

Monatsschr Kinderheilkd 2018 · 166:S95–S173
<https://doi.org/10.1007/s00112-018-0557-4>
© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von
Springer Nature 2018



Abstracts des Kongresses für Kinder- und Jugendmedizin 2018

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

12. bis 15. September 2018, Leipzig

Wissenschaftliche Leitung

Prof. Dr. Gerhard Jorch, Tagungspräsident DGKJ
Dr. Christoph Kretschmar, Tagungspräsident DGSPJ
Prof. Dr. Dr. h. c. Lucas Wessel, Tagungspräsident DGKCH
Birgit Pätzmann-Sieta, Tagungspräsidentin BeKD

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

Wissenschaftliche Leitung:
Prof. Dr. Gerhard Jorch, Magdeburg

Freie Vorträge DGKJ

Kritisch kranke Neugeborene

DGKJ-FV001

Mikrodeletion 17q23.1q23.2 mit Verlust des TBX4 Gens als Ursache eines pulmonalen Hochdrucks bei einem VLBW-Frühgeborenen

Florian Cassel¹, Gosia Srebnik², Myrthe Born², Annemiek Evers³, Irwin Reiss¹

¹Erasmus MC – Sophia, Neonatologie, Rotterdam, Niederlande; ²Erasmus MC – Sophia, Humangenetik, Rotterdam, Niederlande; ³Erasmus MC – Sophia, Gynäkologie und Geburtshilfe, Rotterdam, Niederlande

Hintergrund: Die pulmonale Hypertonie des Neugeborenen ist charakterisiert durch erhöhten pulmonalen Gefäßwiderstand bei gleichzeitig niedrigem Systemwiderstand. Dies hat einen extrapulmonalen Links-Rechts-Shunt über den persistierenden ductus arteriosus und das foramen ovale mit Hypoxie zur Folge. Sie ist meist sekundäre Folge von nicht erfolgter postnataler Transition und tritt bei 2/1000 Lebendgeburten auf. Häufig tritt die pulmonale Hypertonie des Neugeborenen bei pulmonalen Pathologien wie dem Mekonium-Aspirations-Syndrom, kongenitaler Hernia Diaphragmatica und IRDS auf. Genetische Ursachen des pulmonalen Hochdrucks beim Neugeborenen sind bisher kaum beschrieben. Therapeutische Maßnahmen sind u. a. eine balancierte Beatmungsstrategie, Sedierung, Kreislaufunterstützung, inhalative Stickstoffmonoxidbeatmung sowie systemische Vasodilatoren.

Fallbericht: Der Fall eines männlichen Frühgeborenen von 30 4/7 Schwangerschaftswochen mit einem Gewicht von 1490 g beschreibt den fulminanten Verlauf eines therapierefraktären pulmonalen Hochdrucks. Die Lungenreife erfolgte in der 28. Schwangerschaftswoche im Rahmen einer Aneurysma-Embolisation der A. uterina bei der Mutter. Weitere Risikofaktoren neben der Frühgeburtlichkeit bestanden nicht. Postnatal persistierte trotz invasiver Beatmung und Surfactant-Gabe hoher Sauerstoffbedarf mit weiterhin unzureichender prä-duktalearer Sättigung. Klinisch und echokardiografisch zeigte sich eine ausgeprägte pulmonale Hypertension. Die therapeutischen Maßnahmen blieben ohne signifikanten Effekt. Nach wenigen Stunden verstarb der Patient an kardiorespiratorischem Versagen. Die Obduktion zeigte keine angeborenen Fehlbildungen. Jedoch war im SNP Array eine 2.2 MB Deletion im Band 17q23.1q23.2. mit den Genen CA4, PPMID, TBX4 und BRIP1 nachweisbar. Dies ist assoziiert mit postnataler Wachstumsretardierung, milder psychomotorischer Retardierung, Microcephalie und angeborenen Herzfehlern. Insbesondere Mutationen des TBX4 Gens sind assoziiert mit pulmonaler Hypertension im Kindesalter.

Schlussfolgerung: Der Fall veranschaulicht einerseits die Bedeutung der genetischen Untersuchung post mortem, andererseits zeigt er die Rolle möglicher genetischer Ursachen einer (therapierefraktären) PPHN. Diese sollten, insbesondere bei erneutem Kinderwunsch der Eltern, differentialdiagnostisch erwogen werden.

DGKJ-FV002

Kongenitale foudroyante Erythroleukämie eines Frühgeborenen

Angelina Beer¹, Gustavo Baretton², Sigrun R. Hofmann¹, Jörn Meineke¹, Lars Mense¹, Jessica Pablik², Mario Rüdiger¹, Anne-Kathrin Sturm², Barabara Seipolt¹

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Dresden, Institut für Pathologie, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Kongenitale akute myeloische Leukämien (AML) sind im Neugeborenenalter sehr selten. Präsentiert wird der Fall eines männlichen Frühgeborenen mit schwerer primärer Asphyxie und massiver Hepatosplenomegalie, welches innerhalb von 24 Stunden an Multiorganversagen verstarb.

Fallbericht: Wir berichten von einem Frühgeborenen (27 + 3 SSW), welches durch eilige primäre Sectio bei fetaler Bradykardie entbunden wurde. Unmittelbar pränatal fielen sonografisch eine Hepatosplenomegalie und ein Anhydramnion auf. Eine Feindiagnostik während der Schwangerschaft war unauffällig. Postnatal präsentierte sich der Junge mit Asystolie und schwerer primärer Asphyxie (Apgar 0/0/2, NA-pH 6,89). Klinisch imponierte ein ausladendes Abdomen. Nach kardiopulmonaler Reanimation und Etablierung eines spontanen Kreislaufes ab der 8. Lebensminute fiel eine persistierende arterielle Hypotension mit im Verlauf steigendem Katecholaminbedarf auf. Echokardiografisch wurde ein Vitium cordis ausgeschlossen. Die initiale Labordiagnostik zeigte neben einer Anämie und Thrombopenie das vollständige Fehlen einer gesunden Granulopoese im peripheren Blut, eine ausgeprägte Erythroblastose und nicht messbare Globalgerinnungstests. Entsprechend erfolgte die Substitution von Erythrozyten- und Thrombozytenkonzentraten sowie gerinnungsaktivem Plasma und Einzelgerinnungsfaktoren. Zusätzlich fielen eine ausgeprägte persistierende Hypoglykämie und metabolische Azidose auf. Sonografisch zeigten sich primär eine Hepatosplenomegalie sowie deutlich vergrößerte Nieren. 20 Stunden p.n. veränderte sich die Parenchymstruktur von Leber und Milz innerhalb weniger Stunden im Sinne von Einblutungen und Infarzierungen. Schädelsonografisch waren initial ausgedehnte periventriculäre Echogenitätserhöhungen (a. e. ischämische Infarzierungen) darstellbar, die zunehmend von fleckig-rundlichen Infiltraten durchsetzt wurden. Mittels erweitertem Neugeborenen-Screening wurden Stoffwechselstörungen ausgeschlossen. Parvovirus B19 war sowohl serologisch als auch mittels PCR bei Mutter und Kind negativ. Bei im peripheren Blut vermehrten Erythroblasten mit Malignitätskriterien wurde differentialdiagnostisch an eine konnatale Leukämie gedacht.

Bei Multiorganversagen und klinisch infauster Prognose verstarb das Kind in der 25. Lebensstunde im Arm der Mutter. Die Autopsie erbrachte den Nachweis extramedullärer blastärer Infiltrate in Lunge, Pankreas und Nie-

ren, sowie vereinzelt in Leber, Milz, Nebennieren und Femurmark im Sinne einer Erythroleukämie (AML-M6 nach FAB).

Schlussfolgerung: Die kongenitale Erythroleukämie ist mit 10 beschriebenen Fällen weltweit eine extrem seltene Erkrankung mit einem meist foudroyantem Verlauf innerhalb der ersten Lebenswochen. Klinisch fallen eine ausgeprägte Hepatosplenomegalie, Erythroblastose, Anämie und Thrombopenie. Es finden sich medulläre und extramedulläre Infiltrate durch Blasten. Mit diesem Fall werden eindrucksvolle klinische, sonografische und histologische Befunde demonstriert.

DGKJ-FV003

Akute Appendizitis des Frühgeborenen – differentialdiagnostische Herausforderung

Christin Siegel¹, Ferdinand Pulzer¹, Ulrich Thome¹, Martin Lacher², Peter Zimmermann²

¹Universitätsklinikum Leipzig, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Selbständige Abteilung Neonatologie, Leipzig, Deutschland; ²Universitätsklinikum Leipzig, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Die neonatale Appendizitis ist ein seltenes Krankheitsbild. Aufgrund der Häufung bei Frühgeborenen, möglicher Begleiterkrankungen, verzögerter Diagnostik und der hohen Perforationsrate besteht weiterhin eine hohe Letalität.

Fallbericht: Wir berichten über ein eutrophes, männliches Frühgeborenes der 33. SSW (Geburtsgewicht 1990 g), welches aufgrund einer Placenta praevia totalis und accreta per primärer Sectio entbunden wurde. Nach guter postnataler Anpassung erfolgte eine Atemunterstützung mittels CPAP. Der Nahrungsaufbau mit Muttermilch und Frühgeborenenmischung wurde am 1. Lebenstag begonnen und zunächst gut toleriert. Bei rezidivierendem Erbrechen und blutigen Stühlen erfolgte am 4. Lebenstag nach Beginn mit einer kalkulierten Antibiose die Verlegung in unser Perinatalzentrum bei Verdacht auf nekrotisierende Enterokolitis (NEC).

Bei Übernahme war das Kind mit CPAP-Atemhilfe versorgt und kreislaufstabil mit mäßig weichem, leicht distendiertem Abdomen und Abwehrreaktion bei Palpation. Laborchemisch sahen wir eine moderate Erhöhung des CRP (initial 18,2 mg/l; maximal 105,8 mg/l am 9. Lebenstag) und eine milde metabolische Azidose. In der Röntgenaufnahme des Abdomens fanden sich stark luftgefüllte Dünndarmschlingen, es ließen sich weder eine Pneumatosis intestinalis noch freie Luft nachweisen. Im Ultraschall des Abdomens zeigte sich echoreicher Aszites im rechten Unter-/Mittelbauch. Aufgrund des Peritonismus und des echoreichen Aszites wurde die Indikation zur notfallmäßigen explorativen Laparotomie gestellt. Intraoperativ zeigte sich eine perforierte Appendizitis mit lokalisierter Peritonitis. Die Appendix wurde komplikationslos abgesetzt, die Inspektion der übrigen Darmsegmente erbrachte keine Auffälligkeiten. Nach Extubation am Folgetag war eine Atemhilfe bis zum 6. postoperativen Tag notwendig. Die antibiotische Therapie wurde modifiziert bis zum 17. Lebenstag fortgesetzt. Der Nahrungsaufbau mit Frauenmilch wurde am 2. postoperativen Tag begonnen und gelang problemlos. Eine teilparenterale Ernährung war bis zum 13. postoperativen Tag notwendig. Der Patient wurde am 28. Lebenstag mit einem Gewicht von 2740 g entlassen.

Schlussfolgerung: Aufgrund unspezifischer Symptomatik stellt die Diagnose der neonatalen Appendizitis eine Herausforderung dar. In der Literatur wird auch in Zeiten der modernen Neonatologie/Neugeborenenchirurgie eine Mortalität bis 28 % beschrieben. Bis zu 50 % der Patienten sind Frühgeborene, es besteht eine klare Jungenwendigkeit. Umstritten ist, ob es sich um ein eigenständiges Krankheitsbild oder um eine lokalisierte Form der NEC handelt. Hinsichtlich der Diagnostik ist die abdominale Sonografie mit Nachweis von echoreicher intraabdomineller Flüssigkeit dem konventionellen Röntgen überlegen. Bei Früh-/Neugeborenen mit Peritonitis und fehlenden Hinweisen auf NEC sollte an die Möglichkeit einer neonatalen Appendizitis gedacht und eine frühzeitige chirurgische Therapie eingeleitet werden.

DGKJ-FV004

Schwerer Verlauf einer neonatalen Alloimmun-Thrombozytopenie (NAIT) mit intrazerebraler Blutung beim ersten Kind eines Elternpaares

Oliver Wegehaupt¹, Mirjam Kunze², Roland Hentschel¹

¹Zentrum für Kinderheilkunde Universitätsklinik Freiburg, Funktionsbereich Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Freiburg, Deutschland;

²Klinik für Frauenheilkunde Universitätsklinik Freiburg, Abteilung für Perinatalogie und Geburtshilfe, Freiburg, Deutschland

Hintergrund: Die neonatale Alloimmun-Thrombozytopenie (NAIT) tritt mit einer Inzidenz von 60 pro 100.000 Lebendgeburten auf. In 10 % der Fälle kommt es zu intrakraniellen Blutungen, die mit einem erhöhten Risiko für neurologische Schäden und erhöhter Mortalität einhergehen. Intrakranielle Blutungen treten überwiegend bereits pränatal auf. Die NAIT ist bedingt durch diaplazentar übertragene maternale IgG-Alloantikörper gegen fetale Thrombozyten, meist das bei 98 % der Bevölkerung verbreitete Human-platelet-Antigen HPA-1a, wenn die Mutter homozygot für HPA-1b ist.

Fallbericht: Zuverlegung einer 29-jährigen Zweitgravida (erstes Kind mit anderem Partner) in der 37 + 3 SSW in unsere Level-1-Geburtshilfe, nach Verdacht auf intrazerebrale Blutung des Feten in der Schädelsonographie. Zwei Tage später geplante sekundäre Sectio. Bereits in der Erstversorgung auffallende Petechien und flächige Hämatome am gesamten Integument. Initiale Thrombozytenzahl 9 Tsd/ μ l. In Schädelsonographie und später cMRT ausgedehnte rechtshemisphärische Blutung. Nach Thrombozytentransfusion in Lebensstunde drei und Immunglobulin-Gabe Stabilisierung der Thrombozytenzahl um 100 Tsd/ μ l. Im Verlauf spontaner Anstieg in den Normbereich [> 150 Tsd/ μ l]. Neugeborenes bis zur Entlassung im Alter von neun Tagen neurologisch unauffällig, Kopfumfang im Normbereich, keine Entwicklung eines Hydrocephalus. Im Serum der Mutter Nachweis von HPA-1a-Antikörpern, dadurch Bestätigung der Verdachtsdiagnose einer NAIT. Vater homozygot für das HPA-1a Merkmal, Mutter in der Genotypisierung hingegen homozygot für HPA-1b.

Schlussfolgerung: Das Paar bedarf im Falle einer weiteren Schwangerschaft einer frühen engmaschigen Überwachung, da jedes weitere Kind wegen der Homozygotie des Vaters eine NAIT entwickeln wird. Dieser Fall zeigt die fehlenden Therapieoptionen einer NAIT bei der ersten Geburt, abgesehen von der Durchführung einer Sectio, die bei jedem Verdacht von essentieller Bedeutung ist. Andere Möglichkeiten bestanden bei diesem ungewöhnlich schweren Fall im späten Stadium der Schwangerschaft nicht mehr. Zur Transfusion hätten bei frühzeitigem Bekanntwerden idealerweise mütterliche Thrombozyten gewonnen werden können, was nach Entbindung nicht mehr möglich war.

Relevant ist jedoch die frühzeitige Begleitung aller weiteren Schwangerschaften nach einer früheren mit NAIT. Immunglobuline und Corticoidgabe ab der 12. SSW sind die einzig relevanten Therapieoptionen. Theoretisch kommt auch einer routinemäßigen Bestimmung von Thrombozytenantigenen bei Mutter und Vater eine Bedeutung zu, wenn ein Neugeborenes mit Thrombozytenzahlen < 50 Tsd/ μ l auffällt, selbst wenn dies durch eine Präeklampsie oder eine intrauterine Wachstumsretardierung plausibel erklärt werden kann. Die Einführung eines Screenings aller Schwangeren auf HPA-Typus und mögliche Alloantikörper ist als Maßnahme zur Reduktion von Morbidität/Mortalität in Übersichtsarbeiten diskutiert, aber wegen mangelnder Kosteneffektivität jeweils verworfen worden.

Sport macht stark!

DGKJ-FV005

Prävalenzen und Einflussfaktoren für sportliche Aktivität bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland – Ergebnisse aus KiGGS Welle 2 und Trends

Susanne Krug¹, Jonas David Finger², Cornelia Lange², Almut Richter², Gert Mensink²

¹Robert Koch-Institut, Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring, Berlin, Deutschland; ²Robert Koch-Institut, Abteilung für Epidemiologie nichtübertragbarer Krankheiten und Gesundheitsmonitoring, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Nach aktuellen Ergebnissen des Kinder- und Jugendgesundheits surveys (KiGGS Welle 2, 2014–2017) sind 15,4 % der Kinder und Jugendlichen in Deutschland übergewichtig, fast 6 % sind adipös. Neben genetischen Ursachen und einer erhöhten Energieaufnahme ist ein geringer Energieverbrauch durch sitzende Tätigkeiten und körperlich-sportliche Inaktivität ein wichtiger Einflussfaktor für Adipositas.

Fragestellung: Anhand ausgewählter Indikatoren wird untersucht, wie hoch die Sportbeteiligung der 3- bis 17-jährigen Kinder und Jugendlichen in Deutschland ist und welche Rolle Umgebungsfaktoren spielen, die sportliche Aktivität begünstigen. Darüber hinaus soll ein Vergleich der Sportbeteiligung mit gleichaltrigen Kindern und Jugendlichen von vor etwa 10 Jahren erfolgen, um zeitliche Trends zu ermitteln.

Material und Methoden: Als Datengrundlage dient die von 2014 bis 2017 durchgeführte Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (KiGGS Welle 2). Die Eltern 3- bis 10-jähriger Kinder und 11- bis 17-Jährige (Selbstbefragung) wurden über einen schriftlichen Fragebogen gefragt, ob sie Sport treiben und wenn ja wie viele Minuten oder Stunden das in der Regel pro Woche sind. Die Eltern der 3- bis 17-Jährigen wurden ebenfalls gefragt, wie oft sie selbst Sport treiben und wie gut für ihr Kind Spiel- und Sportmöglichkeiten zu erreichen sind wie zum Beispiel Sportplatz, Schwimmbad und Park/Grünflächen.

Ergebnisse: 70 % der 3- bis 17-Jährigen treiben Sport, Jungen signifikant häufiger als Mädchen und ältere Kinder häufiger als jüngere. Die Sportbeteiligung ist bei den 11- bis 17-Jährigen höher als bei den 3- bis 10-Jährigen. Die Ergebnisse legen nahe, dass es verschiedene individuelle, interpersonelle sowie umgebungsbezogene Faktoren gibt, die im Zusammenhang mit sportlicher Aktivität der Kinder und Jugendlichen stehen. So sind jüngeres Alter, männliches Geschlecht und hoher sozioökonomischer Status (SES) mit sportlicher Aktivität im Kindes- und Jugendalter assoziiert, ebenso elterliches Sporttreiben und eine bewegungsfreundliche Wohnumgebung – insbesondere ein gut erreichbarer Sportplatz. Die Ergebnisse zeigen aber auch, dass der Anteil 3- bis 10-jähriger Mädchen und Jungen, die sportlich aktiv sind, in den letzten Jahren abgenommen hat.

Diskussion oder Schlussfolgerung: Durch die Vorbildfunktion der Eltern und die Verhaltensweisen in Familie, Peergroup sowie in den Lebenswelten, in denen Kinder und Jugendliche aufwachsen, kann sehr früh ein positives Gesundheitsverhalten entwickelt werden. Neben individuellen Verhaltensweisen müssen auch die Verhältnisse Bestandteil von Interventionsmaßnahmen sein. Hierzu werden auch gesetzgeberische Maßnahmen wie eine gesundheitsförderliche Gestaltung der Lebenswelten von sozial benachteiligten Kindern gefordert.

Geburt wie und wann: Weichenstellung für das ganze Leben

DGKJ-FV006

Entwicklungsprognose von Frühgeborenen < 25 Schwangerschaftswochen im Alter von 7–10 Jahren

Silke Streiftau, Harald Bode

Universitätsklinikum Ulm, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sozialpädiatrisches Zentrum, Ulm, Deutschland

Hintergrund: Dank intensiver perinataler Betreuung und Einsatz modernster medizinischer Techniken überleben heute immer mehr extrem unreife Frühgeborene an der Grenze zur Lebensfähigkeit (derzeit: 22+0–24+6 vollendete SSW) und haben die Chance auf ein Leben ohne Behinderung. Allerdings darf das Risiko langfristiger Entwicklungsstörungen nicht unterschätzt werden.

Fragestellung: Ziel war eine umfassende Gesamtbeurteilung der Folgen extremer Frühgeburtlichkeit mit Schwerpunkt auf der genauen Evaluation der kognitiven Entwicklung, Verhaltensauffälligkeiten, schulischer Adaptation, Förder- und Therapiebedarf, familiäres Umfeld und elterliche Bildung.

Material und Methoden: Es erfolgte eine standardisierte Nachuntersuchung der Frühgeborenen < 25 SSW der Geburtsjahrgänge 1999–2003 aus den Perinatalzentren Ulm und München im Alter zwischen 7 und 10 Jahren ($n=105$). Erfasst wurden u. a. neurologische, körperliche und kognitive Fähigkeiten, schulische Leistungen, Verhalten, sozio-familiärer Hintergrund, Therapie- und Förderbedarf. Zur Anwendung kamen bewährte, standardisierte Testverfahren (HAWIK IV, FEW-2 bzw. DTVP 2, LOS-KF 18, GMFCS) und Verhaltensfragebögen (CBCL und SDQ) sowie die standardisierte, ausführliche Anamneseerhebung mittels Fragebogen.

Ergebnisse: Daten liegen von 79 von 105 Kindern (75 %) vor. 24 % der Kinder wurden im Gesamturteil als moderat oder schwer beeinträchtigt eingestuft. Im Mittel lag der Gesamt-IQ bei 87, bei 38 % unter 85. Knapp die Hälfte der Kinder besuchte keine Regelschule. Neben kognitiven Defiziten, Problemen der schulischen Adaptation und Lernschwierigkeiten bestanden Beeinträchtigungen des Gesundheitszustandes, erhöhter medizinischer Therapiebedarf sowie die Notwendigkeit zusätzlicher schulischer bzw. pädagogischer Förderung. 20 % der Kinder wurden von ihren Eltern im Verhalten auffällig eingeschätzt, insbesondere wurden Aufmerksamkeitsprobleme, Hyperaktivität, soziale und emotionale Probleme geschildert. Neben Entwicklungsverzögerungen traten gehäuft Entwicklungsstörungen schulischer Fertigkeiten (34 %), Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörungen (19 %) und Autismus-Spektrum-Erkrankungen (6 %) auf.

Diskussion und Schlussfolgerung: Auch Frühgeborene < 25 SSW zeigen häufig aus medizinisch-neurologischer Sicht eine günstige Entwicklung. Dennoch sind kognitive Einschränkungen, Entwicklungsverzögerungen, Verhaltensauffälligkeiten und Probleme der schulischen Adaptation häufig. Oft bestehen bis ins Schulalter relevante Einschränkungen und erfordern langfristig Therapien, pädagogische Förderung und psychologische Unterstützung. Ein einheitliches, standardisiertes follow-up mit differenzierter psychologischer Diagnostik und Beratung für extreme Frühgeborene im (Vor-) Schulalter, d. h. jenseits des 2. LJ scheint notwendig.

DGKJ-FV007

Vermeidung von Kindeswohlgefährdung: nachweisbare Erfolge des Einsatzes von Fachkräften Frühe Hilfen (Familienhebammen und Familien-Gesundheits- und Kinderkrankenpflegerinnen)

Adolf Windorfer

Vorstand, Stiftung EINE CHANCE FÜR KINDER, Hannover, Deutschland

Seit mehreren Jahren werden die beiden Berufsgruppen aus dem Gesundheitswesen aufsuchend in Familien mit Risikofaktoren hinsichtlich von Kindeswohlgefährdung eingesetzt. In 28 niedersächsischen Kommunen sowie in 4 Kommunen anderer Bundesländer wird im Rahmen der Qua-

litätssicherung für jede betreute Familie eine standardisierte Dokumentation eingesetzt. Für diese Kommunen wird jährlich eine Auswertung vorgenommen. Auch im Jahr 2017 wurden die Zahlen aus dieser Dokumentation von 25 dieser Kommunen zusammengefasst und sollen vorgestellt werden. Die Dokumentation und die Auswertung dienen dazu um die Erfolge der aufsuchenden Arbeit, aber auch noch bestehende Defizite aufzuzeigen. Qualitätsmanagement und Qualitätssicherung sind wichtige Maßnahmen, um die Arbeit der Fachkräfte Frühe Hilfen für sie selbst aber auch für den jeweiligen Arbeitgeber transparent zu machen. Vor allem dient eine standardisierte Dokumentation einer Selbstreflexion der eingesetzten Fachkräfte, damit einem praktischen Controlling und so einer ständigen Verbesserung der aufsuchenden Arbeit.

Die Daten von insgesamt 950 betreuten Kinder liegen vor; dies sind insgesamt 6 % der in diesen Kommunen im Jahr 2017 geborenen Kinder. Bei 20 % der Kinder konnte eine Lösung der zu Beginn in den Familien vorgefundenen Problemen festgestellt werden und bei 60 % eine Verbesserung der Risikosituationen oder zumindest eine Stabilisierung. Weitere Angaben wie die erreichten Zielgruppen, der Zugang zu den Fachkräften Frühe Hilfen sowie Zusammenarbeit mit anderen Berufsgruppen wird dargelegt. Aber auch die zu Beginn bestehenden gesundheitlichen und sozialen Probleme der Eltern, der emotionale und psychomotorische Entwicklungsstatus der Kinder und die Situationseinschätzung am Ende der Betreuung werden zahlenmäßig vorgestellt.

Gleichzeitig werden Daten zu der Notwendigkeit einer besseren Zusammenarbeit zwischen niedergelassenen Kinderärzten und den Fachkräften Frühe Hilfen gezeigt.

Kinderintensivmedizin

DGKJ-FV008

Welche schwerverletzten Kinder profitieren vom primären Ganzkörper-CT?

Mathias Berger¹, Rolf Lefering², Michael Bauer³, Peter Hilber-Carius¹

¹BG Klinikum Bergmannstrost Halle, Klinik für Anästhesiologie, Intensiv- und Notfallmedizin, Schmerztherapie, Halle, Deutschland; ²Universität Witten/Herdecke – Institut für Forschung in der Operativen Medizin (IFOM), DIVI-Register zur Qualitätssicherung der Intensivmedizin, Witten, Deutschland; ³Friedrich Schiller Universität – Universitätsklinikum, Klinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin, Jena, Deutschland

Hintergrund: Der Einsatz des Ganzkörper-CT (Whole-Body-CT = WBCT) beim schwerverletzten Kind wird aufgrund der höheren Strahlenbelastung immer wieder kritisch diskutiert und bisher ist kein Nachweis eines Überlebensvorteils durch das WBCT beim Kind gelungen [1]. Dennoch wird das WBCT beim Kind im Rahmen der aktuellen S3-Leitlinie Polytrauma/Schwerverletztenversorgung empfohlen [2].

Fragestellung: Lässt sich an den Daten des TraumaRegisters[®] der DGU (TR-DGU) klären, ob und wenn ja welche Kinder eventuell von einem primären WBCT profitieren.

Methode: Auswertung des TR-DGU im Zeitraum von 2009 bis 2015 und Vergleich der Standardisierten Mortalitätsrate (SMR) von Kindern mit und ohne WBCT. Berechnung des Propensity Score hinsichtlich der Wahrscheinlichkeit als Kind ein WBCT zu erhalten, um in einem weiteren Schritt ein Propensity Score Matching zwischen Kindern mit und ohne WBCT durchzuführen. Eingeschlossen wurden alle Kinder unter 16 Jahren, welche primär in ein Traumazentrum (TZ) eingewiesen wurden.

Ergebnisse: 2794 Kinder wurden in die Untersuchung eingeschlossen, wobei 2/3 hiervon in einem überregionalem, 1/3 in einem regionalen und ein kleiner Teil in einem lokalen TZ behandelt wurden. Folgende Variablen erwiesen sich als Prädiktoren für den Einsatz des WBCT beim Kind: Thorax-, Abdomen oder Kombinationsverletzungen, GCS, Alter, Verletzungsschwere und Versorgungslevel. Beim Vergleich SMR der Kinder die ein WBCT erhalten hatten (SMR 0,87; KI 0,74–1,02) mit denen ohne WBCT (SMR 0,93; KI 0,64–1,2) zeigt sich eine nicht signifikant niedrigere SMR

in der WBCT Gruppe. Beim Propensity Score Matching zeigt sich bei Kindern mit einer hohen Wahrscheinlichkeit (>80 %) für eine primäres WBCT ein Trend zu einer niedrigeren SMR (0,86; KI 0,7–1,02) bei Kindern die ein WBCT erhalten hatten im Vergleich zu Kindern ohne WBCT (SMR 1,01; KI 0,58–1,44). Dies bedeutet in der WBCT-Gruppe eine ca. 2 % höhere Überlebenswahrscheinlichkeit.

