entlastung des Hämatookolpos sowie Drainageneinlage. Sekundär definitive Introitusplastik mittels Resektion des derben, membranösen Vaginalverschlusses und Mobilisierung der Vaginalschleimhaut. Nachfolgend Herstellung einer spannungsfreien Vulva-, Vaginaschleimhautanastomose mit passagerer Drainageneinlage. Postoperativ einmalige Vaginalbougieung unter Narkosebedingung, sonst selbständige Tamponanwendung.

Ergebnisse: Follow up mit Beschwerdefreiheit und unauffälliger Menses. Kontrolle nach 18 Monaten mit guter Epithelialisierung ohne Anhalt für Stenose im Anastomosenbereich.

Schlussfolgerung: Wir beschreiben 2 erfolgreiche operative Sanierungen von in der Literatur selten beschriebenen kaudalen Vaginalatresien.

DGKCH-P003

„Prophylaxe“ der Hodentorsion – mehr Aufmerksamkeit dem männlichen Genitale

Carsten Müller

Chirurgie der Universitätsmedizin Rostock, Rostock, Deutschland

Prophylaxe beginnt bei der Aufklärung der Jungen, welche als angehende Männer überwiegend zurückhaltend Vorsorgemaßnahmen gegenüber stehen. Diese Sensibilisierung gegenüber einer Hodentorsion sollte bereits im Kindergartenalter vorgenommen und über das Schulalter bei Eltern und Kind fortgesetzt werden, da eine Hodentorsion in jedem Alter auftreten kann.

Die zweite Säule der Prophylaxe besteht in ordentlich ausgeführten U-Untersuchungen, um Retentio testis, Hernia inguinalis und Hodenektomie mit erhöhten Torsionspotential rechtzeitig der Therapie zu zuführen. Die dritte Säule stellen die zeitgerechte notfallmäßige Operation bei Hodentorsion da. An dieser Stelle sollte auch auf die prophylaktische Orchidopexie der Gegenseite verwiesen werden.

Vorgestellt wird ein Maßnahmenkatalog, der zu erhöhter Aufmerksamkeit gegenüber dem männlichen Genitale und Aufklärung des Notfalls der Hodentorsion führt.

DGKCH-P004

Kasuistik: M. Hirschsprung und Neuroblastom

Sebastian Reineke, Nina Kollmar, Peter Illing

Klinikum Kassel GmbH, Kassel, Deutschland

Hintergrund: Die Kombination aus M. Hirschsprung (HSCR) und Neuroblastom (NB) ist selten. Es finden sich Fälle im Rahmen eines *Neuroblastoma, Hirschsprung's Disease and Congenital Central Hypoventilation Syndrome* (NB-HSCR-CCHS-Cluster) und sind dann mit dem Nachweis einer Mutation im PHOX2B-Gen verbunden. Wir berichten über einen Patienten mit der Kombination aus HSCR und NB bei unauffälliger Sequenzierung des PHOX2B-Gens.

Fallbericht: Eingewiesen wurde ein 2 4/12 Jahre alter Patient mit seit Geburt bestehender Obstipationsneigung, jedoch spontanem, unregelmäßigem Stuhlgang. Anamnestisch auslandendes Abdomen und intermittierend Stuhlschmierer. Die Untersuchung war bis auf ein ausladendes, weiches, diffus druckschmerzhaftes Abdomen unauffällig. In der initialen Labordiagnostik zeigten sich keine wegweisenden Befunde, die BGA war ausgeglichen. Eine Sonografie des Abdomens ergab eine ausgeprägte Koprostase. Die Röntgenübersichtaufnahme des Abdomens zeigte weitgestellte Dickdarmschlingen. Zusätzlich fiel im mit dargestellten Thoraxabschnitt eine große Raumforderung rechts auf. Die daraufhin durchgeführten weiteren Bildgebungsverfahren ergaben einen rechts thorakal gelegenen, das Mediastinum verdrängenden, gut 200 ml messenden, die Neuroforamina über 4 Wirbelkörper infiltrierenden, ansonsten gut abgrenzbaren Tumor mit punktförmigen Verdichtungen. Es erfolgte eine CT-gesteuerte Biopsie, die ein differenziertes NB (Grad 2 nach Hughes) ergab. Es fanden sich keine weiteren Tumormanifestationen. Die Rektumsaugbiopsien ergaben den Nachweis eines HSCR, die Übergangszone lag im unteren Sigma. Tumormarker: NSE: 77,5 µg/l, AFP, β-HCG und LDH unauffällig.

Therapie: Es erfolgte zunächst die Anlage eines Kolostomas im Bereich der linken Flexur. Anschließend wurde eine neoadjuvante Chemotherapie mit 2 Zyklen N4 gemäß dem NB2004 Protokoll durchgeführt. Hierunter zeigte sich keine Verkleinerung des Tumors. Es erfolgte die vollständige Resektion des Tumors. Die histopathologische Aufarbeitung bestätigte die Diagnose eines differenzierten NB und zeigte multifokale regressive Veränderungen sowie multifokale Tumornekrosen. Eine weitere chemotherapeutische Behandlung war nicht erforderlich. Anschließend wurde durch eine linksseitige Hemikolektomie die Darmkontinuität wiederhergestellt. Die Sequenzierung des PHOX2B-Gens ergab keinen Mutationsnachweis in diesem Gen.

Diskussion: Es wird über einen seltenen Fall einer Kombination aus HSCR und NB berichtet. Die Analyse des PHOX2B-Gens ergab keine Mutation in diesem Gen und der Junge zeigte kein Hypoventilationssyndrom, sodass kein klassisches NB-HSCR-CCHS-Cluster diagnostiziert werden konnte. Offen bleibt die Frage, ob es sich um ein zufälliges gleichzeitiges Auftreten dieser beiden seltenen Erkrankungen oder um eine Version eines Neurokristopathiesyndroms ohne typischen Mutationsnachweis handelt. Hierzu stehen noch weitere genetische Untersuchungen aus.

DGKCH-P005

Leberabszesse als Differentialdiagnose eines malignen Lebertumors beim immunkompetenten Adoleszenten

Jonas Baastrup, K. Reischig, M. Seeger, G. Cario, S. Engler

Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Kiel, Deutschland

Wir berichten über einen zu dem Zeitpunkt der Diagnosestellung 16-jährigen Jungen. Über die vorausgegangenen 6 Wochen litt er an Schwäche, Übelkeit und Bauchschmerzen, die Symptome besserten sich bei Nahrungsaufnahme. Er hatte etwa 12 kg Körpergewicht verloren, zudem bestand seit 2 Wochen Nachtschweiß und ein einmaliges Fieberereignis von 40 °C. Nasenbluten trat gelegentlich auf. Bis dahin unauffällige Krankengeschichte, keine Reiseanamnese, keine Hinweise auf eine zurückliegende Infektion. Sonografisch war am Tag der Aufnahme eine unklare Raumforderung der Leber festgestellt und der Junge zu weiteren Diagnostik überwiesen worden.

Wir sahen einen Patienten in reduziertem Allgemeinzustand mit einer palpablen Resistenz im rechten Oberbauch. Das Labor war, inklusive Differentialblutbild, β-HCG, AFP, Echinococcus-AK bis auf leicht erhöhte Leberwerten und einem CrP von 60 mg/l unauffällig. Eine Knochenmarkpunktion war ebenfalls unauffällig. Eine Sonographie und ein MRT zeigten mehrere malignomverdächtige hepatische Raumforderungen mit zentralnecrotischer Einschmelzung im rechten und linken Leberlappen sowie den Verdacht auf eine Lymphknotenmetastase im Leberhilus. Es folgte bei Verdacht auf einen malignen Lebertumor die Indikation zu einer explorativen Laparotomie mit Histologiegewinnung. Der Schnellschnitt des Lymphknotens aus dem Leberhilus bleibt ohne Verdacht auf Malignität. Aus der entnommenen Stanzbiopsie im linken Leberlappen entleert sich überraschend Eiter. Die Mikrobiologie ergab eine Infektion mit *Staphylococcus aureus*, die Histologie zeigte weiterhin keinen Anhalt für Malignität. Es folgten sonografisch gesteuerte Punktionen mit Drainage der Abszesse, die folgend über einen Zeitraum von 3 Monaten regelmäßig gespült wurden. Gleichzeitig wurde eine antiinfektive Therapie nach Antibiogramm durchgeführt (initial Cefotaxim Monotherapie, bei Nichtwirksamkeit Umstellung auf Meropenem und Clindamycin, danach bei erneuten Fieberschüben Cefuroxim, Fosfomycin, Metronidazol und Amphotericin B). Unter der oben genannten Therapie kam es nach etwa 3 Monaten zur Ausheilung der Abszesse. Bei V. a. auf einen Immundefekt erfolgte die weitere Diagnostik nach der Entlassung des Patienten, diese blieb aber unauffällig. Eine Ursache für die Leberabszesse konnte nicht ermittelt werden.

Schlussfolgerung: Bei malignomverdächtigen Raumforderungen der Leber sollte auch bei fehlender infektionstypischer Anamnese und Klinik eine Infektion differentialdiagnostisch in Betracht gezogen werden.

DGKCH-P006**OK-432 Instillation in cystic lymphangiomas**

Ralf-Bodo Tröbs, Volker Sander

Marienhospital Herne, St. Elisabeth Gruppe, Ruhr-Universität Bochum, Herne, Germany

Hintergrund: Instillation therapy with OK-432 has been proposed as first line therapy for macrocystic lymphangiomas. Herein we report 2 cases where instillation therapy led to prolonged problems.

Method: The presence of large cystic lymphangiomas was assumed by magnetic resonance imaging and aspiration biopsy. It was confirmed by histology.

Results: *Case 1:* The boy (14 months) suffered from an lymphangioma of the right shoulder girdle. Six days after OK-432 instillation swelling, pain and redness of the lymphangioma occurred. After this time the boy was continuously in a reduced condition, and the lymphangioma persisted larger than before. Surgical resection was performed 3 months after the instillation therapy. Six month later ultrasound revealed a small residual cyst below the clavicle. Weakness of the marginal mandibular branch of the facial nerve improved and was well accepted by the parents and the child.

Case 2: This boy (12 months) had a large lymphangioma in the right submandibular region. Five days after OK-432 maximal swelling of the lymphangioma and serious impairment of the general condition occurred. Discoloration and superficial general rupture of the overlaying skin led to drainage of the cyst. Symptoms were accompanied by leucocytosis and thrombocytopenia. After that, he continued to refuse drinking over weeks, and a paralysis of the mandibular facial nerve was found. After 3 months surgical resection was performed. Fifteen months later the boy was in an excellent physical and mental health with minimal residual impairment.

Discussion: Instillation therapy with Ok-432 may be accompanied by acute and prolonged, local and systemic side effects. Persistent swelling over months may occur, and the resulting morbidity may stress the patient and the compliance of the parents as well. Sclerotherapy with doxocycline or bleomycin needs repeated treatment and might be accompanied with adverse reactions like severe edema, skin necrosis, neuropathy and airway obstruction as well. Some new agents like sildenafil, propranolol or sirolimus need further investigation.

Conclusion: Multimodal therapy is adequate for the treatment of lymphatic malformations. In complex cases surgical resection might reduce the morbidity and allows an unimpaired quality of life.

DGKCH-P007**Hämorrhagisch-nekrotisierende Pankreatitis (HNP) bei Systemischem Lupus erythematodes (SLE) – der seltene Fall**Barbara Grünwald, Marlen Zurek, Michael Henn, Alexander Polednia, Ingo Wallstabe, Michael Fuchs, Michael Borte, Christian Paul Geyer
Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Der SLE ist eine Autoimmunerkrankung multifaktorieller Genese. Neben einer Beteiligung des Gastrointestinaltrakts ist die HNP eine seltene Komplikation (Inzidenz 0,2–8,2%) mit einer Letalität von 80%.

Fallbericht: Wir berichten über eine 15jährige Patientin mit dialysepflichtigem Nierenversagen und massiven Oberbauchbeschwerden. Laborchemisch steigende Transaminasen- und Lipasewerte sowie Nierenretentionsparameter. MR-morphologisch Nachweis einer ausgeprägten HNP mit Aszites. Initial einmalige Cyclophosphamid-, mehrfach Kortikosteroid- und Immunglobulingaben. Notfalllaparotomie bei Entwicklung eines abdominalen Kompartmentsyndroms durch Blutung in die Bursa omentalis. Im Verlauf rezidivierende Magenwand- und Kolonperforationen mit Fistelungen, welche chirurgische Interventionen erforderten. Entwicklung eines pankreopriven Diabetes mellitus. Beherrschung der rezidivierenden SLE-Aktivitätsphasen mit intermittierender Beatmungspflichtigkeit durch Hämodialysen, Sepsistherapien und der angepassten Gabe von Immunsuppressiva. Erreichen einer anabolen Stoffwechselsituation mit Gewichts-

zunahme und schrittweiser Mobilisation. Geplante Verlegung in eine Rehabilitationseinrichtung.

Schlussfolgerung: Eine HNP bei SLE ist eine sehr seltene und schwere Erkrankung. Ein interdisziplinäres Vorgehen liegt im Verständnis der pathophysiologischen Abläufe. Die gemeinsame Expertise sichert und wichtet die therapeutischen Optionen.

DGKCH-P008**Komplikationsmanagement nach Fremdkörperingestion und lebensbedrohlicher GI-Blutung**Karin Rothe¹, Alexander Gratopp², Wilfried Veltzke-Schlieker¹, Thomas Liebig¹
¹Charité-Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland, ²Charite, Campus Virchow-Klinikum, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Blutungskomplikationen nach unbemerkten Fremdkörperingestionen im Kindesalter sind selten. In der Literatur wurden lebensbedrohliche Blutungen auch mit tödlichem Ausgang insbesondere nach Batterieingestionen beschrieben. Problematisch ist neben der Blutung aus arrodieren Gefäßen die Mediastinitis und Sepsis infolge der Ösophagusleckage sowie die Infektion des umgebenden Gewebes. Verschiedene Behandlungsoptionen wurden beschrieben wie perkutane Embolisation, der Einsatz einer Sengstaken-Blakemore-Sonde, offene Chirurgie und die endovaskuläre Behandlung.

Fallbericht: Wir berichten über einen 3 4/12 Jahre alten Jungen mit wiederholter lebensbedrohlicher gastrointestinaler Blutung und hämorrhagischem Schock, wo sich nach unbemerkter Fremdkörperingestion (Plastescheibe eines Tetrapackverschlusses) und Impaktion im oberen Ösophagusdrittel ein Aneurysma spurium der A. subclavia links entwickelt hatte.

Die Problematik der Diagnostik und Therapie wird aufgezeigt.

Wir konnten durch interventionelles Stenten der A. subclavia links eine stabile Situation mit Stopp der Blutungen und Rückgang der Entzündung erreichen und den Fremdkörper dann endoskopisch entfernen.

Schlussfolgerung: Essentiell für Patientensicherheit und Versorgungsqualität im Komplikationsmanagement nach Fremdkörperingestion sind gut funktionierende interdisziplinäre Strukturen, Absprachen, Prozesse und Prozeduren, inkl. einer fundierten Indikationsstellung zu Dringlichkeit, Ort und Technik der diagnostischen und therapeutischen Interventionen.

DGKCH-P009**Progrediente Beinschwellung bei Säugling**Judith Lindert, Ludger Tüshaus, Lutz Wünsch
UKSH Lübeck, Lübeck, Deutschland

Fallbericht: 10 Wochen alter weiblicher Säugling mit beginnender Sepsis bei seit 4 Tagen bestehenden Fieber. Keine Auffälligkeiten in der körperlichen Aufnahmeuntersuchung bis auf eine leicht geschwollene linke Labie. Im Standard-Sepsis Workup kein Fokus identifizierbar. Beginn einer kalkulierten antibiotischen Therapie mit Ampicillin/Cefotaxim und Gentamycin bei deutlich erhöhten Entzündungswerten. In den nächsten Stunden rasch progrediente Schwellung des linken Beines und sonographischer Nachweis von zunehmenden Flüssigkeitsansammlungen im Subcutangewebe des linken Oberschenkels. In dem MRT zeigte sich dann ein ca. 8 cm durchmessender Abszess links paravesikal. Direkte perkutane Punktion mit Entnahme von 80 ml Pus. Nachweis von *Staph. aureus* in Pus und Blutkultur. Im Verlauf Anpassung der antibiotischen Therapie entsprechend Resistogramm.

Nebenbefundlich HIV Exposition mit Z.n. antiretroviraler Prophylaxe postpartal. Zum Krankheitszeitpunkt HIV PCR negativ.

Insgesamt Diagnose eines Psoasabszess mit Sepsis und massivem Lymphödem, anamnestisch bestand ein Thoraxhautfurunkel links ventral im Alter von einem Monat.

Diskussion: Ileopsoasabszesse sind selten, insbesondere bei Neugeborenen und Säuglingen kommt es aufgrund des immaturren Immunsystems zu rascher Progredienz. Erstbeschreibung 1881 durch Mynter als „psoitis“ mit

der Triade von Schmerzen, Fieber und Hinken. Meistens Nachweis von *S. aureus*. Diagnosestellung erfolgt – wie auch in unserem Fall – durch bildgebende Verfahren. Die Therapie durch Breitspektrum-Antibiotika und Abszessdrainage zeigt generell einen guten Behandlungserfolg.

Schlussfolgerung: Insbesondere durch die Seltenheit ist der Psoasabszess in die differentialdiagnostischen Abwägungen bei Neugeborenen und Säuglingen mit Fieber/erhöhten Entzündungsparametern und einer Bein-/Leistenschwellung oder auch Bewegungseinschränkung der unteren Extremität mit einzubeziehen. Eine frühzeitige weitere bildgebende Diagnostik ist bei unklaren Fällen empfohlen.

DGKCH-P010

Schallen statt strahlen: Ist die Fraktursonographie reif für die Praxis?

Kolja Eckert¹, Peter Liedgens², Mariana Santos¹, Ole Ackermann³

¹Universitätsklinikum Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland, ²Elisabeth-Krankenhaus Essen, Essen, Deutschland, ³Evangelisches Krankenhaus Mettmann, Mettmann, Deutschland

Hintergrund: Auch bei Kindern gilt bei klinischem Frakturverdacht die konventionelle Röntgendiagnostik als Goldstandard. Aufgrund der höheren Empfindlichkeit kindlichen Gewebes gegenüber ionisierender Strahlung, sollte deren Einsatz – auch zu diagnostischen Zwecken – streng indiziert und auf das notwendigste beschränkt sein. Für die Sonografie konnten in den letzten Jahren dank strukturierter Untersuchungen vor allem bei Kindern sichere Indikationen definiert werden, die eine sichere und strahlenfreie Alternative im Rahmen der Frakturdiagnostik bieten. Ziel dieses Beitrages ist es, einen kompakten Überblick über die Grundlagen und aktuellen Anwendungsgebiete der Fraktursonographie bei Kindern zu vermitteln.

Fragestellung: Wir stehen heute an einem Punkt, an dem der routinemäßige Einsatz dieser Technik für jeden sonographisch erfahrenen Arzt möglich erscheint. Dazu ist es notwendig, sinnvolle Indikationen und sonographische Algorithmen zur Frakturevaluation (SAFE) zu erarbeiten, die die Frakturdiagnostik – ohne Verlust der diagnostischen Sicherheit – nebenwirkungärmer, eventuell schneller und/oder kostengünstiger als die Röntgendiagnostik macht.

Methode: Darstellung typischer Einsatzgebiete der Fraktursonographie (distale Unterarmfrakturen, Ellenbogenfrakturen, subkapitale Humerusfrakturen) und Etablierung sonographischer Standards zur sicheren Frakturdiagnostik im Kindesalter.

Ergebnisse: Bei Kindern lassen sich die häufigen distalen Unterarmfrakturen mit einer Sensitivität von 96 % und einer Spezifität von 97 % allein sonographisch diagnostizieren. Auch eine adäquate Abschätzung des Dislokationsgrades erscheint möglich. Bei den ebenso häufigen Ellenbogenverletzungen bietet sich das sonographische Fettkörperzeichen („Sonographic FAT pad“, SOFA) als nützliches Instrument in der Primärevaluation an. So weist ein positives Fettkörperzeichen (SOFA+) mit einer Sensitivität von 97 % und einer Spezifität von 91 % auf eine Ellenbogengelenksfraktur hin und eine weiterführende Röntgendiagnostik ist indiziert. Umgekehrt jedoch ist bei negativem sonographischen Fettkörperzeichen (SOFA-) eine Fraktur sehr unwahrscheinlich, so dass auf ein zusätzliches Röntgen vorerst verzichtet werden kann. Bei subkapitalen Humerusfrakturen liegt der Nutzen der Sonographie vor allem im Frakturausschluss (Sensitivität 94 %, Spezifität 100 %). Zudem gelingt mit dem Ultraschall eine verlässlicher Achsbestimmung bei vorliegender Fraktur und kann somit therapieentscheidend sein.

Schlussfolgerung: Sonographische Algorithmen zur Frakturevaluation (SAFE) ermöglichen bei bestimmten kindlichen Frakturen eine sichere Diagnostik und Therapiesteuerung und verringern so eine unnötige Belastung mit Röntgenstrahlen.

DGKCH-P011

Differenzierte Schulsportbefreiung – Sportteilnahme für alle möglich machen!

Tatjana Tamara König, O. Muensterer

Universitätsmedizin Mainz, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Der Wert körperlicher Aktivität bei Schulkindern ist unumstritten. Obwohl die WHO eine moderate körperliche Aktivität von mindestens 60 Minuten täglich empfiehlt, verbringen Schüler 71 % der wachen Zeit sitzend. Die Teilnahme am Schulsport erlangt daher eine überragende Bedeutung. Häufig bleiben Schüler jedoch schon bei Bagatelldiagnosen dem Sportunterricht fern.

Fragestellung: Die Studie soll häufige Motive für die fehlende Teilnahme am Sportunterricht ergründen, sowie Möglichkeiten aufzeigen, wie möglichst vielen Schülern die Teilnahme am Schulsport im Rahmen ihrer körperlichen Voraussetzungen erlaubt werden kann.