Schlussfolgerung: Der Einsatz des primären WBCT beim Kind bedarf einer strengen Indikationsstellung. Schwerverletzte Kinder scheinen von einem primären WBCT zu profitieren und hier sollte dieses Diagnostikum auch eingesetzt werden. Für weniger schwer oder gar leicht verletzte Kinder ergibt sich aus dem Einsatz des WBCT keinerlei Vorteil. Hier steht die höhere Strahlenbelastung im Vordergrund und es sollte daher eine konventionelle Diagnostik mit Sonographie, konventionellem Röntgen und eventuell Organbezogener-CT bevorzugt werden. Weitere Untersuchungen sind notwendig, um genaue Indikationen für den Einsatz des WBCT bei Kindern zu erarbeiten.

DGKJ-FV009

Fremdkörperingestionen im Kindesalter – 15-Jahres-Auswertung an einer Kinderklinik

Martin W. Laaß¹, Gabriele Hahn²

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden, Fachbereich Kindergastroenterologie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Institut und Poliklinik für diagnostische und interventionelle Radiologie, Kinderradiologie, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Ingestionen von Fremdkörpern (FK) sind ein häufiger Grund für eine Vorstellung in der Kinder-Notfallambulanz. Es existieren keine randomisiert-kontrollierten Studien zum Vorgehen. Daher stützen sich die – oft unterschiedlichen – Empfehlungen der Fachgesellschaften überwiegend auf Fallserien und -berichte.

Methode: Wir werteten retrospektiv die von 2003 bis 2017 kontinuierlich erfassten FK-Ingestionen an unserer Klinik aus. Erfasst wurden Alter, Geschlecht, Art und Lage des FK, Vor- und Begleiterkrankungen, Komplikationen und das Procedere (Endoskopie, Abwarten des Spontanabganges). Das Vorgehen erfolgte nach klinikinternen Leitlinien. Bei röntgendichten FK wurde in der Regel ein standardisiertes Röntgenbild, von der unteren Zahnreihe bis zum Beckenkamm, angefertigt.

Ergebnisse: Im Zeitraum wurden 442 FK-Ingestionen bei 228 Jungen (51,6 %) und 214 Mädchen (48,4 %) im Alter zwischen 0 und 17 Jahren erfasst. Das mittlere Alter betrug 4,4 und der Altersmedian 3 Jahre. Fast ein Viertel aller verschluckten FK waren Münzen ($n=107$), gefolgt von Nahrungsmitteln ($n=71$), Batterien ($n=42$), Metallteilen ($n=25$), Plastikteilen ($n=24$), Spielzeugteilen ($n=23$), Glasscherben ($n=20$), Schmuck ($n=16$), Magneten ($n=15$), Haarspangen ($n=14$), Lutscherstielen ($n=11$), Fischgräten ($n=10$), Stiften ($n=8$). Die FK waren am häufigsten im Ösophagus ($n=142$) oder im Magen ($n=149$), seltener bereits im Dünndarm ($n=21$) lokalisiert. In 125 Fällen konnte ein vermuteter, nicht röntgendichter FK nicht lokalisiert bzw. endoskopisch gefunden werden. In 346 Fällen stellten wir die Indikation zur endoskopischen Entfernung durch eine flexible Ösophagogastroskopie in Intubationsnarkose. In 224 der 346 Endoskopien konnte der FK gefunden und geborgen werden. In einzelnen Fällen (z. B. bei im Hypopharynx steckenden Fischgräten) wurden Kollegen der HNO-Klinik hinzugezogen. FK im Ösophagus, entweder im Röntgen nachgewiesen oder klinisch vermutet, wurden als Notfälle behandelt. FK im Magen wurden nur entfernt, wenn wir sie als gefährlich (z. B. mehrere Magneten, >5 cm lange, spitze FK) einschätzten. In 95 Fällen warteten wir den Spontanabgang des FK ab, wenn er den Ösophagus passiert hatte. Münzen im Magen, selbst 2-Euro-Münzen bei Kleinkindern, passierten in fast allen Fällen problemlos den Pylorus und wurden spontan ausgeschieden.

Bei fünf Kindern mit im Ösophagus feststeckenden Batterien waren aufgrund von Schleimhautnekrosen und Stenosen anschließend Bougierungen notwendig. Bei einem retardierten Kind verursachte ein verschluckter Ast eine Perforation des Dünndarms, die konservativ behandelt werden

konnte. Weitere schwerwiegende Komplikationen traten im Untersuchungszeitraum nicht auf.

Schlussfolgerung: Die Komplikationsrate bei FK-Ingestionen im Kindesalter ist gering, vorausgesetzt, das Vorgehen erfolgt standardisiert durch ein erfahrenes Team. Distal des Ösophagus befindliche und ungefährliche FK passieren den Gastrointestinaltrakt in der Regel ohne Komplikationen.

DGKJ-FV010

Der kinderärztliche Notfall in der Praxis – Erfahrungen aus 8 Jahren in-situ Training für Bonner Kinderärzte

Anthea Peters¹, Dejan Vlainic², Sven Dannemann³

¹Unikinderklinik Bonn, Kardiologie, Bonn, Deutschland; ²Marienhospital Bonn, Allgemeinpädiatrie, Bonn, Deutschland; ³Asklepios Klinik Sankt Augustin GmbH, Kinderkardiologie, Sankt Augustin, Deutschland

Hintergrund: Kritische Notfälle in kinderärztlichen Praxen sind seltene Ereignisse. Das bedeutet eine große Herausforderung für das Praxisteam. Es müssen Algorithmen angewandt werden, die im Alltag wenig geübt werden und auch die Notfallausrüstung an sich, die nur selten genutzt wird, stellt ein Problem dar. Das Kindernotfallteam Bonn trainiert seit 8 Jahren die niedergelassenen Kinderärzte Bonns jährlich in einem praktischen in-situ Simulationstraining für Kindernotfälle.

Fragestellung: Erhöht ein regelmäßiges In-situ-Training die Sicherheit der Teilnehmer im Management von Notfallsituationen? Kann durch ein solches Training eine Verbesserung in der Handhabung und Organisation der Notfallausrüstung erreicht werden?

Material und Methoden: Im Rahmen von In-situ-Trainings wurden in 8 aufeinanderfolgenden Jahren die niedergelassenen Bonner Kinderärzte geschult (jährlich insgesamt 40 Kinderärzte). Zu Beginn jedes Trainings gab es einen Impulsvortrag mit jährlich wechselndem Thema. Danach wurde in Kleingruppen von je 5–10 Teilnehmern ein BLS Training an Puppen verschiedenen Alters durchgeführt (Baby Anne/SimJunior) und die Handhabung des Beatmungsbeutels geübt. Im folgenden Szenarien-Training wurden mit der Ausrüstung der kinderärztlichen Notfallpraxis 4 Notfallszenarien mit Debriefing durchgeführt. In standardisierten Fragebögen wurden die Teilnehmer zur Einschätzung der eigenen Performance im Notfall befragt. Im Debriefing der Szenarien wurden die Teilnehmer im Stil eines offenen Interviews nach Sicherheitsrisiken und Verbesserungspotential bezüglich der Ausrüstung befragt. Die Vorschläge wurden bewertet und bei einer positiven Einschätzung umgesetzt.

Ergebnisse: Im Rahmen des jährlichen In-situ-Notfalltrainings kam es zu einem signifikanten Anstieg der gefühlten Sicherheit der teilnehmenden Kinderärzte in einer Notfallsituation. (2,9 2010 vs. 3,8 2017 auf einer Skala von 1–5, $p < 0,05$). Zudem wurde der Notfallkoffer in seiner Organisation schrittweise optimiert. (eigener Kindernotfallrucksack, körpergewichtsangepasste Dosiertabellen, fest installierte O₂-Flasche, Adrenalin-Fertigspritze 1:10.000 etc.) Diskussion: Ein In-situ-Training wird in der Literatur als erfolgreich beschrieben, um die Performance der Teilnehmer in Notfallsituationen zu verbessern und um fehlendes oder nicht-funktionsfähiges Material zu entdecken sowie Medikationsfehler und Wissenslücken aufzudecken. Auch bei uns zeigte sich im Training eine positive Lernkurve mit zunehmender empfundener Sicherheit in Notfallsituationen. Eine objektive Evaluation bezüglich der Performance der Teilnehmer wurde nicht durchgeführt. Aber auch die Instruktoren konnten eine verbesserte Leistung der Teilnehmer berichten.

Schlussfolgerung: Das derzeit durchgeführte Training verbessert die subjektiv empfundene Sicherheit der Teilnehmer und die Organisation der Notfallausrüstung. Aus unserer Erfahrung heraus empfehlen wir, jährliche In-situ-Trainings für niedergelassene Kinderärzte anzubieten.

Kindliche Demenzen

DGKJ-FV011

Hyperprolinämie – Eine seltene (unterschätzte?) Differentialdiagnose

Ricardo Beck¹, Marina Stopsack¹, Silke Reif², Sonja Walsh¹, Brigitte Mayer¹, Kathrin Buder¹

¹Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden, Bereich Nephrologie, Klinik- und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Überörtliche Berufsausübungsgemeinschaft für Humangenetik Oberelbe/Spree, Humangenetik, Dresden, Deutschland

Hintergrund und Zielstellung: Die Hyperprolinämie (HP) stellt eine seltene autosomal-rezessiv vererbte Störung im Prolin-Stoffwechsel dar. In Abhängigkeit vom Enzymdefekt werden zwei Formen unterschieden: HP vom Typ I (HP I; Prolinoxidase-Mangel) und Typ II (HP II; Delta-1-Pyrolin-5-Carboxylat-Dehydrogenase-Mangel). Der klinische Phänotyp ist variabel. Neben asymptomatischen Verläufen können auch Verhaltensauffälligkeiten, eine (milde) mentale Retardierung, Epilepsie und/oder renale Pathologien auftreten. Anhand zweier Kinder nicht-konsanguiner Eltern sollen klinische Symptomatik und laborchemische Befunde der HP II näher beschrieben werden.

Fallberichte: Bei der Indexpatientin erfolgte im Alter von 8½ Jahren bei Glukosurie, vorwiegend tubulärer Proteinurie und Dystrophie eine weiterführende Diagnostik. Ein Diabetes mellitus wurde ausgeschlossen. Die unauffällige Elektrolytausscheidung im Urin und fehlende generalisierte Hyperaminoazidurie sprachen gegen das Vorliegen eines renalen Fanconi-Syndroms. Allerdings zeigte das Aminosäurenprofil eine exzessive Prolinurie, Hydroxyprolinurie und Glycinurie bei ausgeprägter Hyperprolinämie. Die aufgrund einer Lernstörung ergänzend durchgeführte Diagnostik erbrachte neurokognitive Defizite in der Leistungsdiagnostik und epilepsietypische Potentiale in der Elektroenzephalographie (EEG) ohne anamnestische Hinweise für Krampfanfälle.

Bei dem 13-jährigen Bruder mit Dystrophie und Lernstörung ließen sich ebenfalls eine Hyperprolinämie, eine vermehrte Exkretion von Prolin, Hydroxyprolin und Glycin im Urin sowie epilepsietypische Potentiale in der EEG ohne vorausgegangene Krampfanfälle nachweisen. Im Gegensatz zur Schwester fanden sich keine Glukosurie und keine Proteinurie. Bei beiden Kindern bestätigte die molekulargenetisch nachgewiesene homozygote Mutation im ALDH4A1-Gen (c.1439 G>A, p.Gly480Glu) die Verdachtsdiagnose einer HP II.

Diskussion: In der Literatur wird der klinische Phänotyp der HP kontrovers diskutiert. Insbesondere die HP II scheint mit einem erhöhten Epilepsierisiko assoziiert zu sein.

Teilweise wird in der Literatur ein positiver Effekt einer prophylaktischen und/oder therapeutischen Vitamin-B6-Substitution bei Krampfanfällen in dieser Patientengruppe beschrieben. Im Gegensatz zu den neurologischen sind die renalen Pathologien und deren Ursachen bisher kaum geklärt. Die bei der Indexpatientin nachgewiesene tubuläre Proteinurie und Glukosurie könnten auf eine Schädigung des proximalen Tubulus durch oxidativen Stress bei Hyperprolinämie verursacht sein.

Schlussfolgerung: Bei Patienten mit Lernstörungen, mentaler Retardierung, Verhaltensauffälligkeiten und/oder Epilepsie ist der Ausschluss einer HP – einer möglicherweise unterschätzten Differentialdiagnose – empfohlen. Auch eine Glukosurie kann mit einer HP assoziiert sein. Bezüglich des renalen Phänotyps besteht weiterhin Forschungsbedarf.

DGKJ-FV012

Lebensqualität von Familien mit Kindern schwerer chronisch-neurologischer Erkrankungen

Samuel Gröschel, Louisa Ammann, Christiane Kehrer, Saskia Frölich, Ingeborg Krägeloh-Mann

Universitätskinderklinik Tübingen, Neuropädiatrie, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Die Metachromatische Leukodystrophie (MLD) und Pontocerebelläre Hypoplasie Typ 2 (PCH2) sind beides genetisch bedingte, seltene, schwere neurologische Erkrankungen im Kindesalter, unterscheiden sich aber im Auftreten und Verlauf. Während die MLD eine hirnbauende Erkrankung ist, bei der die Kinder nach initial unauffälliger Entwicklung im Verlauf eine Regression ihrer Entwicklung zeigen, ist die Gesamtentwicklung bei Kindern mit PCH2 als stationärer Erkrankung von Beginn an gestört. Während wir in den letzten Jahren Symptomatik und Krankheitsverlauf von MLD und PCH2 erstmals in einer größeren Kohorte von Kindern systematisch untersuchen konnten, ist über die Belastung der Familien und deren Lebensqualität wenig bekannt.

Fragestellung: Ziel dieser Studie war daher zu untersuchen, welche Auswirkung die schwere chronisch-neurologische Erkrankung des Kindes auf das Leben der Familien hat, insbesondere auf Lebensqualität und Berufsperspektiven der Eltern, aber auch auf gesunde Geschwisterkinder.

Methoden: Die Eltern von insgesamt 43 Familien mit an MLD ($n=28$) oder PCH2 ($n=19$) erkrankten Kindern wurden anhand eines teilstandardisierten Fragebogens befragt. Mittels PedsQL™ family impact module wurde die Auswirkung der Erkrankung des Kindes auf die Lebensqualität der Eltern, deren gesundheitsbezogene Lebensqualität, aber auf das Familienleben standardisiert erhoben. Zusätzlich wurden von den Eltern für jedes Kind ($n=47$) Daten zur Schwere der Erkrankung/Symptomatik, zu Aspekten der Diagnosestellung, der Unterstützung der Familie und Versorgungssituation, sowie zur Situation der nicht-erkrankten Geschwister und der Berufssituation der Eltern erfasst.

Ergebnisse: Die allgemeine und gesundheitsbezogene Lebensqualität der Eltern sowohl von Kindern mit MLD als auch PCH2 waren im Vergleich zu (publizierten) Daten von Eltern mit gesunden Kindern deutlich vermindert ($p<0,001$), ebenso die Familienfunktion ($p<0,001$). Dabei gab es deutliche Unterschiede zwischen Müttern und Vätern. Im Allgemeinen gaben die Mütter eine signifikant schlechtere Lebensqualität als die Väter an. Auch hinsichtlich ihrer beruflichen Entwicklung zeigten sich die Mütter signifikant unzufriedener als die Väter, sowohl in den MLD- ($p=0,027$) als auch in den PCH2- ($p=0,011$) Familien, und brachten dies in Zusammenhang mit der Erkrankung ihres Kindes.

Schlussfolgerung: Diese Studie verdeutlicht, dass die MLD und PCH2 als schwere chronisch-neurologische Erkrankungen im Kindesalter das gesamte Familiensystem belastet und die Lebensperspektiven der Familienmitglieder beeinflusst. Mütter und Väter sind davon in unterschiedlicher Weise betroffen. Kenntnisse über die vielfältigen Herausforderungen des Lebens mit neurologisch schwer kranken Kindern, sowie Kenntnisse über Einflussfaktoren der Lebensqualität sind enorm wichtig für eine an die Bedürfnisse angepasste Betreuung und Beratung der Familien.

Ambulante Kinderpneumologie

DGKJ-FV013

Elternbefragung zur Information über das Neugeborenen-Screening und einen auffälligen Screeningbefund im Mukoviszidose-Screening

Uta Nennstiel¹, Inken Brockow²

¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit, GE4: Gesundheitsberichterstattung, Epidemiologie und Sozialmedizin, Oberschleißheim, Deutschland; ²Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Gesundheit, Oberschleißheim, Deutschland

Hintergrund: Bei der Einführung eines neuen Screenings ist darauf zu achten, dass die Belastung durch weiterführende Diagnostik sowie die Beunruhigung durch (falsch) positive Befunde möglichst gering gehalten wird. Dies kann durch hohe analytische Qualität und einen geeigneten Screeningalgorithmus sowie hinreichende Aufklärung vor dem Screening, kompetente Befundübermittlung und zeitnahe Abklärung positiver Screeningbefunde erreicht werden. Zum 01.09.2016 wurde deutschlandweit ein Neugeborenen-Screening auf Mukoviszidose (CF) eingeführt. Be-

dingt durch den vorgegebenen Screeningalgorithmus haben 4 von 5 Kindern mit positivem Screeningbefund keine CF.

Material und Methoden: Seit Februar 2018 werden in Bayern alle Eltern, deren Kind einen positiven CF-Screeningbefund hatte, zur Aufklärung über das Neugeborenen-Screening und ihre Erfahrungen bei der Abklärung eines positiven Screeningbefundes befragt. Der Fragebogen wurde auf Basis des etablierten Schweizer-Fragebogens zum Neugeborenen-Screening entwickelt.

Ergebnisse: Bisher wurden 158 Fragebögen verschickt, von denen 81 (51 %) zurück geschickt wurden. Vor der Geburt wurden 43,2 % der Eltern über das Neugeborenen-Screening aufgeklärt oder erhielten dazu eine Elterninformation, nach der Geburt wurden 76,8 % der Eltern aufgeklärt. Diese Elterninformation wurde 53,1 % der Eltern nur vom Pflegepersonal ausgehändigt, 8,6 % konnten sich an keine Elterninformation erinnern. Über einen auffälligen CF-Screeningbefund wurden 24,7 % der Eltern direkt vom CF-Zentrum, 35,8 % von einem Kinderarzt und 38,3 % durch die Geburtsklinik benachrichtigt. Die Befundinformationen der Geburtsklinik empfanden 61,3 % der betroffenen Eltern als unzureichend. Lag der Termin für den Schweißtest mehr als 3 Tage nach der Befundmitteilung, so wurde dies von den Eltern als zu lange angesehen. Wurde der Befund durch die Geburtsklinik mitgeteilt, so wurde der Schweißtest nur bei 40 % der Kinder innerhalb von 3 Tagen durchgeführt, bei Befundmitteilung durch die Kinderklinik bzw. das CF-Zentrum bei 80 % der Kinder. Beunruhigt oder sehr beunruhigt waren nach Mitteilung des positiven Screeningbefundes 84 % der Eltern. Der Schweißtest wurde bei der Hälfte der Kinder ein- oder mehrmals wiederholt.

Schlussfolgerung: Die elterliche Belastung auf Grund positiver Screeningbefunde sollte durch die Mitteilung des Screeningbefundes durch ein CF-Zentrum und einen Schweißtest innerhalb von 3 Tagen reduziert werden. Da der für die Abklärung notwendige Schweißtest oft erst in einem Alter von mehr als 2 Wochen und einem Gewicht über 3000 g erfolgreich durchgeführt werden kann, sollte der Zeitpunkt der Befundmitteilung bis zu diesem Zeitpunkt hinausgezögert werden.

Kinderkardiologie

DGKJ-FV014

Erschwerte Diagnostik der arteriellen Hypertonie und frühe Gefäßveränderungen bei übergewichtigen Kindern und Jugendlichen

Robert Stein¹, Ulrike Spielau², Kathrin Scheuermann², Sandra Erbs³, Wieland Kiess¹, Antje Körner¹

¹Universität Leipzig, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrisches Forschungszentrum, Leipzig, Deutschland; ²Universität Leipzig, Integriertes Forschungs- und Behandlungszentrum (IFB) Adipositas Erkrankungen, Leipzig, Deutschland; ³Universität Leipzig, Herzzentrum Leipzig, Klinik für Innere Medizin/Kardiologie, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Übergewichtige Kinder- und Jugendliche haben ein erhöhtes Risiko eine arterielle Hypertonie zu entwickeln. Im klinischen Alltag wird für die Ersteinschätzung häufig jedoch nur eine einmalige Praxismessung anstelle einer 24-Stunden-Langzeit-Blutdruckmessung veranlasst.

Fragestellung: Gibt es Unterschiede zwischen Praxis- und Langzeitblutdruckmessungen hinsichtlich des Auftretens hypertoner Werte, sowie in Assoziation zu bereits beginnenden Gefäßveränderungen und Übergewicht bei Kindern und Jugendlichen?

Material und Methoden: Wir verglichen 334 24-Stunden- und Einzelblutdruckmessungen von 86 übergewichtigen und 57 schlanken Kindern und Jugendlichen zwischen 6 und 18 Jahren (BMI-SDS $2,42 \pm 0,52$; Alter $11,7 \pm 2,88$ Jahre bzw. BMI-SDS $-0,25 \pm 0,72$; Alter 12, $42 \pm 2,99$ Jahre) sowohl im Querschnitt, als auch longitudinal über 7 Jahre bis in das Erwachsenenalter hinein. Zeitgleich wurden sonografisch die Intima-Media-Dicke der A. carotis (CIMT), als Zeichen beginnender atherosklerotischer

Veränderungen in Folge der Hypertonie, und die Endothelfunktion mittels „reactive hyperemic peripheral arterial tonometry (RH-PAT)“ bestimmt. **Ergebnisse:** Praxis-Einzelmessungen ergeben 2- bis 4-mal so häufig hypertensive Werte im Vergleich zu Langzeit-Messungen, obschon die Übereinstimmung an identifizierten Hypertoniefällen zwischen beiden Messverfahren maximal 50 % beträgt. Systolische Einzel- und Langzeitwerte übergewichtiger Kinder korrelieren weniger miteinander als jene schlanker Kontrollen ($r=0,48$ bzw. $0,70$). Weiterhin zeigen Übergewichtige in der Langzeit-Messung stärkere Schwankungen (Spanne systolischer Werte: $57,2$ vs. $53,4$ mmHg, Standardabweichung systolischer Einzelwerte vom Tagesmittel: $12,2$ vs. $11,48$ mmHg), und vermehrt ungünstige Profile unter Berücksichtigung etablierter Qualitätskriterien ($31,4$ vs. $12,3$ % ungünstige Messungen). Bereits während der Ersterhebung findet sich eine breitere CIMT ($0,43$ versus $0,33$ mm, $p<0,001$), sowie eine verminderte Endothelfunktion (reactive hyperemia index, RHI = $1,27$ vs. $1,94$, $p<0,001$) im Vergleich übergewichtiger Probanden mit schlanken. Dabei korrelieren die systolischen Langzeitmittelwerte besser als Einzelwerte mit der CIMT, nicht jedoch mit der Endothelfunktion. Weiterhin konnte eine milde Überlegenheit der Langzeitwerte gegenüber Einzelwerten als Prädiktor für CIMT und Blutdruckentwicklung im Verlauf gezeigt werden.

Schlussfolgerung: Eine 24-Stunden-Blutdruckmessung sollte bei übergewichtigen Kindern und Jugendlichen auch bei unauffälligen Praxisblutdruckwerten zur Primärdiagnostik gehören, da anhand von Einzelmessungen hier nur ungenügend der Langzeitblutdruck, sowie beginnende pathologische Gefäßveränderungen abgeschätzt werden können.

DGKJ-FV015

Secular trends of resting blood pressure and heart rate in children and adolescents in Deutschland (KiGGS Study) 2003–06 and 2014–17

Hannelore Neuhauser, Angelika Schaffrath Rosario, Stefan Damerow, Jonas D Finger, Giselle Sarganas

Robert Koch-Institut, Abteilung für Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring, Berlin, Germany

Background: The objective of this study is to examine decade-trends of blood pressure and resting heart rate in children and adolescents in Deutschland. These trends are of public health importance due to tracking into adulthood and associations with cardiovascular outcomes.

Methods: Cross-sectional data from 3- to 17-year-olds who participated in the German Health Interview and Examination Survey for Children and Adolescents (KiGGS Baseline (2003–2006), $n=14,702$ and KiGGS Wave 2 (2014–2017), $n=3509$) including standardized oscillometric systolic and diastolic blood pressure (SBP, DBP) and resting heart rate (RHR) measurements with an identical protocol were used for this analysis. Trend analyses according to sex and age groups were performed using a weighting factor reflecting the childhood and adolescent population living in Deutschland as of 31 December 2015.

Results: In eleven years, the overall age- and sex-standardized mean systolic BP (SBP) and mean RHR in children and adolescents aged 3 to 17 years have increased: SBP +1.2 mmHg (95% CI 0.6–1.7); DBP +1.1 mmHg (95% CI 0.8–1.4); RHR +1.13 bpm (95% CI 0.47–1.80). Increasing trends were not observed in all sex-age groups: the SBP and DBP increase levelled off with higher age (significant increase SBP in 3–10-year-olds, even slight decrease in adolescent boys); increased RHR particularly in school-aged girls and in all adolescents). BP trends did not parallel RHR trends in sex-age groups.

Conclusions: The slight but statistically significant rise in mean BP in younger children stands in contrast to the steadily decreasing BP in adults in Deutschland over the last decades. KiGGS0-KiGGS2 trends show no change in overweight and obesity. Increased RHR, particularly in school-aged girls and in all adolescents, suggest decreasing physical fitness. This is in line with decreased proportions of 3–10-year-old-girls reaching recommended levels of at least 60 minutes physical activity per day between 2009–2012 and 2014–2017. Age-sex associations and interactions as well

as underlying potential determinants of these trends are subject to further analyses.

DGKJ-FV016

Carotis Intima-Media Dicke (cIMT) als Marker der subklinischen Arteriosklerose in der KiGGS Kohorte: Methode und Qualitätssicherung

Ursula von Schenck¹, Dieter Schweizer², Felicitas Vogelgesang¹, Julia Büschges³, Stefan Damerow¹, Giselle Sarganas³, Julia Dratva⁴, Arno Schmidt-Trucksäss⁵, Hannelore Neuhauser³

¹Robert Koch-Institut, Abt. 2 Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring, Berlin, Deutschland; ²Fukuda Denshi, Fukuda Denshi Switzerland AG, Basel, Schweiz; ³Robert Koch-Institut; DZHK, Abt. 2 Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring, Berlin, Deutschland; ⁴Swiss TPH; ZHAW, Zürich, Forschungsstelle Gesundheitswissenschaften, Basel, Schweiz; ⁵Universität Basel, DSPG, Basel, Schweiz

Hintergrund: Zur Beurteilung kardiovaskulärer Risikofaktoren bei jungen Menschen wird in KiGGS 2 als Marker der subklinischen Arteriosklerose erstmals die Carotis Intima-Media Dicke (cIMT) herangezogen.

Methode:

- Sonografie: cIMT-Messung analog zum Mannheim Consensus an der A. carotis communis (CCA) bds. in je 2 Ebenen (horizontal = H, Ohr-zu-Ohr = E)) schallkopfnah (NW) und -fern (FW) (Fukuda Denshi UF-760AG, 5–12 MHz linearer Schallkopf, B-Mode). Automatisierte Wanddetektion, EKG-gesteuerte IMT-Messung an 250 Messpunkten $100\times/\text{sec}$. Software-assistierte real-time Qualitätssicherung (QS). QS-Anforderung: ≥ 2 Herzzyklen mit ≥ 60 % korrekter Detektion der cIMT-Kontur und hoher Übereinstimmung von Einzel- und Nachbarbildern und von Messergebnissen konsekutiver Herzzyklen.
- KiGGS 2: cIMT-Messung bei Kohorten-Teilnehmern ab dem Alter von 14 Jahren.
- Prüfung der inter- und intraobserver Reliabilität: Untersuchungen von 15 Personen durch je 3 Untersuchende an je 2 konsekutiven Tagen (ICC: interclass correlation coefficient; Bland-Altman Plot).

Ergebnisse: Messung der cIMT bei 4838 Teilnehmern der KiGGS-Kohorte (Alter 14–31 Jahre). Den QS-Kriterien genügten Messungen von 97,5 % der Fälle. Mit guter Qualität darstellbar waren bei diesen 4718 Messungen neben der FW auch die NW in mindestens einer Ebene bei 91,9 %. In allen 4 Ebenen war die FW bei 90,7 % und FW+NW bei 40,5 % der Fälle gut darstellbar. Der Untersuchungserfolg (vollständige Messung entsprechend QS-Kriterien) war nicht alters- oder geschlechtsabhängig aber BMI-abhängig (keine NW trotz FW bei 26,5 % der Adipösen vs. 6,6 % der Normal- und Untergewichtigen). Wiederholungsuntersuchungen: sehr hohe Vergleichbarkeit der Messwerte sowohl zwischen Untersuchenden (mittlere Messwerte: ICC 0,91) als auch bei wiederholten Messungen eines Teilnehmenden durch einen Untersuchenden an unterschiedlichen Tagen (mittlere Messwerte: ICC 0,87; mittlere Messdifferenz 0,005 mm).

Schlussfolgerung: Die standardisierte Messung von cIMT mit der dargestellten Methode kann bei jungen Menschen auch unter Surveybedingungen zuverlässig durchgeführt werden. Mit der dargestellten semiautomatisierten qualitätsgesicherten Methode ist die Reliabilität der Messungen sehr hoch. Sowohl zwischen Untersuchern als auch bei wiederholten Untersuchungen durch einen Untersucher werden vergleichbare Messergebnisse erzielt.

DGKJ-FV017

Hypothermie als führendes Symptom eines seltenen angeborenen Herzfehlers

Alexandra Kiess, Martin Kostelka¹, Antje Heilmann², Marcel Vollroth¹, Robert Wagner¹

¹Herzzentrum Leipzig GmbH, Klinik für Herzchirurgie, Leipzig, Deutschland; ²Universitätsklinikum Dresden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Das Cor triatriatum sinisterum gehört zu den angeborenen Herzfehlern mit Obstruktion im Bereich des linken Vorhofs. Eine Membran im linken Vorhof führt zu einer Teilung des Vorhofs und behindert den Abfluss des Blutes durch die Mitralklappe. Das Manifestationsalter und die Indikation zur chirurgischen Entfernung der Membran hängt vom klinischen Schweregrad sowie dem Ausmaß der sekundär entstehenden pulmonalen Hypertension ab.

Fallbericht: Im hier vorgestellten Fall erfolgte die Einweisung des 5 Monate alten Jungen in ein externes Krankenhaus aufgrund von in der Häuslichkeit aufgefallener Hypothermie. Die bisherige Entwicklung war bis auf einen viertägigen, stationären Aufenthalt mit RSV-Bronchiolitis im Alter von 2 Monaten ohne atemunterstützende Maßnahmen unauffällig. Das vollgestillte Kind war zunächst gut gedeihen, in den letzten Wochen vor Aufnahme zeigte sich ein Gewichtsstillstand. Das Kind sei häufig beim Trinken eingeschlafen. Schwitzen, Zyanose oder Tachydyspnoe wurden nicht beobachtet. Das Pulsoxymetrie-Screening war durchgeführt worden (tcSO₂ 100 %), auch die weiteren Vorsorgeuntersuchungen hatten keinen auffälligen Befund ergeben. Eine erste Röntgenaufnahme des Thorax zeigte eine Dextropositio cordis, vergrößerte rechte Herzanteile sowie eine pulmonale Hyperperfusion. Das kardiopulmonale stabile, nicht zyanotische Kind wurde daraufhin in die nahegelegene Universitätsklinik zur Echokardiografie verlegt, wo die Diagnose eines Cor triatriatum sinisterum mit Dextrokardie und schwerer pulmonaler Hypertension gestellt wurde. Die Diagnose konnte in unserem Zentrum bestätigt werden. Es lag eine hochgradige Funktionsstörung des dilatierten, rechten Ventrikels (RV) vor. Aufgrund der hochgradigen Obstruktion mit nur minimaler Perforation der Membran erfolgte noch am Aufnahmetag die notfallmäßige Operation mit Resektion der Membran nach Vorhofseptektomie und anschließendem Patchverschluss des Vorhofseptums. Aufgrund der schweren pulmonalen Hypertension (PAH) erfolgte eine inhalative NO-Supplementation bis zum 3. postoperativen Tag (pOP-T) und eine intravenöse Sildenafil-Therapie. Am 2. pOP-T erfolgte der sekundäre Thoraxverschluss. Die Katecholamintherapie mit Adrenalin war ebenfalls bis zum 2. pOP-T notwendig, die Kreislaufunterstützung mit Dobutamin bis zum 6. pOP-T. Das Kind konnte am 6. pOP-T nach Entfernung der passageren Schrittmacherelektrode und der Thoraxdrainagen auf eine nichtinvasive Atemhilfe extubiert werden. Am 8. pOP-T konnte der Junge in klinisch gutem Zustand mit gebesserter RV-Funktion und PAH heimatnah verlegt werden. Der weitere Verlauf war unkompliziert. Eine milde antikongestive und antipulmonalhypertensive Therapie mit Digoxin, Diuretika und Sildenafil wird noch fortgeführt.

Schlussfolgerung: Auch bei unauffälligen Befunden in den Vorsorgeuntersuchungen und der Pränataldiagnostik ist eine schwere Grunderkrankung nicht ausgeschlossen. Sorgen der Eltern oder Sorgeberechtigten sollten immer ernst genommen werden.

DGKJ-FV018

Völlig unzureichende Umsetzung der Endokarditisprophylaxe (EP) im ambulanten Bereich bei Hochrisikopatienten mit angeborenen(AHF) und erworbenen HKL-Erkrankungen im Kindes- und Erwachsenenalter

Richard Eyer mann^{1,2}

¹Klinik Schönsicht, Rehabilitation für Kinder und Jugendliche, AHB, Kind-Mutter/Vater-Rehabilitation, Berchtesgaden, Deutschland; ²Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Hintergrund: Die Endokarditis ist mit Inzidenz von 7/100.000 Einwohner in Deutschland häufige schwere Erkrankung mit hoher Morbidität u. Mortalität. Bei AHF ist Inzidenz 150× häufiger. Diagnosestellung z. T. schwierig. Krankenhausmortalität 15 % u. erforderlich werden ca. 1/3 akute u. bis 2/3 im Intervall herzhirurgische Interventionen. Dentale Eingriffe sind eine der Hauptursachen für sign. Bakteriämien, führen mit Inzidenz von 1,71–2,02 u. Oropharynx-Chirurgie von 2,56/100 Interventionen bei Risikopatienten ohne leitliniengerechte EP zu Endokarditiden.

Methoden: In völlig eigenen BRD-weiten zertifizierten Ganztagsfortbildungen (CME11) über LZÄK über „Rationale Antibiotikatherapie u. –

prophylaxe in der zahnärztlichen Klinik u. Praxis bei Eingriffen im ZMK-Bereich sowie benachbarter Organsysteme“ Wissen bei Zahnärzten jeweils vor Ganztagsseminaren standardisiert mittels Fragebogen erhoben (EPIO-Studie). Weitere Studiendaten einbezogen.

Ergebnisse: 384 Zahnärzte geprüft, 240 m., 144 w., Alter 25–64 J., 23 Kliniker, 361 Praktiker: Wissen um EP bei dentalen Eingriffen nur 38,6 %, min. 18,75 % u. max. 82,82 %; Unwissen 61,4 %, Kliniker nicht besser als Niedergelassene. Kenntnisse v. a. in Indikationen zur EP, kaum Wissen in Praxisumsetzung bei Risikostratifizierung von Patienten, um leitliniengerechte Präparate u. Dosierungen bei Kindern aber auch Erwachsenen, bei Penicillinunverträglichkeit. Als Antibiotika vorrangig Clindamycin, falls Amoxicillin Dosen von 1ug-10 g/die genannt. Meist Gleichsetzung von EP u. Therapie dentaler Infektionen: 2/3 aller Zahnärzte setzen EP fort über 3–5 Tage u. länger. Kaum Wissen bzw. Über-/Fehlversorgung bei fehlender EP-Notwendigkeit, wie v. a. bei Z. n. PCI, Z. n. ACB. 1/2 aller Zahnärzte erhebt allgemeine Anamnese nur schriftlich.

Neue Studie von Piper vom DHZ Bad Oeynhausen (ESC): Neue Leitlinie führte nicht zu verstärkten EP-Maßnahmen: bei Zahnärzten insgesamt noch weniger EP auch bei zu Hochrisiko-Patienten. Schlussfolgerung unbedingt Herzpass vorlegen!

Studie vom Nationalen Register AHF (2017) bei 1211 EMAH aus D und UK: Weltweit erstmalig Kenntnisse über IE u. Notwendigkeit EP bei 343 EMAH mit hohem IE-Risiko, 868 mit niedrigem IE Risiko erhoben, belegte wichtige Wissenslücken bezüglich IE u. Antibiotikaprophylaxe bei EMAH-Patienten. Schlussfolgernd sollte eine Diskussion über IE u. AB-Prophylaxe mit jedem EMAH-Patienten während regelmäßiger klinischer Kontakte stattfinden, um diese Wissenslücke zu schließen.

Schlussfolgerung:

- >60 % Unwissen belegt erheblichen Aufklärungsbedarf u. Notwendigkeit von Schulungen zur Akzeptanz u. leitliniengerechten Durchführung der EP in dieser ärztlichen Fachgruppe.
- Neben konsequenter Mundhygiene müssen Herzpatienten bzw. Eltern stets auf ausgestellte, aktualisierte, vorgelegte u. durch Zahnärzte akzeptierte Herzpässe sowie Leitlinienumsetzung in praxi achten u. bestehen.
- Wichtige humanmedizinische Aufgabe ist Erinnerung an EP bei jeder ärztlichen Konsultation.

DGKJ-FV019

Übergewicht erhöht signifikant das kardiovaskuläre Risiko – Herzrisiko steigt bereits ab einem BMI von 22: Umstrittenes „Fettleibigkeits-Paradoxon“ gilt nur für die wenigsten Patienten. Mehr Unterstützungsbedarf bei der Lebensstilumstellung

Richard Eyer mann^{1,2}

¹Klinik Schönsicht, Rehabilitation für Kinder und Jugendliche, AHB, Kind-Mutter/Vater-Rehabilitation, Berchtesgaden, Deutschland; ²Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Hintergrund: Übergewicht erhöht signifikant das kardiovaskuläre Risiko – Herzrisiko steigt bereits ab einem BMI von 22: Umstrittenes „Fettleibigkeits-Paradoxon“ gilt nur für die wenigsten Patienten. Mehr Unterstützungsbedarf bei der Lebensstilumstellung

Fragestellung: Die einfache Botschaft „Übergewicht ist schädlich“ hat wenig Schlagzeilenpotenzial. So tauchen in jüngster Zeit vermehrt Meldungen in Medien auf, dass Dicksein per se noch kein Problem sei. Dazu haben auch einige wissenschaftliche Studien beigetragen, die suggerierten, dass Übergewicht oder sogar Adipositas insbesondere bei älteren Menschen keinen Effekt auf kardiovaskulär bedingte Todesfälle hätten. Manche unterstellten sogar, dass ein Zuviel an Leibesfülle gar schützend wirken könnten, insbesondere, wenn Menschen einen Fitness-fördernden Lebensstil hätten = sog. Adipositas-Paradoxon. Doch das ist heftig umstritten u. gilt – wenn überhaupt – nur für bestimmte Gruppen.

Methoden: Evidenzbasierte Literaturrecherche und Praxis-Fazit.

Ergebnisse: Die Prävalenz für Übergewicht u. Adipositas hat bei Erwachsenen weltweit in den letzten Jahren kontinuierlich zugenommen – seitens der WHO als Epidemie eingestuft. Immer mehr übergewichtige Kinder wachsen heran, die dadurch ein erhöhtes Risiko für Herz-Kreislauf-Er-

krankungen haben. Schuld ist der Lebensstil u. die nicht greifenden Präventionsmaßnahmen. Seriöse Schätzungen gehen davon aus, dass unter den Übergewichtigen nur 5 – maximal 15 % nicht gleichzeitig auch ein vermehrtes kardiovaskuläres Risiko haben.

Ein erhöhter BMI steht eindeutig mit einem erhöhten Risiko für Herz-Kreislauf-Krankheiten im Zusammenhang. Das Herzrisiko steigt bereits ab einem BMI von 22. In einer Kohorten-Studie von 296.535 weißen Europäern, im Durchschnittsalter von 55 Jahren, ohne kardiovaskuläre Erkrankungen zum Studieneinschluss, hatten nach 5–9 Jahren Follow-up 3,3 % der Frauen u. 5,7 % der Männer ein kardiovaskuläres Event. Jene mit einem BMI zwischen 22 u. 23 kg/m² hatten das geringste Risiko. Darüber stieg es pro 5,2 kg/m² um jeweils 13 % an.

Ähnliche Ergebnisse brachten auch die Messungen beim Bauchumfang. Verglichen 74 u. 83 cm als Ausgang, stieg das Risiko bei Frauen pro 12,6 weitere cm um 10 %, bei Männern sogar um 16 % pro weitere 11,4 cm.

Diskussion und Schlussfolgerung: Wer bemüht ist, seinen BMI zwischen 22 u. 23 kg/m² zu halten, kann sein Risiko an einer Herzkrankheit zu leiden oder daran zu sterben, deutlich reduzieren.

Sogar innerhalb der bislang als gesund angesehenen BMI-Spanne von 18–25 kg/m² ist bereits ein Risikoanstieg zu verzeichnen.

Zudem gilt: Je weniger viszerales Fett, desto geringer ist das Risiko einer zukünftigen Herzerkrankung.

Übergewichtige Menschen sollten rechtzeitig nach weiteren Risikofaktoren wie Diabetes, Hypertonie oder Fettstoffwechselstörungen prüfen lassen.

Mediziner u. politisch Verantwortliche sind gemeinsam gefordert in der Gesundheitsaufklärung u. Hilfe bei ggf. notwendigen Lebensstilumstellungen – vergleichsweise geringe Investitionen mit dem Erzielen von aber großen Effekten: Sie könnten lebensrettend sein!

DGKJ-FV020

Akute Atmungsinsuffizienz bei Kindern mit respiratorischer Pathologie geboren von rauchenden Müttern in Vergleich mit denen von nichtrauchenden Müttern

Andreea Coserea¹, Oana Mărginean¹, Alexandru Coserea¹

¹Krankenhaus Targu-Mures, Pädiatrie, Targu-Mures, Rumänien

Hintergrund: Die Atmungsinsuffizienz ist die Unfähigkeit der Lunge die Normalwerte des Sauerstoffs im Blut (Sauerstoffpartialdruck unter 60 mmHg) und des Kohlendioxids (Kohlenpartialdruck über 44 mmHg) zu behalten.

Fragestellung: Man versuchte die größere Häufigkeit der Atmungsinsuffizienz bei Kindern von rauchenden Müttern in Vergleich mit nichtrauchenden Müttern zu beweisen.

Methoden: Ich führte eine beschreibende Studie im Zeitraum März – April 2018, im Notfall Krankenhaus Targu-Mures, Rumänien, in der Pädiatrie-Abteilung. In der Studie waren 50 Patienten einbezogen, 25 Kinder mit rauchenden Müttern während der Schwangerschaft und 25 Kinder mit nichtrauchenden Müttern.

Ergebnisse: Bei den Patienten mit rauchenden Müttern war die Inzidenz der Atmungsinsuffizienz von 68 % in Vergleich zu 40 % bei Kindern von nichtrauchenden Müttern. Der Unterschied ist statistisch bedeutend ($p = 0,022$).

Schlussfolgerung: Die Inzidenz der Atmungsinsuffizienz ist bei Kindern von rauchenden Müttern bedeutend größer als die von Kindern, die von nichtrauchenden Müttern geboren wurden.

Prävention im Schulalter

DGKJ-FV020a

Ergebnisse der Schuleingangsuntersuchungen in der Region Hannover als Steuerungsinstrument zur Förderung der frühkindlichen Entwicklung

Susanne Bantel, Andrea Wunsch

Region Hannover, Fachbereich Jugend, Team Sozialpädiatrie und Jugendmedizin, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Das Team Sozialpädiatrie und Jugendmedizin im Fachbereich Jugend der Region Hannover führt im Rahmen des Niedersächsischen Gesetzes über den öffentlichen Gesundheitsdienst § 5 jährlich bei ca. 10.000 Kindern die Schuleingangsuntersuchung (SEU) durch. Um jedem Kind einen guten Schulstart und damit Bildungs- und Teilhabechance zu ermöglichen, trägt die SEU dazu bei, vorschulische Defizite frühzeitig zu erkennen und Maßnahmen in die Wege zu leiten.

Fragestellung: Welche Faktoren sind mit Entwicklungs- und Verhaltensauffälligkeiten im Vorschulalter assoziiert?

Methoden: Es wurden die Daten der Schuleingangsuntersuchungen (SEU) der Region Hannover von drei Jahrgängen von 2015/16–2017/18 ($n = 31.892$) analysiert. Bestimmte schulrelevante Vorläuferfähigkeiten für Lesen, Schreiben und Rechnen wurden mit dem Sozialpädiatrischen Entwicklungsscreening für Schuleingangsuntersuchungen (SOPESS) erhoben. Zur Beurteilung der sozial-emotionalen Kompetenz wurde zudem der Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) eingesetzt. Soziodemographische Daten und Angaben zum Bildungsgrad und Herkunftsland der Eltern, zur Familienkonstellation, Gestationsalter des Kindes, zur Dauer des Kindergartenbesuchs, Medienkonsum, Vorlesezeit sowie sportliche Aktivität wurden anhand eines Vorbereitungs-Fragebogens erhoben. Mittels multivariabler logistischer Regressionsanalysen wurden Zusammenhänge zwischen Auffälligkeiten und den erhobenen Angaben berechnet. Die einzelnen Ergebnisse sind als Odds Ratio mit 95 % Konfidenzintervall ausgewiesen.

Ergebnisse: Die Auswertungen der SEU-Daten verweisen auf ein vermehrtes Vorkommen auffälliger Ergebnisse bei Kindern aus bildungsfernen und sozial benachteiligten Familien. Weitere Faktoren, die mit Entwicklungsdefiziten assoziiert sind, sind das Alter und Geschlecht des Kindes, die Anzahl der Kindergartenjahre, eine familiäre Konstellation ohne leibliche Eltern und das Gestationsalter. Zudem zeigen die Ergebnisse deutliche Zusammenhänge zwischen Medienkonsum und Verhaltensauffälligkeiten, Vorlesezeit und Sprachkompetenz, sowie sportlicher Aktivität und Ganzkörperkoordination.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die Auswertungen der SEU-Daten liefern trotz Limitationen in der Methodik (Beantwortung bestimmter Fragen nach sozialer Erwünschtheit, Untersuchervarianz) wichtige Erkenntnisse zur Entwicklung und Steuerung zielgruppenorientierter Präventionsmaßnahmen. Die Ergebnisse zeigen, dass insbesondere Kinder aus bildungsfernen Familien Förderbedarfe aufweisen, insofern erfüllt die SEU als Vollerhebung einer ganzen Altersklasse nicht nur ihre individualmedizinische, sondern auch eine bedeutsame sozialkompensatorische Funktion. Die Ergebnisse verweisen außerdem auf die Bedeutung eines frühzeitigen Kindergartenbesuchs und damit einer frühkindlichen und vorschulischen Förderung vor allem für sozial benachteiligte Kinder.

DGKJ-FV021

Wie häufig konsumieren Kinder und Jugendliche in Deutschland zuckerhaltige Getränke?

Anja Borrmann, Almut Richter, Marjolein Haftenberger, Martina Rabenberg, Anja Schienkiewitz, Gert Mensink

Robert Koch-Institut Berlin, Abt. 2 Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Besonders bei Kindern und Jugendlichen erfreuen sich zuckerhaltige Getränke großer Beliebtheit. Ein erhöhter Konsum wird aller-

dings mit der Entwicklung von Adipositas, Diabetes mellitus Typ II und weiteren chronischen Krankheiten in Verbindung gebracht. Die Weltgesundheitsorganisation (WHO) empfiehlt daher, zuckerhaltige Getränke mit einer Sondersteuer zu belegen, um den Konsum zu verringern. Auch in Deutschland werden verstärkt bevölkerungsweite Interventionen und Präventionsmaßnahmen diskutiert.

Fragestellung: Mit Hilfe der Daten aus der Studie KiGGS Welle 2 kann die aktuelle Konsumhäufigkeit zuckerhaltiger Getränke bei 3- bis 17-Jährigen in Deutschland betrachtet werden. Darüber hinaus wird untersucht ob Determinanten, wie der Sozialstatus und das Alter, mit einem höheren oder niedrigeren Konsum verbunden sind und wie sich der Konsum zuckerhaltiger Getränke gegenüber der KiGGS-Basiserhebung von vor ca. 10 Jahre (2003–2006) verändert hat.

Material und Methoden: KiGGS Welle 2 ist die Folgerhebung der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (KiGGS) und wurde von 2014 bis 2017 durchgeführt. Mittels eines Verzehrhäufigkeitsfragebogens wurde der Konsum ausgewählter Lebensmittelgruppen in den vergangenen vier Wochen erfasst. Hierbei wurde auch der Konsum von zuckerhaltigen Getränken erhoben. Die Fragen wurden bei den 3- bis 10-Jährigen von den Sorgeberechtigten, bei den 11- bis 17-Jährigen von den Kindern und Jugendlichen selbst beantwortet.

Ergebnisse: Insgesamt trinken 16,9 % der Mädchen und 22,2 % der Jungen im Alter von 3 bis 17 Jahren mindestens einmal am Tag zuckerhaltige Getränke. 13,7 % der Mädchen und 17,6 % der Jungen trinken ein- bis dreimal am Tag und 3,3 % der Mädchen bzw. 4,7 % der Jungen viermal oder häufiger am Tag zuckerhaltige Getränke. Die Konsumhäufigkeit steigt mit zunehmendem Alter. Kinder und Jugendliche aus Familien mit einem niedrigen sozioökonomischen Status haben eine höhere Konsumhäufigkeit als Gleichaltrige aus Familien mit einem hohen sozioökonomischen Status. Der Anteil der Heranwachsenden, die täglich zuckerhaltige Getränke trinken, hat sich gegenüber der KiGGS-Basiserhebung verringert.

Schlussfolgerung: Trotz des Rückgangs ist der Konsum zuckerhaltiger Getränke immer noch hoch, besonders bei Jugendlichen und bei Heranwachsenden aus Familien mit einem niedrigen sozioökonomischen Status. Es sollten weitere präventive Maßnahmen zur Reduzierung des Konsums entwickelt und gefördert werden. Dies könnte die Einführung einer Steuer auf zuckerhaltige Getränke sowie Werbebeschränkungen für die Zielgruppe der Kinder und Jugendlichen sein. Auch alternative Angebote zu zuckerhaltigen Getränken in Schulen und Kindertagesstätten sollten weiter ausgebaut werden.

Endokrinologie

DGKJ-FV022

Ketoazidose bei Manifestation des Typ-1-Diabetes bei Kindern und Jugendlichen in Bayern: Hat die Häufigkeit in den Jahren 2000 bis 2017 abgenommen?

Hugo Segerer¹, Holger Blessing², Uwe Ermer³, Johannes Hamann⁴, Christian Ockert⁵, Marina Sindichakis⁶, Julia Hermann⁷, Reinhard W. Holl⁸

¹Klinik St. Hedwig, Abteilung für Neonatologie und Diabetologie, Regensburg, Deutschland; ²Kinder- und Jugendklinik, Stoffwechselfeldmedizin, Erlangen, Deutschland; ³Kliniken St. Elisabeth, Kinderklinik, Neuburg/Donau, Deutschland; ⁴Kinderkrankenhaus St. Marien, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Landshut, Deutschland; ⁵Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Diabetologie, Rosenheim, Deutschland; ⁶Kliniken Südostbayern AG, Kinderklinik, Traunstein, Deutschland; ⁷Medizinische Fakultät der Universität Ulm, Abteilung Epidemiologie, Ulm, Deutschland; ⁸Universität Ulm, Deutsches Zentrum für Diabetesforschung, München-Neuherberg, Ulm, Deutschland

Hintergrund: Die diabetische Ketoazidose (DKA) bei Manifestation oder im Verlauf eines Diabetes mellitus Typ 1 (DM-T1) ist potentiell lebensbedrohlich. Infolge der Zunahme der DM-T1-Inzidenz ist zu erwarten, dass

erste Symptome der Erkrankung bekannter werden und frühzeitiger zur Diagnosestellung führen. Damit müsste die Rate der DKA fallen.

Fragestellung: Hat die Häufigkeit der DKA bei Manifestation eines DM-T1 bei Kindern und Jugendlichen in Bayern in den letzten 18 Jahren abgenommen?

Patienten und Methoden: Auswertung der DPV-Daten von Kindern und Jugendlichen in Bayern mit Manifestation zwischen 2000 und 2017. Erfassung leichter (pH < 7,3) und schwerer (pH < 7,1) DKA sowie potentieller Risikofaktoren (Geschlecht, Alter, BMI, Migrationshintergrund, Krankenhaus-Level)

Ergebnisse: Insgesamt wurden 4235 Neuerkrankungen dokumentiert; von 3960 Patienten liegen ausreichende Daten im DPV-Register vor. 20,0 % aller Kinder und Jugendlichen wiesen bei Diabetes-Manifestation eine leichte, 6,6 % eine schwere DKA auf. Die Prävalenz der leichten DKA schwankte zwischen 10,1 und 32,2 %, die der schweren zwischen 2,6 und 10,8 %. Eine Zu- oder Abnahme war weder deskriptiv noch statistisch nachweisbar ($p=0,09$ und $p=0,4$). Ebenso wenig zeigten sich Veränderungen des initialen HbA1c-Werts (durchschnittlich $11,2 \pm 0,04$ %) oder des initialen BZ ($452 \pm 3,4$ mg/dl) über die untersuchten Jahre. Jungen waren bei Manifestation etwas häufiger (54 %, n.s.) von einer DKA betroffen als Mädchen. Je jünger die Patienten waren, desto höher war das Risiko einer DKA bei DM-Manifestation: Kleinkinder (≤ 6 J) 21,7 %, Schulkinder (6–12 J) 18,3 %, Jugendliche (13–18 J) 17,1 % ($p < 0,0001$). Kinder aus Familien mit Migrationshintergrund hatten ebenfalls ein höheres Risiko für eine DKA: 22,6 % vs. 18,1 %, ($p < 0,01$). In universitären Kinderkliniken wiesen weniger Patienten eine DKA (9,3 %) auf als in kommunalen Krankenhäusern (21,9 %; $p < 0,001$). Der BMI der Patienten bei Manifestation hatte keinen Einfluss auf das Auftreten einer DKA.

Diskussion: Die Häufigkeit der DKA bei Manifestation eines DM-T1 liegt bei Kindern und Jugendlichen in Bayern geringfügig höher als deutschlandweit (leichte DKA 19,0 %). Eine Abnahme der Häufigkeit ist nicht erkennbar. Dies ist bemerkenswert, da die Neuerkrankungsrate von Jahr zu Jahr zunimmt, sodass auch ein höherer Bekanntheitsgrad der Erkrankung und ihrer Symptome erwartet werden könnte. Im Rahmen einer Studie (Fr1da) wird seit 2014 versucht, durch Frühdiagnose des Diabetes bei Kleinkindern die DKA-Rate in Bayern zu senken.

Schlussfolgerung: Noch bessere Sensibilisierung der Haus- und Notfallärzte sowie der Bevölkerung, insbesondere von Familien mit Migrationshintergrund, für erste Symptome eines T1-DM scheint erforderlich, um die Rate der DKA bei Diabetes-Manifestation zu senken.

Varia

DGKJ-FV023

Hydrometrokolpos und Polydaktylie – Präsentation eines Bardet-Biedl-Syndroms im Neugeborenenalter

Ricardo Beck¹, Christian Kruppa¹, Katharina Nitzsche¹, Sebastian Brenner¹, Andreas Tzschach², Heike Taut¹, Gabriele Hahn¹, Brigitte Mayer¹, Kathrin Buder¹

¹Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden, Bereich Nephrologie, Klinik- und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Medizinisches Versorgungszentrum am Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Dresden GmbH, Humangenetik, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Das Bardet-Biedl-Syndrom (BBS) stellt eine seltene Ziliopathie mit breitem klinischem Spektrum bei hoher genetischer Heterogenität dar. Das therapeutische Management ist individuell und abhängig von den beteiligten Organsystemen.

Fallbericht: Wir berichten über ein weibliches Neugeborenes nicht-kongruenter Eltern, das bereits pränatal mit sonografisch vergrößerten hyperechogenen Nieren, Zwerchfellhochstand, Aszites und zystischer abdomineller Raumforderung auffiel. Es wurde im Alter von 34 + 3 Gestationswochen bei silentem Cardiogramm per Sectio caesarea gebo-

ren. Postnatal fanden sich klinisch Hexadaktylien und ein Sinus urogenitalis. Mittels Sonografie und Magnetresonanztomografie des Abdomens gelang die Identifikation der abdominellen zystischen Raumforderung als Hydrometrokolpos bei Vaginalatresie. Die Nieren stellten sich vergrößert, dysplastisch und mit kleinen Zysten dar; zudem bestand eine beidseitige Nierenbeckenkelchsystemdilatation, am ehesten sekundär bedingt durch Ureteterkompression. Am 2. Lebenstag erfolgten die transvaginale Entlastung des Hydrometrokolpos, anatomiegerechte Trennung der Öffnungen von Urethra und Vagina und plastisch-rekonstruktive Anlage eines Perineums. Postoperativ waren die initial erhöhten Nierenretentionsparameter bei kongenitaler Niereninsuffizienz regredient; allerdings bestanden in den ersten Lebenswochen eine deutliche Polyurie, Elektrolytstörungen und eine metabolische Azidose. Die molekulargenetische Diagnostik bestätigte bei Nachweis einer homozygoten Mutation im BBS10-Gen (c.271_272insT, p.Cys91 fs) die Verdachtsdiagnose eines BBS. Aktuell finden sich im Alter von 17 Monaten weder eine Einschränkung der glomerulären Nierenfunktion noch sonstige Komplikationen bei chronischer Niereninsuffizienz. Die bisherige psychomotorische Entwicklung verlief altersentsprechend. Weitere Organbeteiligungen liegen (noch) nicht vor.