Material und Methoden: Ein Onlinefragebogen zu den Hintergründen der Sportbefreiung wurde an die Fachbereichsleiter für Sport aller Schulen in RLP verschickt und von diesen an die jeweiligen Sportlehrkräfte weitergeleitet.

Ergebnisse: 197 Fragebögen wurden vollständig ausgefüllt. (60 % w, 40 % m, durchschn. Alter 44 Jahre). 48 % unterrichten an einer Grund-, 43 % an einer weiterführenden Regelschule. Etwa 10 % der Schüler nahmen zu dem Zeitpunkt der Befragung nicht am Unterricht teil. Die Befreiung erfolgte meist durch die Eltern (86 %). Als häufigste Gründe wurden vergessenes Sportzeug (60 %), Infekte (57 %) und Verletzungen (50 %) angegeben. Mit dem Alter stiegen funktionelle Beschwerden an. Chronische Krankheiten waren nur selten der Grund (7 %) für eine Sportbefreiung.

Insgesamt 49 % der Lehrer hatten keine oder kaum Bedenken, wenn Kinder mit Erkrankungen oder Verletzungen an ihrem Sportunterricht teilnahmen, 92 % hielten eine differenzierte Sportbefreiung für „sinnvoll“, aber nur 58 % für „sinnvoll und umsetzbar“. Eine Befreiung von der Notengebung hielten 63 % für „sinnvoll“ und 58 % für „sinnvoll und umsetzbar“. In diesen beiden Fragen konnten keine signifikanten Unterschiede zwischen den Schulformen oder dem Alter der Schüler ermittelt werden. **Diskussion:** Eltern und Schüler müssen von ärztlicher Seite immer wieder auf die Bedeutung der körperlichen Aktivität hingewiesen werden. Funktionelle Beschwerden sind häufig zum Teil durch einen Bewegungsmangel bedingt. Gerade diese Kinder sollten zum Sport treiben animiert werden. Kinder und Jugendliche sollten lernen, Verantwortung für ihren eignen Körper zu übernehmen.

Die differenzierte Sportbefreiung wird von Lehren für Schüler aller Altersstufen als sinnvoll und für die Mehrheit auch als umsetzbar angesehen.

Schlussfolgerung: Sportlehrer sind bereit, für die Teilhabe erkrankter Kinder am Sportunterricht einen erhöhten Aufwand zu betreiben und Verantwortung zu tragen. Kinderärzte sollten, besonders bei langwierigen Verletzungen oder Erkrankungen, eine differenzierte Sportbefreiung anstelle eines generellen Sportverbotes ausstellen. Hierfür müssen gemeinsame Konzepte erarbeitet werden. Eine Befreiung von der Notengebung kann als sekundäre Option betrachtet werden.

DGKCH-P012

Patient safety event surveillance: identifying infiltrate events from free text notes

Al Ozonoff, Assaf Landschaft, Amir Kimia, Carly E. Milliren, Victoria Mkpnam
Boston Children's Hospital, MA, USA

Background: The modern patient safety movement aims to reduce and eventually eliminate preventable harm in healthcare. Key to these efforts is the ongoing collection and monitoring of reported or identified safety events, a collection of activities which we call safety event surveillance. Despite its importance to quality improvement efforts, most hospitals and health systems rely on voluntary safety event reporting systems as the primary or solitary source of data for some safety events.

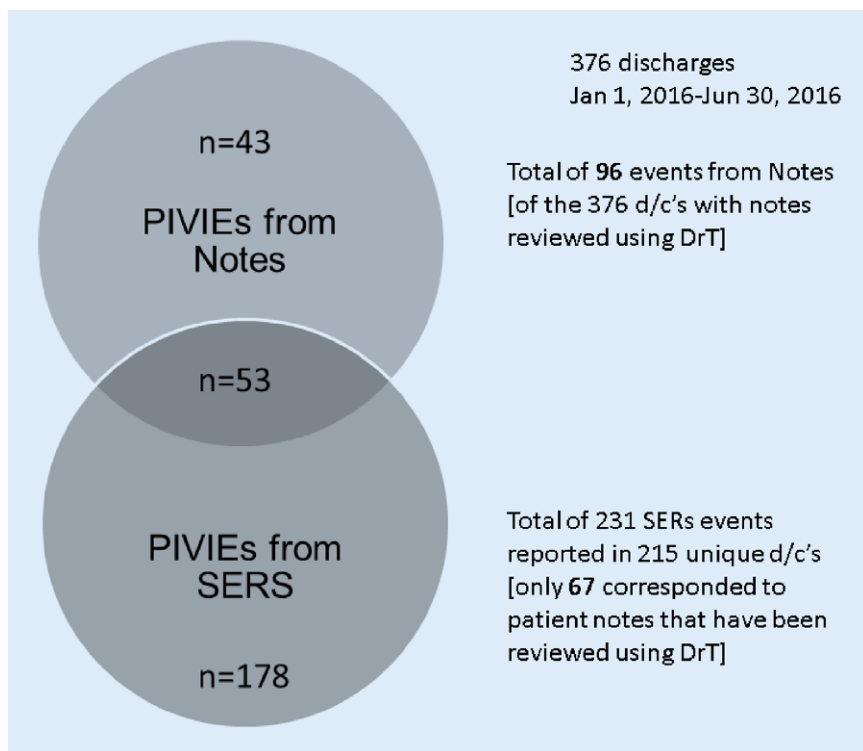


Fig. 1 | DGKCH-P012 ◀ Cases of IV infiltration

Objectives: We aimed to evaluate a) feasibility of using free text from the electronic medical record (EMR) as a new source of safety event data; and b) potential for these data to enhance routine safety event surveillance.

Methods: We extracted over 21,000 free text inpatient nursing and intravenous team consult notes from the EMR system at Boston Children's Hospital from Jan–Jun 2016. We used a suite of NLP tools (DrT) to build a document classifier. We manually reviewed over 1100 notes and identified regular expressions indicative of events (e.g. "IV infiltrated") or non-events (e.g. "no infiltration or swelling"). We further identified which of these events were previously known from our existing Safety Event Reporting System (SERS) which is presently the only source of surveillance data on PIV infiltrate events.

Results: During the study period, 96 infiltrate events were identified from the free text notes compared to 231 events were identified in other sources. There were a total of $N=274$ events identified in either or both sources, of which $n=53$ (19% of total) were identified by both sources (▣ Fig. 1 | DGKCH-P012).

Conclusion: Free text notes from the medical record can be a valuable source of safety event data which is complementary to data presently collected. NLP methods greatly reduce the time and resources required for review of text notes and classification of safety events, making this activity a cost effective enhancement to existing safety event surveillance. This methodology is not limited to use of English language, and can undergo an easy adaptation to German given.

DGKCH-P013

Intrauterine Mekoniumperitonitis bei Ösophagusatresie ohne tracheo-ösophageale Fistel – Fallvorstellung

Kathrin Schwalbach, Udo Rolle, Stefan Gfroerer

Universitätsklinikum Frankfurt a. M., Frankfurt a. M., Deutschland

Fallbericht: Wir stellen den ersten Fall einer asymptomatischen intrauterinen Mekoniumperitonitis bei einem Neugeborenen mit Ösophagusatresie (Typ II n. V.) vor.

Das Neugeborene (41. SSW, GG 3750 g) wurde nach Entbindung per Secio bei pränatal bekanntem Polyhydramnion und postnatalem Speicheln

und Tachydyspnoe bei sonst bledem Abdominalbefund zu uns eingewiesen. Röntgenologisch konnte die nasogastrale Sonde nur bis 12 cm vorgeschoben werden. Röntgenologisch war keine Magenblase nachzuweisen, zudem zeigten sich intraabdominale Kalzifikationen. Zur operativen Versorgung mittels einer Gastrostomie wurde eine Laparotomie durchgeführt. Unerwarteterweise entleerte sich nach Eröffnung eine grünliche zähe Masse mit disseminierten Kalzifikationen sowie multiplen Adhäsionen. Aufgrund des Verdachts auf Mekoniumperitonitis erfolgte die Inspektion des Darmes. Es zeigte sich eine mesokolische Perforation von circa 5 mm im Bereich des proximalen Kolon Ascendens. Es folgte die Resektion des befallenen Abschnitts mit primärer End-zu-End-Anastomose sowie die Anlage einer Gastrostomie nach ausgiebiger Abhäsiolyse. Der postoperative Verlauf gestaltete sich komplikationslos. Assoziierte Fehlbildungen konnten ausgeschlossen werden. Die finale Korrektur mit Herstellung der ösophagealen Kontinuität erfolgte in der 8. Lebenswoche mittels rechtsseitiger Thorakotomie.

Diskussion: Der Mekoniumperitonitis, als eine sterile chemische Peritonitis basierend auf einer intrauterinen Perforation meist auf Grundlage einer ischämischen Läsion oder mechanischen Obstruktion, kommt aufgrund einer Mortalitätsrate von 50–60% eine hohe Bedeutung zu. Die Ösophagusatresie, erstmals beschrieben von Vogt, ist mit 1 auf 2500 bis 4500 Lebendgeborenen die häufigste Fehlbildung des Ösophagus. Assoziierte Fehlbildungen des kardiovaskulären, muskuloskeletalen, anorektalen, intestinalen und urogenitalen Systems sind bekannt; auch chromosomale Anomalien können mit einer Ösophagusatresie einhergehen.

Schlussfolgerung: Wir präsentieren den ersten Fall einer asymptomatischen Mekoniumperitonitis in Kombination mit einer Ösophagusatresie ohne tracheo-ösophageale Fistel. Aufgrund der niedrigen Inzidenz beider Erkrankungen muss von einer unterschiedlichen Entität sowie Ätiologie ausgegangen werden. Die Kombination einer Mekoniumperitonitis bei Ösophagusatresie ist daher ein extrem seltenes Phänomen.

DGKCH-P014

Frühe Komplikationen nach Broviac-Katheter-Implantation durch Venenpunktion bei 438 Kindern: eine retrospektive Analyse

Christina Konrad, Bastian Hantschk, M. Mosallam, K. Eckert, W. Simmerling, M. Santos

Universitätsklinikum Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland

Fragestellung: Die Broviac-Katheter-Implantation bei Kindern gilt als sicheres Verfahren zur langfristigen Etablierung eines zentralvenösen Zugangs bei zahlreichen hämatoonkologischen, metabolischen oder gastroenterologischen Erkrankungen. Wir führten eine retrospektive Analyse zu möglichen Einflussfaktoren bei Komplikationen im Rahmen von Broviac-Katheter-Anlagen in unserem Zentrum durch.

Patienten und Methoden: Im Zeitraum 01/2013 bis 02/2017 wurden insgesamt 438 Broviac-Katheter bei 364 Kindern im Alter von 9 Tagen bis 20 Jahre (Medianes Alter: 6 2/12 Jahre) implantiert. Es wurden die perioperativen Komplikationen bei Broviac-Katheter-Anlage in Abhängigkeit von Alter, Gewicht, Grunderkrankung der Patienten, sowie von der verwendeten Kathetergröße und von Punktionsort und -technik ausgewertet.

Ergebnisse: In unserem Kollektiv von 438 durchgeführten Katheterimplantationen wiesen insgesamt 7 Patienten (= 1,6%) frühe Komplikationen im unmittelbaren Zusammenhang mit der Katheteranlage auf. Hiervon 6 Hämatothoraces mit begleitendem Pneumothorax (= 1,37%), die entweder Thoraxdrainageeinlage ($n=4$) oder eine notfallmäßige Thorakotomie ($n=1$) mit Gefäßübernähung erforderlich machten. Bei einem Patienten mit Morbus Hurler kam es zu einer Perikardtamponade (= 0,23%) mit Todesfolge im Spätverlauf. Als relevante Einflussfaktoren ließen sich lediglich Kathetergrößen ab 7 Ch., sowie der Morbus Hurler mit erhöhter Gefäßfragilität, feststellen. Bei 67 Patienten (= 15,3%) kam es zu Spätkomplikationen, wie Infektionen oder Dislokationen, die zwar eine Broviac-Katheter-Neuanlage erforderlich machten, jedoch nicht Gegenstand weiterer Analysen im Rahmen dieser Untersuchung sind.

Diskussion: Ein erhöhtes Komplikationsrisiko bei Broviac-Katheterimplantation gibt es einerseits bei Verwendung höherlumiger Katheter, da sie ein erhöhtes Gewebetrauma verursachen können, und andererseits bei zusätzlichen Grunderkrankungen mit erhöhter Gefäßfragilität. Allerdings lässt eine geringe Komplikationsrate von 1,6%, wie sie in unserem Patientenkollektiv festzustellen ist, derzeit keine statistisch sichere Aussage zu.

Schlussfolgerung: Die Broviac-Katheter-Implantation ist ein sicheres Verfahren und führt selten zu lebensbedrohlichen Komplikationen. Die Auswahl größerer Katheter sowie relevante Grunderkrankungen können als mögliche Risikofaktoren angesehen werden und sollten im perioperativen Management Beachtung finden.

Abstracts der 39. Jahrestagung des Berufsverbandes Kinderkrankenpflege Deutschland (BeKD)

Wissenschaftliche Leitung:
Elfriede Zoller, Hannover

Poster

BeKD-P001

Das soziale Frühwarnsystem „Babylothe“ am Vivantes Klinikum Neukölln

Jasmin Lösche, J. Müller, J. Filz, S. Ouwendijk, H. Rehfeldt, B. Ramsauer, D. Schlembach, R. Rossi

Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin, Deutschland

Das Babylothe-Projekt hat das Ziel, den in unserer Klinik geborenen Kindern und deren Eltern bei Vorhandensein psychosozialer Risikofaktoren passgenau Hilfs- und Unterstützungsangebote im sozialen Netzwerk in Neukölln zu vermitteln und so die Entwicklung günstiger Beziehungen innerhalb des Familiensystems zu ermöglichen. Mit einem Erstkontakt in der Geburtsklinik mit jährlich mehr als 3500 Neugeborenen schließen wir die Lücke zwischen Gesundheitswesen und Jugendhilfe. Gefördert wird das Projekt unter Verwendung von Bundesmitteln der „Frühen Hilfen“ über das Bezirksamt Neukölln. Es handelt sich nicht um eine Kassenleistung. Den Familien steht dieses Angebot kostenfrei zur Verfügung.

An der Klinik für Geburtsmedizin werden alle Frauen mit einem standardisierten auf psychosoziale Belastungsfaktoren abzielenden Anamnesebogen gescreent. Von Juni 2016 – März 2017 gab es insgesamt 2940 Geburten, 1433 von Frauen aus dem Bezirk Neukölln. Davon wiesen 39,91 % einen auffälligen Score auf. 83,39 % dieser Mütter wurden mit einem Beratungsgespräch erreicht und weitere Hilfsangebote vermittelt. Das Erfassen und Erreichen der Familien mit Risikofaktoren steigt tendenziell. Das Beratungsangebot steht grundsätzlich jeder Familie und Schwangeren offen, die einen Gesprächswunsch äußert – unabhängig von erkannten Risikofaktoren.

Durch die frühe Identifizierung von gesundheitlichen oder sozialen Risikofaktoren kann die Weiterleitung in das bestehende Hilfenetzwerk, das im Rahmen der integrierten kommunalen Präventionsstrategie ausgebaut wurde, rasch erfolgen. Die Babylothe sind damit ein zentraler Punkt im System der Frühen Hilfen in Neukölln. Sie sind zudem geeignet, das hohe Vertrauen, das dem Gesundheitssystem entgegengebracht wird, mit in das System der anschließenden psychosozialen Versorgung zu übertragen. Vor dem Hintergrund der häufig belasteten psychosozialen Startbedingungen von Neuköllner Kindern erscheint es sinnvoll, bereits rund um die Geburt mit Prävention und Gesundheitsförderung zu beginnen.

Das Projekt leistet damit auch einen Beitrag zur Chancengerechtigkeit für ein gesundes Aufwachsen aller Familien im Bezirk Neukölln.

BeKD-P002

Syndromatische Diarrhoe oder Tricho-Hepato-Enterisches Syndrom als Ursache einer kongenitalen Diarrhoe. Ein Fallbericht

Christina Reuter, Christoph Hünsele, Angela Kribs

Universitätsklinikum Köln, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Köln, Deutschland

Hintergrund: Eine kongenitale Diarrhoe ist eine seltene Erkrankungsentität mit hoher Morbidität und Mortalität. Die Ursachen sind vielfältig, die Diagnostik oft schwierig.

Das Tricho-Hepato-Enterische Syndrom (THE-S) oder Syndromatische Diarrhoe ist eine wiederum seltene Ursache der kongenitalen Diarrhoe mit molekulargenetisch gesicherter Ursache [1]. Wir präsentieren einen Fall eines THE-S und beschreiben den diagnostischen Algorithmus.

Fallbericht: Es handelt sich um ein weibliches Frühgeborenes der 34.0 SSW welches per Sectio bei intrauteriner Wachstumsretardierung geboren wurde (Geburtsgewicht 1370 g (85 g < 3.P)). Die initiale Anpassung war bis auf einen verzögerten Nahrungsaufbau mit Muttermilch unkompliziert. Nach 4 Wochen zeigten sich zunehmend voluminöse, wässrige Diarrhoen, welche eine erneute intravenöse Flüssigkeitssubstitution und orale Bicarbonat-Substitution erforderten. Nahrungskarenz führte nicht zum vollständigen Sistieren der Diarrhoe, therapeutische Versuche mit kohlenhydratfreier Nahrung, aminosäurebasierter Nahrung, Loperamid, Kreon, Racecadotril, Karottenzusatz brachten keine Verbesserung, das Kind blieb dauerhaft abhängig von parenteraler Ernährung. Die auffällige Facies mit hoher Stirn, die wolligen, schnell ausfallenden Haare, die sich mikroskopisch als Pili torti präsentierten und die auffällende Lebertextur und Echogenität die sich histologisch als noduläre Leberzirrhose erwiesen führten zur Verdachtsdiagnose eines THE-S. Auffällig war zusätzlich eine bikuspidale Aortenklappe und eine links-persistierende obere Hohlvene. Laborchemisch fiel vor allem ein erniedrigtes IgG bei normalem A1AT im Stuhl auf. Die Verdachtsdiagnose THE-S konnte molekulargenetisch gesichert werden, es fanden sich zwei Punktmutationen c.1162C>T an Position 388 und c.3187C>T an Position 1063 im SKIV2L-Gen (superkiller viralicidic activity 2) auf Chromosom 6p21.33. Die Dünndarm-Histologie zeigte keine Auffälligkeiten.

Im weiteren Verlauf wurde das Kind muttermilchernährt mit normalen Trinkmengen und es benötigte weiterhin eine vollständige parenterale Ernährung (ca. 150 ml/kg) mit der es nach Hause entlassen wurde. Die Gewichts- und Längenentwicklung verläuft perzentilenparallel unterhalb der 3. Perzentile. Die Leberenzyme und Syntheseparameter sind bislang normal.

Diskussion: In der Diagnostik der kongenitalen Diarrhoe empfiehlt sich ein strukturiertes Vorgehen [2]. Ein Sistieren der Diarrhoe unter Nahrungskarenz spricht für eine osmotische Ursache (z. B. Kohlenhydrat-Malabsorptionen), besteht die Diarrhoe fort handelt es sich um eine sekretorische Diarrhoe. Je nach Vorliegen zusätzlicher Symptome kann ggf. eine entsprechende Verdachtsdiagnose gestellt werden (z. B. THE-S, IPEX-Syndrom, Tufting-Enteropathie, Autoimmun-Enteritis, Microvillus-Inclusion Disease etc.). Viele der in Frage kommenden Erkrankungen sind molekulargenetisch gesichert und können durch entsprechende Panel-Untersuchungen abgeklärt werden, so dass im Prinzip auf invasive Untersuchungen in vielen Fällen verzichtet werden könnte. Dies ist auch für das THE-S möglich. Die pathophysiologische Ursache der Diarrhoe und weiteren Auffälligkeiten beim ZHE-S sind noch nicht komplett verstanden, eine ursächliche Therapie ist nicht möglich. Ein Teil der Kinder bleibt im Verlauf abhängig von parenteraler Ernährung, die dadurch bedingten Komplikationen sind vor allem für die erhöhte Mortalität verantwortlich.

Literatur

1. Chong JH, Jamuar SS, Ong C et al (2015) Oct Tricho-hepato-enteric syndrome (THE-S): two cases and review of the literature. *Eur J Pediatr* 174:1405–1411
2. Terrin G, Tomaiuolo R, Passariello A et al (2012) Congenital diarrheal disorders: an updated diagnostic approach. *Int J Mol Sci* 13:4168–4185

BeKD-P003

Bachelorabschluss in der Pflege

Lea Maevis

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Die Akademisierung der Pflege ist ein wichtiger Schritt innerhalb des Professionalisierungsprozesses. Dabei ist die akademische Ausbildung von Pflegepraktikern durch duale Studiengänge von besonderer Bedeutung, da diese als Vermittler zwischen Forschung und Praxis dienen können. Durch einen Bachelorabschluss in der Pflege werden wissenschaftliche Kompetenzen vermittelt, die das Handlungsfeld erweitern und dadurch die pflegerische Praxis verändern. Die Studierenden setzen sich mit theoretischen Grundlagen der Pflege auseinander und lernen berufliches Handeln kritisch zu reflektieren.

In der Praxis hilft das Studium dabei, Lösungen für komplexe Situationen zu erarbeiten. Treten beispielsweise Fragen zu pflegerischen Maßnahmen und deren Wirkung auf, können durch eine wissenschaftliche Recherche Informationen und Antworten gesucht und zusammengetragen werden. Pflegerische Maßnahmen und Abläufe können dadurch begründet und gegebenenfalls verändert werden.

Ebenso können neue Konzepte oder Projekte zum einen in ihrer Etablierung begleitet werden oder, wenn sie bereits bestehen, auf ihre Effektivität hin geprüft und eventuell angepasst werden. Die Konzepte werden somit wissenschaftlich begleitet und können neue Erkenntnisse aus der Pflegeforschung miteinbeziehen, wodurch ihre Umsetzung optimiert wird. Die Verbindung von Pflegeforschung und Pflegepraxis kann durch diese Arbeit gestärkt und optimiert werden.