Diskussion und Schlussfolgerung: Das BBS ist insbesondere charakterisiert durch Polydaktylien, urogenitale und renale Anomalien, Adipositas, mentale Retardierung und diverse ophthalmologische Pathologien. Bei Nephropathie mit progredienter chronischer Niereninsuffizienz kann im Verlauf eine Nierenersatztherapie erforderlich sein. Bis zum Erwachsenenalter erblinden > 70 % der Patienten.

Die Befundkonstellation unserer Patientin mit kombiniertem Auftreten eines Hydrometrokolpos und postaxialer Polydaktylien war der Schlüssel zur Diagnose eines Bardet-Biedl- oder McKusick-Kaufman-Syndroms. Klinisch ist in den ersten Lebensjahren keine klare Differenzierung beider Syndrome möglich, da sich für das BBS spezifische Symptome wie z. B. Retinitis pigmentosa und Intelligenzminderung erst im späteren Kindesalter manifestieren. Die molekulargenetische Diagnostik und der klinische Verlauf erleichtern die weitere ätiologische Eingrenzung. Patienten mit BBS sollten aufgrund der Beteiligung multipler Organsysteme und der individuellen Krankheitsverläufe interdisziplinär betreut werden.

DGKJ-FV024

Die Entwicklung der Häufigkeit und Versorgung allergischer Erkrankungen von Kindern und Jugendlichen in Deutschland – aktuelle Trends aus der KiGGS-Studie

Christina Poethko-Müller, Michael Thamm, Roma Thamm

Robert Koch-Institut, Epidemiologie und Gesundheitsberichterstattung, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Bei Kindern und Jugendlichen zählen allergische Erkrankungen wie allergische Rhinitis (aR) und Asthma bronchiale (Asthma) zu den häufigsten gesundheitlichen Beeinträchtigungen. Zu Häufigkeiten und zur Versorgungssituation lieferte die Basiserhebung der Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen in Deutschland (KiGGS) Ausgangswerte, mit denen die aktuellen Prävalenzen aus KiGGS Welle 2 verglichen werden können.

Methode: Informationen zum Auftreten allergischer Erkrankungen in den letzten 12 Monaten und zur Inanspruchnahme einer spezifischen Immuntherapie (SIT) bei aR- oder Neurodermitisdiagnose und positivem Allergietest wurden für 14.835 bzw. 13.568 Kinder und Jugendliche im Alter von 3- bis 17 Jahren im Rahmen der bevölkerungsbezogenen Querschnitterhebungen des Robert Koch-Instituts, KiGGS Basiserhebung (2003–2006) bzw. KiGGS Welle 2 (2014–2017) erfragt. Berichtet werden gewichtete 12-Monats-Prävalenzen mit 95 %-Konfidenzintervallen (KI) von aR und Asthma sowie der Inanspruchnahme einer SIT (für 11- bis 17-Jährige) im zeitlichen Trend.

Ergebnisse: In KiGGS Welle 2 beträgt die 12-Monats-Prävalenz von ärztlich diagnostizierter aR bei 3- bis 17-Jährigen 9,9 % (95 %-KI 9,2–10,7) und ist damit im Vergleich zu den Ergebnissen aus der KiGGS-Basiserhebung (9,6 %; 9,0–10,1) nahezu unverändert. Ebenfalls unverändert zu be-

obachten sind charakteristische Unterschiede nach Geschlecht und Alter, mit höherer Prävalenz bei Jungen als bei Mädchen (KiGGS Welle 2: 11,9 % vs. 7,9 %) und einer deutlichen Zunahme der Prävalenz mit zunehmendem Lebensalter bei beiden Geschlechtern.

In KiGGS Welle 2 beträgt die 12-Monats-Prävalenz von ärztlich diagnostiziertem Asthma bei 3- bis 17-Jährigen 4,0 % (3,5–4,5). Die Gesamtprävalenz hat sich im Vergleich zur KiGGS-Basiserhebung (3,7 %; 3,3–4,1) nicht wesentlich verändert. Geschlechtsspezifisch betrachtet zeigen sich unveränderte Prävalenzen bei Mädchen (3,0 % vs. 3,1 %) und ein leichter Anstieg bei Jungen (5,0 % vs. 4,2 %). Dieser Anstieg geht im Wesentlichen auf einen Anstieg in der Prävalenz bei Jungen der Altersgruppen 7 bis 10 Jahre (5,7 % vs. 4,1 %) und 11 bis 13 Jahre (7,1 % vs. 5,7 %) zurück. In der Altersgruppe der 11- bis 17-Jährigen ist die SIT-Behandlungshäufigkeit statistisch signifikant von 24,3 % (21,3–27,6) auf 30,1 % (26,5–33,9) gestiegen.

Schlussfolgerung: In den letzten 10 Jahren haben sich die aR- und Asthmaprävalenzen bei Kindern und Jugendlichen in Deutschland auf hohem Niveau stabilisiert. Die Zunahme der kausal wirksamen SIT bei älteren Kindern ist positiv zu bewerten, sollte aber auch bei der jüngeren Altersgruppe verstärkt angewendet werden. Um die weitere Entwicklung abschätzen zu können, ist ein regelmäßiges Allergie- und Asthmonitoring notwendig.

DGKJ-FV025

Entwicklung eines physiologischeren murinen NEC-Modells

Michaela Klinke, Laia Pagerols Raluy, Magdalena Trochimiuk, Birgit Appl, Robert Bergholz, Konrad Reinshagen, Michael Boettcher

Kinderchirurgie, Universitätsklinik Hamburg Eppendorf, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Die nekrotisierende Enterokolitis (NEC) ist eine der schwerwiegendsten Erkrankungen des Neu- und insbesondere Frühgeborenen. Trotz intensiver Forschung ist die Pathogenese bis heute nicht gänzlich verstanden. Ursächlich dafür ist auch die unzureichende Translation der Erkenntnisse aus den Tiermodellen. Durch verschiedene Maßnahmen wie maternale Separation, gastrale Sondierung von Nahrung plus LPS, Hypoxie und Hypothermie wird versucht eine menschenähnliche NEC zu induzieren. Bisher gelingt dies jedoch nur unzureichend. Möglicherweise sind Unterschiede in der Neutrophilenkonzentration von Maus (10–15 %) und Mensch (50–70 %) dafür verantwortlich. Ziel der Studie war daher die Etablierung eines physiologischeren murinen NEC Modells.

Methoden: Für das Experiment wurden C57BL/6J sowie Elane-Knockout-Mäuse (gleicher Background, neutrophilen Elastase -/-) verwendet. Die NEC wurde durch gastrale Sondierung von Neocate plus LPS und nachfolgender Hypoxie q12 h über 5 Tage, beginnend an Tag 4 postpartum, induziert. Einige Tiere (C57BL/6J sowie Knockout-Tiere) erhielten subkutan GCSF. Eine Kontrollgruppe erhielt zudem inaktiviertes GCSF. Wir wählten folgende Endpunkte zur Objektivierung der Krankheitsausprägung: (1) Überlebensrate, (2) NEC Manifestation, (3) Gewebsschädigung (Chiu Score), (4) Oxidativer Stress (MDA, GPx), (5) Neutrophilenaktivierung (MPO, NE, H3cit) und (6) Inflammation (TLR4, Komplement-Aktivierung).

Ergebnisse: Die GCSF-Applikation resultierte in physiologischeren Neutrophilenkonzentrationen, signifikant gesteigerter NEC-Manifestation mit konsekutiver Gewebsschädigung sowie intestinaler Inflammation. Bei den Knockout-Tieren zeigte sich keine NEC.

Diskussion: Die Studie unterstreicht den Stellenwert der Neutrophilen in der Hyperinflammationsreaktion im Rahmen der NEC. Mit Hilfe von GCSF können die Unterschiede in der Neutrophilenreaktion ausgeglichen werden. Durch GCSF, Neocate plus LPS sowie nachfolgender Hypoxie kann ohne maternale Separation und Hypoxie dem Menschen sehr ähnliche NEC-Läsionen ausgelöst werden. Mit Hilfe unseres Modells lässt sich mit geringerem Aufwand ein klarer Phänotyp induzieren, der zudem physiologischer ist.

DGKJ-FV026

Mitomycin-C Application in oesophageal strictures refractory to multiple dilations

Sebastian Otte

Dr. von Haunersches Kinderspital, Gastroenterologie und Hepatologie, Munich, Germany

Background: Benign oesophageal strictures may be caused by caustic ingestion, oesophageal anastomosis after repair of atresia radiation therapy, severe gastro-oesophageal reflux disease or other fibrosing conditions. Intraluminal dilation using boogies or balloons is the initial treatment of oesophageal strictures. However, about one third of patients develop recurrent symptoms after dilations within the first year and frequent interventions are commonly needed with a high burden for the patient and their families. The topical post-dilation application of an anti-fibrotic agent, mitomycin-C, in the treatment of an oesophageal stricture has been described with promising results in small case series. Concerning the safety of Mitomycin-C application no direct or indirect adverse effects have been reported, although long-term data are not available.

Patients and methods: We treated 4 patients (3 boys, 1 girl), median age 11 3/4 (range 9–15) years. The causes of stricture included ingestion of corrosive substance (1), post-trachea-oesophageal fistula repair (2) and an radiation therapy (1) with different locations from just below the upper oesophageal sphincter to the lower third ranging from 0.5 to 12 cm length. All patients had undergone repeated dilations ranging from 3 to more than 10 endoscopic dilations and suffered from severe dysphagia even with liquid food or their own saliva. We used cotton pledgets soaked in solution of mitomycin-C (0.5 mg/mL) which were applied after dilation with maximum of 4 different interventions.

Results: Major success, both endoscopic and clinical improvement or cure, occurred in 3 of 4 patients. The last patient had the most severe damage after caustic damage of the whole oesophagus, but she improved to an extent that she could eat soft foods. The three successfully treated patients, tolerated normal foods and remained symptom free during follow up.

Conclusions: Topical mitomycin-C application resulted in major success in 3 out of 4 patients refractory to oesophageal dilatation only with a partial response in the remaining one. Mitomycin C application is a useful strategy in oesophageal strictures of differing causes that are refractory to repeated endoscopic dilation.

DGKJ-FV027

Stellenwert der Lokalthherapie bei Patienten mit rezidivierten Medulloblastomen

Julia Küter¹, Stephan Tippelt², Ruth Mikasch², Nele Siegler², Monika Warmuth-Metz³, Stefan Rutkowski⁴, Torsten Pietsch⁵, Stefan M. Pfister⁶, Olaf Witt⁶, Rolf-Dieter Kortmann⁷, Robert Kwicien⁸, Andreas Faldum⁸, Udo Bode⁵, Gudrun Fleischhack⁹

¹Universität Duisburg-Essen, Kinderklinik III, Essen, Deutschland;

²Uniklinikum Essen, Kinderklinik III, Pädiatrische Hämatologie und

Onkologie, Essen, Deutschland; ³Universitätsklinikum Würzburg,

Neuroradiologie, Würzburg, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum

Hamburg-Eppendorf, Kinderonkologie, Hamburg, Deutschland; ⁵Uniklinik

Bonn, Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Bonn, Deutschland;

⁶Universitätsklinikum Heidelberg, Pädiatrische Hämatologie, Onkologie

und Immunologie, Heidelberg, Deutschland; ⁷Universitätsklinikum Leipzig,

Klinik für Strahlentherapie und Radioonkologie, Leipzig, Deutschland;

⁸Universitätsklinikum Münster, Institut für Biometrie und Klinische

Forschung, Münster, Deutschland; ⁹Universitätsklinikum Essen, Kinderklinik

III, Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Essen, Deutschland

Hintergrund: Die 5-Jahres-OS Rate von neu diagnostizierten Patienten mit Medulloblastomen beträgt in Abhängigkeit von der Risikogruppe ca. 35 % bis 90 %. Die Prognose nicht-resezierbarer, metastatischer Rezidive ist weitaus schlechter. Eine Zielsetzung der vorliegenden retrospektiven Analyse war es, den Einfluss durchgeführter Lokalthérapien auf das Gesamtüberleben (OS) in Patienten mit rezidivierten Medulloblastomen in

den Studien HIT-MED, HIT-REZ-97/-2005 und dem HIT-REZ-Register (Rekrutierung Juli 1997 bis Dezember 2016) zu evaluieren.

Fragestellung: Einfluss der (Re-)Bestrahlung und chirurgischen (Re-)Resektion auf das OS im 1. Rezidiv.

Methoden: Die Datenanalyse im Rezidivfall erfolgte für Alter, Geschlecht, Tumorstadium, Primär-/Rezidivtherapie und Follow-up-Statuserhebungen. Die Berechnung des OS nach dem ersten Rezidiv sowie nach einer erfolgten (Re-) Bestrahlung erfolgte mithilfe einer Kaplan-Meier Analyse sowie die Vergleiche mithilfe des Log-Rank-Tests.

Ergebnisse: 256 Patienten mit einem rezidivierten/refraktären Medulloblastom [74 weibliche/182 männliche Patienten, medianes Alter 7,8 Jahre (0,2–34,2), medianes PFS nach Erstdiagnose 24,9 Monate (2,8–270,2)] wurden in die Analyse eingeschlossen. 80,9 % der Erkrankungen im Rezidiv waren metastatisch.

Eine Lokalthherapie im 1. Rezidiv erfolgte in 54,7 % der Patienten ($n = 140$). Das mediane OS nach dem 1. Rezidiv betrug für Patienten mit einer Lokalthherapie 29,3 Monate (95 % CI: 25,2–33,4) vs. 12,3 Monate (95 % CI: 9,1–15,5) ohne diese ($p < 0,001$). Die 5-Jahres-OS-Rate lag bei $22,9 \pm 4,1$ % vs. $8,2 \pm 2,7$ %.

Betrachtet man die Lokalthérapien einzeln, so ergab sich für Patienten mit Erhalt einer (Re-)Radiotherapie ($n = 69$) ein medianes OS im 1. Rezidiv von 28,9 Monaten (95 % CI: 25,6–32,3) im Vergleich zu denen ohne Radiotherapie ($n = 187$) mit einem medianen OS von 16,6 Monaten (95 % CI: 13,1–20,0) ($p = 0,04$). Das mediane OS von Patienten, die im Rahmen des 1. Rezidivs eine erneute Resektion erhielten ($n = 107$), lag bei 30,1 Monaten (95 % CI: 24,7–35,6) im Vergleich zu denen ohne erneute Resektion mit einem medianen OS von 14,4 Monaten (95 % CI: 11,6–17,2; $p < 0,001$).

Schlussfolgerung: Trotz mehrheitlich vorliegender metastatischer Erkrankung kann durch den erneuten Einsatz einer Lokalthherapie, wie eine erneute Resektion und eine Radiotherapie, eine signifikante Verlängerung des OS im Medulloblastomrezidiv erzielt werden.

DGKJ-FV028

Pränatale Therapie der X-chromosomalen hypohidrotischen ektodermalen Dysplasie durch Verabreichung eines Ersatzproteins ins Fruchtwasser

Holm Schneider¹, Florian Faschingbauer², Sonia Schuepbach-Mallepell³, Iris Körber¹, Sigrun Wohlfart¹, Angela Dick¹, Mandy Wahlbuhl¹, Neil Kirby⁴, Oliver Rompel⁵, Wolfgang Rascher¹, Matthias Beckmann², Pascal Schneider³

¹Universitätsklinikum Erlangen, Kinder- und Jugendklinik, Molekulare

Pädiatrie, Erlangen, Deutschland; ²Universitätsklinikum Erlangen,

Frauenklinik, Pränatalmedizin, Erlangen, Deutschland; ³Universität

Lausanne, Biochemisches Department, Lausanne, Schweiz; ⁴Edimer

Pharmaceuticals, CEO, Cambridge, USA; ⁵Universitätsklinikum Erlangen,

Radiologisches Institut, Erlangen, Deutschland

Hintergrund: Die X-chromosomale hypohidrotische ektodermale Dysplasie (XLHED) ist charakterisiert durch angeborenen Mangel an Zähnen und Hautanhangsgebilden wie Haaren und Schweißdrüsen. Ursache sind Mutationen des Gens EDA, welches das Signalprotein Ektodysplasin A1 kodiert. Die Nichtanlage der meisten Zähne führt zur Hypoplasie von Ober- und Unterkiefer. Aufgrund der fehlenden Schweißdrüsen, die sich normalerweise zwischen der 20. und der 30. Schwangerschaftswoche entwickeln, kann es zu lebensbedrohlichen Hyperthermie-Episoden kommen.

Patienten und Methode: Bei zwei Gemini-Feten und einem Einling mit XLHED wurde im Rahmen vorgeburtlicher Heilversuche ein rekombinantes Ektodysplasin A1-Ersatzprotein (Fc-EDA), das via Fc-Rezeptor im fetalen Darm transzytotisch in den Blutkreislauf des Fetus aufgenommen wird, mehrmals (Gemini, SSW 26 und 31) bzw. einmalig (Einling, SSW 26) ins Fruchtwasser appliziert. Dieser Therapieansatz war von uns zuvor am XLHED-Mausmodell erprobt worden und hatte zum Ausbleiben sämtlicher Krankheitserscheinungen geführt.

Ergebnisse: Die pränatale Verabreichung von Fc-EDA gelang jeweils komplikationslos. Zu verschiedenen Zeitpunkten danach entnommene Blutproben der Schwangeren gaben keinen Hinweis auf einen transplazenta-

ren Übertritt des Proteins. Die Entbindung der Zwillinge erfolgte in der 33. SSW nach vorzeitigem Blasensprung (Geburtsgewichte: 1705 g und 1615 g/Apgar-Scores: 8-9-9 bzw. 9-10-10); der Einling kam in der 39. SSW mit 3460 g Geburtsgewicht zur Welt. Konfokale Laser-Scanning-Mikroskopie der Fußsohlen zeigte jeweils eine normale Schweißdrüsenzahl, während die unbehandelten älteren Brüder der Patienten keinerlei Schweißdrüsen aufwiesen. Wiederholte Pilocarpin-Schweißtests im Alter von 5–22 Monaten ergaben bei den Zwillingen eine normale, bei dem nur einmalig behandelten Kind eine reduzierte, aber ausreichende Schweißproduktion. Auch die Zahl der Meibomdrüsen in den Augenlidern sowie der Speichelfluss waren im Vergleich zu Kontrollpatienten erhöht bzw. nahezu normalisiert. Bei allen drei behandelten Kindern wurden deutlich mehr Zahnanlagen entdeckt als bei ihren unbehandelten älteren Brüdern.

Schlussfolgerung: Pränatale Therapie mit Fc-EDA kann die Korrektur einer bislang unheilbaren erblichen Entwicklungsstörung bewirken. Die hier erstmals dokumentierte Nutzung des neonatalen Fc-Rezeptors käme auch für die Behandlung anderer fetaler Entwicklungsstörungen (z. B. bestimmter Lippen-Kiefer-Gaumenspalten) mit rekombinanten Ersatzproteinen infrage.

DGKJ-FV029

Zweifelhafte internationale Studien an jungen Patienten mit Plaque Psoriasis (PP) mit deutschen Prüfzentren

Klaus Rose

klausrose Consulting, Medical Science, Riehen, Schweiz

Hintergrund: Seit 1997 bieten die USA für Kinderstudien Patentverlängerungen, seit 2007 verlangt die EU für die Neuzulassungen „paediatric investigation plans“ (PIPs).

Fragestellung: Machen von der EU Medikamentenbehörde EMA verlangte Kinderstudien in Plaque Psoriasis (PP) medizinischen Sinn?

Material und Methoden: Regulatorischer Hintergrund und medizinischen Sinn internationaler PP Studien mit Ixekizumab und Secukinumab wurden analysiert.

Ergebnisse: Beide Medikamente sind für PP zugelassen. Beide Studien prüfen an 6–17 Jahre alten Patienten. Die Ixekizumab Studie (www.clinicaltrials.gov Nr. NCT03073200, EMEA-001050-PIP01-10-M02, deutsche Zentren 2× Berlin, Erlangen, Essen, Hessen, Mainz, Münster) prüft weltweit bei 195 Patienten in 94 Zentren gegen placebo. Die Secukinumab Studie (NCT02471144, EMEA-000380-PIP01-08-M03, deutsche Zentren Bad Bentheim, Berlin, Bochum, Bonn, Dresden, Erlangen, Essen, Kiel, Mainz, München, Münster, Stade) vergleicht gegen etanercept und placebo, weltweit 169 Patienten in 58 Zentren.

Diskussion: PIP-Studien definieren „Kinder“ administrativ, nicht physiologisch. Viele Patienten sind physiologisch keine Kinder mehr. Die von der American Academy of Pediatrics zitierten Publikationen zu Toxizitäten bei Kindern aus den 1950ern berichteten bei Frühgeborene. Die Charakterisierung von Kindern als „therapeutische Waisenkinder“ ist eine Unschärfe an der Schnittstelle von Medizin und Recht, die der administrativen Altersgrenze von 18 Jahren physiologische Eigenschaften andichtet. Ixekizumab und Secukinumab wirken auch vor dem 18. Geburtstag. Die Deklaration von Helsinki verlangt von Studien, dass sie potentiell Behandlungsverbesserung ermöglichen, sonst sind sie unethisch. Die PP Studien sind regulatorisch begründet, aber medizinisch sinnlos. Es gibt hier Interessenskonflikte: solche Studien erlauben Networking und Publikationen; Behörden profilieren sich als Kinderwohltäter. Die Industrie profitiert in den USA von Patentverlängerungen. Gegenüber der Ausdehnung der Verpflichtung zu Kinderstudien durch die EU ist die Industrie bis jetzt defensiv. Kliniker und Ethikkomitees (EKs) haben diese Gefahr für Patienten noch nicht erkannt.

Schlussfolgerung: Kinder brauchen nicht so viele Studien wie möglich, sondern medizinisch sinnvolle Studien. Die EMA erzwingt aufgrund eines falschen Konzepts sinnlose internationale Studien durch inzwischen über 1000 PIPs. Dies gefährdet das öffentliche Vertrauen in die klinische Forschung und den wissenschaftlichen Ruf Europas. EKs benötigen dringend Schulung über den regulatorischen Hintergrund von Kinderstudien. Sie

sollten zweifelhafte Studien zurückweisen und laufende fragwürdige Studien suspendieren. Die DGKJ sollte zu einer Arzneimitteltherapie auf wissenschaftlicher und physiologischer Grundlage beizutragen. Dazu wird die Diskussion um die Rechtfertigung getrennter Zulassungen für Erwachsene und Kinder und die Frage nach Sinn/Unsinn der PIPs gehören müssen.

DGKJ-FV030

Längsschnittliche Zusammenhänge zwischen dem Gebrauch elektronischer Medien und psychischen Auffälligkeiten im Vorschulalter

Tanja Poulain¹, Mandy Vogel¹, Madlen Neef¹, Franziska Abicht¹, Anja Hilbert², Jon Gunneit³, Wieland Kiess⁴

¹Leipzig University, LIFE Child (Leipzig Research Center for Civilization Diseases), Leipzig, Deutschland; ²Leipzig University, Integrated Research Center Adiposity Diseases, Department of Medical Psychology and Medical Sociology, Leipzig, Deutschland; ³Ulm University, Institute of Epidemiology and Medical Biometry, Ulm, Deutschland; ⁴Leipzig University, Department of Women and Child Health, Hospital for Children and Adolescents and Center for Pediatric Research (CPL), Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Der Gebrauch elektronischer Medien stellt eine der Hauptbeschäftigungen von Kindern und Jugendlichen dar. Vor allem neue Medien wie Internet und Smartphone gewinnen stetig an Bedeutung. Bisherige Studien konnten bereits Zusammenhänge zwischen hohem Medienkonsum und psychischen Auffälligkeiten wie Hyperaktivität und Aggressivität bei Kindern zeigen. Längsschnittstudien sind jedoch nachwievor selten und betrachten hauptsächlich den Fernsehkonsum von Kindern, nicht aber den Gebrauch neuerer Medien.

Fragestellung: Wir haben untersucht, ob und wie der Gebrauch elektronischer Medien im Vorschulalter mit dem Alter und dem Geschlecht der Kinder sowie der sozialen Stellung der Familie zusammenhängt. Desweiteren haben wir erforscht, wie sich der Medienkonsum der Vorschüler in den letzten fünf Jahren verändert hat. Hauptaugenmerk der Studie lag darauf zu zeigen, inwieweit der Gebrauch verschiedener elektronischer Medien mit der Entwicklung von psychischen Auffälligkeiten im Laufe eines Jahres zusammenhängt. Gleichzeitig haben wir Zusammenhänge zwischen psychischen Auffälligkeiten und der Entwicklung des Mediengebrauchs untersucht.

Material und Methoden: Insgesamt wurden Daten von 527 zwei- bis sechsjährigen Vorschulkindern ausgewertet. Alle Kinder hatten an zwei Folgebefragungen der längsschnittlich angelegten LIFE Child-Studie in Leipzig teilgenommen (Abstand zwischen den Besuchen = 12 Monate). Zu jedem Besuch wurden die Eltern mittels Fragebogen zum Gebrauch elektronischer Medien (TV, Spielkonsole, Computer/Internet, Handy) und zu den psychischen Auffälligkeiten (emotionale Probleme, Verhaltensauffälligkeiten, Hyperaktivität/Unaufmerksamkeit, Probleme mit Gleichaltrigen) ihrer Kinder befragt. Um die Zusammenhänge zwischen Mediengebrauch und psychischen Auffälligkeiten sowie Alter, Geschlecht und sozialer Stellung zu schätzen, wurden multiple lineare Regressionen berechnet.

Ergebnisse: Die Analysen ergaben, dass der Gebrauch elektronischer Medien bei älteren Vorschulkindern und bei Kindern aus sozial schwächeren Familien ausgeprägter ist als bei jüngeren Vorschulkindern bzw. Kindern aus sozial bessergestellten Familien. Zusätzlich zeigte sich eine signifikante Zunahme des Handygebrauchs zwischen 2011 und 2016. Der Gebrauch von Computer/Internet konnte mit einer Zunahme von emotionalen Problemen und Verhaltensauffälligkeiten in Verbindung gebracht werden. Der Gebrauch von Handys war mit einer Zunahme von Verhaltensauffälligkeiten und Hyperaktivität/Unaufmerksamkeit assoziiert. Gleichzeitig zeigten die Analysen, dass Probleme mit Gleichaltrigen mit einem gesteigertem Gebrauch von Computer/Internet und Handys einherging.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die Ergebnisse zeigen, dass sich psychische Auffälligkeiten und Medienkonsum, vor allem der Gebrauch neuerer und mobiler Medien, gegenseitig beeinflussen und verstärken können.

DGKJ-FV20a

Ergebnisse der Schuleingangsuntersuchungen in der Region Hannover als Steuerungsinstrument zur Förderung der frühkindlichen Entwicklung

Susanne Bantel¹, Andrea Wünsch²

¹Region Hannover, Fachbereich Jugend, Team Sozialpädiatrie und Jugendmedizin, Hannover, Deutschland; ²Region Hannover, Fachbereich Jugend, Team Sozialpädiatrie und Jugendmedizin, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Das Team Sozialpädiatrie und Jugendmedizin im Fachbereich Jugend der Region Hannover führt im Rahmen des Niedersächsischen Gesetzes über den öffentlichen Gesundheitsdienst § 5 jährlich bei ca. 10.000 Kindern die Schuleingangsuntersuchung (SEU) durch. Um jedem Kind einen guten Schulstart und damit Bildungs- und Teilhabechance zu ermöglichen, trägt die SEU dazu bei, vorschulische Defizite frühzeitig zu erkennen und Maßnahmen in die Wege zu leiten.

Fragestellung: Welche Faktoren sind mit Entwicklungs- und Verhaltensauffälligkeiten im Vorschulalter assoziiert?

Methoden: Es wurden die Daten der Schuleingangsuntersuchungen (SEU) der Region Hannover von drei Jahrgängen von 2015/16–2017/18 ($n = 31.892$) analysiert. Bestimmte schulrelevante Vorläuferfähigkeiten für Lesen, Schreiben und Rechnen wurden mit dem Sozialpädiatrischen Entwicklungsscreening für Schuleingangsuntersuchungen (SOPESS) erhoben. Zur Beurteilung der sozial-emotionalen Kompetenz wurde zudem der Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ) eingesetzt. Soziodemographische Daten und Angaben zum Bildungsgrad und Herkunftsland der Eltern, zur Familienkonstellation, Gestationsalter des Kindes, zur Dauer des Kindergartenbesuchs, Medienkonsum, Vorlesezeit sowie sportliche Aktivität wurden anhand eines Vorbereitungs-Fragebogens erhoben. Mittels multivariabler logistischer Regressionsanalysen wurden Zusammenhänge zwischen Auffälligkeiten und den erhobenen Angaben berechnet. Die einzelnen Ergebnisse sind als Odds Ratio mit 95 % Konfidenzintervall ausgewiesen.

Ergebnisse: Die Auswertungen der SEU-Daten verweisen auf ein vermehrtes Vorkommen auffälliger Ergebnisse bei Kindern aus bildungsfernen und sozial benachteiligten Familien. Weitere Faktoren, die mit Entwicklungsdefiziten assoziiert sind, sind das Alter und Geschlecht des Kindes, die Anzahl der Kindergartenjahre, eine familiäre Konstellation ohne leibliche Eltern und das Gestationsalter. Zudem zeigen die Ergebnisse deutliche Zusammenhänge zwischen Medienkonsum und Verhaltensauffälligkeiten, Vorlesezeit und Sprachkompetenz, sowie sportlicher Aktivität und Ganzkörperkoordination.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die Auswertungen der SEU-Daten liefern trotz Limitationen in der Methodik (Beantwortung bestimmter Fragen nach sozialer Erwünschtheit, Untersuchervarianz) wichtige Erkenntnisse zur Entwicklung und Steuerung zielgruppenorientierter Präventionsmaßnahmen. Die Ergebnisse zeigen, dass insbesondere Kinder aus bildungsfernen Familien Förderbedarfe aufweisen, insofern erfüllt die SEU als Vollerhebung einer ganzen Altersklasse nicht nur ihre individualmedizinische, sondern auch eine bedeutsame sozialkompensatorische Funktion. Die Ergebnisse verweisen außerdem auf die Bedeutung eines frühzeitigen Kindergartenbesuchs und damit einer frühkindlichen und vorschulischen Förderung vor allem für sozial benachteiligte Kinder.

Poster DGKJ

Notfälle/Intensivmedizin

DGKJ-P001

Shisha-Genuss mit Folgen

Sebastian Lobstein, Fabian Lander, Yvonne Zeißig, Sebastian Brenner

Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der TU Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Die kurzzeitige Bewusstlosigkeit stellt in der Kindernotaufnahme einen herausfordernden Vorstellungsgrund mit vielen differentialdiagnostischen Überlegungen dar. Hierbei weist das Akronym „I watch death“ auch auf die Intoxikation als mögliche Ursache hin. Im folgenden Fallbeispiel wird verdeutlicht, wie wichtig die Eigen- bzw. Fremdanamnese im Kindes- und Jugendalter ist.

Fallbericht: Ein 17-jähriger Patient wurde durch den Rettungsdienst nach einem circa dreiminütigen unklaren Bewusstseinsverlust in der Kindernotaufnahme vorgestellt. Begleitsymptome in der Häuslichkeit waren Schwindel und Übelkeit. Zum Zeitpunkt des Eintreffens in der Notaufnahme war der Patient bereits wieder beschwerdefrei. Dyspnoe, Schmerzen, Erbrechen, Sehbeschwerden, eine Amnesie oder Halluzinationen bestanden nicht. Vorerkrankungen, Allergien bzw. die Einnahme von Medikamenten lagen nicht vor. Auch Hinweise für ein Trauma konnten nicht eruiert werden. Anamnestisch ließ sich schließlich ermitteln, dass der Jugendliche kurz vor dem Bewusstseinsverlust für circa 30 Minuten eine Wasserpfeife geraucht hatte, wie er es in der Regel zwei bis drei Mal pro Woche mache. Hierbei hatte er im Vergleich zu seinem sonstigen Konsum eine größere Menge an Holzkohle verwendet und den Rauch besonders intensiv inhaliert.

Die klinisch-internistische sowie -neurologische Untersuchung zeigten unauffällige Befunde. Es konnten insbesondere keine kardiorespiratorischen Auffälligkeiten, Haut-/Schleimhautveränderungen bzw. Hinweise für ein akutes neurologisches Defizit erhoben werden. In der initialen Blutgasuntersuchung zeigte sich neben Normwerten für die Sauerstoff- und Kohlenstoffdioxidpartialdrücke ein Carboxyhämoglobinwert (CO-Hb) von 21,1 %. Der pH-Wert, die Blutglukose sowie die Elektrolyte waren ausgeglichen. In der durchgeführten Blutentnahme fand sich eine Leukozytose von 20 Gpt/l ohne Erhöhung der Entzündungswerte.

Es wurde sofort die normobare Sauerstofftherapie mit 4 l/min initiiert. Darunter konnte ein Abfall des COHb auf 9,4 % nach zwei Stunden sowie 5,6 % nach vier Stunden erzielt werden. Eine aufgrund der initialen Bewusstlosigkeit durchgeführte erweiterte Diagnostik zeigte keine Pathologien. Während des sich anschließenden zweitägigen stationären Aufenthaltes blieb der Patient kardiorespiratorisch stabil ohne neurologische Auffälligkeiten.

Schlussfolgerung: Die Kohlenmonoxidintoxikation zählt mit circa 4000 Fällen pro Jahr zu den häufigsten Vergiftungen. Wie bereits in der Literatur vorbeschrieben kann es besonders im Kindes- und Jugendalter neben der Rauchgasintoxikation auch beim Konsum von Wasserpfeifen (Shishas) zu einer erhöhten Exposition mit Kohlenmonoxid (CO) kommen. Da mittlerweile drei von zehn der zwölf- bis 17-jährigen Jugendlichen mindestens einmal in ihrem Leben Wasserpfeife geraucht haben, stellt eine damit im Zusammenhang stehende Kohlenmonoxidintoxikation eine relevante Differentialdiagnose einer unklaren Bewusstlosigkeit in der Kindernotaufnahme dar.

DGKJ-P003**Lokale Atropinreaktion als Ursache eines akuten Schmerzes im Kindesalter**

Florian Schneider¹, Florian Urlichs¹, Claudia Lommatzsch², Henrik Faatz²

¹St. Franziskus Hospital, Klinik für Pädiatrie und Neonatologie, Münster, Deutschland; ²St. Franziskus Hospital, Klinik für Augenheilkunde, Münster, Deutschland

Hintergrund: Augenärztliche Notfälle sind in der Notfallambulanz in der Kinder- und Jugendheilkunde eher selten. Häufig sind allergische oder entzündliche Reaktionen. Selten sind Medikamenten-induzierte augenärztliche Notfälle, die zu akuten Schmerzen führen. Atropin wird in der Augenheilkunde gerne als Mydriatikum verwendet.

Ziel: Schnelle Diagnose und Behandlung einer schwerwiegenden Nebenwirkung einer lokalen Atropinreaktion als seltene Ursache eines akuten Schmerzes im Kindesalter.

Material und Methoden: Bei dem Patienten (2 Jahre, 4 Monate) handelte es sich um ein ehemaliges Frühgeborenes (unklare SSW, GG ca. 1500 g, Sectio im Irak). Als Vorerkrankungen seien eine periventrikuläre Leukomalazie, eine linksbetonte Tetraspastik, eine globale Entwicklungsverzögerung und einen Strabismus bekannt. Ein augenärztlicher Vorbefund lag nicht vor.

Seit dem Vortag seien Atropin Augentropfen zur Vorbereitung eines Augenarzttermins verabreicht worden. Am Abend des Vortags seien bereits Unruhe und erhöhte Temperatur aufgefallen. Am Aufnahmetag sei der Patient sehr unruhig gewesen und habe sich sehr heiß angefühlt.

In der Notfallaufnahme zeigte sich der Patient in deutlich reduziertem Allgemeinzustand. Er war stark agitiert, zitterte am ganzen Körper. Es fiel eine Tachykardie (200–220/min) und einer Hyperthermie auf, die übrigen Vitalwerte waren unauffällig. Die Augen zeigten extrem weiten Pupillen, palpatorisch waren die beiden Bulbi sehr hart und der Patient war sehr lichtempfindlich. Zusätzlich zeigte sich ein intermittierender horizontaler Nystagmus. Bis auf ein feinfleckiges Exanthem am Thorax war der restliche körperliche Untersuchungsbefund unauffällig.

Das notfallmäßig durchgeführte Schädel-CT, die Lumbalpunktion, das Aufnahmelabor und die initiale BGA waren regelrecht. Eine Liquorpunktion mit Druckmessung ergab mit 17 cm Wassersäule einen regelrechten intrazerebralen Druck. Eine genaue Druckmessung war bei dem sehr stark agitierten Patienten in der Akutsituation durch die augenärztlichen Kollegen nicht möglich.

Unter der Verdachtsdiagnose einer Komplikation der lokalen Atropinreaktion mit der Befürchtung eines akuten Glaukomanfalls wurde Acetazolamid 120 mg i. v. 3 × täglich (Carboanhydrasohemmer, 20–40 mg/kg pro Tag in 3–4 Einzeldosen, max. 1 g/d), Pilocarpin (Parasympathomimetika) und Brinzolamid (Carboanhydrasohemmer) Augentropfen (initial alle 10 Minuten) verabreicht. Darunter zeigte sich der Befund in den ersten 24 Stunden rückläufig. Bedarfsorientiert erfolgte eine Schmerztherapie mit Paracetamol und Novalgin. Nach 3 Tagen konnte der Patient mit regelrechten Augendrücken entlassen werden.

Schlussfolgerung: Die Diagnose konnte im interdisziplinären Team schnell gestellt und adäquat behandelt werden. Eine derartige lokale Nebenwirkung einer lokalen Atropinbehandlung ist selten, sollte aber vor allem bei Patienten mit Vorerkrankungen in Erwägung gezogen werden, um Folgeschäden zu vermeiden.

DGKJ-P005**Management of anaphylaxis and allergic reactions in pediatric patients with Long QT syndrome**

Tatjana Welzel¹, Victoria Chantal Ziesenitz², Stefanie Seitz¹, Birgit Donner¹, Johannes Van den Anker³

¹University of Basel Children's Hospital, Basel, Switzerland, Pediatric Pharmacology and Pharmacometrics, Basel, Switzerland; ²University Children's Hospital Heidelberg, Heidelberg, Germany and University of Basel Children's Hospital, Basel, Switzerland, Pediatric Cardiology & Congenital Heart Diseases (Heidelberg) and Pediatric Pharmacology and Pharmacometrics, Heidelberg, Germany and Basel, Switzerland; ³Children's National Health System, Washington, DC, USA and University of Basel Children's Hospital, Basel, Switzerland, Division of Clinical Pharmacology (Washington) and Pediatric Pharmacology and Pharmacometrics (Basel), Washington, USA and Basel, Switzerland

Purpose: Long QT syndrome (LQTS) is a heterogeneous group of inherited or acquired disorders of myocardial repolarization characterized by a prolongation of the QT interval potentially resulting in life-threatening "Torsades de Pointes" tachycardia. In patients with inherited LQTS the use of beta-blockers is common to prevent life threatening arrhythmias. For patients with LQTS, who develop allergic reactions including anaphylaxis, the pharmacological treatment with certain antiallergic drugs may prolong their QT interval and/or interact with beta-blockers. Unfortunately, there are no guidelines available how to treat these patients.

Methods and materials: We performed a literature review to investigate which antihistamines can be used safely in patients with inherited LQTS (iLQTS). Moreover we investigated a safety analysis assessing treatment strategies and potential risks regarding the use of antiallergic drugs in patients with LQTS. We classified antiallergic drugs according to their potential for QT prolongation and developed a treatment algorithm for iLQTS patients in case of allergic reactions and anaphylaxis.

Results: For the treatment of local allergic symptoms, fexofenadine, levocetirizine and cetirizine seem to be safe, because of no or only a very low risk of QT prolongation. Moreover, short courses of corticosteroids seem to be safe. In case of systemic signs of allergy or anaphylaxis, epinephrine should be used in patients with iLQTS during continuous cardiac monitoring because it can provoke ventricular arrhythmias which require cardiac defibrillation. Moreover, epinephrine may be less effective in patients taking beta-blocker and use of glucagon may become necessary.

In case of lower airway obstruction, ipratropium bromid instead of beta-2-adrenergic-agonists should be used as first choice therapy. If not effective, inhaled beta-2-adrenergic agents may be used cautiously, provided that continuous cardiac monitoring is available and repetitive checks of serum potassium and magnesium levels are important to decrease risk for arrhythmias. There is only very limited information available on the use of first-generation H1R antihistamines like clemastine and dimetindene, therefore use in patients with iLQTS should be avoided. If absolutely needed, careful application during continuous cardiac monitoring and the possibility of defibrillation should be ensured.

Conclusions: Because of the underlying disease and the required beta blockade, patients with iLQTS have a higher risk for life-threatening complications in case of allergic reactions and anaphylaxis. Therefore, knowledge about possible side effects of standard drugs used for management of allergic reactions or anaphylaxis in this special risk group is important. Moreover, modified and more differentiated drug administration seems to be necessary in patients with LQTS.

DGKJ-P006**Mind the gap – Hyponatriämie mit konsekutivem Status epilepticus bei einem Säugling mit RSV-Infektion**

Ruth Lehbrink¹, Anja Kühn², Astrid Bertsche¹

¹Universitätsklinikum Rostock, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin; Bereich Neuropädiatrie, Rostock, Deutschland; ²Universitätsklinik Rostock, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Rostock, Deutschland

Hintergrund: RSV Infektionen durchleben im ersten Lebensjahr 40–70 % der Bevölkerung. Die Letalität hospitalisierter Kinder liegt bei etwa 1,7 %. Extrapulmonale Komplikationen wie Herzrhythmusstörungen, myokardiale Beteiligung oder zentrale Störungen wie Apnoen und Krampfanfälle müssen berücksichtigt werden.

Fallbericht: 6 Wochen alter Junge ohne Vorerkrankungen. Seit zwei Tagen Husten, Heiserkeit, reduzierte Trinkleistung. Kein Fieber, Erbrechen oder Durchfall. Nachweis einer RSV Infektion und Beginn einer symptomatischen Therapie mit hypotoner Infusionslösung und hypersalinen Kochsalzinhaltungen.

Verschlechterung am 2. Behandlungstag: zunehmend Schläpheit, Blässe, reduzierte Trinkleistung, Tachydyspnoe. Entwicklung eines Krampfanfalls mit Kloni der Arme und Beine, starrem Blick, Schmatzen, Desaturationen bis 60 % unter 6 l/min Sauerstoffvorlage. Frustrane antikonvulsive Therapie mit Diazepam, Levetiracetam und Lorazepam. Nach Feststellung der Hyponatriämie von 119 mmol/l Sistieren des Krampfanfalls nach 30 Minuten unter Natriumsubstitution. Natrium 22 h zuvor bei Aufnahme 134 mmol/l. Mittels einmolarer Kochsalz-Infusion Normalisierung der Natriumhomöostase binnen 23 Stunden. Im EEG postiktal Grundaktivität mit wechselnder Amplitude jedoch ohne fokale oder generalisierte Anfallsaktivität oder epilepsietypische Potentiale.

Im Verlauf respiratorische Verschlechterung und Notwendigkeit zur Atemunterstützung bei linksseitig betonten pneumonischen Infiltraten und Oberlappen-Atelektase, zunächst mittels High-Flow-Therapie (HFT) 8 l/min, FiO₂ 50 %. Ab dem 3. Behandlungstag CPAP Atemtherapie über 50 h (Peep 8 mbar, FiO₂ max. 50 %). Antibiotische Therapie mit Ampicillin/Sulbactam bei bakterieller Superinfektion. Supportiv Infusionstherapie mit Halb-Elektrolyt-Lösung, abschwellende Nasentropfen. Entlassung nach 11 Behandlungstagen in gutem Allgemeinzustand. Weitere Krampfanfälle oder andere neurologische Auffälligkeiten traten nicht auf.

Diskussion und Schlussfolgerung: Insbesondere im Zusammenhang mit schweren Verläufen einer RSV Infektion kommt es gehäuft zu Hyponatriämien (in 11 % der Fälle mit einem Serum-Natriumlevel < 130 mmol/l), die durch hohe Plasmaspiegel des Antidiuretischen Hormons und hypotone Rehydratationstherapien begünstigt werden. Als Komplikation können epileptische Krampfanfälle auftreten, deren Durchbrechung sich der regulären antikonvulsiven Therapie entzieht. Konsequente Umsetzung der Empfehlung zur unmittelbaren Bestimmung der Serum-Elektrolyt- und Zuckerwerte lassen rasch therapierbare Ursachen erkennen und sollten zumindestens bei jedem unklaren Krampfanfall erfolgen. In der Betreuung hospitalisierter Kinder mit RSV Infektionen sind neben dem kardiorespiratorischen Monitoring tägliche Elektrolytkontrollen unabdingbar.

DGKJ-P008

Neonatales Abstinenzsyndrom nach mütterlicher Venlafaxin-Einnahme während der Schwangerschaft

Anne-Kathrin Schulz¹, Beate Eger³, Heidrun Gurth³, Judith Hennig², Jörg Reichert², Jürgen Dinger³

¹Universitätsklinikum Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Dresden, Familienetz, Dresden, Deutschland; ³Universitätsklinikum Dresden, Klinik für Neonatologie und Intensivmedizin, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Die Hirnentwicklung des Fetus kann während der Schwangerschaft durch verschiedene plazentagängige psychotrope Substanzen beeinflusst werden. Nach mütterlicher Einnahme von Drogen während der Schwangerschaft kommt es beim Neugeborenen zur Ausprägung eines neonatalen Abstinenzsyndroms. Zunehmend beobachtet man, dass auch Psychopharmaka, wie beispielsweise Antidepressiva, zum Auftreten von Entzugssymptomen beim Neugeborenen führen können.

Am Uniklinikum Dresden wurden von 2015 bis 2017 46 Kinder nach mütterlicher Antidepressiva-Einnahme während der Schwangerschaft geboren. 23 der Mütter wurden mit dem Serotonin-Noradrenalin-Wiederaufnahmehemmer Venlafaxin behandelt.

Fragestellung: Gibt es ein spezifisches neonatales Abstinenzsyndrom nach mütterlicher Venlafaxin-Einnahme?

Methoden: Es erfolgte die retrospektive Analyse der Krankenakten der 23 Neugeborenen (9 Früh- und 14 Reifgeborene) nach intrauteriner Venlafaxin-Exposition. Es wurde insbesondere auf Entzugssymptome wie Trinkschwäche, Hyperexzitabilität, Myoklonien und Krampfanfälle geachtet. Ebenfalls wurde die postnatale Anpassung analysiert.

Ergebnisse: Die Neugeborenen zeigten nach intrauteriner Venlafaxin-Exposition vermehrt Entzugssymptome wie muskuläre Hypotonie, Zitterigkeit, Hyperexzitabilität, Trinkschwäche sowie in drei Fällen auch klinische Krampfäquivalente. Dabei deutet sich ein Zusammenhang mit dem Gestationsalter und der Medikation an, kann jedoch nicht statistisch bewiesen werden. Auch bei sehr kleinen Venlafaxin-Dosen traten Entzugssymptome gehäuft auf.

Des Weiteren wurden vermehrt postnatale Anpassungsstörungen mit CPAP-Bedarf im Kreißsaal beobachtet, bei einigen Frühgeborenen auch für mehrere weitere Tage bis zur vollständigen kardiorespiratorischen Stabilisierung auf der Intensivstation.

Geringe Venlafaxin-Spiegel ließen sich im kindlichen Blut sowie in der Muttermilch nachweisen.

Diskussion: Wir empfehlen für alle Kinder nach Venlafaxin-Einnahme der Mutter in der Schwangerschaft die stationäre Aufnahme und Überwachung in einer Kinderklinik, um Entzugssymptome frühzeitig erkennen und behandeln zu können. Stillen zur Aufrechterhaltung minimaler Venlafaxin-Spiegel im kindlichen Blut führt zu einer Minderung der Entzugssymptome und stärkt die Mutter-Kind-Bindung, so dass dies ausdrücklich empfohlen werden kann.

Schlussfolgerung: Bei Neugeborenen nach intrauteriner Venlafaxin-Exposition können Entzugssymptome gehäuft auftreten. Die Prognose dieser Kinder scheint nach unseren bisherigen Erkenntnissen gut. Aufgrund der geringen Datenlage sind weitere Beobachtungsstudien zu einem spezifischen neonatalen Venlafaxin-Abstinenzsyndrom notwendig.

DGKJ-P010

Posteriores reversibles Enzephalopathiesyndrom als sekundäre Komplikation einer arteriellen Hypertonie im Rahmen einer Poststreptokokken-Glomerulonephritis

Bardo Wannenmacher¹, Daniel Vilser³, Claus Doerfel¹, Kristin Dawczynski¹, Melanie Rohmann², Ulrike John³, Hans-Joachim Mentzel⁴, Hans Proquitt¹

¹Universitätsklinikum Jena, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Jena, Deutschland;

²Universitätsklinikum Jena, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sektion Kinderkardiologie, Jena, Deutschland; ³Universitätsklinikum Jena, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Nephrologie und KfH-Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche, Jena, Deutschland;

⁴Universitätsklinikum Jena, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Sektion Kinderradiologie, Jena, Deutschland

Hintergrund: Streptokokkeninfektionen gelten im Kindesalter als Hauptursache postinfektöser Glomerulonephritiden und treten in ca. 10–20 % der Fälle nach einer Streptokokkeninfektion auf. Pathophysiologisch liegt der Poststreptokokken-Glomerulonephritis eine Immunkomplexreaktion zu Grunde. Die Klinik ist geprägt durch eine Hämaturie und Proteinurie, Ödemneigung sowie einen arteriellen Hypertonus. Eine seltene neurologische Komplikation der hypertensiven Entgleisung stellt das posteriore reversible Enzephalopathiesyndrom (PRES) mit Kopfschmerzen, Bewusstseins- und Sehstörungen sowie zerebralen Krampfanfällen dar. Wir beschreiben den Fall eines 8 Jahre alten Jungen, der im Rahmen einer Poststreptokokken-Glomerulonephritis ein PRES entwickelte und aus diesem Grund in unsere Klinik verlegt wurde.

Fallbericht: Der 8 Jahre alte Junge war 7 Tage zuvor in einer auswärtigen Klinik unter dem Verdacht einer Pyelonephritis aufgenommen und antibiotisch behandelt worden. Klinisch imponierten Flankenschmerzen, eine arterielle Hypertonie sowie Pleuraergüsse und Aszites, paraklinisch zeigte sich ein Laborkonstellation von Inflammation, Eiweiß- und Komplementfaktor-3-Verlust sowie eine große Proteinurie und ein erhöhter Antistreptolysin-Titer. Unter der Arbeitsdiagnose einer Poststreptokokken-Glomerulonephritis wurde mit Penicillin und diuretischer Medikation begonnen.

Ein direkter Keimnachweis gelang nicht. Am 7. Behandlungstag manifestierten sich Kopfschmerzen mit rezidivierendem Erbrechen und schließlich ein fokaler rechtsseitenbetonter Krampfanfall. In einer Notfall-CT vor Ort wurde der Verdacht auf eine Ischämie gestellt. Nach Zuverlegung ergänzten wir die Diagnostik um eine cMRT, welche die charakteristischen bildmorphologischen Veränderungen eines PRES zeigte. Der nachfolgende intensivmedizinische Verlauf war geprägt von einer arteriellen Hypertonie, die nur unter pharmakologischer Polytherapie mit Enalapril, Urapidil, Nifedipin, Nitroglycerin, Clonidin sowie diuretischer Therapie zu beherrschen war. Zur Entlassung besteht eine antihypertensive Medikation mit Enalapril, Nifedipin, Metoprolol und Dihydralazin. Die neurologischen Auffälligkeiten waren bis zur Entlassung 14 Tage nach Aufnahme vollständig rückläufig, eine MRT-Verlaufskontrolle ist 4 Wochen nach PRES-Manifestation geplant.

Schlussfolgerung: Das posteriore reversible Enzephalopathiesyndrom (PRES) ist eine seltene Komplikation einer schweren arteriellen Hypertonie. Wir beschreiben den Fall eines PRES im Rahmen einer Poststreptokokken-Glomerulonephritis mit hypertensiver Entgleisung. Das PRES sollte in der Differentialdiagnostik bei unklarer Bewusstseinsstörung mit berücksichtigt werden.

DGKJ-P011

Unterstützung der Eltern beim Fällen schwerwiegender Entscheidungen an der ICU durch indigene Heilungsmethoden

David Steinhorn¹, Jana Din²

¹Children's National Medical Center, Intensivmedizin und Palliativmedizin, Washington, DC, USA; ²Tao Zentrum für Heilung, Ganzheitliche Heilmethoden, Sacramento, Kalifornien, USA

Hintergrund: Achtsamkeitstechniken (AKT) nach Kabat-Zinn richten die Aufmerksamkeit auf den Augenblick, wobei man Gefühle, Gedanken, Sinesseindrücke wahrnimmt. Meditation, tiefes Gebet, geführte Visualisierungstechniken schaffen einen innerlichen Bereich, wodurch man Weisheit erlangen kann. AKT verursachen oft eine ruhige, friedliche Geistesverfassung, wobei neue persönliche Einsicht für den Kranken, die Eltern oder die Pfleger gewonnen werden kann. Ein Priester, Seelsorger, indigener Heiler, Schamane oder Heilpraktiker kann die Eltern oder den Patienten zu einer achtsamen Verfassung leiten. Dabei können Patienten und Eltern eine Hilfe finden, wenn sie schwere Entscheidungen bezüglich ihres Kindes treffen müssen, insbesondere in Weltkulturen, die sich nicht leicht auf eine kognitive Lösung von Problemen verlassen wie in unseren westlichen Kulturen.

Methoden: Die geistige Reise in sich selbst wird bei vielen indigenen Völkern durch einen akustischen Trieb, z. B. eine Trommel oder Rassel initiiert, um die Aufmerksamkeit zu fokussieren und eine ruhige innere Verfassung zu gewinnen. Unter diesen Umständen öffnet man sich neuen Einsichten, Verständnissen, Erleuchtungen und Informationen, die oft in einem normalen Zustand des Bewusstseins nicht zugänglich sind.

Ergebnisse: Wir haben in den letzten 3 Jahren 17 achtsamkeitsbasierte Reisen mit Trommel oder Rassel bei schwerkranken Kindern und/oder deren Eltern an der Intensivstation an der UC Davis Medical Center in Sacramento, Kalifornien, durchgeführt. Familien/Patienten teilen uns mit, sie hätten dadurch neue Klarheit wegen Entscheidungen ihre Kinder betreffend gewonnen. Es gab keine negativen psychologischen Reaktionen. Mehrere Kinder waren schwerkrank, moribund oder erfüllten die diagnostischen Kriterien für „hirntot“. Die Familien haben die Erlebnisse als ‚nützlich‘, ‚beruhigend‘ und ‚tröstlich‘ gefunden. Sie hätten neue Einsichten und Verständnisse erreicht, die sie früher mit kognitiver Verhaltenstherapie, d. h. ohne die durch Trommel erzeugte Reise, nicht hätten erhalten können. Wir haben diese Methode mit der Genehmigung der Familien aus verschiedenen Glauben verwendet.

Schlussfolgerung: Das geistige Reisen ins Innere hilft manchen Eltern zu Erkenntnisgewinnen, die sie verwenden können, um schwere aber notwendige Entscheidungen bezüglich ihrer Kinder zu fällen. Diese Methode lässt sich bei bewussten und unbewussten Kindern leicht anwenden (Bewusste Kinder und Erwachsene machen es gerne). Manche Eltern insbesondere aus nicht-westlichen Kulturen verstehen diese Methode als eine Stütze für den menschlichen Geist.

DGKJ-P012

Sinusitis mit intrakranieller Beteiligung – ein seltenes und lebensbedrohliches Problem

Barbara Wichmann¹, Anja Kühn¹, Simon Paur¹, Jürgen Piek², Attila Ovari³, Manfred Ballmann¹, Michael Radke¹

¹Universitätsmedizin Rostock, Kinder- und Jugendklinik, ITS, Rostock, Deutschland; ²Universitätsmedizin Rostock, Neurochirurgie, Rostock, Deutschland; ³Universitätsmedizin Rostock, Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie „Otto Körner“, Rostock, Deutschland

Hintergrund: Die akute Sinusitis ist mit ca. 10 % aller Infekte der oberen Atemwege eine der häufigsten Infektionserkrankungen im Kindesalter. Bei Kindern mit Allergien der Atemwege oder Asthma bronchiale muss bis zu 70 % mit einer Sinusitis gerechnet werden. Im jungen Alter sind zumeist die Siebbeinzellen betroffen, ab dem 10. Lebensjahr zunehmend auch die Stirnhöhlen. Intrakranielle Komplikationen wie ein subdurales Empyem oder auch ein Hirnabszess sind dabei mit weniger als 1 % selten und erfordern höchste Aufmerksamkeit und ein multiprofessionelles Team zur Therapie.