BeKD-P004

Elternschule in der Uniklinik Köln

Petra Strauß, Karin Brauckmann, Anna-Lena Kern

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Die zu frühe Geburt ihres Kindes ist für die Eltern ein gravierender Einschnitt in ihrem Leben, verbunden mit der Sorge um das Überleben ihres Frühchens ohne gesundheitliche Spätfolgen. Die Eltern werden mit vielen Informationen konfrontiert und bleiben doch oft noch mit Fragen zurück. Deshalb gibt es seit Jahren für den Bereich der Neonatologischen Intensivstation und der Frühgeborenen-Station eine regelmäßig stattfindende Elternschule.

Ablauf und Themen der Elternschule: Das Treffen findet im gemeinsamen Aufenthaltsraum der Stationen statt. Die Eltern sind damit auch während dieser Zeit in der Nähe ihrer Kinder.

Geleitet wird die Veranstaltung von erfahrenen Kinderkrankenschwestern, die zu verschiedenen Themen Auskünfte geben und Fragen beantworten, die für die Eltern sowohl während des stationären Aufenthaltes ihrer Kinder als auch für die Zeit zu Hause relevant sind.

Unser Konzept ist es, die Eltern so früh wie möglich in die Pflege ihrer Kinder einzubeziehen. Deshalb wird ihnen die Entwicklungsfördernde Versorgung nahe gebracht, die sie dazu befähigt die Signale ihrer Kinder richtig zu deuten und darauf zu reagieren.

Weitere Themen sind u. a. die Babymassage, der Umgang mit dem Tragetuch, die Ernährung, aber auch Standards zur Hygiene. Zu bestimmten Themen wie z. B. Impfungen stehen uns Neonatologen zur Seite. Des Weiteren informieren Psychologen und Sozialarbeiter über bestehende Angebote. Die Themenauswahl berücksichtigt auch aktuelle Fragestellungen und Wünsche der Eltern.

Schlussfolgerung: Die Elternschule ist seit Jahren ein wichtiger Bestandteil im Alltag und wird von den Eltern auch als Gelegenheit zum regen Erfahrungsaustausch und zum Knüpfen von Kontakten genutzt. Wichtig ist

uns, dass die Eltern in ihrem Vertrauen zu ihrem zu früh geborenen Kind und zu sich selbst gestärkt werden.

BeKD-P005

Präpartale Pflegevisite in der Uniklinik Köln

Gundula Schnitzler, Sonja Philippi

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Eine drohende zu frühe Geburt ihres Kindes ist für die Eltern eine bedrohliche Situation.

Eine präpartale Aufklärung durch einen Neonatologen ist in den Kliniken selbstverständlich.

Es hat sich jedoch gezeigt, dass Eltern neben der medizinischen Klärung ihrer Fragen auch gerne mehr Informationen über die pflegerischen Maßnahmen, die Geräte und organisatorische Prozesse nach der Geburt bekommen möchten.

Aus diesem Grund wurde im Januar 2017 die präpartale Pflegevisite auf der Neonatologischen Intensivstation der Uniklinik Köln etabliert. Diese wird von zwei erfahrenen Fachgesundheits- und Kinderkrankenschwestern durchgeführt. Anfangs wird die Visite bei 3–4 Schwangeren durchgeführt, die entweder Mehrlinge, ein Kind mit Fehlbildungen und/oder ein Frühgeborenes < 30.SSW erwarten.

Ablauf: Die präpartale Visite findet auf der gynäkologischen Station statt, da die Mütter meist eine Bettruhe einhalten müssen. Außerdem können die Gespräche meist in einer ruhigeren Umgebung stattfinden, als es auf einer Intensivstation möglich wäre.

Nach einem Aufklärungsgespräch durch einen Neonatologen stellt sich die Pflege bei der Mutter vor.

Das Pflegepersonal ist mit einer Puppe von der Größe eines Frühgeborenen und einem kleinem Utensilienköfferchen ausgestattet. Im Koffer befinden sich Materialien wie z. B. Elektroden, Magensonden etc. Mittels eines Buches, in dem sich Bilder von verschiedenen medizinischen Geräten und exemplarisch eines Patientenzimmers befinden, kann den Eltern schon im Vorfeld die Scheu von der Technik auf der Intensivstation genommen werden und sie werden damit auf die Situation nach der Geburt vorbereitet.

Es kommt zu einem Dialog, es werden Fragen beantwortet und dadurch Ängste abgebaut. Müttern, die keine strenge Bettruhe einhalten müssen, wird angeboten die NICU zu besichtigen.

Schlussfolgerung: Bei Müttern, bei denen eine präpartale Visite durchgeführt wurde, gestaltet sich die postpartale Versorgung oft entspannter, da viele Fragen im Vorfeld beantwortet wurden und die Geräte auf der NICU bereits bekannt sind. Die Eltern können sich dadurch ganz auf ihr Kind konzentrieren.

BeKD-P006**Stillberatung in der Neonatologie**

Irina Zutz

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

- Durch viele Studien konnte bewiesen werden, dass Muttermilch (MM) die beste Ernährung für Frühgeborene ist.
- MM beeinflusst/fördert positiv das Wachstum, die Hirnentwicklung und die Darmreifung der Frühgeborenen. Außerdem wirkt sich das Stillen positiv auf die Mutter/Kind Bindung aus. Durch das frühe Anlegen (kann schon am CPAP erfolgen) und die kontinuierliche Betreuung der Mütter von Geburt an, erreichen wir unser Ziel, die Frühgeborenen entweder voll- oder teilgestillt nach Hause zu entlassen.
- Auf diesem Weg werden die Mütter von Stillberaterinnen und allen anderen Mitarbeitern unterstützt.
- Auf der NICU und FG- Station gibt es 2 Still- und Laktationsberaterinnen, die geplant jeden Mittwoch für 4–6 h nur in der Beratung tätig sind. Zusätzlich auch während der Dienstzeiten (wenn wir uns auf den Stationen befinden).
- Die Stillberatung beinhaltet:
- Beratung der Mütter: Pumpen, Milcheinschuss, Milchmenge fördern/reduzieren, Anlegen, Stillen, Milchstau, Mastitis, grundsätzlich alle Fragen, die die Milch/Brust betreffen
- Schulung der Mitarbeiter
- Erarbeitung von Stillkonzepten/Stillrichtlinien in Zusammenarbeit mit der Säuglingsstation/Kreisssaal und Wöchnerinnenstation

BeKD-P007**Einarbeitung neuer Mitarbeiter**

Natalie Poschen, Birgit Stöckmann

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Aufgrund der Personalanforderungen in der Pflege seit Abschluss des G-BA, „Versorgung Frühgeborener unter 1500 g“, haben wir eine Einarbeitungsstruktur für die Neonatologische Intensivstation eingeführt.

Aus der Notwendigkeit heraus, dass innerhalb der letzten zwei Jahre viele neue Mitarbeiter/innen, vor allem Berufsanfänger eingestellt wurden, haben wir ein Einarbeitungskonzept entwickelt, welches auf den Erfahrungen und Bedürfnissen unserer Neonatologischen Intensivstation basiert. **Zum Konzept:** Es beinhaltet ein Arbeitspaket, bestehend aus Lerninhalten, Zielen und Feedback-Gesprächen innerhalb der Einarbeitungsphase und darüber hinaus.

Das Einarbeitungskonzept ist vor allem auf Berufsanfänger/innen ausgelegt um ihnen den Einstieg auf einer Intensivstation zu erleichtern.

Ziel: Ziel einer jeden Einarbeitung von neuen MA ist es, nach einem vorgegebenen Zeitraum, die routinemäßige Patientenversorgung eigenverantwortlich, selbstständig und fachgerecht durchzuführen. Nur so ist eine Qualitätssicherung gewährleistet.

Auch erhoffen wir uns eine bessere Teambindung und dadurch eine geringere Fluktuation, welche sich dann trotz hohem Personalaufwand während der Einarbeitung auf Dauer entlastend auf das Team auswirkt.

BeKD-P008**Frühes Bonding**

Jaana Stroot, Katrin Mehler

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Eine sichere Bindung stellt einen Schutzfaktor bei Belastungssituationen dar, für Frühgeborene bedeutet eine sichere Bindung zusätzlich auch Schutz vor ADHS und Verhaltensauffälligkeiten und kann dazu beitragen die neurokognitive Entwicklung zu verbessern. In der deisy (Delivery Room Skin to Skin Study) Studie wurden 88 Frühgeborene zu 5-minütigem visuellen oder 60-minütigem Hautkontakt randomisiert. Zielkriterien waren die Analyse der mütterlichen Feinfühligkeit, die Reaktivität der

HPA-Achse sowie von Kandidatengeneten der Stresssignalwege. Zusätzlich sollten die Sicherheit des Hautkontaktes gezeigt werden. Die Studie konnte zeigen, dass die Etablierung eines frühen Mutter-Kind Kontaktes ist bei entsprechender Überwachung bei Frühgeborenen >25 SSW ohne Risiken für Mutter und Kind durchführbar ist, Mütter mit frühem Hautkontakt seltener Hinweise für eine Depression und eine verzögerte Bindung aufweisen und Frühgeborene mit frühem Hautkontakt eine verminderte Expression von Genen zeigen, die mit sozio-emotionalen Problemen und kognitiven Defiziten assoziiert sind. Auch nach Beendigung der Studie werden die Frühgeborenen direkt mit der Mutter zusammengeführt. Seit dem Umbau der neonatologischen Intensivstation ist es nun möglich, die Frühgeborenen postpartal via Kängurutrtransport auf die Station zu bringen.

BeKD-P009**Qualifiziertes Pflegepersonal benötigt eine qualitativ hochwertige Ausbildung**

Annike Störmann

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Die Frage nach einer Akademisierung des Pflegeberufes ist in den letzten Jahren in Deutschland immer präsenter geworden; warum sollte eigentlich ein bisheriger Ausbildungsberuf in ein Studium umgewandelt werden? Hierbei steht die aktuelle Attraktivität der Pflegeausbildung auf dem Prüfstand.

In Zeiten immer komplexer werdender Möglichkeiten bei der medizinisch-technischen Versorgung kommt es zum Beispiel auf neonatologischen Intensivstationen zur Versorgung von äußerst Frühgeborenen. Dies verlangt Pflegepersonal, welches über sehr gute Fach- und Sozialkompetenz verfügt, was wiederum eine umfangreiche und hochwertige Grundausbildung sowie auch kontinuierliche fachliche Weiterbildung voraussetzt.

Schon für die 3-jährige Ausbildung zum/zur Gesundheits- und Kinderkrankenpfleger/in ist es unabdingbar, den Unterricht von gut ausgebildeten Pflegepädagogen abhalten zu lassen, um eine methodisch und didaktisch gute Gestaltung zu erreichen und eine attraktive Vermittlung des Fachwissens zu garantieren. Der fundierte und realitätsorientierte Theorie-Praxis-Transfer spielt hierbei eine große Rolle, entsprechend bieten sich vor allem berufsbegleitende Studiengänge wie der der Pflegepädagogik als Ausbildung von Lehrkräften für Pflegeberufe an.

Der Unterricht in Pflegeschulen sollte sich grundsätzlich zeitgemäß an aktuellen Erkenntnissen orientieren, wodurch die Attraktivität des Ausbildungsberufes nachhaltig gesteigert wird.

Eine pflegerische Tätigkeit in einem akademisches Lehrkrankenhaus wie der Uniklinik Köln ist eine gute Basis für die direkte Vermittlung von aktuellen praktischen Erkenntnissen, die man als angehende(r) Pflegepädagog(e)/in für die Ausbildungs- und Unterrichtsgestaltung benötigt und unmittelbar einsetzen kann.

BeKD-P010**Neurally Adjusted Ventilatory Assist (NAVA) beim Frühgeborenen**

Jana Rosenberger, Carina Köster

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Frühgeborene sind durch ihre Lungenunreife gefährdet, ein Atemnotsyndrom zu entwickeln. Zu dessen Behandlung stehen uns eine Reihe verschiedener Unterstützungssysteme zur Verfügung. Ein Bestandteil kann die maschinelle, invasive Beatmung sein.

Durch hohe Beatmungsdrücke und lange Beatmungszeiten vergrößert sich jedoch das Risiko von Langzeitschäden, z. B. der Entwicklung einer Bronchopulmonalen Dysplasie und/oder Pulmonalen Hypertonie. Durch den Einsatz der NAVA mit dem Servo i[®] und Servo n[®] steht uns die Möglichkeit eines Beatmungsmodus zur Verfügung, der sich dem noch unregelmäßigen Atemmuster der Früh- und Neugeborenen anpasst, diesen unterstützt und dadurch die natürliche Variabilität des Atemmusters be-

rücksichtigt. Vorteile sind die Verringerung der Atemarbeit und niedrigere Spitzendrücke. Die Spontanatmung bleibt erhalten und senkt möglicherweise die Notwendigkeit einer Sedierung.

Funktionsprinzip: NAVA ist eine assistierte Beatmungsform, deren Auslösemechanismen die elektrische Aktivitätsveränderung des Zwerchfells (Edi) ist, welches mittels einer modifizierten Magensonde, in der eine Reihe von 8 bipolaren Mikroelektroden integriert sind, abgeleitet wird. Das Beatmungsgerät verabreicht die Unterstützung synchron und proportional zur Edi. Durch die Koppelung des Respirators an die Aktivität der zwerchfellerregender Nerven, findet eine sehr frühe Unterstützung mit ständiger Adaption an den veränderten Ventilationsbedarf statt, was eine Annäherung an die physiologische Atmung gesunder Menschen darstellt.

BeKD-P011

Szenarietraining zur kardiopulmonalen Reanimation im Kindesalter

Jana Rosenberger

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Unsere Kinderklinik verfügt mit einer Pädiatrischen (PICU) und einer Neonatologischen (NICU) Intensivstation über 2 Bereiche, in denen Patienten vom Frühgeborenen bis zum Jugendlichen intensivmedizinisch und -pflegerisch behandelt werden.

Um für Notfälle auf den Intensivstationen, in der Kinderklinik, im Kreißsaal und in auswärtigen Geburtskliniken vorbereitet zu sein, werden Mitarbeiter beider Intensivbereiche 1× im Monat in den Räumlichkeiten des Studierendenhauses praktisch mit Notfallszenarien konfrontiert.

Ablauf: Neben dem Trainer stehen 2 Pflegepersonen für die Organisation der Übungen und Vorbereitung der Räumlichkeiten und des Equipments bereit. Die Teilnehmer, je eine Pflegeperson der PICU und NICU sowie Assistenzärzte der Kinderklinik, werden in das Prozedere und das Equipment eingewiesen. Mittels einer computergesteuerten Übungspuppe werden die Vitalzeichen auf einen Monitor übertragen und vom Trainer je nach Handlung der Übenden beeinflusst. Der Ablauf entspricht dem Vorgehen bei Notfallsituationen: Sicherung der Atemwege (Intubation oder alternativer Atemweg), Anlage von Zugängen (incl. i. o.-Zugang), Verabreichung von Medikamenten und Defibrillation.

Die Notfallszenarien werden aufgezeichnet und am Ende der Übung mit den Teilnehmern besprochen. Die Videoauswertung dient der Optimierung der Handlungen und zum Aufzeigen eventueller Schwachstellen. Nach der ersten Videoanalyse erfolgt eine zweite Übung, die ebenfalls ausgewertet wird.

Ziel: Alle Pflegepersonen der Intensivstationen sollen für Notfälle optimal ausgebildet und trainiert sein, um in Extremsituationen als Team effizient zum Wohl der Patienten zu kommunizieren und zu agieren.

Schlussfolgerung: Die Erfahrung zeigt, dass v. a. jüngere Mitarbeiter/innen von diesem Training profitieren und sicherer in Notfallsituationen zu handeln.

BeKD-P012

Safety4NICU: Bereitschaft zur Umsetzung der G-BA Strukturanforderungen in Level 1 und 2 Perinatalzentren

Kyriakos Martakis¹, Hendrik Hillen², Nadine Scholten³, Hendrik Wilhelm², Michael Wittland⁴, Bernhard Roth¹, Ludwig Kuntz²

¹Uniklinik Köln, Köln, Deutschland, ²Universität zu Köln, Wiso-Fakultät, Köln, Deutschland, ³Uniklinik Köln (AÖR), Köln, Deutschland, ⁴Hochschule Hannover, Hannover, Deutschland

Fragestellung: Die enge Zusammenarbeit der ärztlichen und pflegerischen Leitung einer neonatologischen Intensivstation (NICU) und die Führung eines interprofessionellen Teams sind essentiell für die Versorgung von Neugeborenen. Die Strukturanforderungen des Gemeinsamen Bundesausschusses (G-BA) stellen viele Kliniken und damit auch deren NICU Abteilungsleitungen vor erhebliche Herausforderung. Eine der Fragestellungen des Projektes Safety4NICU (<http://www.safety4nicu.uni-koeln.de>)

war Einstellung der ärztlichen und pflegerischen Leitungen von Level 1 und Level 2 Perinatalzentren in Deutschland in Bezug auf die G-BA Beschluss enthaltenen Strukturanforderungen darzustellen.

Methode und Subjekte: Das Projekt verlief als zweistufige, prospektive, fragebogenbasierte Studie. Eingeschlossen wurden Level 1 und Level 2 NICUs in Deutschland. Die Datenerhebung erfolgte zwischen September 2015 und August 2016 mittels Fragebögen (online und postalisch). Es wurden Daten über Personalstruktur, Infrastruktur sowie standardisierten Prozesse in der NICU gesammelt. Auf Führungsebene wurde neben Führungsmerkmalen auch die Bereitschaft zur Implementierung der im G-BA enthaltenen Veränderungen erhoben. Unter anderem wurde eine persönliche Bewertung des G-BA Beschlusses abgefragt.

Ergebnisse: Insgesamt nahmen 76 ärztliche und 78 pflegerische Leitungen teil. Auf Teamebene liegen 1406 Fragebögen von Pflegekräften aus 82 NICUs und 496 Fragebögen von Ärztinnen und Ärzten aus 80 NICUs (Perinatalzentren Level 1 und 2) vor. Die Daten wurden in Hinblick auf Leitungsstil, Führungskompetenzen und Führungsmerkmale der ärztlichen und pflegerischen NICU Leitung hin analysiert.

Des Weiteren wurde die Bereitschaft der NICU-Leitung zur Umsetzung der im G-BA Beschluss enthaltenen Veränderungen in den verschiedenen Perinatalzentren untersucht. Gemessen an der Bettenzahl waren die Rückmeldungen der Führungsdynaden in Kliniken mit größerer Bettenzahl über die im G-BA Beschluss enthaltenen Veränderungen positiver als die von kleineren Kliniken ($p < 0,05$). Unterteilt man die Kliniken nach Level 1 bzw. Level 2, beurteilen die Leitungspersonen in Level 1 Kliniken die Veränderungen positiver ($p < 0,05$).

Diskussion und Schlussfolgerung: Führungsdynaden in größeren Kliniken sowie in Perinatalzentren des Levels 1, zeigten eine positivere Haltung gegenüber den im G-BA enthaltenen Veränderungen. Wahrscheinlich stellt die Umsetzung der Strukturveränderungen kleinere Kliniken vor größere Herausforderungen. Kurz nach Abschluss der Datenerhebung wurde vom G-BA eine Übergangsfrist auf den 31. 12. 2019 festgelegt, sofern die Anforderungen an die pflegerische Versorgung unter Angabe von Gründen bis zum 01. 01. 2017 nicht erfüllt werden konnten.

Abstracts der 54. Jahrestagung der Gesellschaft für Pädiatrische Radiologie (GPR)

Wissenschaftliche Leitung:
PD Dr. Friederike Körber, Köln

Freie Vorträge

Tagungseröffnung der GPR – Freie Themen 1

GPR-FV001

Bedeutung eines abnormalen Gefäßkonvoluts bei Fontan-Patienten

Daniel Gräfe¹, Christian Roth¹, Matthias Gutberlet², Ingo Dähnert², Franz-Wolfgang Hirsch¹

¹Uniklinik Leipzig, Leipzig, Deutschland, ²Herzzentrum Leipzig GmbH, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Patienten mit Fontan-Zirkulation weisen im Vergleich zum Herzgesunden grundlegend andere Hämodynamik auf. Der zentralvenöse Druck hängt bei dieser Art der Palliation von der Aufnahmefähigkeit der Lungenstrombahn ab und korreliert mit der Funktionsfähigkeit einer solchen passiven Lungenperfusion.

Fragestellung: Bei einigen Fontan-Patienten fällt in der kontrastmittelgestützten MR-Angiographie ein teils flächenhaftes Venenkonvolut aus einem der beiden Venenwinkel auf, das bisher in der Literatur noch nicht beschrieben ist. Ziel war es die Prävalenz eines solchen Konvoluts im eigenen Fontan-Kollektiv zu bestimmen und mögliche Einflussfaktoren für die Entstehung zu eruieren.

Methoden: Retrospektiv wurden kardiale MRTs von Fontan Patienten der letzten 6 Jahre hinsichtlich eines solchen Konvoluts in den Venenwinkeln untersucht. Zudem wurde ein Zusammenhang zwischen dem Vorhandensein dieses Konvoluts und mehreren hämodynamischen und paraklinischen Parametern (proBNP, Ventrikelfunktion, transpulmonaler Gradient, Spiroergometrie, Zeitpunkt nach letzter Punktion einer der Vv brachiocephalicae) geprüft.

Ergebnisse: Bei 5 von 40 Patienten (13%) wurde ein kontrastmittelaufnehmendes Konvolut in einem Venenwinkel festgestellt. Es konnte, wahrscheinlich auch aufgrund der geringen Fallzahl, keine Korrelation zwischen den untersuchten Parametern und dem Auftreten dieser bildgebenden Besonderheit nachgewiesen werden.

Diskussion: Annähernd jeder achte Fontan-Patient zeigt eine solche, bisher nicht beschriebene Gefäßauffälligkeit. Deren Ursache bleibt unklar, sie tritt auch Jahre nach der letzten venösen Punktion in diesem Bereich auf. Denkbar wäre neben einer durch den erhöhten Venendruck induzierten Angiogenese auch ein Reflux von Kontrastmittel in das Lymphsystem.

Schlussfolgerung: Es sollte zukünftig auf dieses Phänomen geachtet und dessen Ätiologie geklärt werden um entweder eine Einordnung als Komplikation der Operation bzw. invasiven Untersuchungen oder bestenfalls die Verwendung als zusätzlichen Prognosefaktor in diesem Patientenkollektiv zu ermöglichen

GPR-FV002

Kongenitale Anomalien des harnableitenden Systems (CAKUT) – Korrelation fetaler MRT- und Sonographiebefunde mit postnataler Bildgebung und Entwicklung

Isabell Markus, Ulrike John, Uwe Schneider, Hans-Joachim Mentzel
Universitätsklinikum Jena, Jena, Deutschland

Fragestellung: Auffälligkeiten der Nieren in der pränatalen Sonographie oder MRT führen oft zu Verunsicherungen. In dieser retrospektiven Studie soll untersucht werden, ob eine Vorhersagbarkeit der postnatalen Diagnose und Prognose möglich ist.

Material und Methoden: 56 Patientendaten konnten ausgewertet werden. Die pränatale Sonographie und die fetale MRT erfolgten am gleichen Tag. Postnatal wurde eine Sonographie innerhalb der ersten Lebenswoche und eine zweite in der 4. bis 8. Lebenswoche. Erfasst wurden Angaben zu Nierenvolumina, Ausmaß der Harntraktdilatation und Anomalien. Untersucht wurde ein Zusammenhang zwischen Perzentilenrängen bzw. Diagnosen und Todesfällen ($n=7$).

Ergebnisse: Die Pränatale Sonographie zeigt im Vergleich mit der fMRT in allen Bereichen ein Kappa zwischen 0,461 und 1,000. Dies zeugt von einer moderaten bis vollkommenen Übereinstimmung. Die pränatalen Sonographie-Befunde korrelierten besser mit der ersten postnatalen Sonographie. In Korrelation zur fetalen MRT gab es diesen Unterschied in Bezug zu den postnatalen Sonographien nicht. Die beiden postnatalen Untersuchungen zeigten im Bereich der Harntraktdilatation und in der Beurteilung von Zysten größere Abweichungen. Der Kappa-Koeffizient lag zwischen 0,515 und 0,675. Es kann keine signifikante Aussage bezüglich des Zusammenhanges der Perzentilen bzw. der Diagnosen mit dem Tod getroffen werden. Ein möglicher Zusammenhang kann jedoch bei der Agenesie mit einem p -Wert von 0,074, sowie bei der PKD/MCKD nicht sicher ausgeschlossen werden.

Diskussion: Die pränatale Sonographie und fetale MRT zeigt minimal unterschiedliche Vorhersagen. Demzufolge ist die fMRT als sinnvolle, untersucherunabhängigere Ergänzung zur pränatalen Sonographie zu sehen. Beide Methoden weisen eine ausreichende bis vollkommene Übereinstimmung mit dem postnatalen Verlauf auf.

Schlussfolgerung: Die fetale MRT erhöht die diagnostische Sicherheit, verbessert die prognostische Aussagekraft der fetalen Nierendiagnostik und ist gemeinsam mit der Sonographie geeignet, um die künftige Betreuung zu planen.

GPR-FV003

Überraschende Befunde in der vorderen Schädelgrube

Oana-Roxana Funke, Gabriele Engelcke, Jürgen Weidemann

Kinder- und Jugendkrankenhaus Auf der Bult, Hannover, Deutschland

Kurzfassung: Wir berichten über den Fall eines jugendlichen Patienten mit einer Sinusitis frontalis in der näheren Vorgeschichte, der sich mit mehreren teigigen frontalen Schwellungen in unserer Klinik präsentierte. In einer externen Klinik wurden diese als subkutane Abszesse unklarer Genese gedeutet. Die Ultraschalluntersuchung zeigte neben den subperiostalen frontalen Abszessen als wegweisenden Befund eine Unterbrechung der Knochenkontinuität. Die ergänzende MRT-Untersuchung zeigte zusätzlich zu einer Osteomyelitis des Os frontale ein großes frontales epidurales Empyem. Diese diagnostische Entität ist unter dem Begriff des Pott's Puffy Tumor bekannt (benannt nach dem englischen Chirurgen Percival Pott 1714–1788 und dem englischen Begriff für geschwollen: puffy) als seltene Komplikation einer Sinusitis frontalis.

Der zweite Fall kam in unsere Abteilung zur cranialen Computertomografie (CCT) vor Lumbalpunktion bei klinischen Zeichen einer akuten Meningitis. Die CCT-Bilder zeigten einen Defekt der medialen Orbitalwand links und der Lamina cribrosa mit Hernierung frontaler Hirnanteile in die Fossa nasalis links. Anamnestisch bestand ein Zustand nach Stichverletzung unter dem linken Auge vor ca. 6 Monaten, welche initial nur als oberflächige Verletzung gedeutet wurde.

Lernziele: Mit diesen eindrucksvollen Fällen möchten wir auf zwei seltene, aber typische Komplikationen in der Fossa cranii anterior aufmerksam machen: auf einer Seite den Pott's Puffy Tumor als mögliche Komplikation einer Sinusitis frontalis und auf der andere Seite eine posttraumatisch Enzephalozele als Folge einer initial falsch eingeschätzten orbitalen Stichverletzung.

GPR-FV004

Messung von ADC-Werten benigner und maligner fokaler Leberläsionen im Kindesalter zur Ermittlung von Durchschnittswerten

Sebastian Werner, Michael Esser, Matthias Teufel, Ilias Tsiflikas, Jürgen Schäfer

Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Die diffusionsgewichtete MRT-Bildgebung des Abdomen wird zunehmend für die Detektion und Charakterisierung von fokalen Läsionen der abdominalen Organe herangezogen. Es konnte gezeigt werden, dass bei extrakraniellen Tumoren bei Kindern eine inverse Relation zwischen der Zelldichte und dem apparent diffusion coefficient (ADC) besteht. Nach unserem Wissen wurden die ADC-Werte fokaler Leberläsionen pädiatrischer Patienten bis dato noch nicht untersucht. Der ADC-Wert als Maß für die Zelldichte von fokalen Leberläsionen kann potentiell zur Differenzierung zwischen verschiedenen Entitäten, die sich teilweise morphologisch nur schwer voneinander unterscheiden lassen – beispielsweise Neuroblastometastasen und fokale noduläre Hyperplasien (FNHs) – und zur Beurteilung des Therapieansprechens herangezogen werden.

Fragestellung: Messung von ADC-Werten unbehandelter benigner und maligner fokaler Leberläsionen (FLL) und normalen Lebergewebes in pädiatrischen Patienten zur Ermittlung von Durchschnittswerten für die Differenzierung zwischen verschiedenen Entitäten und von potentiellen Baseline-Werten für das Monitoring von Chemotherapien.

Material und Methode: Es wurden die ADC-Werte von 9 malignen und 22 benignen unbehandelten FLL und 22 normalen Lebern in 49 Patienten [23 Mädchen, 26 Jungen; Durchschnittsalter 7,7 Jahre (0,3 bis 17,7 Jahre)], von denen diffusionsgewichtete MRT-Untersuchungen der Leber mit b-Werten von 800 s/mm² (n=7) oder 1000 s/mm² (n=42) vorlagen, gemessen. Die Diagnose wurde anhand des histopathologischen Befundes oder des Follow-Up gesichert.

Ergebnisse: Die mittleren ADC-Werte (Einheit = mm²/s × 10⁶) betragen 1036 (801–1217) für normales Leberparenchym (n=14), 993 (948–1046)

für Neuroblastometastasen (n=6), 790 (440–1033) für Hepatoblastome (n=3), 1080 (753–1371) für FNHs (n=14), 2323 (1799–2830) für zystische Läsionen (n=6), und 1498 (1425–1572) für Hämangiome (n=2). Unter Betrachtung sämtlicher untersuchter Entitäten zeigten die ADC-Werte statistisch signifikante Unterschiede (p < 0,001). Deutliche Überlappungen zeigten die ADC-Werte des normalen Lebergewebes, der FNHs, der Neuroblastometastasen und der Hepatoblastome.

Schlussfolgerung: Nur mit Hilfe des ADC lässt sich nicht zwischen normalem Lebergewebe, Neuroblastometastasen, Hepatoblastomen und FNHs unterscheiden. Unter zusätzlicher Berücksichtigung konventioneller MRT-Kontraste besitzt der ADC jedoch das Potenzial zur Differenzierung zwischen beispielsweise FNHs und Neuroblastometastasen beizutragen. Weiterhin können die ermittelten ADC-Werte der malignen FLL als Baseline-Werte für das Therapie-Monitoring verwendet werden.

GPR-FV005

Machbarkeitsstudie im Softwaremodell der funktionellen Magnetresonanz Urographie mit automatisierter Bilderanalyse und Bewegungsstabilisation

Andreas Holmberg¹, Jörg Detlev Moritz², Asmus Wulff³

¹Christian-Albrechts-Universität zu Kiel, Linköping, Schweden,

²Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Campus Kiel, Kiel, Deutschland,

³Klinikum Bremen Mitte, Bremen, Deutschland

Fragestellung: Funktionelle Magnetresonanz Urographie (fMRU) ist eine häufig genutzte Untersuchungsmethode in pädiatrischer Radiologie. Üblicherweise beinhaltet diese T1w Sequenzen nach intravenöser Gabe von Gadolinium Kontrastmittel gekoppelt mit Atemgatingverfahren („respiratory gating“). Atembewegung ist eine Herausforderung für die Analyse von Bildserien über Zeit in vielen Situationen, besonders bei der Untersuchung von Thorax und Abdomen. Der vorliegenden Arbeit liegt die Untersuchung der Plausibilität einer automatisierten anatomischen Objekterkennung mit Bewegungsstabilisation und folgender Analyse von Intensitäts-Zeit-Kurven zu Grunde.

Material und Methode: Bild-Zeit Serien (ohne Atemgating) von 100 Nieren wurden artifiziell generiert (Matlab, TheMathworks). Die Atembewegung wurde implementiert durch eine sinusoidale Koordinatenverschiebung mit einer Amplitude von 3 cm und einer Frequenz von 6 min⁻¹. Der Intensitätsverlauf in der Niere nach Kontrastgabe wurde modelliert durch Gamma-Funktionen für drei anatomische Kompartimente: Rinde, Mark und Nierenbecken. Die Hälfte der simulierten Bildserien wurde mit Bewegungsstabilisation ausgeführt. Intensitäts-Zeit-Kurven wurden gewonnen durch automatisch platzierte Regions of Interest (ROI) relativ zu zentralen Koordinaten der Niere aus dem ersten Bild. Zeitliche Veränderungen der Intensität der ROIs wurden subtrahiert von bekannten Intensitätskurven des Softwaremodells. Die Simulation wurde analysiert mit dem Wilcoxon-Signed-Rank Test für 50 Serien mit und 50 Serien ohne Bewegungsstabilisation. Die Bonferroni-Methode lieferte die Korrektur für multiple Testung.

Ergebnisse: Die durchschnittliche Summe der Differenzen zwischen vorhergesagten und beobachteten Intensitäten über alle Nieren und Kompartimente war 0,072 mit und 7,3 ohne Bewegungsstabilisation. Es wurden keine signifikanten Unterschiede zwischen Beobachtung und Modell für Kompartimente in der Serie mit Bewegungsstabilisation festgestellt (mean z-score: -0,8), jedoch in 66 Kompartimenten in der Serie ohne Bewegungsstabilisation (mean z-score: -3,2). Diese Ergebnisse bestätigen gute Übereinstimmung zwischen Theoretischem Modell und beobachteten Intensitätsveränderungen durch Objekterkennung mit Bewegungsstabilisation. Auf Grund von Bewegungsartefakten kam es zu einer suboptimalen Übereinstimmung in Bildserien ohne Objekterkennung und Bewegungsstabilisation.

Diskussion: Als eine Machbarkeitsstudie war eine Reduktion der Komplexität einiger Parameter notwendig um durch die Simulation stabile Messwerte zu generieren. Deshalb konnte in der Simulation nur ein vereinfachtes Modell einer Niere ohne Hintergrundstrukturen verwendet werden. Für die Applikation in der Klinischen Praxis müsste weitere Forschung durchgeführt werden mit dem Schwerpunkt auf erhöhter Komplexität, in

der die Niere und ihre Kompartimente präzise identifiziert werden können um eine effizientere Auswertung zu gewährleisten.

Schlussfolgerung: Wir stellen fest das anatomische Objekterkennung mit Bewegungsstabilisation eine mögliche Alternative oder eine Ergänzung zum Atemgating in der fMRU darstellen kann. Dieses könnte in der Zukunft eine höhere zeitliche Auflösung in genannten Bilderserien ermöglichen.

Neue Entwicklungen im CT und MRT – Was bringen sie für die Kinder?

GPR-FV006

Entwicklung des Diffusionskoeffizienten (ADC) während des kindlichen Wachstums und Etablierung von ADC-Normwerten in der Lendenwirbelsäule von Kindern am 1,5T-MRT

Alexander Tschischka, Markus Eichner, Jörg Schaper, Christoph Schleich, Dirk Klee

Medizinische Fakultät, Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Düsseldorf, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Der Aufbau und die Aktivität des Knochenmarks der Lendenwirbelsäule unterliegen einem natürlichen Reifungsprozess. Die Diffusionsbildgebung in der Magnetresonanztomographie (MRT) bietet die Möglichkeit die Molekularbewegung von Wasserstoffmolekülen zu bestimmen. Hauptaugenmerk der vorliegenden Arbeit liegt auf der Untersuchung von altersabhängigen Veränderungen des Diffusionskoeffizienten (ADC) bei Kindern und der Etablierung von ADC-Normwerten. Die physiologische Konversion vom roten zum gelben Knochenmark lässt vermuten, dass die histologischen Veränderungen mit u. a. erhöhten Lipidkonzentrationen innerhalb des Knochenmarks zu einer reduzierten Diffusion der Wasserstoffmoleküle führen.

Material und Methoden: Bei 49 Probanden (Alter: 0–20 Jahre) ohne hämatologische oder onkologische Grunderkrankung wurden die ADC-Werte der Lendenwirbelsäule von drei Radiologen mit unterschiedlicher Berufserfahrung bestimmt. Alle Untersuchungen erfolgten an 1,5T-MRT-Geräten mit vergleichbaren Scanparametern. Die diffusionsgewichteten Sequenzen wurden mit b-Werten von 50, 400 & 800 s/mm² durchgeführt. Pro Proband wurden durch Platzierung von je 3 Messfeldern in jedem der Lendenwirbelkörper (LWK-1 bis LWK-5) insgesamt 15 Messungen durchgeführt. Die Korrelationstestung zwischen dem Alter und den ADC-Werten erfolgte durch Spearmans-rho Test. Die Vergleiche zwischen den Altersgruppen erfolgte durch Mann-Whitney U Test.

Ergebnisse: Der alters- und segmentunabhängige ADC-Wert des gesamten Kollektivs betrug $0,60 \pm 0,09 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$. In der Altersgruppe zwischen 12–14 Jahren zeigten sich signifikant höhere ADC-Werte als in allen anderen Altersgruppen ($p < 0,0005$). Zudem ließen sich altersunabhängig, signifikant höhere ADC-Werte in LWK-1 ($p < 0,05$) und in den oberen Wirbelkörperdritteln detektieren ($p < 0,005$). Die Analyse der Rangkorrelation zwischen den ADC-Werten und dem Alter nach Spearman-rho ergab einen schwach positiven Korrelationskoeffizienten von $r = 0,185$ ohne statistische Signifikanz ($p = 0,20$).

Schlussfolgerung: Im Gegensatz zu den bisher publizierten Studien, welche einen linearen Abfall der ADC-Werte mit steigendem Alter in der Schädelkalotte und LWK-1 sowie LWK-2 zeigten, lässt sich während des kindlichen Wachstums keine lineare Korrelation zwischen dem Alter und den ADC-Werten der Lendenwirbelsäule nachweisen.

Die alters- und segmentabhängigen Unterschiede der ADC-Werte deuten auf eine unterschiedliche Knochenmarkszusammensetzung/Knochenstruktur in unterschiedlichen Wachstumsphasen und in unterschiedlichen Lokalisationen hin. Neben der physiologischen fettigen Konversion des Knochenmarks könnten bei der Veränderung der ADC-Werte auch die Größenzunahme der Wirbelkörper, Veränderungen der Trabekelstruktur sowie hormonelle oder biomechanische Faktoren eine Rolle spielen.

GPR-FV007

Evaluation und Implementierung einer radialen T1-gewichteten und fettgesättigten Gradientenechosequenz in der pädiatrischen Bildgebung

Christer Ruff, Mareen Kraus, Matthias Teufel, Mike Notohamprodo, Ilias Tsiflikas, Jürgen Schäfer

Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: In der Bildgebung solider Tumoren wird in der Pädiatrie seit vielen Jahren die MRT einschließlich der Ganzkörper-MRT eingesetzt. Dies ist gemäß dem ALARA-Prinzip immer anzustreben ist um bei Staging und Verlaufskontrollen unnötige Strahlenexpositionen durch CT zu vermeiden.

Gerade im Kindesalter gilt aber, dass generell und insbesondere bei nicht sedierten pädiatrischen Patienten die Untersuchungsdauer für eine bewegungsfreie Bildgebung begrenzt ist oder Messungen in Atemstopp oft nicht möglich sind. Die Verwendung neuartiger, radial ausgelesener und T1 gewichteter MR-Sequenzen könnte hierbei einen Fortschritt darstellen, um eine Bildgebung unter freier Atmung zu ermöglichen und Bewegungsartefakte zu reduzieren.

Fragestellung: Die wissenschaftliche Zielsetzung dieser prospektiven, von der Ethikkommission genehmigten Studie ist die Evaluation radial ausgelesener MR-Sequenzen im Vergleich zum aktuellen Standardprotokoll im Rahmen des Stagings und Therapiemonitorings von pädiatrischen Patienten – unabhängig des Krankheitsbildes und der Körperregion.

Material und Methoden: Es wurden 50 pädiatrische Patienten unabhängig des Alters mit unterschiedlich untersuchten Körperregionen eingeschlossen (10 Kopf/Hals-, 15 Thorax-, 15 Oberbauchs und 10 Abdomen/Becken-Untersuchungen).

Eine radial ausgelesene T1-gewichtete, fettgesättigte Gradientenechosequenz wurde mit kartesisch ausgelesenen Standardsequenzen verglichen. Dies erfolgt hinsichtlich der Darstellbarkeit normaler und pathologischer anatomischer Strukturen und deren Abgrenzbarkeit voneinander und damit zugehörig der Zusatznutzen. Anhand einer 5-Punkt-Likert-Skala (1 nicht befundbar, 5 exzellent) wurden abhängig der Körperregion qualitative Parameter wie „Bildqualität gesamt“, Schärfe und Darstellbarkeit bestimmter anatomischer Strukturen sowie sequenzspezifischer Artefakte ausgewertet. Zusätzlich erfolgte eine Bestimmung von SNR und CNR. **Ergebnisse:** Die Bildqualität der radial ausgelesenen Sequenz im Bereich des Kopf/Halses, Thorax und Oberbauchs erzielte eine ausgezeichnete Bildqualität. Im Bereich des Abdomens kommt es mutmaßlich aufgrund der Aufnahmedauer von ca. 5 min unter freier Atmung und der hohen Darmmotilität bei Kleinkindern zu stärkerer Artefaktausbildung und dadurch verminderter Bildqualität.

Diskussion und Schlussfolgerung: Radial ausgelesene Sequenzen eignen sich und erweisen sich als sehr nützlich im Rahmen der pädiatrischen Bildgebung. Bisherige Untersuchungen deuten darauf hin, dass bei Untersuchungen des Abdomens Artefakte durch Darmbewegungen nicht kompensiert werden, so dass zusätzlich die Gabe von geeigneten Substanzen zur Reduktion der Darmmotilität (z. B. Scopolamin ab 6 Jahre) zu diskutieren ist.

GPR-FV008

Fortentwicklung des Messprotolls in der kombinierten FDG-PET/MRT: Messzeitverkürzung und Gewinnung zusätzlicher Informationen

Sergios Gatidis, Ilias Tsiflikas, Matthias Reimold, Konstantin Nikolaou, Jürgen Schäfer

Universitätsklinikum Tübingen, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Bei deutlich reduzierter Strahlenexposition ist die diagnostische Genauigkeit der PET/MRT bei Kindern und Jugendlichen mit soliden Tumoren zumindest äquivalent zur PET/CT. Mit Hilfe hochauflösender MRT-Protokolle können sich signifikante Vorteile gegenüber der PET/CT sowohl im lokalen als auch im systemischen Staging ergeben, insbesondere bei PET-negativen Befunden. Nachteilig war bisher eine relativ lan-

ge Untersuchungsdauer, da nur ein Teil der MRT-Messung simultan zur PET-Messung durchgeführt werden konnten.

Neue technische Entwicklungen der PET-Akquisition mittels PET/MRT, sowie zunehmende Optimierung und Beschleunigung von MRT-Aufnahmetechniken erlauben die Fortentwicklung des Messprotokolls bei pädiatrischen FDG-PET/MRT Untersuchungen. Dies ermöglicht potentiell eine beschleunigte Akquisition, eine Reduktion der FDG-Dosis und potentiell die Gewinnung zusätzlicher diagnostischer Informationen.

Methoden: Durch Anpassung der PET List-mode Akquisition an die MR-Messzeit wird die Signalausbeute im FDG-PET optimiert, was eine Reduktion der eingesetzten Tracerdosis ermöglicht. Die Implementierung einer fortgeschrittenen parallelen MR-Bildgebung (CAIPIRINHA) wird die Messzeit der Schwächungskorrektursequenz reduziert bei gleichzeitiger Verbesserung der Bildqualität. Somit entfällt die Notwendigkeit einer zusätzlichen diagnostischen Messung. Zudem ermöglicht die Mehrschichtakquisition von Diffusionsdaten eine Messzeitverkürzung.

Ergebnisse: Die Implementierung der genannten technischen Entwicklungen in das pädiatrische FDG-PET/MRT Protokoll führt in unserem Patientenkollektiv zu einer Messzeitverkürzung von 10–20 % bei gleichzeitig im Vergleich zur Leitlinienempfehlung deutlich reduzierter FDG-Dosis von 1,5–2 MBq/kg.