Fallbericht: Wir berichten von zwei bislang gesunden Jungen, 9 Jahre und 12 Jahre alt, welche sich zunächst mit dem Bild einer akuten Sinusitis vorstellten. Beide klagten über erhebliche Kopfschmerzen, Fieber, der ältere zeigte zur Aufnahme eine Schwellung periorbital links. Die Entzündungsparameter waren bereits initial deutlich erhöht. Bei dem jüngeren kam es innerhalb von 24 Stunden zu einem Status epilepticus, bei dem älteren rasch im Verlauf zu einer Bewußtseinsstrübung und vollständigen Parese des linken Beines, sodass eine unverzügliche Bildgebung mittels MRT erfolgte. Dabei wurde jeweils ein subdurales Empyem nachgewiesen und es erfolgte die sofortige operative Sanierung durch die Neurochirurgen und HNO-Ärzte. Zusätzlich erfolgte eine langfristige antibiotische Therapie über mehrere Wochen. Bei dem Jüngeren waren noch insgesamt drei weitere intracerebrale Eingriffe erforderlich, bei dem älteren musste nur ein Folgeeingriff erfolgen. Bei beiden Jungen konnte eine vollständige Sanierung der cerebralen Herde erreicht werden. Bei dem Jüngeren bestehen weiterhin Einschränkungen in der Konzentrationsfähigkeit und Belastbarkeit, der ältere zeigt persistierend eine Schwäche des linken Beines.

Schlussfolgerung: Aufgrund der Seltenheit der Komplikationen bei einer großen Zahl an Patienten mit einer akuten Sinusitis muss man bei jeder ärztlichen Vorstellung den ungewöhnlichen oder unpassenden Symptomen besondere Aufmerksamkeit entgegenbringen. Eine frühzeitige bildgebende Diagnostik ist der einzige Weg eine schnelle chirurgische Entlastung zu ermöglichen. Zusätzlich ist eine mehrgleisige, langdauernde antibiotische Therapie unerlässlich. Eine Herdsanierung kann wiederholte HNO-ärztliche und auch neurochirurgische Eingriffe nötig machen. Eine adäquate Behandlung ist nur in einem multiprofessionellen Team möglich.

DGKJ-P013

Methämoglobinämie bei einem reifen Neugeborenen durch Prilocain

Franziska Krtschil, Nada Keilani, Anne Kathrin Kubitschke, Jürgen Nawracala, Norbert Albers

Christliches Kinderhospital Osnabrück, Pädiatrie, Osnabrück, Deutschland

Hintergrund: Eine Methämoglobinämie tritt auf, wenn ein Ungleichgewicht zwischen Methämoglobinproduktion und Methämoglobinreduktion vorliegt. Neben hereditären Formen ist unter anderem die externe Zufuhr von Methämoglobin-Bildnern ursächlich. Bekannte Methämoglobinämiebildner sind z. B. bestimmte Lokalanästhetika.

Klinische Symptome finden sich bereits ab einem Met-Hb-Anteil von 15 % mit Zyanose, Benommenheit und Kopfschmerzen. Die Beschwerden sind dosisabhängig und können zu respiratorischen, kardiovaskulären und neurologischen Problemen, bei sehr hohen Konzentrationen sogar zum Tod führen.

Fallbericht: Wir berichten über ein reifes, männliches Neugeborenes nach vaginaler Entbindung, welches im Alter von 6 Stunden mit einer generali-

sierten Zyanose ohne Dyspnoezeichen auffiel. Die Erstversorgung erfolgte problemlos durch eine Hebamme mit APGAR-Werten von 9/10/10 sowie einem Nabelschnur-pH von 7,24. In der Schwangerschaftsanamnese gab es keine Besonderheiten.

Pulsoxymetrisch wurden präduktale Sauerstoffsättigungswerte von 91 % gemessen. Die klinische Untersuchung war sonst unauffällig. Echokardiografisch wurde ein relevantes Vitium ausgeschlossen. Laborchemisch ergab sich kein Anhalt für eine Neugeboreneninfektion.

Eine sehr dunkle, fast bräunliche Blutfarbe gab den Hinweis auf eine Methämoglobinämie, die sich in der Blutgasanalyse bestätigen ließ und die Zyanose begründete. Die Methämoglobinwerte waren bis maximal 32,1 % erhöht.

Geburtsanamnestisch wurde ein Pudendusblock mit Xylonest (Prilocain 1 %) bei der Mutter eruiert. Hinweise für eine hereditäre Methämoglobinämie fanden sich nicht, sodass wir von einer iatrogenen Methämoglobinämie des Neugeborenen ausgingen. Die Mutter war nicht betroffen.

Unter einer Sauerstoffvorlage konnte nach 28 Stunden eine Normalisierung des Methämoglobinanteils erreicht werden. Eine medikamentöse Therapie war nicht notwendig.

Schlussfolgerung: Die passageren Symptome des Neugeborenen sind im Zusammenhang mit dem Nachweis von Methämoglobin sowie der maternalen Prilocaingabe auf eine Prilocain-induzierte Methämoglobinämie zurückzuführen.

Die Anwendung eines Pudendusblocks ist in vielen Geburtskliniken üblich und wird von Anästhesisten und Gynäkologen seit Jahrzehnten angewandt. Der Einsatz der Substanzen Prilocain und Lidocain ist jedoch kontraindiziert wegen des bekannten Risikos einer Methämoglobinämie des Neugeborenen. Unser Fall macht diese Gefahr deutlich. Der Einsatz dieser Substanzen in der Geburtshilfe sollte unbedingt vermieden werden. Pädiater sollten bei einer Zyanose auch an eine neonatale Methämoglobinämie denken.

DGKJ-P014

Die veränderte Entwicklung GABAerger Interneurone im Hyperoxie-Modell perinataler Hirnschädigung

Elena auf dem Brinke, Till Scheuer, Stefanie Endesfelder, Christoph Bühner, Thomas Schmitz

Charité – Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Neonatologie, Berlin, Deutschland

15 Mio. Kinder kommen jährlich weltweit zu früh zur Welt. Frühgeburt ist trotz großer Behandlungserfolge eine der größten Herausforderungen der pädiatrischen Intensivmedizin und vor allem eine Geburt unter 1500 g Geburtsgewicht trägt wesentlich zu neonataler Mortalität und Morbidität später im Leben bei. Vor allem neurokognitive Defizite, Aufmerksamkeitsstörungen und Verhaltensveränderungen stellen im Laufe der weiteren Entwicklung ein Problem dar, zudem treten psychiatrische Krankheitsbilder wie Autismus, Schizophrenie und ADHD gehäuft auf. Hierfür könnten hypothetisch Veränderungen in der Entwicklung des GABAergen Systems im zerebralen Kortex eine wesentliche Rolle spielen.

Die dynamischen Entwicklungsschritte von GABAergen Interneuronen gegen Ende der Schwangerschaft und unmittelbar postnatal machen das GABAerge System besonders vulnerabel gegenüber peri- und postnatalen Einflüssen. Im Tiermodell der neugeborenen Maus bietet sich die Möglichkeit, die Entwicklung des GABAergen Systems unter veränderten Umweltbedingungen zu untersuchen. Um den postnatal eintretenden Anstieg des Sauerstoffpartialdrucks zu simulieren, erhielten 5 Tage alte WT- bzw. GAD67-GFP-Knock-In-Mäuse über 48 Std. 80 % O₂ (Hyperoxie) und wurden anschließend bei Raumluft (21 % O₂, Normoxie) bis zum postnatalen Tag (P) 7, 9, 11, 14 oder 30 gehalten. Die Differenzierung der kortikalen Interneurone in Subtypen wurde anhand der Marker LIM-homeobox protein 6 (Lhx6), Reelin (Reln), Somatostatin (Sst), vasoactive intestinal polypeptide (Vip) und Parvalbumin (PVALB) untersucht. Die mRNA-Expression der Migrationsfaktoren stromal-derived factor 1 (Sdf1) und seines Rezeptors CXC-Motiv-Chemokinrezeptor 4 (Cxcr4) und glia cell line-derived neurotrophic factor (Gdnf) dienten zur Analyse der Mi-

gration. Zur weiteren Charakterisierung der Schädigung GABAerger Interneurone wurden die Aktivitäten von Apoptose (Caspase 3a) und Proliferation (Ki67) immunhistochemisch bestimmt. Die Lhx6-Genexpression zeigte sich signifikant reduziert zum Zeitpunkt P9, ebenso Reln (P9), Sst (P9 und P11) und Vip (P11). Die Anzahl PVALB+ Interneurone war signifikant vermindert zu den Zeitpunkten P14 und P30. Sdf1 und sein Rezeptor Cxcr4 waren signifikant vermindert (P7-P11). Es zeigten sich keine Veränderungen in Zelltod (P7-P14) und Proliferation (P7, P9) GABAerger Interneurone. Wir konnten zeigen, dass die Exposition des unreifen Gehirns gegenüber hohen Sauerstoffkonzentrationen die Entwicklung der kortikalen GABAergen Interneurone maßgeblich schädigt. Eine erhöhte Sauerstoffexposition könnte demnach ursächlich für die Reduktion von GABAergen Interneuronen bei Frühgeborenen sein. Sauerstoff kann nach unseren Daten die Funktionalität von Interneuronen nachhaltig beeinträchtigen. Ein präziseres Verständnis der zugrundeliegenden Mechanismen könnte dazu beitragen, spezifische Strategien neonataler Neuroprotektion zu definieren.

Infektiologie/Immunologie

DGKJ-P015

Molekularbiologische Charakterisierung der Inflammasom-Aktivität bei Frühgeborenen

Kristin Endter¹, Felix Schulze², Stefan Winkler¹, Angela Rösen-Wolff², Avril Robertson³, Matthew Cooper³

¹Uniklinikum Dresden, Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie, Dresden, Deutschland; ²Uniklinikum Dresden, Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinische Forschung, Dresden, Deutschland; ³University of Queensland, Institute for Molecular Bioscience, Brisbane, Australien

Hintergrund: Nabelschnurblut von Frühgeborenen weist verglichen mit Erwachsenen Kontrollen nach Stimulation eine deutlich reduzierte Interleukin-1 β (IL-1 β) Sekretion auf. IL-1 β wird als Propeptid exprimiert und durch aktive Caspase-1 prozessiert und sekretiert. Caspase-1 wird in, als Inflammasom bezeichneten, Multiproteinkomplexen aktiviert. Inflammasom/Caspase-1 Signalwege sind zentrale Elemente des angeborenen Immunsystems und tragen maßgeblich zur Abwehr von Pathogenen bei. Bisher liegen keine Daten für die Aktivierbarkeit unterschiedlicher Inflammasome bei Früh- und Neugeborenen vor.

Fragestellung: Analyse der Aktivierbarkeit der Inflammasome NLRP3, AIM2 und NLRC4 bei Früh- und Neugeborenen.

Material und Methoden: Anhand eines Vollblutassays, der die spezifische Stimulation der Inflammasome NLRP3, AIM2 oder NLRC4 zulässt, wurde Nabelschnurblut von Früh- und Neugeborenen sowie peripheres Blut einer Kontrollgruppe gesunder Erwachsener untersucht. Als Surrogat für die Aktivierung der Inflammasome wurde, durch aktivierte Caspase-1 sekretiertes, IL-1 β im Plasma analysiert. Zusätzlich wurden mittels qRT-PCR aus stabilisiertem Vollblut die Expression der Inflammasom-assoziierten Gene NLRP3, AIM2, NLRC4, ASC, CASP1 und IL-1B analysiert.

Ergebnisse: Frühgeborene weisen nach Stimulation der Inflammasome NLRP3 und AIM2 verglichen mit reifen Neugeborenen oder Erwachsenen im Vollblut eine geringere IL-1 β Freisetzung auf. Innerhalb der Neonaten korreliert die IL-1 β Sekretion nach Stimulation der Inflammasome NLRP3 und AIM2 mit dem Gestationsalter. Die Inflammasom-assoziierten Gene AIM2, NLRC4, ASC, CASP1 und IL-1B weisen bei Frühgeborenen im Vergleich zu reifen Neugeborenen und Erwachsenen eine reduzierte Expression auf.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die Ergebnisse zeigen erstmalig die geringere IL-1 β Sekretion von Frühgeborenen im Vergleich zu Neugeborenen und Erwachsenen nach spezifischer Stimulation des NLRP3 oder AIM2 Inflammasoms in Vollblut. Diese Art der Stimulation bildet die reale Situation besser ab als die Stimulation isolierter Zellpopulationen. Die in Abhängigkeit vom Gestationsalter ansteigende Expression Inflamma-

som-assoziiertes Gene sowie die vermehrte Freisetzung von IL-1 β können eine der Ursachen für die erhöhte Anfälligkeit Frühgeborener für Infektionen sein.

DGKJ-P016

Der Einfluss von CTLA-4 auf die adaptive Immunantwort von Neugeborenen

Maximilian Pech¹, Holger Lingel¹, Katrin Vogel¹, Hang Fu¹, Franziska Braun², Monika Brunner-Weinzierl¹

¹Universitäts-Kinderklinik Magdeburg, Experimentelle Pädiatrie und Neonatologie, Magdeburg, Deutschland; ²Helios Klinikum Berlin-Buch, Kinder- und Jugendmedizin, Berlin, Deutschland

Der T-Zelloberflächenrezeptor CTLA-4 (CD 152) ist ein primär negativer Regulator von adaptiven Immunantworten. Durch seine zentrale Funktion wird CTLA-4 als therapeutische Zielstruktur für Krankheiten, die mit einer Dysregulation des Immunsystems einhergehen, eingesetzt. CTLA-4-basierte Therapien finden bisher vorrangig bei Erwachsenen statt. Um den Einfluss von CTLA-4 auf die systemische Immunantwort von Neugeborenen zu untersuchen, wurden CD4+ T-Zellen aus Nabelschnurblut isoliert und mit peripheren CD4+ T-Zellen von Erwachsenen unter verschiedenen Bedingungen verglichen. Nach spezifischer Aktivierung mit *Staphylococcus aureus* Lysaten und autologen Antigen-präsentierenden Zellen konnte nach der Blockade von CTLA-4 mit spezifischen Antikörpern in neonatalen sowie in adulten T-Zellen eine Erhöhung der Expression von Interleukin-8, -10, -17 A und Interferon- γ detektiert werden. IL-4 war hingegen in CTLA-4-blockierten CD4+ T-Zellen reduziert. Diese Daten zeigen, dass CTLA-4 auch bei Neugeborenen eine wichtige Rolle bei der Regulation von T-Zellantworten einnimmt. Weitere Analysen sollen zeigen, ob die Manipulation von CTLA-4 bereits bei Neugeborenen eine therapeutische Option darstellt.

DGKJ-P017

Classical Astrovirus infection associated with encephalitis in an immunocompetent child

Andreas Jenke, Jan-Ulrich Schlump, Georgia Koukou

EKO Children's Hospital, Oberhausen, Witten/Herdecke University, Department of Paediatrics, Oberhausen, Germany

Introduction: Until today classic human Astroviruses (HAstVs) have not been associated with CNS infections. Here, we present the first case of a classic Astrovirus encephalitis in an immunocompetent child.

Case report: A 15 month old female presented with repetitive generalized seizures with a four day history of gastroenteritis with watery diarrhea, which already had improved. Initially the prolonged seizures were thought to be fever associated and the patient responded to systemic midazolam treatment. However, after seizure reoccurrence and altered consciousness she was transferred to our paediatric ICU for further diagnosis and therapy. Here, seizure control was only achieved by a combination of high dose levetiracetam and phenobarbiturate, but the patient remained unconscious and the EEG was suggestive of encephalopathy. Still, all laboratory analysis, including endocrinological, metabolic, CSF analysis and a brain MRI were normal.

On day 4, the child gradually became conscious, but was very agitated and not able to walk. The EEG at this time still revealed generalized high voltage theta activity even though the child did not receive sedative medications for 72 h. At this time the results of the stool sample came back positive for classical Astrovirus and we decided to extend our CSF analysis. Finally, the CSF analysis was positive for classical Astrovirus with exactly the same nucleotide sequence as in the stool sample. Clinically, the child gradually improved and was discharged on day 9.

Discussion: Whereas new HAstVs subtype have been recently associated with central nervous system infection, this is the first case of encephalitis in an immunocompetent child due to classic HAstV. Considering that classical HAstVs are the third most common etiological agents of viral

gastroenteritis in children, we believe that HAstVs as causative agents for CNS infections should be considered more often—especially in children and infants with preceding gastroenteritis.

DGKJ-P018

Auf die Schnecke gekommen ... 2 jähriger Junge mit Sepsis durch *Moraxella osloensis*

Emilie Berdin, Meinolf Siepermann, Markus Vogel

Krankenhaus Neuwerk, Mönchengladbach, Kinder- und Jugendmedizin, Mönchengladbach, Deutschland

Anamnese: Wir berichten über einen 2 6/12 Jahre alten Jungen, der mit einem seit 10 Tagen bestehenden fieberhaften Infekt der oberen Luftwege, Abgeschlagenheit, zunehmender Nahrungsverweigerung und einem Gewichtsverlust von >10 % des Körpergewichtes, bei V.a. auf Vorliegen einer Pneumonie eingewiesen wurde. Nach bereits seit 3 Tagen durchgeführter ambulanter oraler antibiotischer Therapie mit Erythromycin, sowie Inhalationstherapie mit Salbutamol war keine Besserung eingetreten.

Verlauf: Bei Aufnahme sahen wir einen blassen Jungen in reduziertem Allgemeinzustand. In der Untersuchung bestand auskultatorisch rechts basal ein abgeschwächtes Atemgeräusch. Ansonsten zeigte sich neben einer Erkältungssymptomatik und Abgeschlagenheit ein unauffälliger allgemeinpädiatrischer Untersuchungsbefund. Bei transcutan gemessenen Sättigungswerten unter 90 %, bestand ein zusätzlicher Sauerstoffbedarf bis max. 1,5 l/min. Laborchemisch erhöhte Entzündungsparameter mit einem CRP von 1,8 mg/dl und einer deutlich erhöhten BSG von 62/95 mm. Die Leukozyten waren normwertig. Er erhielt eine intensiviertere Inhalationstherapie und eine Infusionstherapie bei Trinkverweigerung, die Behandlung mit Erythromycin wurde zunächst fortgeführt. Im Röntgenbild des Thorax zeigte sich eine beidseitige basale Pneumonie, in der Echokardiografie kein Anhalt für eine Endokarditis.

In der Blutkultur wurde *Moraxella osloensis* nachgewiesen. Dabei handelt es sich um aerobe, gramnegative Stäbchen, die Nematoden der Gattung *Phasmarhabditis hermaphrodita* befallen und von der Schneckenart *Deroceras reticulatum* aufgenommen werden. Nach Kontakt zu der befallenen Schnecke können sich auch Menschen mit *M. osloensis* infizieren, die zu schwerwiegenden Erkrankungen, wie Sepsis, Meningitis, Pneumonie, Arthritis oder Endokarditis führen kann. Besonders gefährdet sind hierbei immunsupprimierte Personen, sowie Kinder. In unserem Fall konnte der Infektionsweg nachvollzogen werden, der Junge war regelmäßig in der Gärtnerei seiner Tante gewesen und berichtete auf Nachfrage selbst, dass er mit Schnecken dort gespielt habe. Wir gehen davon aus, dass er sich so über die befallenen Schnecken mit *Moraxella osloensis* infiziert hat, wodurch es zu einer protrahierten Pneumonie und folglich zu einer Sepsis kam. Der Junge erhielt eine Erreger-gerechte antibiotische Therapie mit Ampicillin/Sulbactam, worunter sich sein klinischer Zustand rasch besserte, er profund entfieberte und unter oraler Fortführung der antibiotischen Therapie entlassen werden konnte.

Schlussfolgerung: Wir berichten einen prolongierten Verlauf einer vermutlich pneumogenen Sepsis durch den über Nematoden in Schnecken übertragenen seltenen Erreger *Moraxella osloensis* bei einem 2-jährigen Jungen.

DGKJ-P019

Seltene schwere Komplikation bei Influenza-Infektion bei einem 4 Jahre alten immunkompetenten Mädchen

Susanne Schade

St. Clemens Hospital Geldern, Pädiatrie, Geldern, Deutschland

Hintergrund: Eine Influenzaenzephalitis ist insgesamt selten, stellt aber ein lebensbedrohliches Ereignis dar und heilt häufig nicht folgenlos aus, so dass eine schnelle Diagnose, eine antivirale und supportive Therapie helfen kann, das outcome zu verbessern.

Fallbericht: Ein 4 Jahre altes Mädchen verliert innerhalb von 3–4 Tagen mit subfebrilen Temperaturen und täglichen 1–2 maligem Erbrechen beinahe

alle Fähigkeiten. Sie zeigt zunächst eine ausgeprägte Bewusstseinsstörung mit Aphasie, Verlust aller kognitiven Fähigkeiten, eine zentrale Koordinations- und Bewegungsstörung sowie eine Dysphagie. Noch während der stationären Aufnahme zeigt sich ein diskreter fokaler Krampfanfall der linken Hand und eine Hypoglykämie. Eine sofortige Rahmendiagnostik mittels klinischer Untersuchung, Anamnese, Blutabnahme, LP und Schädel-MRT erbringt 1 Stunde nach stationärer Aufnahme den Verdacht einer Influenza-Enzephalitis. Im Schädel-MRT zeigt sich eine diskrete Signalanhebung des Splenium des Corpus callosum und angrenzenden Marklagern mit erheblichen Diffusionsrestriktion. In der Lumbalpunktion finden sich 31 Drittellen. In der BGA zeigt sich ein Blutzucker von 44 mg/dl. Im Rachenabstrich findet sich mittels PCR H1N1-RNA. Nach Literaturrecherche und Ausschluss anderer möglicher Erkrankungen bestätigt sich der Verdacht einer H1N1 Infektion. Das Kind benötigt im Verlauf eine PEG. Wir begannen eine Stunde nach stationärer Aufnahme mit Oseltamivir in erhöhter Dosierung. Nach sofortiger Behandlung mit einer antivirale sowie supportiven Therapie und einem frühen Beginn einer Rehabilitation zeigte sich ab dem 4. Behandlungstag neurologische Fortschritte bis hin zur Restitutio ad integrum nach 5 Wochen.

Schlussfolgerung: Zunächst sollte bei enzephalitischen Zeichen während der Influenzasaison an eine Influenzaenzephalitis gedacht werden. Eine spezifische Therapie mit antiviralen Arzneimitteln sollte so früh wie möglich, d. h. innerhalb von 48 Stunden nach Auftreten der ersten Symptome, begonnen werden. Sie kann aber bei schweren Verläufen auch danach noch, gegebenenfalls auch in höherer Dosierung sowie über einen längeren Zeitraum, versucht werden und kann die Prognose positiv beeinflussen.

DGKJ-P020

Vergleich der Impfraten und Impfzeitpunkte der Pneumokokken-Konjugatimpfung bei reifgeborenen Säuglingen vor und nach Umstellung auf das 2 + 1 Schema (Zwischenanalyse nach 9 Lebensmonaten)

Maren Laurenz¹, Christof Eiff¹, Kathrin Borchert², Sebastian Braun², Christian Jacob², Julia Schiffner-Rohe³, Jan Multmeier³

¹Pfizer Pharma GmbH, Pfizer Vaccines, Berlin, Deutschland; ²Xcenda GmbH, Real World Evidence, Hannover, Deutschland; ³Pfizer Deutschland GmbH, Health Technology Assessment & Outcomes Research, Berlin, 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 (LM). 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 LM gegeben werden sollen (2 + 1 Schema). Die Rationale hierfür war, dass trotz einer möglicherweise geringeren Effektivität des 2 + 1 Schemas den Kindern eine Impfung weniger verabreicht werden muss, was auch zu Kosteneinsparungen und eventuell zu einer besseren Impfschulung führen könnte.

Fragestellung: Ziel der Studie ist es, Impfraten reifgeborener Kinder der Geburtskohorten 2013 (3 + 1 Schema empfohlen) und 2016 (2 + 1 Schema empfohlen) zu ermitteln, die Einhaltung der empfohlenen Impf-Zeitfenster zu prüfen und zu vergleichen. Dargestellt sind die aggregierten Ergebnisse der Zwischenanalyse der jeweils 1. und 2. Quartale der Geburtskohorten 2013 und 2016 mit einer Nachbeobachtung von jeweils 9 LM.

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 entweder zwischen 01.01.2013–30.06.2013 oder zwischen 01.01.2016–30.06.2016 reifgeboren und im Beobachtungszeitraum (individuell 9 LM) durchgängig versichert waren. Kinder mit mind. einer Pneumokokken-Impfung (Impfziffer 89118 oder 89120) galten als geimpft. Studienendpunkte waren die Impfrate (Anteil

der pro Dosis geimpften Kinder) sowie die Einhaltung der empfohlenen Impfzeiträume.

Ergebnisse: 88,5 % (88,9 %, in Klammern jeweils die Daten 2013) der Kinder erhielten bis zum Alter von 9 LM mind. eine Pneumokokken-Impfung, 11,5 % (11,1 %) erhielten keine. 7,3 % (4,0 %) der Kinder erhielten nur eine Impfung in den ersten 9 LM, 76,8 % (10,2 %) zwei Impfungen und 4,4 % (74,4 %) der Kinder wurden drei Impfungen verabreicht. Von den Geimpften erhielten 49,7 % (46,3 %) die 1. Dosis gemäß STIKO bis zur Vollendung des 3. LM. Die 2. (bzw. 2. und 3. in 2013) Dosis bis zur Vollendung des 5. (bzw. 4. und 5.) LM wurde 31,6 % (36,9 % bzw. 25,0 %) der Kinder zeitgerecht verabreicht.

Schlussfolgerung: Bei reifgeborenen Kindern ist die STIKO Empfehlung zum 2 + 1 Schema bezüglich der Pneumokokken-Impfung umgesetzt worden. Der Anteil der ungeimpften Kinder blieb allerdings konstant, ebenso zeigte sich auch beim Anteil der zeitgerecht geimpften Kinder kein substantieller Unterschied. Es gibt bisher daher keinen Hinweis, dass die Reduktion des Impfschemas zu einer besseren Impfschulung geführt hat. Weitere Analysen, insbesondere zum Booster im 2. Lebensjahr, erfolgen sobald die entsprechenden Daten verfügbar sind.

DGKJ-P021

Impfwissen und Impfschutz des med. Personals – ein erster Schwerpunkt der von Bund und Ländern getragenen Nationalen Lenkungsgruppe Impfen (NaLI)

Maria-Sabine Ludwig¹, Uta Nennstiel¹, Bernhard Liebi¹, Andreas Zapf¹, Bijan Kouros¹, Fabian Feil²

¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Sitz der Geschäftsstelle Nationaler Impfplan, Erlangen, Deutschland;

²Niedersächsisches Ministerium für Soziales, Gesundheit und Gleichstellung; Vorsitz der NaLI-AG Masern- und Rötelnelimination, Hannover, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Die Umsetzung des 2012 von der Gesundheitsministerkonferenz (GMK) veröffentlichten Nationalen Impfplans (NIP) sowie des ergänzenden Nationalen Aktionsplans 2015–2020 zur Masern- und Rötelnelimination (NAP) berührt Bund- und Länderzuständigkeiten und bedarf der Einbindung von weiteren wichtigen Akteuren wie Kostenträger und Ärzteschaft. Auf der Basis eines weiteren GMK-Beschlusses wurde daher 2016 die von Bund und Ländern getragene Nationale Lenkungsgruppe Impfen (NaLI) mit Geschäftsstelle am LGL eingerichtet. Ein prioritäres Ziel der NaLI ist das WHO-Ziel der Masern- und Rötelnelimination. In der von der NaLI eingesetzten Arbeitsgruppe – AG Masern- und Rötelnelimination – sind weitere wesentliche Akteure wie ärztliche Berufsverbände (u. a. BVKJ) vertreten.

Methoden: Als Basis für eine Priorisierung analysierte die NaLI-AG Masern- und Rötelnelimination zunächst den aktuellen Stand des NAP und NIP gemäß den drei Säulen „Kommunikation“, „Impfen“ und „Surveillance“ anhand aktueller Impfquoten- und Meldedaten, von Berichten der Nationalen Verifizierungskommission (NAVKO), Ergebnissen der Nationalen Impfkongresse und auf Basis einer Umfrage der Geschäftsstelle NIP bei den Ländern sowie den weiteren in der AG vertretenen Akteuren zur aktuellen Umsetzung des NIP und NAP.

Ergebnisse: Diese Analyse ergab, dass alle Befragten bereits Aktivitäten zumindest in einem der o. g. drei Bereiche unternommen haben und auch viele weitere Maßnahmen planen. Die im NAP festgelegten ersten Impfquoten-Ziele für das Jahr 2016 wurden trotz positivem Trend nicht erreicht. Als eine prioritäre Zielgruppe für weitere Maßnahmen wurde von der AG das medizinische Personal inklusive der Ärzteschaft identifiziert: Studien wiesen auf Defizite beim Impfwissen unter Medizinstudenten sowie auf vergleichsweise niedrige Impfquoten des medizinischen Personals hin. In den letzten Jahren wurden zudem Masernausbrüche mit Erkrankungen und Übertragungen auch in Krankenhäusern (u. a. in Leipzig, Wetzlar oder Fürth) gemeldet und publiziert. Diese legten nahe, dass die diesbezüglichen neuen Regelungen des im Jahr 2015 in Kraft getretenen Präventionsgesetzes (§ 23a IfSG) mit den erweiterten Möglichkeiten für Krankenhausträger zur Verbesserung des Impfschutzes des med. Personals noch nicht ausreichend bekannt sind.

Schlussfolgerung und Ausblick: Die NaLI-AG Masern- und Rötelnelimination priorisierte dementsprechend zwei Maßnahmen: Sie erstellte gemeinsam einen NaLI-Briefvorschlag an alle Krankenhausträger, welcher nach weiterer Abstimmung innerhalb der NaLI im April 2018 an alle Krankenhausesellschaften der Länder mit der Bitte um Weiterleitung versandt wurde. Erste positive Rückmeldungen hierzu sind bereits erfolgt. Des Weiteren setzt sich die AG für eine stärkere Verankerung von Impfkursen im Medizinstudium ein und ist derzeit in entsprechenden Gesprächen und Abstimmungen mit verschiedenen medizinischen Fakultäten und dem Medizinischen Fakultätentag.

DGKJ-P022

Die EU behindert die Weiterentwicklung der Spezifischen Immuntherapie (SIT) bei Kindern und Erwachsenen

Klaus Rose

klausrose Consulting, Medical Science, Riehen, Schweiz

Hintergrund: Seit 2007 verlangt die EU für Medikamenten-Neuzulassungen und neue Darreichungsformen „paediatric investigation plans“ (PIPs). Für SIT Allergenprodukte behauptet die European Medicines Agency (EMA), die Effizienz sei bei Kindern nicht bewiesen. Über 100 SIT PIPs verlangen doppelblinde randomisierte placebo-kontrollierte klinische Studien (DBRPKKS) für 6–11 und 12–17 jährige Patienten. Die Gesamtzahl der zu rekrutierenden Patienten wäre etwa 30.000.

Fragestellung: Machen SIT PIPs medizinischen Sinn?

Material und Methoden: Die PIP Entstehung im Allgemeinen und ihre Auswirkungen auf die SIT wurden auf dem Hintergrund von Entwicklungspharmakologie und -physiologie analysiert.

Ergebnisse: Die EU Altersgrenze von 18 Jahren für die Definition von Kindern ist administrativ, korreliert nicht mit physiologischen Veränderungen, ist vielleicht adäquat für den Führerschein, aber sicher nicht für Arzneimittelbehandlung. In den 1950igern wurde über Toxizitäten und Tod durch Antibiotika bei Frühgeborenen publiziert. Dann entwickelten die Amerikanische Akademie für Pädiatrie (AAP) und die US Food & Drug Administration (FDA) gemeinsam die Forderung nach separaten Kinderstudien. Die FDA gab der Altersgrenze von 16 Jahren eine amtliche, aber falsche physiologische Konnotation. Das erste US Gesetz zur Förderung von Kinderstudien kam 1997, gefolgt vom EU Gesetz.

Diskussion: Die EU übernahm die chronologische Kinderdefinition, aber dehnte sie auf 18 Jahre aus. Spontaner Wille zum Schutz von Kleinkindern wurde zur Forderung nach separaten Studien an allen Minderjährigen benutzt. SIT PIP Studien sind regulatorisch begründet. Aber Kinder sind keine andere Spezies, ihr Immunsystem ändert sich nicht am 18. Geburtstag. Für die meisten Arzneimittel benötigen Kinder Dosisfindung, nicht getrennten Wirkungsnachweis in überdimensionierten internationalen DBRPKKS. Die SIT PIP-geforderten Studien sind nicht nur medizinisch sinnlos, sondern in den Placebo-Gruppen droht auch die Progression zu Asthma. EMA und PEI wollen die Allergenhersteller zu solchen sinnlosen Studien zwingen und drohen bei „Non-Compliance“ mit dem Widerruf der Zulassung. Damit blockieren PIPs die Weiterentwicklung der SIT, z. B. durch die Entwicklung neuer Darreichungsformen, modifizierter Allergene oder kombinierten Einsatz von monoklonalen Antikörpern.

Schlussfolgerung: Allergenindustrie und Allergologen waren bislang defensiv. Die Frage ist nicht für oder gegen sinnvolle Kinderstudien, sondern ein falsches Konzept, das sinnlose Kinderstudien erzwingt. Kliniker und Ethikkomitees (EKs) unterschätzen die Gefahr von PIPs für Patienten und die Gefährdung des öffentlichen Vertrauens in die klinische Forschung und den wissenschaftlichen Ruf Europas. EKs sollten die Genehmigung zweifelhafter PIP Studien verweigern und laufende fragwürdige Studien suspendieren. Die DGKJ braucht eine grundlegende Diskussion um die Rechtfertigung getrennter Zulassungen für Erwachsene und Kinder und den Sinn/Unsinn der PIPs.

DGKJ-P023

Seltene Erkrankungen neutrophiler Granulozyten – von der kongenitalen Neutropenie zur Systembiologie am Beispiel des JAGN1-Defekts

Michael Raum¹, Megumi Tatematsu², Yoko Mizoguchi², Meino Rohlf², Michael Albert², Fabian Hauck², Julia von Blume³, Christoph Klein²

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München, Max-Planck-Institut für Biochemie, KUBUS, München, Deutschland;

²Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München, Kinderklinik und Kinderpoliklinik, Kinder-Hämatologie und -Onkologie, Immundefektambulanz, Stammzelltransplantation, Kinder-Hämatologie und -Onkologie, München, Deutschland; ³Max-Planck-Institut für Biochemie, Molekulare Medizin, Martinsried, Deutschland

Die schwere kongenitale Neutropenie (SCN) wurde erstmals im Jahr 1950 durch den schwedischen Pädiater Rolf Kostmann beschrieben. Die betroffenen Kinder leiden aufgrund des Fehlens reifer neutrophiler Granulozyten im peripheren Blut an lebensbedrohlichen Infektionen, viele Patienten entwickeln in der Folge der SCN auch eine Leukämie. Es gibt eine Vielzahl genetischer Mutationen, die zu einer SCN führen können. In Europa sind Mutationen im Gen der neutrophilen Elastase (ELANE) die häufigste Ursache. Unser Arbeitsgruppe hat in den vergangenen Jahren eine Vielzahl weiterer vererbter Gendefekte aufgeklärt (HAX1, LAMTOR2, VPS45, CSF3R, MYDM1, SMARCD2, JAGN1) und versucht nun, mit Hilfe systembiologischer Untersuchungen die epistatischen Beziehungen der verschiedenen Signalwege aufzuklären.

Das Gen Jagunal-homolog-1 (JAGN1) ist in der Regulierung der Proteinsekretion beteiligt. Systematische Sekretomanalysen deuten darauf hin, dass JAGN1-defiziente Zellen einen spezifischen Defekt aufweisen. Mittels eines retention using selective hooks-Systems (RUSH) und Immunfluoreszenzmikroskopie untersuchen wir die Kinetik der intrazellulären Vesikelbildung in hämatopoetischen und nicht-hämatopoetischen Zellen und konnten zeigen, dass in Abwesenheit von JAGN1 der Prozess gestört ist. Diese Daten werden aktuell im Licht genomweiter Untersuchungen interpretiert, denn wir haben mittels eines CRISPR/Cas9-vermittelten Screens neue Signalwege der Proteinsekretion in myeloiden Zellen identifiziert. Das Dr. von Haunersche Kinderspital der Ludwig-Maximilians-Universität München bietet als Referenzzentrum für primäre Immundefekterkrankungen im Rahmen der European Reference Networks ideale Bedingungen, um die Ursachen seltener Erkrankungen des Immunsystems besser zu verstehen und neue systembiologisch-orientierte Diagnostik zu entwickeln. Dank unserer etablierten Care-for-Rare Genomics-Plattform (mit >2000 Exomdatensätzen) bieten wir eine qualitätskontrollierte Exomdiagnostik mit raschem Rücklauf der Ergebnisse an. In der Zusammenschau dieser Datensätze ergeben sich neue Perspektiven für die Identifizierung neuer Therapien.

DGKJ-P024

Suche nach Risikofaktoren – Ein Erfordernis bei Patienten mit infektiösen Erkrankungen durch ungewöhnliche Erreger. Zwei Fallbeispiele

Nils Pargac, Sabine Kahleyss, Anja Knötzsch, Jordy Gruhl, Julia Blankenburg, Jana Hiekel

Elblandklinikum Meißen und Riesa, Kinderklinik Meißen Riesa, Meissen Riesa, Deutschland

Hintergrund: Anders als Patienten mit Vorerkrankungen (z. B. ehemalige Frühgeborene mit BPD, definierte Immundefekte), die zu Infektionen mit ungewöhnlichen bzw. fakultativ pathogenen Erregern neigen, werden im klinischen Alltag derartiger Erreger bei scheinbar unbelasteten Kindern viel seltener nachgewiesen.

Fallbericht 1: Bei einem 3-jährigen Knaben mit diskreten Dysmorphiezeichen, stationär wegen einer akuten obstruktiven Bronchitis, wurde eine Leukozytose mit Eosinophilie festgestellt. Im Verlauf stiegen die Leukozytenwerte auf 86 G/L mit 69 % Eosinophilen an. Nachdem im universitären Zentrum eine maligne Ursache (Eosinophilenleukämie) nicht zweifelsfrei

nachgewiesen werden konnte, war schließlich der Nachweis eines Zwergfadenwurmbefalls (*Strongyloides stercoralis*) durch das Bernhardt-Nocht-Instituts Hamburg richtungsweisend. Die Mebendazol-Behandlung führte in wenigen Tagen zur Befundnormalisierung. Da der Knabe auch positiv auf eine aktive Toxoplasmose getestet worden war, stellte sich die Frage nach einer für diese Befunde zugrundeliegenden Ursache. Diese wurde mit dem Nachweis eines Mikrodeletions-Syndroms 22q11 gefunden.

Fallbericht 2: Die Einweisung des 5jährigen Mädchens erfolgte wegen positiver meningitischer Zeichen. Als Erreger der purulente Meningitis wurde in der Liquorkultur *Streptococcus mitis* festgestellt. Die Behandlung mit Cefotaxim erreichte eine vollständige, rasche klinische Normalisierung. Da Meningitiden durch *Streptococcus mitis* laut Literatur Raritäten sind, erfolgte eine Risikoabklärung. Im MRT fanden sich eine Gaumenspalte sowie eine ventrale Meningocele, die das Vordringen des Erregers in den Liquorraum erklärten.

Schlussfolgerung: Der Nachweis ungewöhnlicher Infektionserreger bei Kindern ohne Vorerkrankungen mag im Einzelfall zufällig sein, sollte aber eine intensive Suche nach Risikofaktoren bzw. zugrunde liegenden Ursachen nach sich ziehen.

DGKJ-P025

Umsetzung des Kolonisationsscreenings an deutschen Neugeborenenintensivstationen

Jana Elena Litz¹, Michael Zemlin¹, Arne Simon²

¹Universitätsklinikum Homburg, Kinderklinik; Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Homburg, Deutschland; ²Universitätsklinikum Homburg, Kinderklinik; Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, Homburg, Deutschland

Hintergrund: Seit 2012 empfiehlt die Kommission für Krankenhaushygiene und Infektionsprävention beim Robert Koch Institut, Berlin, ein generelles wöchentliches Kolonisationsscreening für intensivmedizinisch behandelte Früh- und Neugeborene. Bis heute ist wenig über die deutschlandweite Umsetzung in neonatologischen Intensivstationen (NICUs) der höchsten Versorgungsstufen bekannt.

Fragestellung: Ziel der Umfrage war, Informationen zur praktischen Umsetzung des Kolonisationsscreenings, zu dessen individualmedizinischen Konsequenzen, zu über die Basishygiene hinausgehenden Barrieremaßnahmen sowie zu baulich-funktionellen und strukturell-organisatorischen Voraussetzungen in deutschen NICUs zu erhalten. Zudem sollte geprüft werden, ob es hierbei Unterschiede zwischen universitären und nicht-universitären Kliniken bzw. zwischen unterschiedlich großen NICUs (bemesen an Anzahl der Aufnahmen an VLBW-Frühgeborenen pro Jahr) gibt.

Methoden und Datenerhebung: Die ausgewerteten Daten stammen aus einem Internet-basierten Survey. Zur Teilnahme wurde über den Verteiler des NEO KISS Moduls und der DGPI aufgerufen. Der Survey war von Januar bis Juni 2017 geöffnet. Die statistische Auswertung erfolgte mit IBM SPSS Version 24.

Ergebnisse: Insgesamt gingen 80 vollständige Datensätze (NICUs) in die Auswertung ein. Alle gaben an, ein mikrobiologisches Kolonisationsscreening durchzuführen; 87 % davon wöchentlich. Die antibiotische Therapie der Late-onset Sepsis ist sehr heterogen, während bei der Early-onset Sepsis v.a. Ampicillin und Gentamicin eingesetzt werden. Über 90 % der Neonatologen orientieren sich bei der Auswahl der Antibiotika auch an den Ergebnissen des Kolonisationsscreenings. Zusätzliche Hygienemaßnahmen, die sich aus den Ergebnissen des Kolonisationsscreenings ergeben, bringen einige NICUs strukturell-organisatorisch und baulich-funktionell an ihre Grenzen. In 25 % der NICUs erfolgt die Herstellung komplexer parenteraler Mischinfusionen immer noch auf der NICU. Die statistischen Analysen zeigten keine signifikanten Unterschiede zwischen universitären und nicht-universitären Einrichtungen bzw. Abhängigkeiten von der Größe der NICU.

Diskussion: Der Survey zeigt die konsequente Umsetzung des Kolonisationsscreenings in nahezu allen teilnehmenden NICUs, wobei es erhebliche strukturell organisatorische Unterschiede im Ablauf, in der Präanalytik und bei den Erregern gibt, auf die das Screening abzielt. Trotz geringer

wissenschaftlicher Evidenz für den präventiven Nutzen des Kolonisationsscreenings bewerten die meisten Neonatologen die hierdurch gewonnene Information als hilfreich zur Steuerung der Antibiotikatherapie bei Late-onset Sepsis und zur frühzeitigen Erkennung und Eindämmung nosokomialer Übertragungen. Die von der KRINKO empfohlenen zusätzlichen Barrieremaßnahmen zur Kontrolle der nosokomialen Übertragung bestimmter Erreger sind unter den bestehenden räumlichen Voraussetzungen schwer umsetzbar.

DGKJ-P026

Steigerung der Impfbereitschaft durch spezifische Qualifizierung von Medizinischen Fachangestellten zu Impfberaterinnen/Impfassistentinnen

Adolf Windorfer

Stiftung EINE CHANCE FÜR KINDER, Vorstand, Hannover, Deutschland

Die Impfbereitschaft der Bevölkerung sinkt seit längerem zunehmend. Dies wird von Ärzten, von Ärzteverbänden und von dem RKI bestätigt. Eine wichtige Ursache hierfür ist – bei dramatisch abgenommener Zahl an impfpräventablen Infektionen und den daraus folgenden Erkrankungen – die kaum mehr vorhandene Sorge vor vielen dieser Infektionen.

Eine weitere Ursache ist aber auch, dass sowohl von einzelnen Ärzten wie auch von anderer Seite die scheinbare Häufigkeit und Schwere von unerwünschten Wirkungen als besonders dramatisch herausgestellt wird. Die Furcht vor diesen vielfältig angeführten „Komplikationen“ in Kombination vor der fehlenden Angst vor den Infektionen führt in breiten Schichten zu einer Skepsis gegen Impfungen. Dabei ist die Zahl der tatsächlichen Impfgegner sicher erheblich geringer als die Zahl der „Impfskeptiker“. Vor allem diese Impfskeptiker auf seriöse und nachvollziehbare Weise zu überzeugen ist eine wichtige Aufgabe. Dies beinhaltet auch, dass die – wenn auch sehr selten auftretenden – unerwünschten Wirkungen bei der Information erwähnt werden.

Wie ist es möglich, dass diese Empfehlungen der STIKO in verständlicher und nachvollziehbarer Weise für die Bevölkerung dargestellt werden und damit eine bessere Akzeptanz in der Bevölkerung erreicht wird?

Welche Informationsmaßnahmen sind wirklich sinnvoll und vor allem wie und durch wen kann seriöse Beratung zu Impfungen erfolgreich durchgeführt werden?

In den vergangenen Jahren wurden von uns Qualifizierungen von Medizinischen Fachangestellten in den Praxen von Allgemeinärzten, aber auch von Kinderärzten durchgeführt. Fortbildungen, die nur wenige Stunden beinhalten sind hierfür nicht ausreichend. Umfragen in Praxen mit qualifizierten Impfberaterinnen/Impfassistentinnen zeigen einen deutlichen Anstieg von Impfungen in allen Altersstufen. Diese Zahlen sowie ein beispielhaftes Curriculum werden vorgestellt.

DGKJ-P027

Interaktion zwischen Infektionen, Mikrobiom und der Entwicklung des Immunsystems in der frühen Kindheit – Die LoewenKIDS-Studie

Susan Langer¹, Cornelia Gottschick¹, Lamiaa Hassan¹, Mahrrouz Hoodgarzadeh², Kristin Schlinkmann³, Heike Raupach-Rosin², Martina Bittner², Evelyn Dorendorf², Lea Beier², Nicole Ruebsamen², Beate Zoch-Lesniak⁴, Christine Falk⁵, Carlos Guzman³, Gesine Hanse⁶, Valerie Heslich⁷, Eva Holzapfel⁷, Johannes Hübner⁷, Thomas Pietschmann⁸, Dietmar Pieper², Matthias Pletz⁹, Andrea Schmidt-Pokrywniak¹, Constantin Kaisenberg¹⁰, Mustafa Aydogdu¹¹, Matthias Buhles¹², Frank Dressler⁶, Wolfgang Eberl¹³, Franz Edler von Koch¹⁴, Susanne Feidicker¹⁵, Torsten Frambach¹⁶, Heiko Franz¹³, Florian Guthmann¹⁷, Hans Georg Koch¹³, Sven Seeger¹⁸, Carsten Oberhoff¹⁹, Wladimir Pauker²⁰, Karl Petry²¹, Ralf Schild²², Roland Haase²³, Michael Tchirikov²³, Rafael Mikolajczyk¹

¹Martin-Luther-Universität, Medizinische Fakultät, Institut für Medizinisch Epidemiologie, Biometrie und Informatik, Halle/Saale, Deutschland; ²Helmholtz-Zentrum für Infektionsforschung GmbH; PhD Programm „Epidemiologie“, Braunschweig, Deutschland; ³Helmholtz-Zentrum für Infektionsforschung GmbH, Braunschweig, Deutschland; ⁴Universität Potsdam, Professur für Rehabilitationswissenschaften, PhD Programme „Epidemiology“, Potsdam, Deutschland; ⁵Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum Laboratoriumsmedizin, Institute for Transplant Immunology, Hannover, Deutschland; ⁶Medizinische Hochschule Hannover, Zentrum Biochemie, Pädiatrische Pneumologie, Allergologie und Neonatologie, Hannover, Deutschland; ⁷Dr. von Haunerschen Kinderspital der LMU München, Klinik und Poliklinik für Kinderheilkunde, München, Deutschland; ⁸TWINCORE Zentrum für Experimentelle und Klinische Infektionsforschung GmbH, Virologie, Hannover, Deutschland; ⁹Universitätsklinikum Jena, Institut für Infektionsmedizin und Krankenhaushygiene, Jena, Deutschland; ¹⁰Medizinische Hochschule Hannover, Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Hannover, Deutschland; ¹¹Klinikum Bremen-Mitte gGmbH, Klinik für Gynäkologie, Gynäkoonkologie und Senologie, Bremen, Deutschland; ¹²Städtisches Klinikum Wolfenbüttel gGmbH, Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe, Wolfenbüttel, Deutschland; ¹³Städtisches Klinikum Braunschweig GmbH, Frauenklinik, Kinderklinik, Pädiatrie, Braunschweig, Deutschland; ¹⁴Klinikum Dritter Orden, Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe, München, Deutschland; ¹⁵Universitätsklinikum Frankfurt, Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Frankfurt, Deutschland; ¹⁶Krankenhaus St. Joseph-Stift Bremen, Frauenklinik, Bremen, Deutschland; ¹⁷Hannoversche Kinderheilstalt, Hannover, Deutschland; ¹⁸Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Geburtshilfe, Halle/Saale, Deutschland; ¹⁹Klinikum Links der Weser gGmbH, Gynäkologie und Geburtshilfe, Bremen, Deutschland; ²⁰Klinikum Bremen-Nord gGmbH, Gynäkologie und Geburtshilfe, Bremen, Deutschland; ²¹Klinikum Wolfsburg, Frauenklinik, Wolfsburg, Deutschland; ²²DIAKOVERE Henriettenstift, Geburtshilfe und Perinatalmedizin, Hannover, Deutschland; ²³Martin-Luther-Universität, Universitätsklinikum Halle, Poliklinik für Geburtshilfe, Abteilung für Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin, Halle/Saale, Deutschland

Hintergrund: Das Immunsystem erfährt eine komplexe Entwicklung in der frühen Kindheit. Eine wichtige Rolle spielen dabei Infektionen und Impfungen, zunehmend wird auch die Rolle der mikrobiellen Besiedlung erkannt. Es fehlt jedoch an Studien, die gleichzeitig Biomaterialien und Information über Symptome sammeln, die es erlauben würden, die Interaktion zwischen den mikrobiellen Expositionen und dem Immunsystem zu untersuchen. Um diesen Herausforderungen zu begegnen, haben wir die LöwenKIDS-Studie entwickelt.

Methoden: Die LoewenKIDS-Studie ist eine multizentrische Geburtskohortenstudie mit Fokus auf Infektionen, das Mikrobiom und die Entwicklung des Immunsystems. Die Eltern füllen ein Tagebuch mit Informationen über die Symptome von Atemwegs- und Magen-Darm-Infektionen aus und sammeln Nasenabstriche oder Stuhlproben bei Symptomen sowie Proben für die Analyse des Mikrobioms der Nase und des Darms. Außerdem werden Blut für immunologische und Mundschleimhautabstriche für

genetische Analyse entnommen. Dies geschieht prospektiv in den ersten 6 Lebensjahren und ermöglicht die Beurteilung einer vollständigen Infektionsgeschichte bei den Teilnehmern.

Ergebnisse: Die Studie wurde in vier Studienregionen (Braunschweig/Hannover, Bremen, Halle/Saale, München) durchgeführt. Erste Daten aus 706 Geburtsfragebögen zeigen, dass bei 91 % der Mütter unserer Kohorte eine Entbindung im Krankenhaus stattfand. 27 % der Geburten waren dabei geplante oder ungeplante Kaiserschnitte. Für 10 % aller Säuglinge war eine stationäre Aufnahme in den ersten zwei Lebenswochen notwendig. Gründe waren u. a. ein erhöhter Bilirubinspiegel (29 %), frühgeburtliche Folgen (16 %), Atembeschwerden (13 %) und Infektionen (12 %). Die häufigsten Erkrankungen in der Familiengeschichte der teilnehmenden Eltern waren Allergien. Die Familien waren zu 69 % von Heuschnupfen, 48 % von Hausstaubmilbenallergie und 46 % von einer Haustierallergie betroffen. Darüber hinaus waren Neurodermitis, Asthma und Diabetes Typ II in der Familiengeschichte unserer Studienteilnehmer stark verbreitet (26 %, 19 % bzw. 13 %). 93 % der Eltern haben vor der Geburt eine Entscheidung getroffen, wie sie ihr Kind impfen lassen wollen. Dabei entschieden 9 % der Eltern bei ihrem Kind keine Impfung vornehmen zu lassen.

Schlussfolgerung: Wir haben erfolgreich eine multizentrische Geburtskohortenstudie zum Thema Infektionen im Kindesalter in Deutschland etabliert. Dies ist weltweit die größte Studie die Symptomtagebuchdaten mit einer Sammlung von Biomaterialien über einen langen Zeitraum kombiniert.

DGKJ-P028

Projekt AnTiB – Rationale Antibiotikatherapie in der ambulanten Kinder- und Jugendmedizin

Roland Tillmann¹, Reinhard Bornemann²

¹Praxis für Kinder- und Jugendmedizin, Kinder- und Jugendmedizin, Bielefeld, Deutschland; ²Universität Bielefeld, Fakultät für Gesundheitswissenschaften, AG 2, Bielefeld, Deutschland

Hintergrund: „Antibiotic Stewardship“ in der ambulanten Medizin ist sehr relevant, da 85 % der Antibiotikaverordnungen (AB-VO) im ambulanten Bereich anfallen, wovon geschätzt 30–50 % nicht indiziert sind. Bisherige Maßnahmen sprechen Ärzte vorzugsweise über Leitlinien, Fachartikel und Fortbildungen an. Nicht berücksichtigt wird dabei, dass die starken Varianzen der AB-VO zwischen verschiedenen Praxen, Fachgruppen und Versorgungssektoren inkl. Notfallversorgung die Umsetzung einer rationalen antibiotischen Therapie behindern.

Fragestellung: Die Deutsche AB-Resistenzstrategie (DART) schlägt u. a. die Erarbeitung von Konzepten zur Erstellung lokaler Empfehlungen zur rationalen AB-Therapie auch im ambulanten Bereich vor. Wie lässt sich dies auf lokaler Ebene innerhalb der Fachgruppe der Kinder- und Jugendärzte, zwischen den verschiedenen Fachgruppen – Kinder-, Haus- und Fachärzte – und zwischen den verschiedenen Sektoren – Praxis, Klinik und Notfallversorgung – umsetzen?

Methoden: Im Herbst 2016 starteten Bielefelder Kinder- und Jugendärzte aus Praxen und Kinderklinik das Projekt AnTiB, um einen praxisnahen Konsens über die AB-Therapie häufiger Infektionskrankheiten zu erarbeiten. Die Arbeitsgruppe priorisierte und plante Maßnahmen wie Fortbildungen, die Internetseite www.antib.de und – hier im Vordergrund stehend – die gemeinsame Ausarbeitung von Verordnungsempfehlungen wichtiger AB-relevanter Krankheiten. Von Beginn an wurden alle Beteiligten aktiv in den Diskussions- und Arbeitsprozess einbezogen.

Ergebnisse: Das Ergebnis war ein 2017 veröffentlichtes anwenderfreundliches Papier, das den potentiellen AB-Einsatz bei den wichtigsten Infektionskrankheiten im ambulanten pädiatrischen Bereich abbildet. Diese Empfehlungen wurden in die Praxen und die Notfallversorgung implementiert und inzwischen auch evaluiert und 2018 überarbeitet. Das Papier genießt bereits in Bielefeld eine hohe Verbreitung und Akzeptanz. Da es prinzipiell zur Weiterverwendung zur Verfügung steht, wurde es derzeit lokal – von Frauen- und Hausärzten – und überregional in der Pädiatrie als Vorlage für eigene Konsensprozesse übernommen und angepasst.

Diskussion: Lokale Therapieempfehlungen sind ein geeignetes Mittel zur praktischen Umsetzung einer rationalen AB-Therapie. Sie berücksichtigen, dass Medizin auch in einem sozialen Kontext stattfindet. Sie verbessern die Kooperation zwischen den ärztlichen Akteuren und steigern die Verordnungssicherheit. Das Interesse ist sehr groß, und die Vorteile sind unmittelbar ersichtlich. Voraussetzung ist die frühzeitige Einbeziehung aller Beteiligten und die Entwicklung „bottom up“ aus der Praxis heraus, um Anwendbarkeit und Akzeptanz zu gewährleisten, sowie eine formelle Beschlussfassung, um die Verbindlichkeit zu steigern.

Schlussfolgerung: Die Erstellung und Implementierung lokaler Empfehlungen zur AB-Therapie trifft auf großes Interesse, lässt sich erfolgreich umsetzen und dient als Vorlage für einen überregionalen und fachübergreifenden Einsatz.

Spezielle Pädiatrie

DGKJ-P029

Das maligne Melanom in der Schwangerschaft: Risiken für das ungeborene Kind, ein Fallbericht

Frederik Gätjen¹, Judith Hennig², Lars Mense², Michael Moegel³, Ralf Knoefler³, Mario Rüdiger³, Reinhard Berner³, Juergen Dinger³

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Kinderklinik, Pädiatrie, Dresden, Deutschland; ²Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin am Uniklinikum Dresden, Familiennetz, Neonatologie/Intensivmedizin Dresden, Deutschland; ³Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden, Hämatologie/Onkologie, Neonatologie/Intensivmedizin, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Tumorleiden in der Schwangerschaft sind selten, aber keine Rarität. Das maligne Melanom ist der häufigste nicht gynäkologische Tumor in der Schwangerschaft und birgt das Risiko einer diaplazentaren Metastasierung. Risiken für das Kind können durch eine Strahlenexposition in der Schwangerschaft oder Nebenwirkungen von medikamentöser Tumorthherapie entstehen.