Schlussfolgerung: Der Einsatz aktueller PET/MR-Techniken erlaubt eine Optimierung des Messprotokolls hinsichtlich Messzeit und Datenqualität. Dies kann in Zukunft zu einer gesteigerten Akzeptanz der Methode bei Patienten, Eltern und Zuweisern führen.

GPR-FV009

Evaluation einer automatischen, computerassistierten Analyse von Handröntgenaufnahmen an verschiedenen klinischen pädiatrischen Kollektiven

Diane Miriam Renz¹, Annelie Schröder¹, Joachim Böttcher², Alexander Pfeil¹, Florian Streitparth³, Ulf K. Teichgräber¹, Hans-Joachim Mentzel¹

¹Universitätsklinikum Jena, Jena, Deutschland, ²SRH Wald-Klinikum Gera, Gera, Deutschland, ³Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Die Beurteilung der Skelettentwicklung anhand des Knochenalters stellt ein Routineverfahren in der pädiatrischen Radiologie dar. Um das Knochenalter zu bestimmen, werden die Handröntgenaufnahmen visuell mit Referenzbildern aus einem Normkollektiv, etwa nach der Methode von Greulich und Pyle, verglichen. Das computerunterstützte („Computer-assisted diagnosis“, CAD)-System BoneXpert (Visiana) bestimmt das Knochenalter durch eine komplett automatische Auswertung einer Handröntgenaufnahme und liefert darüber hinaus weitere ossäre Parameter, darunter Informationen über die kortikale Knochenmasse anhand des „Bone Health Indexes“ (BHIs).

Fragestellung: Das Ziel dieser Studie war, eine detaillierte Evaluation der automatischen CAD-Methodik an den folgenden vier klinischen pädiatrischen Kollektiven durchzuführen: Patienten mit einer Adipositas, einem Untergewicht, einer Hypothyreose oder einer chronisch-entzündlichen Darmerkrankung (CED).

Patienten und Methoden: Insgesamt wurden 325 Kinder und Jugendliche (151 Jungen, 174 Mädchen) von 3 bis 18 Jahren eingeschlossen. Die Kollektive setzten sich wie folgt zusammen: Adipositas (75 männlich, 64 weiblich), Untergewicht (22 männlich, 41 weiblich), Hypothyreose (35 männlich, 55 weiblich) und CED (19 männlich, 14 weiblich). Alle Handröntgenaufnahmen wurden visuell nach Greulich und Pyle und mittels des automatischen CAD-Systems BoneXpert analysiert. Die Parameter der CAD-Analyse, darunter der BHI und die kortikale Dicke, wurden mit alters- und geschlechtsspezifischen Referenzkollektiven mittels Z-Scores verglichen. Diese Z-Scores wurden sowohl für das Knochenalter als auch das kalendarische Alter der Patienten berechnet.

Ergebnisse: Die automatische CAD-Analyse und die visuelle Auswertung zeigten eine hohe Übereinstimmung der Knochenalterbestimmung im gesamten Kollektiv; der Mittelwert unterschied sich lediglich um 0,07+/-0,80 Jahre zwischen den beiden Methoden. Bezogen auf die weiteren Para-

meter der CAD-Analyse war der BHI bei allen vier Kollektiven signifikant niedriger im Vergleich zu dem gesunden Normwertkollektiv (Student's t-Tests, $p < 0,01$), wenn das Knochenalter als Referenz herangezogen wurde. Wurde das kalendarische Alter als Referenz benutzt, waren die Z-Scores des BHIs bei den pädiatrischen Patienten mit Ausnahme von weiblichen adipösen Patientinnen ebenfalls signifikant erniedrigt ($p < 0,01$).

Schlussfolgerung: Die automatische Knochenalterbestimmung liefert bei den vier pädiatrischen Patientenkollektiven mit Adipositas, Untergewicht, Hypothyreose oder CED vergleichbare Werte zur visuellen Analyse nach Greulich und Pyle. Ein Benefit der CAD-Analyse ist die Berechnung weiterer ossärer Parameter, so dass eine mögliche kortikale Demineralisation bei Kindern und Jugendlichen frühzeitig detektiert werden kann. Eine frühzeitige Diagnostik könnte Präventionsstrategien initiieren, um das Auftreten einer möglichen manifesten Osteoporose zu reduzieren.

GPR-FV010

Evaluation der diagnostischen Qualität mittels Dual-Röntgen-Absorptiometrie angefertigter Aufnahmen zur Verlaufskontrolle bei Patienten mit Osteogenesis Imperfecta und Osteoporose

Stefanie Paquet, Mirko Rehberg, J. Oliver Semler, David Maintz, Friederike Körber

Uniklinik Köln, Köln, Deutschland

Hintergrund: Jährliche Röntgenkontrollen der Wirbelsäule dienen bei Patienten mit Osteogenesis Imperfecta (OI) oder Osteoporose als Standardmethode zur Evaluation des Verlaufs der Erkrankung unter Therapie. Hierbei werden routinemäßig die Schweregrad-Klassifikation und der Schweregrad-Score bestimmt. Diese Reihenuntersuchung ist im Laufe des Lebens mit einer hohen kumulativen Strahlendosis vergesellschaftet. Mit dem zunehmenden Auflösungsvermögen der Dual-Röntgen-Absorptiometrie (DXA) und der im Vergleich zu konventionellen Aufnahmen deutlich geringeren Strahlendosis stellt sich daher die Frage nach der diagnostischen Qualität dieser Methode zur Wirbelkörpermorphometrie. Für die Anwendung als Ersatz für die Röntgenuntersuchung, liegt eine Sondergenehmigung der Landesärztekammer vor.

Methoden: Hierfür wurden die Aufnahmen von 81 konsekutiven Patienten (w 38, m 43, Alter 4–64 Jahre; Median 13,9 Jahre; 58 Kinder/Jugendliche, 23 Erwachsene), die als Jahreskontrolle eine DXA-Aufnahme bekommen haben, in Bezug auf ihre diagnostische Qualität bewertet. Die diagnostische Qualität wurde in 4 Noten eingeteilt (1 = exzellent – hervorragendes Bild, keine Überlagerungen; 2 = gut – leichte Unschärfe, geringe Überlagerungen; 3 = mäßig – deutliche Überlagerungen, noch verwendbares Bild; 4 = nicht verwertbar). Zwei Untersuchungen wurden aufgrund von Kyphoplastien respektive eines Fixateur interne ausgeschlossen. Die Verteilung der Schweregrad-Klassifikation innerhalb der Population verhielt sich folgendermaßen: Grad 1 $n = 57$, Grad 2 $n = 10$, Grad 3 $n = 8$, Grad 4 $n = 2$, Grad 5 $n = 1$. Der Schweregrad-Score lag in diesem Kollektiv zwischen 1 und 58 (von maximal 138) mit einem Mittelwert von 11,6.

Ergebnisse: 76 % der akquirierten Bilder konnten als exzellent oder gut bewertet werden, 20 % der Untersuchungen wiesen eine mäßige Qualität auf und 4 % (2 Kinder/Jugendliche, 1 Erwachsener) waren diagnostisch nicht verwertbar. Es konnte ein mittlerer positiver Zusammenhang zwischen der Qualität und der Klassifikation ($p < 0,01$, $rs = 0,42$) sowie zwischen der Qualität und dem Score ($p = 0,03$, $rs = 0,40$) hergestellt werden, der sich als signifikant herausstellte. In der Analyse der nicht verwertbaren Bilder war ein Patient in der Röntgen-Voruntersuchung deutlich besser beurteilbar. Als Vorteil gegenüber konventionellen Röntgenuntersuchungen zeichnet sich eine deutlich bessere Abgrenzbarkeit der oberen BWS ab.

Schlussfolgerung: Die DXA ist eine ausgezeichnete Methode, die auf eine schonende Art und Weise bei einfacher Durchführbarkeit qualitativ gute Bilddaten erbringt. Sie weist in der vorliegenden Auswertung bei leichten bis mittleren Schweregraden der Erkrankung gegenüber der konventionellen Röntgendiagnostik keine relevanten Einschränkungen für die jährliche Evaluation der Wirbelsäule bei Patienten mit OI oder Osteoporose auf. Dabei ist die deutlich geringere Strahlendosis bei sehr hoher Bildqualität der wichtigste Vorteil dieser Untersuchungsmethode.

GPR-FV111

Vergleich nicht-invasiver Methoden zur Verlaufsbeurteilung der Eisenbeladung der Leber bei transfusionspflichtigen Kindern und Jugendlichen

Georg Wurschi¹, Ines Krumbein¹, Karim Kentouche², Karl-Heinz Herrmann¹, Hans-Joachim Mentzel¹

¹Universitätsklinikum Jena, Jena, Deutschland, ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsklinik Jena, Jena, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Nach vermehrten Bluttransfusionen können Organe durch eine chronische Eisenüberladung (IO) beeinträchtigt werden, bspw. Fibrosierung im Lebergewebe. Insbesondere junge Patienten sollten diesbezüglich einfach überwacht werden können, um Folgeschäden frühzeitig erkennen und behandeln zu können.

Material und Methoden: 43 Patienten (MW 11,5J ± 6,1J SD) wurden vor sowie nach (100T, 365T) Stammzelltransplantation mit Ultraschall Scherwellen-Elastografie (SWE) (iU22, Philips, C5-1 MHz) und T2*-MR-Relaxationszeit-Messung (1,5T, Avanto, Siemens) untersucht und mit Serumparametern zu Leberfunktion (LF) und Eisenstoffwechsel (Serum-Ferritin – SF), verglichen. In der weiteren Analyse wurde ein cut-off für Eisenüberladung bei SF > 1 mg/l festgesetzt, um Einflüsse von Akute-Phase-Reaktionen zu minimieren.

Ergebnisse: Die Ergebnisse der SWE zeigten keine signifikante Korrelation zu T2* oder SF. Zwischen T2* und log(SF) bestand hohe signifikante Korrelation ($r = -.81; p < .001; N = 79$); die Varianz der T2*-Messungen fiel deutlich geringer aus. Beide Methoden zeigten eine vergleichbare Spezifität in ROC-Analysen (AUC = .937; SE = .027; N = 79). Bezogen auf den Cut-off weisen T2* < 5,59ms auf eine IO mit SF > 1 mg/l hin, was die Indikation zur Chelator-Therapie darstellt.

Der Ausschluss von SF-Werte bei CRP > 7,5 mg/dl zur Vermeidung beeinflussender Akute-Phase-Reaktionen (APR) erhöhte die Korrelation zu T2* um das 1,33-fache ($p < .001; N = 63$).

Zur Beurteilung der LF wurde aus etablierten Serum-Parametern ein qualitativer Score entwickelt. Demnach verminderte LF ging im Mittel mit 2-fach erhöhten SF-Werten sowie 1,4-fach erhöhten SWE-Parametern bzw. 1,3-fach erhöhtem R2* (= 1/T2*) einher.

Diskussion: Die Bestimmung der Eisenbeladung der Leber (HIC) über SF erfolgt indirekt, weitere Einflussfaktoren, wie durch APR, sind auszuschließen. Statistische Analysen ergaben insgesamt eine gute Übereinstimmung, sodass die HIC per T2* bestimmt werden kann.

Ergebnisse der SWE sind abhängig von Untersucher und Compliance des Patienten. Insofern ist die Validität der Messung gerade bei kleinen Kindern (< 4 J.) limitiert. Obwohl eine erhöhte Steifheit der Leber in der SWE mit erhöhten Serum-Parametern einherging, ließ sich dies nicht primär einer IO zuordnen. Im Vergleich ist dieses Verfahren zwar sensitiv für eine Fibrosierung, jedoch unspezifisch hinsichtlich der Ursache. Für eine sichere Aussage beider Methoden, v. a. bei Verlaufskontrollen, ist die gleiche Platzierung der ROI in einem homogenen Areal von Lebergewebe entscheidend.

Schlussfolgerung: Werte von T2* < 5,59 ms waren in der untersuchten Population verbunden mit einem IO. Da T2* gut mit SF-Werten korrelierte, ist die MR-gestützte Bestimmung der HIC anzustreben und danach die Chelator-Therapie zu steuern. Die SWE eignet sich hingegen nur zur Früherkennung von Folgeschäden in der Leber (Fibrose).

Wissenschaftliche Sitzung GPR – Freie Themen 2

GPR-FV112

ADC-Histogramm Analyse von Medulloblastomen kann tumorbiologische Eigenschaften wie Zelldichte und Proliferationsaktivität vorhersagen

Anne Bettina Beeskow¹, Stefan Schob¹, Hans-Jonas Meyer¹, Nikita Garnov², Matthias Krause¹, Clara Frydrychowicz¹, Alexey Surov¹, Franz Wolfgang Hirsch¹

¹Universitätsklinikum Leipzig, Leipzig, Deutschland, ²Eichamt Leipzig, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Medulloblastome sind die häufigsten malignen Hirntumoren im Kleinkindes- und Kindesalter. Abhängig von Tumorhistologie und Tumorstadium differiert die Prognose erheblich. Mittels diffusionsgewichteter MR-Bildgebung können Mikroarchitektur und einige tumorbiologische Eigenschaften von malignen Tumoren reflektiert werden.

Fragestellung: Ziel der Studie war zu es zu untersuchen, ob histogrammbasierte Analysen von MRT-Diffusionskoeffizientenkarten (ADC-Maps) von Medulloblastomen Rückschlüsse auf deren Zellteilungsaktivität und Zelldichte zulassen.

Material und Methoden: 7 Patienten (Alter: Median 14,6 Jahre, Minimum 2 Jahre, Maximum 20 Jahre; 5 männlich, 2 weiblich) wurden in die retrospektive Analyse eingeschlossen. In den ADC-Maps wurde mithilfe eines neuentwickelten Matlab-basierten Bildanalysetools eine Histogrammanalyse durchgeführt. Die ermittelten Histogrammparameter wurden mit den histopathologischen Parametern korrelativ analysiert.

Ergebnisse: Die ADC-Entropie zeigte eine starke inverse Korrelation mit der Expression des Proliferationsmarkers Ki-67 ($r = -0,888, p = 0,044$) wie auch mit der gesamten Kernfläche ($r = -0,962, p = 0,009$).

Diskussion: Die Histogrammanalyse der untersuchten ADC-Maps konnte einen Zusammenhang zwischen tumorbiologische Eigenschaften von Medulloblastomen und der MR-Bildgebung aufzeigen. In unserer Studie zeigte sich ein stark ausgeprägter, indirekter Zusammenhang zwischen der Entropie der Tumoren in der ADC Karte und der Proliferationsneigung bzw. der Zelldichte in den korrespondierenden histopathologischen Präparaten.

In anderen Studien konnte bereits gezeigt werden, dass ADC-Histogrammparameter Metastasierung, Proliferationsrate und epitheliomesenchymale Transition verschiedener solider Tumoren vorhersagen können. Nun muss untersucht werden, wie die Ergebnisse unserer Studie mit Daten aus dem klinischen Kontext korrelieren.

Schlussfolgerung: Die ADC-Histogrammanalyse stellt damit ein vielversprechendes Werkzeug zur Beurteilung tumorbiologischer Eigenschaften dar. Weitere Studien sind notwendig, um den Nutzen der ADC-Histogrammanalyse für den klinischen Einsatz zu untersuchen.

GPR-FV113

Orbitalphlegmone im Kindesalter: Stellenwert der Ultraschalldiagnostik zur Diagnosesicherung und zum Monitoring – Erfahrungen der letzten 10 Jahre

Yin Yu, Dirk Klee, Jörg Schaper

Universitätsklinikum Düsseldorf, Köln, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Die Orbitalphlegmone ist eine ernstzunehmende Erkrankung, die einer adäquaten Diagnostik und Therapie bedarf. Zur Diagnostik und Verlaufsbeurteilung werden die Orbitasonographie (OS), die Computertomographie (CT) und die Magnetresonanztomographie (MRT) eingesetzt. Einige Autoren empfehlen die CT Untersuchung als erste bildgebende Maßnahme. Eine AWMF Leitlinie zur Bildgebung bei unklarer akuter Lidschwellung und zur Bildgebung im Verlauf bei Orbitalphlegmone existiert bisher nicht. Ziel dieser Studie war es, die Wertigkeit der OS als primär bildgebendes Verfahren zur Diagnosesicherung und zur Verlaufskontrolle bei klinischem Verdacht auf Orbitalphlegmone zu überprüfen.

Methoden und Patienten: 124 Kindern (Geschlecht: 70 ♂: 54 ♀; Alter: $4,2 \pm 3,2$ Jahre, Minimum 8 Lebenstage, Maximum 14,9 Jahre) mit akuter Lidschwellung und der Fragestellung nach Orbitalphlegmone aus dem Zeitraum von 04/2007 bis 03/2017 wurden retrospektiv anhand der KIS und RIS Daten analysiert. Alle Patienten wurden in der Kinderradiologie untersucht. Die Kriterien der Untersuchung waren: präseptale Weichteilvermehrung, postseptale Weichteilvermehrung, Abszessformationen, Beurteilung der Lamina papyracea. Retrospektiv wurde eine Einteilung der Ergebnisse nach Jain und Rubin vorgenommen.

Ergebnisse: Bei 118 Patienten erfolgte als primär bildgebende Diagnostik die OS, drei Patienten erhielten primär eine CT und drei weitere eine MRT. Von den insgesamt 124 vorgestellten Kindern zeigten primär 42 (34%) eine postseptale Weichteilvermehrung (Gruppe 2 nach Jain und Rubin) und elf (9%) eine Abszessformation (Gruppe 3). Bei den meisten Kindern waren präseptale Weichteilvermehrungen (Gruppe 1) oder andere Veränderungen außerhalb der Orbitae ursächlich für ein geschwollenes Auge. Die Patienten der Gruppe 2 und 3 erhielten stets eine intravenöse antibiotische Therapie; im Durchschnitt erfolgte am dritten Tag eine Verlaufsdiagnostik. Dabei wurden im Mittel drei bildgebende Kontrollen durchgeführt (82% OS, 10% MRT, 8% CT). Aufgrund klinischer oder sonographischer Verschlechterung des Befundes bzw. fehlendem Ansprechen auf die antibiotische Therapie war bei 19 Patienten, die primär eine OS erhielten, weitere bildgebende Diagnostik wie eine MRT oder eine CT indiziert. Insgesamt war im Verlauf bei zehn Patienten eine invasive Therapie notwendig. **Schlussfolgerung:** Die OS ist als Verfahren zum Management bei „unklare Lidschwellung“ mit der Fragestellung Orbitalphlegmone geeignet. Sie trägt als schnell verfügbares Verfahren zur Diagnosesicherung und Erkennung von Komplikationen bei. Der gezielte Einsatz weiterer Verfahren wie die MRT oder CT kann so gesteuert werden. OS ist als primäres diagnostisches Verfahren bei „unklarer Lidschwellung“ immer geeignet und in den meisten Fällen als einziges bildgebendes Verfahren ausreichend.

GPR-FV114

Beitrag der Ganzkörper-MRT in der Beurteilung von Osteonekrosen bei Kindern und Jugendlichen mit onkologischen und hämatologischen Grunderkrankungen

Miriam Korch, Hans-Joachim Mentzel, Karim Kentouche, Diane Renz, James Beck

Universitätsklinikum Jena, Wittichenau, Deutschland

Hintergrund: Mit steigenden Überlebensraten onkologischer und hämatologischer Erkrankungen pädiatrischer Patienten steigt die Gefahr der Entwicklung von Spätkomplikationen wie z. B. von Osteonekrosen (ON). Die Ganzkörper-MRT gilt als Bildgebung der Wahl bei den häufig multiplen Lokalisationen.

Fragestellung: In dieser retrospektiven Studie soll analysiert werden, wie gut sich ON in verschiedenen GK-MRT-Sequenzen darstellen und quantifizieren lassen, welche patientenspezifischen Faktoren das Auftreten von ON in der GK-MRT beeinflussen und in welcher Lokalisation ON am häufigsten zu finden sind.

Patienten und Methoden: 105 Kinder und Jugendliche (62 männlich, 43 weiblich) mit onkologischen und hämatologischen Grunderkrankungen, die mindestens eine GK-MRT im Verlauf ihrer Erkrankung erhalten haben, wurden eingeschlossen. Sie wurden hinsichtlich einer durchgeführten Stammzelltransplantation (SZT) in zwei Gruppen geteilt (63 ohne SZT: mittleres Alter bei Diagnose der Erkrankung $11,1 \pm 5,6$ Jahre; 42 mit SZT: mittleres Alter bei der ersten SZT $10,7 \pm 6,5$ Jahre). Die GK-MRT-Sequenzen T1-SPACE, T2-HASTE, T2-HASTE-IR oder T1-SPACE-SPAIR mit Kontrastmittel (KM) wurden hinsichtlich der Darstellung von ON ausgewertet. Anhand eines Qualitätsscores mit 6 Kriterien sowie dem einzelnen Kriterium „diagnostische Sicherheit“ wurden die Sequenzen der jeweils ersten GK-MRT mit Nachweis von ON verglichen. Für beide Patientengruppen wurde der Einfluss des Geschlechts und des Alters bei der Diagnose der Grunderkrankung bzw. bei der ersten SZT auf das Auftreten von ON in der GK-MRT analysiert. Bei den Patienten ohne SZT wurde zusätzlich der Einfluss verabreichter Steroide untersucht. Alle ON der

vorhandenen GK-MRT wurden zur Beurteilung der häufigsten Lokalisation im Skelett erfasst.

Ergebnisse: Bei 26/63 Patienten ohne SZT (41,3%) und 17/42 Patienten mit SZT (40,5%) wurde mindestens eine ON in der GK-MRT diagnostiziert. Der Qualitätsscore sowie der Wert der diagnostischen Sicherheit waren in den Sequenzen T1-nativ und T1 mit KM jeweils den Werten der T2-Wichtungen signifikant überlegen ($p < 0,001$). Ein Alter > 10 Jahre bei der Diagnose bzw. der ersten SZT sowie das weibliche Geschlecht gehen mit einem höheren Risiko für ein Auftreten von ON in der GK-MRT einher (signifikantes Ergebnis beim Alter der Patienten ohne SZT: $p = 0,002$). Patienten ohne SZT, welche Steroide im Rahmen ihrer Chemotherapie erhalten haben, unterliegen einem 21,6-fach erhöhten Risiko für ein Auftreten von ON in der GK-MRT ($p = 0,003$). Die mediane Anzahl an ON pro Patient betrug 9,0 (1–49 ON/Patient). In beiden Gruppen wurden ON v. a. in der unteren Extremität insbesondere Kniegelenk nahe verifiziert.

Schlussfolgerung: GK-MRT-Untersuchungen dienen der Detektion von ON bei pädiatrischen Patienten. Dabei ist vor allem die Darstellung des gesamten Körpers mittels der T1-SPACE-Sequenz hilfreich. Auf die Risikofaktoren Alter > 10 Jahre, weibliches Geschlecht und Steroidmedikation sollte geachtet werden.

GPR-FV115

Novel method to identify diagnostic discrepancy between emergency department and inpatient records

Catherine Perron, Amir Kimia, Assaf Landschaft, Ann Stack, M. Sundberg, L. Nigrovic, K. Nelson, A. Fine, M. Eisenberg, M. Baskin, M. Neuman
Boston Children's Hospital, MA, USA

Background: Feedback on delayed or missed diagnosis in medicine is important to quality care. How we come to find out about a missed diagnosis is often random. Large volume chart review is time consuming. Designing systems to easily identify cases involving missed or delayed diagnosis as feedback to physicians is important.

Objective: We created and used a computerized tool to detect when a diagnosis was made by another provider in the hospital after an ED visit.

High-risk Diagnosis (defined by)	Number of cases	N (%) discordant by NLP platform	N (%) discordant after clinician review
Hemolytic Uremic Syndrome (anemia, elevated creatinine, and thrombocytopenia)	18	4 (22)	2 (11)
Sinus venous thrombosis (imaging)	22	13 (59)	2 (10)
Stroke (imaging)	20	16 (80)	2 (10)
Kawasaki Disease (IVIG therapy)	194	66 (34)	17 (9)
Septic Arthritis (surgical procedure)	162	39 (24)	12 (7)
Pancreatitis (elevated lipase)	310	85 (27)	16 (5)
Ovarian Torsion (surgical procedure)	58	7 (10)	3 (4)
Septic Shock (vasopressor within 24 hours of presentation)	225	116 (52)	6 (3)
Appendicitis with/without perforation (surgical procedure/imaging)	1135	85 (8)	7 (0.6)
Pulmonary embolism (imaging)	7	1 (14)	0 (0)

Fig. 1 | GPR-FV115 ▲ Ten high risk diagnosis with their rates of discordance through Natural Language Processing alone and after clinician review

Methods: We conducted a retrospective study of patients hospitalized at a single free-standing pediatric hospital from March 2010 to September 2015. First, we chose ten diagnosis that we felt were important not to miss. Second, a semi-automated computerized tool using natural language processing (NLP) was created and refined through training by ED physicians to identify cases with one of these diagnoses. Electronic ED physician records with corresponding inpatient discharge summaries were eligible for inclusion. Lastly, a manual review of potential discordant cases by senior clinicians was performed to further classify visits as concordant if the final diagnosis was identified or was documented as in consideration in the ED physician record.

Results: Of the 55,233 ED records with corresponding inpatient discharge summaries from March 2010 to September 2015, 2,161 (3.9%) records contained one of the 10 study diagnoses. After application of the NLP tool and manual medical record review, we identified 67 (3.1%) that were deemed truly discordant (■ Fig. 1 | GPR-FV115). The discordance rate varied across diagnosis category with the highest number of missed/delayed cases, nine, seen with Kawasaki Disease.

Conclusion: We were able to screen a very large volume of medical records and identify when the hospital service made a diagnosis that was missed in the ED. The identification process using ICD-10 codes allows for universal use. This tool has the potential to guide initiatives for improvement in diagnostic accuracy.

GPR-FV116

Vergleich der T1-Signalintensitäten des Nucleus dentatus und des Globus pallidus nach mehrfachen Applikationen des MR-Kontrastmittels Gadopentetat-Dimeglumin versus Gadobutrol

Diane Miriam Renz¹, Stefanie Kümpel¹, Joachim Böttcher², Alexander Pfeil¹, Matthias Waginger¹, Florian Streitparth³, Ulf K. Teichgräber¹, Hans-Joachim Mentzel¹

¹Universitätsklinikum Jena, Jena, Deutschland, ²SRH Wald-Klinikum Gera, Gera, Deutschland, ³Charité – Universitätsmedizin Berlin, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Für erwachsene Patienten existieren zahlreiche Evaluationen, ob mehrfache intravenöse Anwendungen von MR-Kontrastmitteln zu Gadolinium-Ablagerungen in tiefen Hirnkernen führen können. Im Gegensatz zu den zahlreichen Publikationen im Erwachsenenalter sind Ergebnisse über dieses Thema für Kinder und Jugendliche rar.

Fragestellung: Das Ziel dieser Studie war daher, ein Vergleich des linearen Kontrastmittels Gadopentetat-Dimeglumin mit dem makrozyklischen Wirkstoff Gadobutrol in einem pädiatrischen Kollektiv durchzuführen. Dabei wurde überprüft, ob mehrfache Applikationen des jeweiligen Kontrastmittels einen Einfluss auf die Signalintensitäten von den tiefen Hirnkernen Nucleus dentatus und Globus pallidus in nativen T1-gewichteten Sequenzen ausüben.

Patienten und Methoden: Eingeschlossen wurden 28 Patienten (13 männliche, 15 weibliche; mittleres Alter 8,4+/-6,8 Jahre) mit mindestens dreifachen Administrationen von Gadopentetat-Dimeglumin und 25 Kinder und Jugendliche (13 Jungen, 12 Mädchen; mittleres Alter 9,7+/-5,4 Jahre) mit mindestens drei Gaben von Gadobutrol. Hinsichtlich der Patientencharakteristika, darunter der Alters- und Geschlechtsverteilung sowie der applizierten Kontrastmitteldosis, wiesen die beiden Kontrastmittel-Kollektive keine signifikanten Unterschiede auf. Als wichtiges Studienausschlusskriterium fungierten eine Radiatio des Kopfes und eine Chemotherapie. Die T1-Signalintensität von Nucleus dentatus, Pons, Globus pallidus und Thalamus wurde mittels manuell eingezeichneter „Regions of interest“ bestimmt und das Verhältnis von Nucleus dentatus zu Pons (DN-P-Ratio) und Globus pallidus zu Thalamus (GP-TH-Ratio) berechnet.

Ergebnisse: Nach drei Administrationen von Gadopentetat-Dimeglumin zeigte sich ein signifikanter Anstieg der T1-Ratios DN-P und GP-TH: mittlerer Anstieg der DN-P-Ratio 0,036+/-0,031 ($p < 0,001$) und der GP-TH-Ratio 0,025+/-0,025 ($p = 0,001$). Für Gadobutrol zeigte sich kein signifikanter Unterschied der T1-Ratios DN-P und GP-TH zwischen dem initialen MRT und nach dreifacher Kontrastmittel-Applikation. In einer

Subanalyse von Patienten mit mehr als drei Gaben von Gadopentetat-Dimeglumin betrugen die Korrelationskoeffizienten zwischen dem Signalintensitätsanstieg und der Anzahl der Kontrastmittelapplikationen 0,430 (DN-P-Ratio) und 0,375 (GP-TH-Ratio), zwischen dem Signalintensitätsanstieg und der Gesamtkontrastmitteldosis 0,477 (DN-P-Ratio) und 0,466 (GP-TH-Ratio).

Schlussfolgerung: Ähnlich wie bei Erwachsenen führen mehrfache Applikationen des linearen Kontrastmittels Gadopentetat-Dimeglumin zu einem T1-Signalanstieg des Nucleus dentatus und des Globus pallidus bei Kindern und Jugendlichen, im Gegensatz zu dem makrozyklischen Kontrastmittel Gadobutrol. Dementsprechend sollten bei Kindern und Jugendlichen stabilere, makrozyklische Kontrastmittel präferiert werden und insgesamt MR-Kontrastmittel mit Bedacht auch vor dem Hintergrund der pädiatrischen Gehirnreifung appliziert werden.

GPR-FV117

Differenzierung der Erkrankungsschwere bei Patienten mit Cystischer Fibrose mittels MRT: Signalintensitäten und Volumina im Vergleich zu LCI und FEV1

Sabrina Fleischer, Mareen Kraus, Ilias Tsiflikas, Matthias Teufel, Ute Graepler-Mainka, Joachim Riethmueller, Andreas Hector, Dominik Hartl, Jürgen Schäfer

Uniklinik Tübingen, Tübingen, Deutschland

Fragestellung: MRT der Lunge ist bereits Teil der Routinediagnostik bei CF-Patienten und bietet neben morphologischen auch funktionelle Informationen. Ziel dieser Studie war, die berechneten Volumina und Signalintensitäten untereinander und mit den klinischen Parametern LCI (Lung Clearance Index) und FEV1 zu vergleichen, um letztlich eine quantitative Aussage bezüglich des Vorliegens von Air Trapping treffen zu können.

Patienten und Methoden: Die Studie wurde von der hausinternen Ethikkommission genehmigt. Eine für das Gesamtkollektiv unserer CF-Ambulanz repräsentative Gruppe von 49 Patienten (26 m, 23 w) im Alter von 17 ± 7 Jahren (7–40) erhielt eine MRT der Lunge nach Standardprotokoll (PDw GRE-Sequenz, TE 0,8 ms, 1,6 × 1,6 × 15 mm³, gap 10 mm) in In- und Expiration in sagittaler Orientierung sowie eine erweiterte Lungenfunktionsprüfung inkl. Multiple-Breath-Washout (MBW) am gleichen Tag. Nach semiautomatischer Segmentierung der Lunge wurden neben den absoluten Volumina farbkodierte SI-Karten und individuelle Signal-Volumen-Kurven berechnet. Die statistische Analyse erfolgte mittels Pearsons Korrelationskoeffizient und Student t-Test nach Bestätigung einer Normalverteilung durch Shapiro-Wilk-W-Test. Signifikanzniveau $P < 0,05$.

Ergebnisse: Es bestand ein nicht-linearer Zusammenhang zwischen Vol_{In/Ex} und SI_{In/Ex} ($R = 0,79$ und $0,89$; $P < 0,0001$). Die charakteristische Form der Vol-SI-Kurven erlaubte eine visuelle Differenzierung zwischen klinisch bzgl. LCI (> 10) und FEV1 ($< 80\%$) stark und wenig affizierten Patienten. Am stärksten korrelierten die klinischen Parameter mit dem expiratorischen Volumen Vol_{Ex} in einem Signalbereich von 0–100% ($R = 0,63$ und $-0,81$; $P < 0,0001$), was expiratorisch luftgefülltes Gewebe mit geringer SI widerspiegelt, einschließlich Areale mit Air Trapping. Das mittlere Vol_{SI_100} betrug 396 ± 561 ml (CI 235–558 ml) und $7,8 \pm 10,0\%$ (CI 4,9–10,7%). Die gute Korrelation zu LCI und FEV1 ($R = 0,676$ und $-0,75$; $P < 0,0001$) bestätigte, dass ein erhöhtes Vol_{SI_100} mit einem schwereren Erkrankungsstadium einher ging. Die Teilung in zwei Subgruppen nach Vol_{SI_100} ≤ 100 ml (normal, ■ Abb. 1 | GPR-FV117) und >100 ml (erhöht; ■ Abb. 1 | GPR-FV117) ergab signifikante Unterschiede bzgl. Vol_{In} ($P = 0,0047$), Vol_{Ex}, Vol_{Delta}, LCI, FEV1 (jeweils $P < 0,0001$), jedoch nicht bzgl. Alter und Körpergewicht.

Schlussfolgerung: Mithilfe der MRT ist es möglich, CF-Patienten hinsichtlich der Erkrankungsschwere zu differenzieren. Besonders hilfreich erscheint in diesem Zusammenhang Vol_{Ex} mit SI 0–100%, was Air Trapping beinhaltet und gut mit LCI und FEV1 als klinischen Markern korreliert.

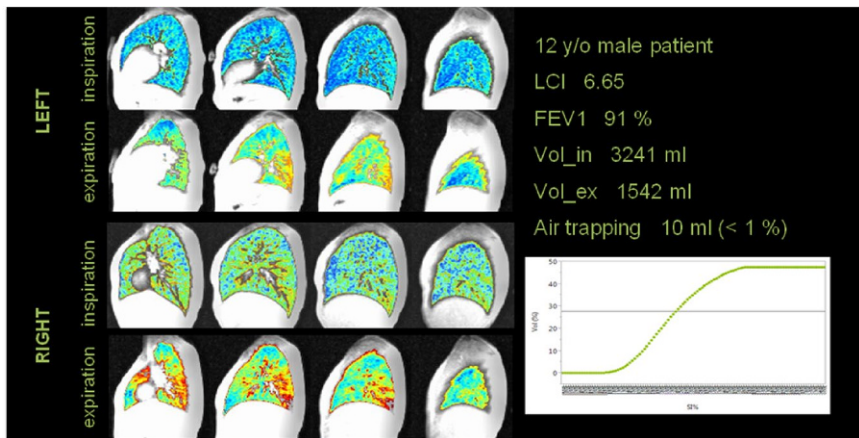


Abb. 1 | GPR-FV117 ◀ MRT der Lunge bei leichterem Krankheitsstadium

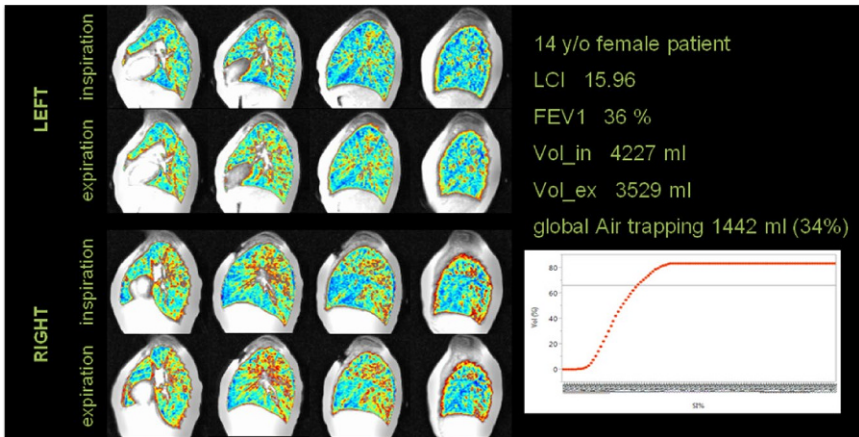


Abb. 2 | GPR-FV117 ◀ MRT der Lunge bei schwererem Krankheitsstadium

Autorenverzeichnis

- A**
- Abel, Florian DGKJ-P124
- Abellan Schneyder, Francisca DGKJ-P012
- Abu-Tair, Tariq Inter-FV002
- Ackermann, Ole DGKCH-P010
- Ahnert, Rosemarie DGKJ-P007, DGKJ-P167
- Akarkach, Aziz DGKJ-P075
- Alberg, Evelyn DGKJ-P133, DGKJ-P143
- Albers, Lucia DGKJ-P144, DGSPJ-P017
- Alejandre Alcazar, Miguel A. DGKJ-FV002, DGKJ-P015, DGKJ-P036, DGKJ-P037, DGKJ-P038, DGKJ-P039, DGKJ-P040, DGKJ-P041, DGKJ-P043, DGKJ-P046, DGKJ-P047, DGKJ-P056
- Althaus, Juergen DGKJ-P152
- Amarell, Catharina DGKJ-P175
- Amraoui, Yasmina DGKJ-P127
- Andreas, Anna DGSPJ-FV001
- Antoniou, Evangelia DGKCH-P001
- Appel, Sarah DGKJ-P032, DGKJ-P038, DGKJ-P042, DGKJ-P046, DGKJ-P043, DGKJ-P047
- Arash-Kaps, Laila DGKJ-P127
- Arens, Jutta DGKJ-P059
- Ariceta, Gema DGKJ-P071
- Aumeier, Susanne DGKJ-P123
- Auras, Sike DGKJ-P019
- Aust, Daniela DGKJ-P115
- B**
- Baastrup, Jonas DGKCH-P005
- Bach, Vivien Angela DGSPJ-FV001
- Bae-Gartz, Inga DGKJ-P032, DGKJ-P038, DGKJ-P047, DGKJ-P042, DGKJ-P046, DGKJ-P043
- Ballmann, Manfred DGKJ-P053, DGKJ-P010
- Bamborschke, Daniel DGKJ-P073
- Barth, Michael DGSPJ-FV004
- Basic, Edin DGKJ-P171
- Bauer, Irene DGSPJ-P007
- Bauer, Maria DGSPJ-P004
- Bayerstorfer, Robert DGKJ-P110
- Beblo, Skadi DGKJ-P127
- Beck, Bodo DGKJ-P070, DGKJ-P073
- Beck, Grietje DGKJ-P060
- Beck, James GPR-FV014
- Becker, Kerstin DGKJ-P073, DGKJ-P146, DGKJ-P147
- Becker, Sabine DGKJ-P024, DGKJ-P027
- Beer, Angelina DGKJ-P088
- Beerbaum, Philipp DGKJ-P055
- Beeskow, Anne Bettina GPR-FV012
- Behrje, Johanna DGKJ-P027
- Bergholz, Robert Inter-FV005
- Bergmann, Carsten DGKJ-P071
- Bernhard, Matthias Karl DGSPJ-FV001
- Berthold, Daniel DGKJ-P027
- Berthold, Frank DGKCH-FV013, DGKJ-P085, DGKJ-P086
- Bertsche, Astrid DGSPJ-FV001
- Bertsche, Thilo DGSPJ-FV001
- Betzen, Christian DGKJ-FV001
- Beyer, Daniel A. DGKJ-P049
- Bielaszewska, Martina DGKJ-FV001
- Biener, Elena DGKJ-P122
- Bieniek, Zanon DGKJ-P129
- Binder, Wolfhard DGKJ-P063
- Bischoff, Karin DGKJ-P113
- Biskup, Wolfgang DGKJ-P087
- Blesken, Malou DGKJ-P022, DGKJ-P023
- Blume-Peytavi, Ulrike DGKJ-P016
- Bobrowski, Alexej DGKJ-P092
- Bode, Harald DGKJ-P020
- Boemers, Thomas M. DGKCH-FV012
- Boettcher, Michael DGKCH-FV008, Inter-FV005, Inter-FV006
- Böhme, Philip DGKJ-P025
- Boltshauser, Eugen DGKJ-P150
- Borchert, Kathrin DGKJ-P170
- Born, Mark DGKJ-P023, DGKJ-P104
- Borte, Michael DGKCH-P007
- Böse-O'Reilly, Stephan DGKJ-P158
- Bossier, Christiane DGKJ-P133, DGKJ-P143
- Böttcher, Joachim GPR-FV009, GPR-FV016
- Böttcher, Sindy DGSPJ-P012, DGKJ-P134
- Böttcher, Volker DGKJ-P123
- Brachvogel, Bent DGKJ-FV002, DGKJ-P015, DGKJ-P044, DGKJ-P045
- Braig, Stefanie DGKJ-P005
- Brandt, Joy DGKJ-P072
- Brassier, Anais DGKJ-P124
- Bräucker, Gitte DGKJ-P135, DGKJ-P152
- Brauckmann, Karin BeKD-P004
- Braun, Sebastian DGKJ-P170
- Braunschweig, Till DGKJ-P091
- Breen, Catherine DGKJ-P124
- Brenner, Hermann DGKJ-P005
- Brennkemeyer, Christine DGKJ-P106, DGKJ-P105
- Bresch, Lena DGKJ-P097
- Breuer, Johannes DGKJ-P062, DGKJ-P163
- Brill, Sabine DGKJ-P027
- Brockmann, Pablo E. DGKJ-P169
- Brockmeier, Konrad DGKJ-P058
- Broekaert, Ilse Inter-FV008, DGKJ-P057, DGKJ-P114, DGKJ-P119, DGKJ-P121
- Brucker, Sara DGKCH-FV003
- Brüning, Jan-Christopher DGKJ-P065
- Buchmann, Johannes DGKJ-P138
- Bührer, Christoph DGKJ-P139
- Burmeister, Heike DGSPJ-P003
- Burshan, Nabil Hasan DGKJ-P111
- Buschmann, Anke DGSPJ-P003
- Buttelmann, David DGKJ-P159
- Büttner, Reinhard DGKJ-P071
- Buzug, Thorsten DGKJ-P031
- C**
- Cernaianu, Grigore DGKCH-FV009, DGKCH-FV011, DGKCH-FV013
- Chao, Cho-Ming DGKJ-P027
- Christian, Kratz DGKJ-P087
- Christiansen, Holger DGKJ-P120
- Cirak, Sebahattin DGKJ-P058, DGKJ-P073, DGKJ-P146, DGKJ-P147, DGKJ-P153, DGKJ-P154, DGKJ-P155, DGSPJ-P006
- Cirkel, Christoph DGKJ-P049
- Classen, Carl Friedrich DGKJ-P084
- Conrad, Corinna DGSPJ-P011
- Conrad, Karsten DGKJ-P115
- Cremer, Reinhold DGKJ-P030
- Cseh, Annamaria DGKJ-P092
- D**
- Dafinger, Claudia DGKJ-P041
- Dähnert, Ingo DGKJ-P066, GPR-FV001
- De Bock, Freia DGSPJ-FV002, DGSPJ-FV003, DGSPJ-P008, DGSPJ-P010, DGSPJ-P015, DGSPJ-P025, DGKJ-P161
- Debinski, Pierre DGKJ-P098
- Decarolis, Boris DGKJ-P085
- Deckers, Merlin DGSPJ-FV004
- Demir, Münevver DGKJ-P043
- Dersch, Rick DGKJ-P113
- Deutz, Peter DGKJ-P087
- Dieckmann, Andrea DGKJ-P127
- Diedrich, Sabine DGSPJ-P012, DGKJ-P134
- Dietrich, Tobias DGKJ-P168
- Dinger, Katharina DGKJ-P015, DGKJ-P036, DGKJ-P037, DGKJ-P039, DGKJ-P040, DGKJ-P041, DGKJ-P056
- Dittmann, Falko DGSPJ-P003
- Dobos, Gustav DGKJ-P175
- Dörner, Johannes DGKJ-P025
- Dörr, Aline DGSPJ-P024
- Dötsch, Jörg DGKJ-P032, DGKJ-P036, DGKJ-P037, DGKJ-P038, DGKJ-P039, DGKJ-P040, DGKJ-P041, DGKJ-P042, DGKJ-P043, DGKJ-P044, DGKJ-P045, DGKJ-P046, DGKJ-P047, DGKJ-P056, DGKJ-P058, DGKJ-P071, DGKJ-P075, DGKJ-P121, DGKJ-P147

Doyon, Anke DGKJ-P071
 Drebber, Uta DGKJ-P121
 Dreschers, Stephan DGKJ-P107
 Düber, Christoph Inter-FV002
 Duckwitz, Hauke DGSPJ-P020
 Duebbers, Martin DGKCH-FV009, DGKCH-FV011, DGKCH-FV013, Inter-FV008
 Duran, Ibrahim DGKJ-P071, DGKJ-P131, DGKJ-P133, DGKJ-P143
 Duzova, Ali DGKJ-P071
 Dworaczek, Diana DGKJ-P085, DGKJ-P086
 Dworniczak, Bernd DGKJ-P014

E

Eberhardt, Heinrich DGKJ-P175
 Ebner, Kathrin DGKJ-P070, DGKJ-P071, DGKJ-P072, DGKJ-P075
 Ebrahimi-Fakhari, Daniel DGKJ-P137, DGKJ-P141
 Eckert, Kolja DGKCH-P010
 Eckert, Marion DGKJ-P175
 Eckstein, Volker DGKJ-FV001
 Eggert, Angelika DGKJ-P085
 Ehren, Rasmus DGKJ-P070
 Eichhorn, Joachim G. DGKJ-P145, DGSPJ-P005
 Eichinger, Michael DGKJ-P161, DGSPJ-FV002, DGSPJ-P025
 Eichner, Markus GPR-FV006
 Eichstädt, Jakob Inter-FV002
 Eifinger, Frank DGKJ-P147
 Einhorn, Klaus DGKJ-P010
 El Mohau, Noel DGKJ-P027
 Elbracht, Miriam DGKJ-P083
 Elias, Johannes DGKJ-P099
 Ellerkamp, Verena DGKCH-FV001, DGKCH-FV003
 Ellsäßer, Gabriele DGKJ-SY010, DGSPJ-FV005
 Emrich, Tilman Inter-FV002
 Enders, Martin DGSPJ-P005
 Endesfelder, Stefanie DGKJ-P139
 Engelcke, Gabriele GPR-FV003
 Ernst, Gundula DGSPJ-P018
 Eschenburg, Georg Inter-FV006, DGKCH-FV008, DGKJ-P089, DGKJ-P090
 Esser, Michael Inter-FV001, Inter-FV003, GPR-FV004
 Ewald, Dominik A. DGKJ-P019
 Eyerich, Richard DGSPJ-P014, DGKJ-P001, DGKJ-P002, DGKJ-P064, DGKJ-P068, DGKJ-P102, DGKJ-P103, DGKJ-P129, DGKJ-P172, DGKJ-P173

F

Fahnenstich, Hubert DGKJ-P051, DGKJ-P100, DGKJ-P101, DGKJ-P112
 Fasold, Julia DGKJ-P084
 Fathalizadeh, Farnoosh DGKJ-FV001
 Fazeli, Walid DGKJ-P050, DGKJ-P148, DGKJ-P149
 Fehlhaber, Beate DGKJ-P033
 Feil, Fabian DGKJ-P105, DGKJ-P106

Feldkötter, Markus DGKJ-P071
 Ferrari, Nina DGKJ-P047
 Fiedler, Holger DGKJ-P024, DGKJ-P027
 Fingerle, Volker DGKJ-P113
 Fischer, Dagmar DGKJ-P069, DGKJ-P125, DGKJ-P126
 Fischer, Janina DGKCH-FV011, DGKCH-FV013
 Fischer, Matthias DGKJ-P085, DGKJ-P086
 Fischer, Richela DGSPJ-P007
 Flade, Martin DGKJ-P051
 Fleischer, Sabrina GPR-FV017
 Fleiss, Bobbi DGKJ-P139
 Flotats-Bastardas, Marina DGKJ-P137, DGKJ-P141
 Foeldvari, Ivan DGKJ-P156, DGKJ-P157
 Föll, Dirk DGKJ-P094
 Franke, Ingo DGKJ-P022, DGKJ-P023, DGKJ-P163
 Freiberg, Jürgen DGKJ-P022, DGKJ-P023
 Freitag, Michael H DGKJ-P113
 Fricke, Christian DGSPJ-P003
 Friedman, Mark DGKJ-P124
 Fromm, Felipe Inter-FV005
 Frydrychowicz, Clara GPR-FV012
 Fuchs, Hans DGKJ-P035
 Fuchs, Jörg DGKCH-FV001, DGKCH-FV003
 Fuchs, Michael DGKCH-P007
 Fuchs, Tobias Inter-FV006, DGKCH-FV008
 Funke, Oana-Roxana GPR-FV003

G

Gabbert, Dominik DGKJ-P065
 Galiano, Matthias DGKJ-P071
 Gargus, John Jay DGKJ-P124
 Garnov, Nikita GPR-FV012
 Gatidis, Sergios Inter-FV001, GPR-FV008
 Gatzweiler, Eva DGKJ-P062
 Geipel, Annegret Inter-FV004
 Geis, Berit DGKJ-P025
 Geißler, Annett DGKJ-P120
 Genuneit, Jon DGKJ-P005, DGKJ-P169
 Georg, Sabine DGSPJ-P015
 Geraedts, Max DGKJ-P019
 Gessner, Michaela DGKJ-P071
 Geyer, Christian Paul DGKCH-P002, DGKCH-P007, DGKJ-P120
 Gfroerer, Stefan DGKCH-P013
 Ghebremedhin, Beniam DGKJ-P026
 Göbel, Heike DGKJ-P041, DGKJ-P071
 Goekce, Ibrahim DGKJ-P071
 Goeser, Tobias DGKJ-P043
 Gökce, Seyfullah DGKJ-P127
 Gortner, Ludwig DGKJ-P052, DGKJ-P097, DGKJ-P141
 Gosemann, Jan-Hendrik Inter-FV004, DGKCH-FV002, DGKCH-FV004
 Gottschalk, Sandra DGSPJ-FV005
 Götz, Carolin DGKCH-FV008
 Gräber, Stefan DGKJ-P097
 Graepler-Mainka, Ute GPR-FV017
 Graf, Christine DGKJ-P047
 Graf, Norbert DGKJ-P141

Gräf, Christine DGKJ-P004, DGKJ-P011
 Gräfe, Daniel GPR-FV001
 Granert, Oliver DGKJ-P065
 Gratopp, Alexander DGKCH-P008
 Gressens, Pierre DGKJ-P139
 Griego, Christine Arlyn DGKJ-P023
 Grigull, Lorenz DGKJ-P082
 Gröschel, Samuel DGKJ-P136
 Grossmann, Nora DGKJ-P043, DGKJ-P047
 Gruendl, Magdalena DGKCH-FV005
 Grünwald, Barbara DGKCH-P007
 Gundermann, berit DGKJ-P028
 Gutberlet, Matthias GPR-FV001

H

Haas, Jennifer Scarlet DGKJ-P170
 Haas, Johannes-Peter DGKJ-P159, DGKJ-P160
 Habbig, Sandra DGKJ-P070
 Hach, Michaela DGKJ-P024, DGKJ-P027
 Hachmeister, Alexandra DGSPJ-P007
 Haffner, Dieter DGKJ-P071
 Hagenberg, Martina DGKJ-P094
 Hahn, Luise DGSPJ-FV004
 Hamsch, Jörg DGKJ-P066
 Hampel, Olaf DGSPJ-P024
 Handwerk, Marion DGKJ-P032, DGKJ-P038, DGKJ-P042, DGKJ-P046
 Haneke, Christian DGKJ-P110
 Hansen, Traudel DGKJ-P065
 Hantschk, Bastian DGKCH-P014
 Harper, Marvin DGKJ-P109, DGKCH-FV006
 Härtel, Christoph DGKJ-P031, DGKJ-P033, DGKJ-P049
 Hartl, Dominik GPR-FV017
 Hartmann, Niels-Ulrik DGKJ-P107
 Hasmann, Reiner DGSPJ-P024
 Hauch, Holger DGKJ-P024, DGKJ-P027
 Hauenstein, Christina DGKJ-P084
 Häusler, Martin DGKJ-P150
 Hecher, Kurt Inter-FV005
 Heckmann, Matthias DGKJ-P061
 Hector, Andreas GPR-FV017
 Hedtke, Erich DGSPJ-FV005
 Heinemann, Anna Sophie DGKJ-P033
 Heinrich, Beate DGKJ-P094, DGKJ-P141
 Heinrich, Martina DGKCH-FV004
 Heisig, Anne DGKJ-P081
 Heißenhuber, Annette DGSPJ-P016, DGSPJ-P021
 Heldmann, Michael DGKJ-P026
 Heller, Raoul DGKJ-P086, DGKJ-P148
 Henn, Michael DGKCH-P007
 Hennermann, Julia DGKJ-P127
 Hensel, Kai DGKJ-P012, DGKJ-P013, DGKJ-P025, DGKJ-P026
 Hentschel, Roland DGKJ-P035
 Herkenrath, Peter DGKJ-P147
 Hermanns-Clausen, Maren DGKJ-P176
 Hermsen, Manfred DGKJ-P152
 Hero, Barbara DGKCH-FV013, DGKJ-P071, DGKJ-P085, DGKJ-P086
 Herr, Caroline DGSPJ-P016, DGSPJ-P021

- Herrmann, Karl-Heinz GPR-FV011
Herterich, Reinhard DGKJ-P175
Herting, Egbert DGKJ-P031
Heruth, Marion DGKJ-P140
Hess, Sabine Inter-FV001
Heß, Ursula DGKJ-P008, DGKJ-P009
Heusch, Andreas DGKJ-P012
Heykants, Malte DGKJ-P032
Hien, Steffen DGKJ-P060
Hierl, Wolfgang DGSPJ-P007
Hill, Aileen DGKJ-P059
Hillebrand, Georg DGKJ-P151
Hillen, Hendrik BeKD-P012
Hirani, Dharmesh DGKJ-P056
Hirsch,
Franz Wolfgang GPR-FV012
Hirsch,
Franz Wolfgang DGKCH-FV002
Hirsch,
Franz-Wolfgang GPR-FV001
Hittmeyer, Cara DGKJ-P095
Hoeger, Peter DGKJ-P157
Hofbauer, Adriana DGSPJ-P004
Hofbeck, Michael DGKJ-P063
Höfel, Lea DGKJ-P159, DGKJ-P160
Hoffmann, Georg F. DGKJ-FV001
Hoffmann, Isabell DGKJ-P004, DGKJ-P011
Hofmann, Heide Lore DGKJ-P113
Höger, Antonia DGKJ-P156, DGKJ-P157
Höger, Peter DGKJ-P156
Hohls, Martin DGKJ-P110
Holm, Annegret DGKJ-P121
Holmberg, Andreas GPR-FV005
Hölscher, Gabriele DGSPJ-P007, DGSPJ-P016,
DGSPJ-P021
Holtkamp, Gerd DGKCH-FV009, DGKCH-
FV011
Hoppe, Bernd DGKJ-P071, DGKJ-P077
Hornemann, Frauke DGSPJ-FV001
Hornke, Ingmar DGKJ-P024
Hornung, Andreas DGKJ-P063
Hotopp,
Lena Charlott DGSPJ-FV001
Hubertus, Jochen DGKCH-FV004
Hübner, Angela DGKJ-P130
Hübner, Uwe DGKCH-FV005
Hucklenbruch-Rother,
Eva DGKJ-P032, DGKJ-P036,
DGKJ-P037, DGKJ-P038,
DGKJ-P039, DGKJ-P040,
DGKJ-P042, DGKJ-P043,
DGKJ-P044, DGKJ-P046,
DGKJ-P047
Hughes, Joanne DGKJ-P124
Hünseler, Christoph BeKD-P002, Inter-FV008,
DGKJ-P058, DGKJ-P119,
DGKJ-P121
Huppertz, Hans-Iko DGKJ-P113
Husain, Ralf DGKJ-P136
Hüsemann, Dieter DGKJ-P016, DGSPJ-FV005
Huss, Gottfried DGKJ-P019
Hütt, Lena DGSPJ-P019
Hutter, Caroline DGKJ-P081
Hüttermann, Ulrich DGKJ-P152
- I**
Illig, Thomas DGKJ-P071
Illing, Peter DGKCH-P004
Indorf, Ineke DGKJ-P049
Isbrandt, Dirk DGKJ-P050
Ittermann, Till DGKJ-P061
- J**
Jacob, Christian DGKJ-P170
Jacoby, Ulrike DGKJ-P126
Jahn, Klaus DGKJ-P106
Jahn, Peter DGSPJ-P005
Jakovcevski, Igor DGKJ-P038, DGKJ-P046
Jankauskiene,
Augustina DGKJ-P071
Janoschek, Ruth DGKJ-P032, DGKJ-P036,
DGKJ-P037, DGKJ-P038,
DGKJ-P042, DGKJ-P043,
DGKJ-P046, DGKJ-P047
Jansen, Olav DGKJ-P065
Jenke, Andreas DGKJ-P012, DGKJ-P026
Jerosch-Herold,
Michael DGKJ-P065
John, Ulrike DGKJ-P076, GPR-FV002
Jones, Simon A. DGKJ-P124
Jonietz, Anna Lena DGKJ-P160
Jünemann, Anselm DGKJ-P126
- K**
Kaczmarek,
Alexander DGKJ-P147
Kallinich, Tilmann DGKJ-P094
Kampmann,
Christoph Inter-FV002
Kampmann, Wilhelm DGKJ-P074
Kannan, Cecil Varna DGKJ-P100
Karachrysafti, Sofia DGKCH-P001
Karch, Helge DGKJ-FV001
Karpinski, Hendrik DGSPJ-FV005
Karpinski, Norbert DGSPJ-P024
Karremann, Michael DGSPJ-FV004
Kasper, Philipp DGKJ-P036, DGKJ-P037,
DGKJ-P039, DGKJ-P043,
DGKJ-P047
Kaßberger, Fabian DGKJ-P108
Kaupp, Alexandra DGKJ-P145
Kaussen, Torsten DGKJ-P055
Kececioglu, Deniz DGKJ-P067
Keeren, Kathrin DGKJ-P134, DGSPJ-P012
Keese, Daniel Inter-FV007
Kehl, Hans Gerd DGKJ-P014
Kehrer, Christiane DGKJ-P136
Keller, Titus DGKJ-FV002
Kellner, Gesa DGKJ-P101, DGKJ-P112
Kemper, Markus J. DGKJ-P076
Kentner-Figura,
Beate DGSPJ-P001
Kentouche, Karim GPR-FV011, GPR-FV014
Kesler, Hanan DGKJ-P040
Khalil, Alaeddin DGKJ-P080
Kielwagen, Christian DGKJ-P140
Kierdorf,
Fiona Josephine DGKJ-P163
- Kieslich, Matthias DGKJ-P006, DGKJ-P008,
DGKJ-P009
Kiess, Wieland DGSPJ-FV001
Kimia, Amir DGKCH-FV006,
DGKCH-P012, DGKJ-P109,
DGKJ-P116, GPR-FV015
DGKJ-P109
Kimia, Rotem DGKJ-P109
Kimmig, Astrid DGSPJ-FV004
Kisser, Agnes DGKJ-P170
Kittel, Jochen DGKJ-P117, DGKJ-P118
Klare, Ingo DGKJ-P026
Klaudt, Christian DGKJ-P056
Klee, Dirk GPR-FV006, GPR-FV013
Klein, Luisa Sophie DGKJ-P139
Klein, Stephan DGKJ-P031
Klein, Tobias DGKCH-FV012
Klimek, Svenja DGKJ-P119
Klinc, Christina DGKJ-P105
Klingebiel, Thomas DGKJ-P081
Klinke, Michaela Inter-FV006, DGKCH-FV008
Klopp, Norman DGKJ-P071
Kloß, Sabine DGSPJ-P011
Klotz, Daniel DGKJ-P035
Klusmeier, Elmar DGKJ-P067
Knoll, Sarah Noemi DGKJ-P112
Knop, Viola DGKJ-P008
Knopp, Cordula DGKJ-P150
Koch, Markus DGSPJ-P013
Köditz, Harald DGKJ-P055
Kohl, Joshua DGKJ-P147
Kohlscheen,
Kim Maren DGKJ-P170
Kollmar, Nina DGKCH-P004
König, Jens DGKJ-P071
König, Jochem DGKJ-P004, DGKJ-P011
König, Tatjana
Tamara DGKCH-P011
Konrad, Christina DGKCH-P014
Kontny, Udo DGKJ-P083, DGKJ-P087,
DGKJ-P091
Körber, Friederike DGKJ-P073, DGKJ-P147,
GPR-FV010
Korch, Miriam GPR-FV014
Kossmann, Vera DGKJ-P135, DGKJ-P152
Kost, Lukas DGKJ-P100
Kotthoff, Stefan DGKJ-P014
Koy, Anne DGKJ-P146, DGKJ-P147
Kraft, Maren DGKJ-P022, DGKJ-P023
Krägeloh-Mann,
Ingeborg DGKJ-P136
Kramer, Boris DGKJ-P059
Kramer, Hans-Heiner DGKJ-P065
Kramer, Ulrich DGKJ-P063
Kraska, Rike DGKJ-P019
Kraus, Mareen Inter-FV003, PR-FV007, GPR-
FV017
Krause, Alexandra DGKJ-P098
Krause, Matthias GPR-FV012
Krauskopf, Dorothea DGKJ-P008
Krebs, Thomas Inter-FV005
Kreitner,
Karl-Friedrich Inter-FV002
Kreml, Christine DGKJ-P096
Kreth, Jonas DGKJ-P145, DGSPJ-P005
Kretschmer, Tobias DGKJ-P032, DGKJ-P042
Kribs, Angela DGKJ-FV002, DGKJ-P058,
DGKJ-P119, Inter-FV008

Krieg, Sarah DGKJ-P136
 Kries, Rüdiger DGKJ-P055
 Krug, Barbara DGKJ-P085
 Krüger, Carsten DGKJ-P135, DGKJ-P152
 Krumbein, Ines GPR-FV011
 Krummenauer, Frank DGKJ-P025
 Kuglin, Rebecca DGKJ-P046
 Kuiper, Celien DGKJ-FV002, DGKJ-P056
 Kulich, Ann-Christine DGKJ-P027
 Kumpel, Stefanie GPR-FV016
 Kuntz, Benjamin DGKJ-P048
 Kuntz, Ludwig BeKD-P012, DGKJ-P052
 Kunze, Mirjam DGKJ-P035
 Kunzmann, Kevin DGKJ-P071
 Kurlermann, Gerhard DGKJ-P152
 Kurylowicz,
 Lisa Danielle DGKJ-P022, DGKJ-P023,
 DGKJ-P163
 Kutscha, Christoph DGKJ-P051
 Kütting, Fabian DGKJ-P043
 Kvasnicka,
 Hans-Michael DGKJ-P081
 Kyank, Ulrike DGKJ-P084

L

Laaß, Martin DGKJ-P115
 Lacher, Martin Inter-FV004, DGKCH-FV002,
 DGKCH-FV004
 Lagies, Ruth DGKJ-P163
 Lampert, Thomas DGKJ-P048, DGKJ-P109,
 DGKJ-P116, DGKCH-FV006,
 DGKCH-P012, GPR-FV015
 Lang, Sonja DGKJ-P043
 Lang, Thomas DGKJ-P117
 Lange, Anja DGKJ-P061
 Lange, Karin DGSPJ-P018
 Langemann, Doerte DGKJ-P089, DGKJ-P090
 Langhof, Helmut DGKJ-P102, DGKJ-P129,
 DGKJ-P172
 Laser, Kai Thorsten DGKJ-P067
 Lassay, Lisa DGKJ-P087
 Latta, Kay DGKJ-P123
 Laurenz, Maren DGKJ-P170, DGKJ-P171
 Lechner, Felix DGKJ-P044, DGKJ-P045
 Lehbrink, Ruth DGKJ-P125, DGKJ-P138
 Lehmann, Lisa DGKJ-P093, DGKJ-P095,
 DGKJ-P096
 Lehnert, Thomas DGKCH-P002
 Lehnbecher, Thomas DGKJ-P081
 Lejeune, Alice DGKJ-P094
 Lemke, Anja DGKJ-P076
 Leszczynska, Anna DGKJ-P130
 Liebau,
 Max Christoph DGKJ-P041, DGKJ-P070,
 DGKJ-P071, DGKJ-P072,
 DGKJ-P075
 Liebig, Thomas DGKCH-P008
 Liebl, Bernhard DGKJ-P105, DGKJ-P106
 Liedgens, Peter DGKCH-P010
 Liese, Johannes G. DGKJ-P093, DGKJ-P095,
 DGKJ-P096, DGKJ-P099
 Lindert, Judith DGKCH-FV005, DGKCH-P009
 Lippach, Gregor DGKJ-P015, DGKJ-P044,
 DGKJ-P045
 Little, Simon DGKJ-P027
 Litwin, Mieczyslaw DGKJ-P071

Llamas López,
 Corinna DGKJ-P098
 Lode, Holger DGKJ-P085
 Logan, Chad A. DGKJ-P005
 Lohmann, Dietmar DGKJ-P083
 Lollert, André Inter-FV002
 Lopez Garcia, Eva DGKJ-P056
 Lorenz, Christian DGKCH-FV004
 Lösche, Jasmin BeKD-P001
 Lube, Juliane DGKCH-P002
 Lücke, Thomas DGSPJ-P023
 Ludwig, Maria-Sabine DGKJ-P105, DGKJ-P106
 Luthle, Tobias DGKCH-FV001
 Lutz, Josef DGKJ-P173, DGSPJ-P014

M

Maarouf, Mohammad DGKJ-P146
 Maevis, Lea BeKD-P003
 Mahabir, Esther DGKJ-P032
 Maintz, David GPR-FV010
 Makowska, Anna DGKJ-P091
 Malec, Edward DGKJ-P014
 Mandel, Thomas DGKJ-P028, DGKJ-SY010
 Mang, Marion DGSPJ-P009
 Mann, Lilian DGKJ-P141
 Markfeld-Erol, Filiz DGKJ-P035
 Markus, Isabell GPR-FV002
 Marquardt, Thorsten DGKJ-P143
 Martakis, Kyriakos BeKD-P012, DGKJ-P133,
 DGKJ-P143
 Martirosian, Petros DGKJ-P063
 Marulkar, Sachin DGKJ-P124
 Märzheuser, Stefanie DGKCH-FV004
 Massella, Laura DGKJ-P071
 Matakis, Kyriakos DGKJ-P131
 Mayer, Steffi DGKCH-FV002, Inter-FV004
 Meerpohl, Jörg J DGKJ-P113
 Mehdiani, Nava DGKJ-P044, DGKJ-P045
 Mehler, Katrin BeKD-P008
 Meier, Kathrin DGKJ-P122
 Mekahli, Djalila DGKJ-P071, DGKJ-P072
 Melek, Engin DGKJ-P071
 Menge, Paul DGKJ-P013
 Mengel, Eugen DGKJ-P127
 Menrath, Ingo DGSPJ-P018
 Mentzel,
 Hans-Joachim GPR-FV002, GPR-FV009,
 GPR-FV011, GPR-FV014,
 GPR-FV016
 Merckenschlager,
 Andreas DGSPJ-FV001
 Mertes, Hanna DGKJ-P158
 Mesaros, Andrea DGKJ-P038
 Meyburg, Jochen DGSPJ-FV004
 Meyer, Ansgar DGKJ-P145
 Meyer, Hans-Jonas GPR-FV012
 Meyer, Sascha DGKJ-P137, DGKJ-P141
 Miekisch, Wolfram DGKJ-P069
 Miklaszewska,
 Monika DGKJ-P071
 Mittlmeier, Thomas DGKJ-P126
 Möckel, Andreas DGKJ-P140
 Mohnke, Ines DGKJ-P016
 Mohr, Jasmine DGKJ-P036, DGKJ-P037,
 DGKJ-P041
 Möllmann, Cornelia DGKJ-P092

Moritz, Jörg Detlev GPR-FV005
 Morlock, Gabriele DGSPJ-P007, DGSPJ-P016
 Moser, Olga DGKJ-P083
 Moske-Eick, Olaf DGKJ-P092
 Mourad, Caroline DGKJ-P074
 Mücke, Urs DGKJ-P082
 Müller, Andreas DGKJ-P104
 Müller, Carsten DGKCH-FV010, DGKCH-P003
 Müller, Cornelia S. L. DGKJ-P137
 Müller, Nicole DGKJ-P062
 Mynarek, Martin DGKJ-P083

N

Nairz, Franziska DGSPJ-P016, DGSPJ-P021
 Najem, Safiullah DGKJ-P090
 Naust, Barbara DGKJ-P151
 Neiningen,
 Martina Patrizia DGSPJ-FV001
 Nennstiel-Ratzel, Uta DGSPJ-P007, DGSPJ-P016,
 DGSPJ-P021, DGKJ-P105,
 DGKJ-P106, DGKJ-P128
 Neumann, Elena DGKJ-P035
 Neumann, Kay DGKJ-P049
 Ngoumou, Gonza DGKJ-P094
 Nierhoff, Dirk DGKJ-P043
 Nikolaou, Konstantin GPR-FV008
 Nitsch-Felsecker,
 Patrizia DGKJ-P104
 Nonnenmacher, Lena DGKJ-P118
 Notohamiprodo,
 Mike GPR-FV007
 Nürnberger,
 Martin Wenzel DGKJ-P111
 Nüsken, Eva DGKJ-P044, DGKJ-P045
 Nüsken, Kai-Dietrich DGKJ-P032, DGKJ-P044,
 DGKJ-P045

O

Obermeier, Juliane DGKJ-P069
 Ohl, Kim DGKJ-P107
 Okuda, Kenichi
 Vinzenz P. DGKJ-P130
 Olbertz, Dirk Manfred DGKJ-P053
 Ophelders, Daan DGKJ-P059
 Orlikowsky, Thorsten DGKJ-P059, DGKJ-P107
 Oster, Karin DGKJ-P147
 Ozonoff, Al DGKCH-P012

P

Pagel, Julia DGKJ-P033
 Papamitsou,
 Theodora DGKCH-P001
 Pape, Lars DGKJ-P076
 Paquet, Stefanie GPR-FV010
 Paschke, Eduard DGKJ-P127
 Patry, Christian DGKJ-FV001, DGKJ-P060
 Pergande, Mathias DGKJ-P058, DGKJ-P073,
 DGKJ-P142
 Perron, Catherine GPR-FV015
 Petermann, Franz DGSPJ-P024
 Pfeifer, Sandra DGKJ-P033
 Pfeil, Alexander GPR-FV009, GPR-FV016
 Pflug, Claudia DGSPJ-FV002, DGSPJ-P025

Pföhler, Claudia DGKJ-P137
 Philippi, Heike DGSPJ-FV002, DGSPJ-P025
 Philippi, Sonja BeKD-P005
 Pirr, Sabine DGKJ-P033
 Plantaz, Dominique DGKJ-P124
 Platen, Christopher DGKJ-P107
 Poethko-Müller, Christina DGKJ-P018
 Pohle, Rebecca DGKCH-FV012
 Polednia, Alexander DGKCH-P002, DGKCH-P007, DGKJ-P120
 Pommerening, Helena DGKJ-P006, DGKJ-P009
 Poschen, Natalie BeKD-P007
 Postberg, Jan DGKJ-P013
 Prifert, Christiane DGKJ-P095, DGKJ-P096
 Pschibul, Alexander DGKJ-P092
 Pulzer, Ferdinand DGKCH-FV002

Q

Quade, Annegret DGKJ-P150

R

Rädecke, Jochen DGKJ-P092
 Rafat, Neysan DGKJ-FV001, DGKJ-P060
 Rall, Kristin Katharina DGKCH-FV003
 Ranchin, Bruno DGKJ-P071
 Redepenning, Nicole DGKJ-P126
 Rehberg, Mirko GPR-FV010
 Reichel, Detlef DGSPJ-FV005
 Reimold, Matthias GPR-FV008
 Reineke, Sebastian DGKCH-P004
 Reinersmann, Annika DGSPJ-P023
 Reinke, Jörg DGKJ-P127
 Reinshagen, Konrad DGKCH-FV008, DGKJ-P089, DGKJ-P090, Inter-FV005, Inter-FV006
 Renz, Diane Miriam GPR-FV009, GPR-FV014, GPR-FV016
 Reuner, Friederike DGKJ-P033
 Reuter, Christina BeKD-P002
 Richter, Annie DGKJ-P159
 Richter, Manuela DGKJ-P033
 Rickers, Carsten DGKJ-P065
 Riethmueller, Joachim Inter-FV003, GPR-FV017
 Rietschel, Ernst DGKJ-P015
 Rissland, Jürgen DGKJ-P097
 Roche, Franziska DGKJ-P104
 Rodeck, Burkhard DGKJ-P074, DGKJ-P078, DGKJ-P174
 Rödl, Robert DGKJ-P014
 Rody, Achim DGKJ-P049
 Rohr, Axel DGKJ-P065
 Rolle, Udo Inter-FV007, DGKCH-P013
 Römer, Tristan DGKJ-P083
 Rose, Markus DGKJ-P093
 Rosenberger, Jana BeKD-P010, BeKD-P011
 Rossi, Rainer DGKJ-P021
 Roth, Bernd DGKJ-P052
 Roth, Bernhard BeKD-P012
 Roth, Christian DGKCH-FV002, GPR-FV001
 Roth, Franziska DGKJ-P097
 Roth, Johannes DGKJ-P033

Rothe, Karin DGKCH-P008
 Rothenbacher, Dietrich DGKJ-P005, DGKJ-P169
 Rother, Susanne DGKJ-P021
 Rücker, Gerta DGKJ-P113
 Ruff, Christer GPR-FV007
 Ruiz-Canela, Juan DGKJ-P019

S

Sabet, Ursula DGKJ-P060
 Sander, Anja DGKJ-P071, DGKJ-P075
 Sander, Volker DGKCH-P006
 Sandica, Eugen DGKJ-P067
 Sänger, Birte DGKJ-P082
 Sannwaldt, Benedict-Douglas DGKCH-FV005
 Santamaria Araujo, Jose Angel DGKJ-P147
 Santos, Mariana DGKCH-P010
 Sarach, Janine DGKJ-P054
 Sasse, Michael DGKJ-P055
 Sauerbrei, Andreas DGKJ-P095
 Schaefer, Franz DGKJ-P071, DGKJ-P072DGKJ-P075
 Schäfer, Jürgen F. DGKCH-FV001, DGKJ-P063, GPR-FV004, GPR-FV007, GPR-FV008, GPR-FV017, Inter-FV001, Inter-FV003
 Schäfer, Peter DGSPJ-FV003, DGSPJ-P010
 Schaible, Thomas DGKJ-P060
 Schaper, Jörg GPR-FV006, GPR-FV013
 Scherz, Elisabeth DGKJ-P007
 Scheuer, Till DGKJ-P139
 Schick, Fritz DGKJ-P063
 Schierjott, Lena DGKJ-P046
 Schiffner-Rohe, Julia DGKJ-P170
 Schlag, Stephanie DGKJ-P099
 Schlarb, Angelika DGKJ-P017, DGKJ-P169
 Schleich, Christoph GPR-FV006
 Schmedt, Niklas DGKJ-P171
 Schmid, Florian DGKJ-P053
 Schmidt, Julia DGSPJ-P024
 Schmidt, Martina Franziska DGKJ-P004, DGKJ-P011
 Schmidt, Matthias DGKJ-P085
 Schmiedeke, Eberhard DGKCH-FV004
 Schmitt, Markus DGSPJ-FV005
 Schmitz, Lisa DGKJ-P038, DGKJ-P043, DGKJ-P046, DGKJ-P047
 Schmitz, Roma DGKJ-P018
 Schmitz, Thomas DGKJ-P139
 Schmock, Annett DGSPJ-FV005
 Schmucker, Christine DGKJ-P113
 Schnabel, Dirk DGKJ-P123
 Schneeweiß, Sven Inter-FV003
 Schneider, Sven DGKJ-P161
 Schneider, Thomas DGSPJ-P007
 Schneider, Uwe GPR-FV002
 Schnick-Vollmer, Kathleen DGKJ-P004, DGKJ-P011
 Schnitzler, Gundula BeKD-P005
 Schnöbel-Müller, Elisabeth DGKJ-P159, DGKJ-P160
 Schob, Stefan GPR-FV012
 Schoberer, Mark DGKJ-P059

Schoen, Christoph DGKJ-P093
 Schoierer, Julia DGKJ-P158
 Schöllner, Dorit DGKCH-FV003
 Scholten, Nadine BeKD-P012
 Schömig, Charlotte DGKJ-P044
 Schönau, Eckhard DGKJ-P131, DGKJ-P133, DGKJ-P143, DGKJ-P147
 Schönauer, Annette DGKJ-P175
 Schöning, Stefan DGKJ-P081
 Schoop, Antje DGSPJ-P011
 Schorling, David DGKJ-P092
 Schramm, Christoph DGKJ-P043
 Schröder, Annelie GPR-FV009
 Schubert, Jochen K DGKJ-P069
 Schubert, Ralf DGKJ-P006, DGKJ-P008, DGKJ-P009
 Schulten, Daisy DGKCH-FV009, Inter-FV008
 Schulz, Arndt-Peter DGKJ-P031
 Schulze-Edinghausen, Merle DGKJ-P032, DGKJ-P042
 Schwabe, Dirk DGKJ-P081
 Schwalbach, Kathrin DGKCH-P013
 Schwartzberger, Karin DGSPJ-P020
 Schwarz, Günter DGKJ-P147
 Schwarz, Korbinian DGKJ-P047
 Schwarz, Sandra DGSPJ-P004
 Schwarzer, Nicole DGKCH-FV004
 Schwier, Frauke DGKJ-P022, DGKJ-P023
 Seegräber, Marlene DGKJ-P127
 Seidemann, Kathrin DGKJ-P055
 Sellhaus, Bernd DGKJ-P083
 Selo, Nadja Inter-FV003
 Semler, J. Oliver GPR-FV010
 Shen, Lian DGKJ-P091
 Shroff, Rukshana DGKJ-P071, DGKJ-P072
 Sibelius, Ulf DGKJ-P027
 Siebel, Lena DGKJ-P151
 Siedler, Arne DGKJ-P016
 Sieverding, Ludger DGKJ-P063
 Simon, Thorsten DGKCH-FV013, DGKJ-P085, DGKJ-P086
 Singer, Annette Sybille DGKJ-P014
 Smitka, Martin DGKJ-P127
 Smorra, Denise DGKJ-FV002
 Soditt, Volker DGKJ-P098
 Sörensen, Jan DGKJ-P081
 Sos, Helga DGSPJ-P004
 Speiser, Sonja DGKJ-P105, DGKJ-P106
 Speth, Fabian DGKJ-P138
 Spindler, Ulrike Petra DGSPJ-FV001
 Spors, Birgit Inter-FV009
 Sprenger, Ralf DGKJ-P170, DGKJ-P171
 Springer, Carsten DGKCH-FV002
 Springer, Stephan DGSPJ-P001
 Staatz, Gundula Inter-FV002
 Stachs, Oliver DGKJ-P126
 Stack, Ann GPR-FV015
 Stadelmann, Ivonne DGKJ-P115
 Stamm, Hannah DGKJ-P135
 Stark, Christina DGKJ-P131, DGKJ-P133, DGKJ-P143
 Staude, Hagen DGKJ-P069, DGKJ-P138
 Stedtler, Uwe DGKJ-P176
 Steinbach, Daniel DGSPJ-FV004

Steinisch, Maria DGSPJ-FV003, DGSPJ-P008,
DGSPJ-P010
Steinseifer, Ulrich DGKJ-P059
Steinweg, Bernhard DGKJ-P163
Stepan, Holger Inter-FV004
Stockebrand, Malte DGKJ-P038
Stöckmann, Birgit BeKD-P007
Storck, Sarah DGKJ-P032
Störmann, Annike BeKD-P009
Strauß, Jasmin DGKJ-P108
Strauß, Petra BeKD-P004
Streitparth, Florian GPR-FV009, GPR-FV016
Streng, Andrea DGKJ-P093, DGKJ-P095,
DGKJ-P096
Stroeter, Natascha DGKJ-P027
Strongylis, Mara DGKCH-P001
Stroot, Jaana BeKD-P008
Stüve, Burkhard DGKJ-P146
Surov, Alexey GPR-FV012
Syrbe, Steffen DGSPJ-FV001
Szczepanski, Rüdiger DGSPJ-P018

T

Talarico, Adriana DGKJ-P079
Taut, Heike DGKJ-P130
Taylan, Christina DGKJ-P070
Teichgräber, Ulf K. GPR-FV009, GPR-FV016
Temming, Petra DGKJ-P083
Tenbrock, Klaus DGKJ-P150
Terhoeven, Peter DGKJ-P110
Testa, Sara DGKJ-P071
Teufel, Matthias Inter-FV001, Inter-FV003,
GPR-FV004, GPR-FV007,
GPR-FV017
Thamm, Michael DGKJ-P018
Theißen, Jessica DGKJ-P085
Thieß, Kristin DGKJ-P129
Thomassen,
Christoph DGKJ-P015
Thome, Ulrich H. DGKCH-FV002, Inter-FV004
Thyen, Ute DGSPJ-P018
Tiemann, Bastian Inter-FV005
Tioua Hnoulaye,
Anne DGKJ-P027
Tiroke, Petra DGKJ-P082
Tönshoff, Burkhard DGKJ-FV001, DGKJ-P060,
DGKJ-P076
Torbahn, Gabriel DGKJ-P113
Trefz, Phillip DGKJ-P069
Tröbs, Ralf-Bodo DGKCH-P006
Trojan, Tobias DGKJ-P015
Tsamo, Alexandra DGKJ-P135
Tschischka,
Alexander GPR-FV006
Tsifikas, Ilias Inter-FV001, Inter-FV003,
GPR-FV004, GPR-FV007,
GPR-FV008, GPR-FV017
Türial, Salmai Inter-FV002
Tüshaus, Ludger DGKJ-P031, DGKCH-P009

U

Ungerechts, Mirjam DGKJ-P003
Urschitz,
Michael Siegfried DGKJ-P004, DGKJ-P011

V

Vaillant, Vera DGKJ-P027
Valayannopoulos,
Vassili DGKJ-P124
van Buiren, Miriam DGSPJ-FV004
van den Boom, Louisa DGKJ-P122
van den Bruck, Rhea DGKJ-P026
van der Linden, Mark DGKJ-P093
van Dullemen,
Suzanne DGKJ-P006
van Husen, Michael DGKJ-P074, DGKJ-P078,
DGKJ-P174
van Koningsbruggen-Rietschel,
Silke DGKJ-P015, DGKJ-P039,
DGKJ-P040, DGKJ-P056
DGKJ-P124
Vara, Roshni
Veltzke-Schlieker,
Wilfried DGKCH-P008
Venger, Kateryna DGKJ-P087
Venzke, Julia DGKJ-P027
Viemann, Dorothee DGKJ-P033
Viergutz, Tim DGKJ-P060
Vincent, Deirdre Inter-FV006
Voelker, Thomas DGKJ-P024, DGKJ-P027
Vogel, Cornelia DGKJ-P108
Vogl, Thomas DGKJ-P033
Vogt, Thomas DGKJ-P137
Vohlen, Christina DGKJ-FV002, DGKJ-P036,
DGKJ-P037, DGKJ-P038,
DGKJ-P039, DGKJ-P040,
DGKJ-P041, DGKJ-P043,
DGKJ-P046, DGKJ-P047,
DGKJ-P056
DGKJ-P033

Völlger, Lena
von Bismarck,
Sylvester DGKJ-P021, DGKJ-P165
von Deimling,
Andreas DGKJ-P083
von Eiff, Christof DGKJ-P170, DGKJ-P171
von Köckritz-Blickwede,
Maren DGKJ-P033
von Lukowicz,
Magnus DGKJ-P164
von Maydell,
Dorothee DGSPJ-P003
von Poblotzki,
Martina DGSPJ-P019
von Soosten, Heide DGKJ-P021
Vuk, Peter DGSPJ-P024

W

Wachowiak, Robin Inter-FV004
Waginger, Matthias GPR-FV016
Wagner, Isabel DGKJ-P058
Wagner, Robert DGKJ-P066
Wahab, Lora DGKJ-P091
Waldheim, Sara DGKJ-P110
Wallstabe, Ingo DGKCH-P007
Walter,

Maria Hildegard DGKJ-P160
Waltz, Stephan DGKJ-P146
Wannack, Martin DGKJ-P016
Wannenmacher,
Bardo DGKJ-P066
Weber, Friederike
Sophie DGKJ-P130
Weber, Lutz T. DGKJ-P045, DGKJ-P070,
DGKJ-P071, DGKJ-P073,
DGKJ-P075

Wegner, Philip DGKJ-P065
Weidemann, Jürgen GPR-FV003
Weidenbach, Michael DGKJ-P066
Weigel, Friederike DGKJ-P076
Weigert, Alexander DGKJ-P077
Weiner, Viktoria DGKJ-P132
Weise, Judith DGKJ-P061
Weise, Sabine DGSPJ-P020
Weiß, Christel DGKJ-P060
Weiss, Johannes M. DGKJ-P005
Weissbrich, Benedikt DGKJ-P095, DGKJ-P096
Wendlandt, Robert DGKJ-P031
Wenke, Katharina Inter-FV005
Wenzel, Lisa DGKJ-P101
Werner, Sebastian GPR-FV004
Wicher, Dorota DGKJ-P071
Wiebe, Beatrix DGKJ-P104
Wiebe Hiebert,
Norina Luella DGKJ-P174
Wieland, Ilse DGKJ-P087
Wiesmann, Martin DGKJ-P150
Wiesner, Thomas DGSPJ-P003
Wild, Sven DGKJ-P135
Wilhelm, Hendrik BeKD-P012
Wilke, Lucia DGKJ-P012
Willenberg, Holger DGKJ-P126
Windsorfer, Adolf DGSPJ-P009, DGSPJ-P022
Wirth, Stefan DGKJ-P012, DGKJ-P013,
DGKJ-P025

Witters, Peter DGKJ-P072
Wittland, Michael BeKD-P012
Wocko, Lucia DGSPJ-FV005
Wohlfarth, Maria DGKJ-P032, DGKJ-P042,
DGKJ-P044, DGKJ-P045

Woitha, Kathrin DGSPJ-FV004
Wolf, Johannes DGKJ-P094
Wolff, Moritz DGKJ-P147
Wölke, Sandra DGKJ-P006, DGKJ-P008,
DGKJ-P009
Wollny, Caroline DGKJ-P052
Wulff, Asmus GPR-FV005
Wünsch, Lutz DGKCH-P009, DGKJ-P031
Wurschi, Georg GPR-FV011
Wurst, Carsten DGSPJ-P002
Yoosefi Moridani,
Mehrak DGKJ-P166

Y

Yu, Yin GPR-FV013
Yuzbasioglu, Ayse DGKJ-P071

Z

Zachwieja, Katarzyna	DGKJ-P071
Zapf, Andreas	DGSPJ-P007, DGKJ-P105
Zeino, Mohammad	DGSPJ-P008
Zeißig, Yvonne	DGKJ-P115
Zellmer, Anke	DGKJ-P055
Zenker, Martin	DGKJ-P087
Zerres, Klaus	DGKJ-P071
Zieger, Barbara	DGKJ-P092
Zielen, Stefan	DGKJ-P006, DGKJ-P008, DGKJ-P009
Zimmermann, Manja	DGSPJ-P007
Zimmermann, Stefanie	DGKJ-P081
Zobel, Britta	DGKJ-P078
Zurek, Marlen	DGKCH-P007, DGKJ-P120
Zutz, Irina	BeKD-P006