Fallbericht: Das Kind einer 48-jährigen Mutter mit malignem Melanom Stadium IV wurde in der 37 SSW mittels primärer Sectio caesarea aus mütterlicher Indikation geboren. Während der Schwangerschaft kam es ab der 17. SSW zu einer relevanten Strahlenbelastung durch diagnostische und therapeutische Maßnahmen. Wegen der reduzierten Lungenfunktion (diffuse pulmonale Metastasierung) war eine MRT der Mutter in der Schwangerschaft nicht möglich, sodass insgesamt drei CTs durchgeführt werden mussten; darüber hinaus musste aufgrund der desolaten pulmonalen Situation eine mediastinale Notfallradiatio mit 5 Gray eingeleitet werden. Wegen der nachgewiesenen BRAF, V600E Mutation des Tumors wurde in der 19. SSW die Strahlentherapie durch eine medikamentöse Therapie mit Dabrafenib und Trametinib ersetzt. Die postnatale Anpassung des Kindes war unauffällig. Klinisch zeigten sich keine Metastasen des malignen Melanoms. Die Plazenta wurde histologisch untersucht; Metastasen konnten nicht nachgewiesen werden. Auch die Sonographie der inneren Organe ergab keinen Anhalt für eine diaplazentare Metastasierung, ebenso konnte eine Netzhautmetastasierung ausgeschlossen werden. Aufgrund der Strahlenexposition (12 Milligray) sowie der Exposition gegenüber Proteinkinaseinhibitoren in der Schwangerschaft erfolgt eine engmaschige Nachsorge in der onkologischen Ambulanz unserer Klinik.

Diskussion: Bei schwangeren Patientinnen mit malignem Melanom sollte postpartal die histologische Untersuchung der Plazenta durchgeführt werden. Das Neugeborene sollte klinisch und sonographisch zum Ausschluss von Metastasen untersucht werden. Bei Verdacht auf eine diaplazentare Metastasierung durch die Pathologie sollte eine Liquid-Biopsie, d. h. ein Nachweis von Tumorzellen, beziehungsweise DNA von Tumorzellen im Blut des Kindes angestrebt werden.

Angesichts der relevanten Strahlenexposition in der Schwangerschaft sowie der Exposition gegenüber Proteinkinaseinhibitoren musste ein Nachsorgeprogramm für das Neugeborene erstellt werden. Trotz des nicht

genau kalkulierbaren Risikos ist es notwendig, hierfür ein mit Strahlentherapeuten und Onkologen abgestimmtes Konzept zu erstellen. Besonders hervorzuheben ist weiterhin, dass trotz gegebener Indikation eine sehr sorgfältige Abwägung von Nutzen und Risiken bei der Therapie und Diagnostik von Schwangeren mit onkologischer Grunderkrankung notwendig und eine Strahlen- und Medikamentenexposition wann immer möglich zu vermeiden ist.

DGKJ-P030

Der Fanconi Anämie-/DNA Reparatur Pathway in kindlichen Tumorprädispositionssyndromen

Alexandra Russo, Francesca Alt, Marie- Astrid Neu, Bettina Kron, Nadine Lehmann, Khalifa ElMalki, Arthur Wingarter, Henrike Otto, Nicole Henninger, Claudia Paret, Jörg Faber

Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Mainz, Päd. Onkologie/Hämatologie/Hämostaseologie, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Die Fanconi-Anämie (FA) ist eine erbliche Störung der DNA-Reparatur und gekennzeichnet durch eine progressive Panzytopenie, Knochenmarkinsuffizienz, angeborene Fehlbildungen und eine Prädisposition zum Auftreten hämatologischer oder solider Tumoren. Ursache der FA sind Mutationen in den Genen für die DNA-Reparatur und der genomischen Stabilität. Das Fanconi Anämie „complementation group“ D1 (FANCD1) Gen, besser bekannt als BRCA2, ist verantwortlich für die genomische Stabilität der Zelle. Monoallelische Mutationen dieses Gens prädisponieren im Erwachsenenalter am häufigsten zum Mama- und Ovarial Karzinom. In kindlichen Tumorprädispositionssyndromen wird FANCD1 FA durch eine biallelische Inaktivierung des FANCD1/BRCA2 Gens ausgelöst. Anstelle von Knochenmarksaffektionen erkranken diese Kinder an hoch aggressiven embryonalen Tumoren, meist in der ersten Lebensdekade, z.Bsp. Medulloblastom und Nephroblastom.

Methoden/Fallbericht: Wir identifizierten 2 Familien mit FANCD1/BRCA2 Genveränderungen;

Familie 1: eine erstgradig konsanguine Familie mit 6 Kindern, von denen 3 ein Nephroblastom entwickelten, in einem medianen Lebensalter von 24 Monaten. Davon verstarb das erste Kind unmittelbar nach Diagnosestellung im Ausland im Alter von 9 Monaten, das zweite an einem Rezidiv eines Glioblastoms mit 11 Jahren, 6 Jahre nach Erstdiagnose des Hirntumors und 8 Jahre nach der Ersterkrankung an einem intermediären Nephroblastom. Das dritte Kind überlebte nach Multiorganversagen bei Sepsis unmittelbar nach der ersten Gabe Chemotherapie im Rahmen der Erstdiagnosestellung und zeigte im weiteren Verlauf eine deutlich erhöhte Therapietoxizität. Phänotypisch waren alle betroffenen Kinder kleinwüchsig, adipös, mikrozephal und zeigten axilläre Crowe Zeichen.

Familie 2: die Großmutter mütterlicherseits verstarb an einem metastasierten Mammakarzinom im Alter von 34 Jahren. Ihre Tochter erkrankte an einem Medulloblastom im Alter von 9,5 Jahren. Sie überlebte und wurde Mutter eines Sohnes, der im Alter von 25 Monaten an einem Nephroblastom erkrankte.

Ergebnisse: Familie 1: die molekulare Analyse zeigte eine compound heterozygote Mutation im FANCD1/BRCA2 Gen.

Familie 2: die molekulare Analyse ergab einen BRCA2 rs144848 Polymorphismus bei Mutter und Sohn, der mit diversen Krebserkrankungen assoziiert ist, einschließlich Mamma- und Ovarial Karzinome.

Schlussfolgerung: Die Identifizierung von BRCA2/FANCD1 Genaffektionen sind von wachsendem Interesse in kindlichen Tumorprädispositionssyndromen und deren therapeutischen Optionen. Bei homozygoten oder compound heterozygoten Mutationen sollte insbesondere die erhöhte Therapietoxizität von zielgerichteten Therapien, z. B. PARP-Inhibitoren bei Kindern, zusätzlich zur konventionellen Chemotherapie weiter untersucht werden.

DGKJ-P031**Prospektive Analyse cerebrovaskulärer Spätschäden bei Überlebenden nach Medulloblastomerkrankung im Kindesalter**

Alexandra Russo¹, Marie-Astrid Neu¹, Yasemin Tanyildizi², Arthur Wingerter¹, Khalifa El Malki¹, Nicole Henninger¹, Marc Brockmann², Jörg Faber¹

¹Zentrum für Kinder und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Mainz, Päd. Onkologie/Hämатologie/Hämostaseologie, Mainz, Deutschland;

²Universitätsmedizin Mainz, Institut für Neuroradiologie, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Medulloblastome sind die häufigsten kindlichen malignen Hirntumore. Die Therapie beinhaltet ein multimodales Behandlungskonzept aus Operation, kraniospinaler Bestrahlung und Chemotherapie. Beträchtliche Spätfolgen bei den Überlebenden stellen cerebrovaskuläre Komplikationen dar, insbesondere cerebrale Mikroblutungen (CMB) oder cerebrale cavernöse Malformationen (CCM). Zunehmend sensitivere Techniken der Bildgebung des zentralen Nervensystems, wie „susceptibility-weighted magnetic resonance imaging“ (SWI) detektieren frühzeitig fokale Hämosiderin Ablagerungen als Hinweis für hämorrhagische oder proliferative Mikroangiopathien. Ziel dieser Studie war die Bestimmung der Prävalenz von SWI Läsionen in einer Kohorte von Überlebenden nach Medulloblastomerkrankung in der Kindheit

Methoden: 26 ehemalige Medulloblastom Patienten wurden in diese prospektive „single center“ Studie eingeschlossen und mittels kraniospinalen MRT mit SWI Sequenzen untersucht. CMB wurden definiert als Foci > 2 mm, die nicht mit Gefäßen der darauffolgenden Schnitte korrespondierten. Für jeden Patienten wurden die individuellen Läsionen von einem Neuroradiologen identifiziert und gezählt.

Ergebnisse: Alle untersuchten 26 Überlebende nach Medulloblastomerkrankung im Kindesalter (mean follow up age 24,2 years, range 4,58–53,75 years) wurden mittels Operation und Radiochemotherapie behandelt. Zwei Patienten mussten sich bereits einer chirurgischen Resektion von CCM unterziehen. Bei 24 Individuen (92 %) konnten SWI Läsionen > 2 mm festgestellt werden mit einer Gesamtanzahl von 366 Läsionen. Weitere Analysen ergaben im Mittel 14 Läsionen pro Patient (Median 7,5, range 0–71). 16 Personen (62 %) zeigten Läsionen > 4 mm, verdächtig auf eine CCM. Eine längere Nachsorgedauer korrelierte mit einer signifikant höheren Anzahl an Gesamtläsionen. ($r=0,46$, $p<0,05$)

Schlussfolgerung: Obwohl meist asymptomatisch, treten CMB und CCM sehr häufig nach einer multimodalen Behandlung eines Medulloblastoms im Kindesalter auf. Diese Studie zeigt, dass alle kleinen Läsionen, die im konventionellen MRT nicht sichtbar sind, in den SWI Sequenzen bereits detektiert werden können. Obwohl ihre klinische Bedeutung bislang noch unklar erscheint, stellen sie einen frühen Marker einer vaskulären Schädigung dar, der mit den klinischen Angaben von Kopfschmerzen, fokal neurologischem Defizit und Krampfanfällen assoziiert ist. Weitere Studien sind notwendig, um MRT Sequenzprotokolle mit SWI Sequenzen zu standardisieren und die Langzeitnachsorge von Überlebenden nach Medulloblastomerkrankung zu verbessern.

DGKJ-P032**MicroRNA-23b als Biomarker im Hepatoblastom**

Jakob Benjamin Wilhelm Weiss¹, Alexandra Wagner², Corinna Eberherr², Beate Häberle², Christian Vokuhl³, Dietrich von Schweinitz², Roland Kappler²

¹Universitätsklinikum Freiburg, Klinik für Plastische und Handchirurgie, Freiburg, Deutschland; ²Ludwig-Maximilians-Universität München, Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik, München, Deutschland; ³Christian-Albrechts-Universität, Institut für Pathologie, Kiel, Deutschland

Hintergrund: MicroRNAs (miRs) sind kleine, nicht-kodierende regulatorische RNA Moleküle, die meist auf translationaler Ebene die Expression bestimmter Gene hemmen. Viele miRs sind umfassend beschriebene Regulatoren bei verschiedenen neoplastischen Erkrankungen. Das Hepatoblastom (HB) ist der häufigste maligne Lebertumor des Kindesalters. Obwohl sich die Prognose von HB Patienten in den vergangenen Jahr-

zehnten deutlich verbessert hat, ist die Mortalität unter Hochrisiko Patienten weiterhin hoch.

Ziele: Welche Rolle miRs im HB als Biomarker spielen ist noch nicht abschließend geklärt. Diese Studie untersucht, ob die miR-23b als Biomarker im HB verwendet werden kann.

Material und Methoden: Es wurden 25 HB Proben und 7 Proben von gesundem Lebergewebe mittels quantitativer realtime-PCR hinsichtlich der Expression von miR-23b untersucht. Die miR-23b Expression wurde mit anderen Parametern, unter anderem Gesamtüberleben, Gefäßinfiltration und Multifokalität, verglichen.

Ergebnisse: Zwischen HB und gesundem Lebergewebe konnte kein signifikanter Unterschied gemessen werden. Hinsichtlich Gefäßinfiltration und Multifokalität zeigte sich kein signifikanter Unterschied in der miR-23b Expression. HB können anhand einer vorbeschriebenen Gensignatur aus 16 Genen in Hochrisiko und Niedrigrisiko HB unterschieden werden. Die Expression von miR-23b ist in Hochrisiko HB signifikant niedriger als Niedrigrisiko HG. Anhand des Kaplan-Meier-Schätzers konnten wir zeigen, dass das Überleben von Patienten mit niedriger miR-23b Expression signifikant schlechter ist als bei Patienten mit höherer miR-23b Expression.

Schlussfolgerung: MiR-23b ist ein potentieller prognostischer Biomarker für HB.

DGKJ-P033**Pflegerische Interventionen bei Kindern mit Inkontinenz-assoziiierter Dermatitis (Windeldermatitis) – Systematisches Review**

Sibylle Reick

Florence-Nightingale-Krankenhaus, Kaiserswerther Diakonie, Pflegeentwicklung, Düsseldorf, Deutschland

Hintergrund: Die Inkontinenz-assoziierte Dermatitis (IAD) ist mit einer Prävalenz von 7 % bis 35 % ein häufiges Pflegephänomen bei Kindern mit physiologischer Inkontinenz. Zahlreiche Produkte und pflegerische Interventionen werden zur Prävention und Behandlung eingesetzt.

Fragestellung: Welche pflegerischen Interventionen sind bei Frühgeborenen, Neugeborenen, Säuglingen und Kleinkindern mit physiologischer Inkontinenz zur Therapie der Inkontinenz-assoziierten Dermatitis wirksam?

Suchstrategie: Die systematische Recherche erfolgte in den Datenbanken MEDLINE, Cochrane Library: CENTRAL und CDSR, CINAHL und Embase. Es wurde keine Handsuche oder Expertenbefragung durchgeführt.

Auswahlkriterien: Eingeschlossen wurden experimentelle Studien und Beobachtungsstudien zu pflegerischen Interventionen für Frühgeborene, Neugeborene, Säuglinge und Kleinkinder mit IAD. Ausschlusskriterien waren Hautinfektionen im Windelbereich zu Studienbeginn sowie ärztliche Therapien.

Datensammlung und -analyse: Nach der Auswahl der Studien durch Titel, Abstract und Volltext wurden Studienmerkmale extrahiert, das Verzerrungsrisiko eingeschätzt (Cochrane RoB Instrument, ACROBAT-NRSI, NOS) und Effektmaße berechnet (Relatives Risiko, Mittelwertsdifferenz). Alle methodischen Schritte wurden von einer Forschenden ausgeführt.

Ergebnisse: 20 Primärstudien mit 3800 Kindern bis 4 Jahre mit IAD aus dem häuslichen sowie klinischen Bereich wurden eingeschlossen. Das Verzerrungsrisiko der Studien wird hoch eingeschätzt. Zinkoxid/Lebertran ist wirksamer als lokal aufgetragene Muttermilch (RR: 1,57 [95 %KI: 1,15; 2,12]), Tonerde verbessert die Heilung im Vergleich zu Calendula (RR: 1,95 [95 %KI: 1,40; 2,72]) und die Supplementation von Magnesium in Calendula verkürzt die Heilung um mehr als eineinhalb Tage (MD: -1,75 [95 %KI: -2,04; -1,46]). Desinfizierende Wirkstoffe reduzieren gegenüber Barrierecremes die IAD stärker (Eosin RR: 2,75 [95 %KI: 1,07; 7,04]; Oxychinolin RR: 6,50 [95 %KI: 1,72; 24,53]; Sudocrem® MD: -2,50 [95 %KI: -3,11; -1,89]). Windeln mit Superabsorbentern sowie die Anwendung von 3-in-1-Tüchern können einen kleinen positiven Effekt auf die Heilung der IAD bewirken.

Diskussion: Die Ergebnisse beruhen auf oftmals kleinen Einzelstudien und die Qualität der eingeschlossenen Studien wird niedrig eingeschätzt. Aufgrund der Heterogenität der Studien kann keine Meta-Analyse durchgeführt

führt werden. Es kann nicht ausgeschlossen werden, dass weitere Studien die Ergebnisse verändern werden.

Schlussfolgerung: Qualitativ hochwertige Studien sind notwendig, um die Wirksamkeit der pflegerischen Interventionen zur Therapie der IAD abschließend zu bewerten. Ein validiertes Assessment-Instrument wird benötigt, um den Heilungsverlauf objektiv zu beurteilen.

DGKJ-P034

Ungewöhnliche Ursache einer Gesichtsschwellung beim Säugling: Infantiles Parotishämangiom

Barbara Naust; Annika Zwicker; Nicola Orłowski; Georg Hillebrand

Klinikum Itzehoe, Klinik für Kinder- Jugendmedizin, Neonatologie und Päd. Intensivmedizin, Itzehoe, Deutschland

Fallbericht: 5 Wochen alter weiblicher Säugling mit akut aufgetretener Gesichtsschwellung rechts, mit Progredienz innerhalb von Stunden. Deutliche Schwellung präaurikulär, prall, keine Rötung, keine Überwärmung. Zusätzlich cervical rechts eine rötlich-bläuliche Hautveränderung, die laut Eltern seit Geburt bestand und sich nicht verändert habe.

Sonographisch zeigt sich eine vergrößerte Parotis mit deutlich gesteigerter Durchblutung im Vergleich zur Gegenseite, ohne Abszess oder gestauten Ausführungsgang. Laborchemisch keine erhöhten Entzündungszeichen, die Serologie auf Mumps ergibt Befunde einer mütterlichen Leihimmunität.

Bei Verdacht auf eine bakterielle Parotitis, als häufigste Ursache einer einseitigen Parotis-Schwellung im frühen Säuglingsalter, wird eine antibiotische Therapie mit Cefuroxim eingeleitet. Hierunter nur minimale Größenregredienz und im Verlauf erneute Zunahme.

8 Tage nach Erstvorstellung deutliche Zunahme der Farbintensität der Hautveränderung, nun gut vereinbar mit dem typischen Proliferationsverhalten eines infantilen Hämangioms. Die Sonographie der Parotis ergibt eine noch ausgeprägtere Hypervaskularisierung. Unter der Diagnose eines infantilen Hämangioms der Parotis nun Beginn einer Therapie mit Propranolol. Bereits nach drei Tagen ist die Schwellung weniger derb palpabel, nach neun Tagen zeigt sich deutliche Größenregredienz der Parotis.

Diskussion: Infantile Hämangiome können kutan oder subkutan auftreten und zeigen einen typischen Verlauf mit einer frühen Proliferationsphase in der ersten Lebensmonaten. Hämangiome der Parotis sind sehr selten, machen jedoch 50 % der Parotis-Tumoren im ersten Lebensjahr aus. Parotis-Hämangiome haben eine hohe Tendenz zu Ulzerationen (59 %) und zum übergreifenden Wachstum auf die Larynxregion. Mit Propranolol steht seit einigen Jahren ein hoch effektives und gut verträgliches Medikament zur Verfügung, so dass – trotz der Tendenz zur Spontanregression – ein früher Therapiebeginn zur Vermeidung von Komplikationen erwogen werden sollte. In über 50 % der Fälle besteht, wie in unserem Fall, gleichzeitig ein kutanes Hämangiom. Auch bei fehlender kutaner Manifestation muss jedoch bei einer Parotis-Schwellung im typischen Alter an die Differentialdiagnose eines infantilen Hämangioms gedacht werden. Das gute Ansprechen auf eine Propranololtherapie kann in Zweifelsfällen als zusätzliches diagnostisches Kriterium dienen.

DGKJ-P035

Psychomotorische Retardierung und brüchige Haare: Trichothiodystrophie, ein interdisziplinärer Fall aus der Dermatologie und Kinderneurologie

Alicia Åsgeirsson¹, Karin Langer², Hagen Ott³

¹Charité Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow Klinikum, Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie und Immunologie, Berlin, Deutschland; ²Auf der Bult- Kinder- und Jugendklinik, Sozialpädiatrisches Zentrum, Hannover, Deutschland; ³Auf der Bult- Kinder- und Jugendklinik, Pädiatrische Dermatologie und Allergologie, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Die Trichothiodystrophie (TTD) ist eine seltene und sowohl klinisch als auch molekulargenetisch heterogene Krankheitsgruppe. Zu den klinischen Hauptmerkmalen zählen kurze und brüchige Haare, sowie

neurologische Auffälligkeiten im Sinne einer psychomotorischen Entwicklungsverzögerung. Die TTD wird auf molekulargenetischer Ebene aktuell in sechs Untergruppen (TTD1 – TTD6) eingeteilt. Klinisch und molekulargenetisch unterscheidet man außerdem eine fotosensitive und eine nicht-fotosensitive Form der TTD.

Fragestellung: Im Sozialpädiatrischen Zentrum werden zwei Geschwister zur neuropädiatrischen Mitbetreuung vorgestellt. Das 8-jährige Mädchen und der 17-jährige Junge zeigen klinisch beide eine kombinierte komplexe Entwicklungsstörung, einen Kleinwuchs, kurze und brüchige Haare und kleinflächige Alopezie-Areale. Der Junge hat zusätzlich eine Pubertas tarda. Die Familie stammt aus dem Irak und die Eltern sind konsanguin. Insgesamt hat die Familie 6 Kinder, wobei ein 19-jähriger Sohn die gleichen Symptome aufweist. Die anderen Kinder sind gesund. Auf Grund der Anamnese und der Klinik stellte sich die Frage nach einer genetischen Ursache der Erkrankung.

Methoden: Wir führten zunächst eine durchlicht- und eine polarisationslichtmikroskopische Untersuchung der Haare durch.

Ergebnisse: Bereits in der Durchlichtmikroskopie waren eine deutliche Unregelmäßigkeit in der Haarstruktur zu erkennen. Dies wurde in der Polarisationsmikroskopie noch deutlicher. Hier imponierte der Befund eines tiger tail banding Musters. Dieser Befund ist pathognomisch für die Trichothiodystrophie (TTD). Auch in der angeschlossenen genetischen Untersuchung, konnte die Diagnose der TTD bestätigt werden. Hierbei zeigte sich eine 148 kb große Deletion auf Chromosom 7 inklusive des gesamten MPLKIP-Gens und Exon 1–8 des SUGCT-Gens in homozygoter Form. Deletionen des MPLKIT-Gens wurden für nicht-photosensitive TTD beschrieben. Pathogene Veränderungen im SUGCT-Gen können einen Glutaryl-CoA-Oxidase-Mangel, mit vermehrter Ausscheidung von Glutarsäure im Urin verursachen

Schlussfolgerung: Bei kurzen und brüchigen Haaren in Kombination mit einer psychomotorischen Retardierung sollte an eine TTD gedacht werden. Eine Polarisationsmikroskopie sollte einer genetischen Untersuchung vorangehen. Beim Nachweis eines tiger tail banding Musters, sollten die Diagnose noch durch eine genetische Untersuchung bestätigt werden.

DGKJ-P036

Assoziation segmentaler Gesichtshämangiome mit neurovaskulären Anomalien

Maria Reipschläger¹, Peter Höger², Andreas Leenen³

¹Kinderklinik Wilhelmstift, Pädiatrie, Hamburg, Deutschland;

²Kinderklinik Wilhelmstift, Dermatologie, Hamburg, Deutschland;

³Kinderklinik Wilhelmstift, Radiologie, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Mit einer Prävalenz von 4–5 % stellen infantile Hämangiome die häufigsten vaskulären Tumoren des Kindesalters dar. Ihre Ätiologie ist noch nicht vollständig geklärt. Neben dem weiblichen Geschlecht gelten Frühgeburtlichkeit und Gewebshypoxie als Risikofaktoren. Die Hypothese der Gewebshypoxie wurde durch Fälle des PHACES-Syndroms (Posterior fossa-Fehlbildungen, Hämangiom, Anomalien von Herz, Augen und/oder Sternum) begründet, bei denen große segmentale Gesichtshämangiome mit ipsilateral lokalisierten Anomalien (Hypo- oder Aplasien, Stenosen) intrazerebraler Gefäße korrelierten. Bisher wurden segmentale faciale Hämangiome (SFH) ab einem Durchmesser von ≥ 5 cm als relevant für derartige Assoziationen erachtet.

Fragestellung: Assoziation auch kleinerer (≤ 5 cm) segmentaler facialis Hämangiome (SFH) mit neurovaskulären Anomalien.

Patientenkollektiv: 55 Kinder (39 Mädchen, 16 Jungen, f:m = 2.4:1) mit SFH, die von 2005–2018 in der Abteilung Pädiatrische Dermatologie des Kinderkrankenhauses Wilhelmstift vorgestellt wurden.

Methoden: Korrelation von Größe und Lokalisation der SFH mit neurovaskulären Veränderungen im Angio-MRT des Schädels und der Gefäße von Hals und Aortenbogen.

Ergebnisse: Unter den 55 SFH-Patienten erfüllten 13 die Kriterien für ein PHACE-Syndrom, 42 nicht. Bei 48 Kindern wurde ein cMRT durchgeführt, 22 Kinder (je 11 mit PHACE und SFH ohne PHACE) zeigten dabei vaskuläre Malformationen. Der mediane Durchmesser der SFH lag bei

den Kindern mit SFH bei 3,4 cm (Range 0,6 cm–10,5 cm), bei den Kindern mit PHACE Syndrom 8,6 cm (Range 4,1 cm–11,8 cm). Der Hämangiom-Durchmesser lag bei 7/11 Kinder mit SFH und 2/11 mit PHACE unter 5 cm. Patienten mit PHACE bzw. SFH zeigten eine ähnliche Verteilung der SFH im Bereich der embryonalen Plakoden des Gesichtes. Die Segmente 1 und 2 waren am häufigsten betroffen.

Kinder mit einem SFH wiesen in 6/11 Fällen eine vaskuläre Malformation im Bereich des Circulus arteriosus cerebri auf. Am häufigsten waren in diesem Bereich die Arteria vertebralis, die Arteria ophthalmica sowie die Arteria cerebri posterior betroffen. Alle neurovaskulären Anomalien waren ipsilateral mit den segmentalen Hämangiomen lokalisiert.

Auch bei den Kindern mit einem PHACE Syndrom traten die vaskulären Malformationen am häufigsten im Bereich des Circulus arteriosus cerebri auf (9/11 Fälle). Die Arteria vertebralis, die Arteria cerebri anterior und die Arteria cerebri posterior waren am häufigsten betroffen.

Schlussfolgerung: Unsere Studie zeigt, dass auch Kinder mit kleineren SFH assoziierte neurovaskuläre Veränderungen aufweisen können, ohne andere Kriterien des PHACE-Syndroms zu erfüllen. Bei segmentalen Gesichtshämangiomen sollte die Indikation zur Durchführung eines Angio-MRT daher großzügig gestellt werden.

DGKJ-P037

Kongenitales nephrotisches Syndrom mit homozygoter NPHS1-Mutation und cholestatischer Leberinsuffizienz bei einem extrem Frühgeborenen

Johanna Herbst¹, Wilfried Schenk¹, Saskia Ting², Carsten Bergmann³, Ulrike Walden⁴

¹Zentralklinikum Augsburg, Klinik für Kinder und Jugendliche, Intensivmedizin, Augsburg, Deutschland; ²Klinikum Augsburg, Institut für Pathologie, Augsburg, Deutschland; ³Bioscientia Institut für Medizinische Diagnostik GmbH, Zentrum für Humangenetik, Ingelheim, Deutschland; ⁴Zentralklinikum Augsburg, Klinik für Kinder und Jugendliche, Nephrologie, Augsburg, Deutschland

Hintergrund: Das kongenitale nephrotische Syndrom (CNS) ist eine seltene genetische Erkrankung, die mehrheitlich durch Mutationen im Nephren- (NPHS1) oder Podocin-kodierenden Gen (NPHS2) verursacht wird und zu einer defekten Schlitzmembranbildung der Podozyten führt. Eine große Proteinurie ist bereits bei Geburt vorhanden und mündet in eine terminale Niereninsuffizienz, was zu hoher Mortalität führen kann. Darüber hinaus sind Infektions- und Thromboserisiko dtl. erhöht. Die Therapie besteht in der Substitution von Humanalbumin, bilateraler Nephrektomie, um den hohen Proteinverlust zu vermeiden, sowie Nierenersatztherapie. Eine immunsuppressive Therapie ist unwirksam.

Fallbericht: Wir berichten über einen frühgeborenen Jungen (SSW 28 + 6, GG 860 g) konsanguiner, aus Afghanistan stammender Eltern, welcher bereits präpartal durch eine Wachstumsretardierung, verkürzte Röhrenknochen sowie erhöhtes Alfa Fetoprotein (AFP) im Fruchtwasser auffiel. In den ersten Lebenstagen entwickelte der Junge eine progrediente Niereninsuffizienz und Proteinurie (initial >4,4 g Albumin/g Kreatinin), die zu massiven Ödemen und Drainage-pflichtigem Aszites führten. Der Verlauf wurde kompliziert durch mehrere Septiden sowie eine progrediente cholestatische Leberinsuffizienz, die histologisch als unspezifische neonatale Riesenzellhepatitis mit duktilärer Proliferation eingeordnet wurde. Umfassende Stoffwechselfdiagnostik blieb unauffällig. Eine Genanalyse ergab eine bisher nicht beschriebene homozygote Nonsense-Mutation in Exon 7 des Nephren Gens c.829 C>T p.(Gln277*). Neben Humanalbumin- und Immunglobulin Infusionen therapierten wir mit einem ACE-Hemmer, auf die Nephrektomie wurde aufgrund der Unreife verzichtet, eine Nierenersatztherapie war nicht erforderlich (Kreatinin max. 1,67 mg/dl). Auf dem Boden einer Klebsiellen-Sepsis mit Kreislaufversagen verstarb der Junge im Alter von 4 Monaten.

Schlussfolgerung:

- Ein CNS bei extrem Frühgeborenen stellt eine therapeutische Herausforderung dar.
- Die gefundene Mutation kann als pathogen angesehen werden.

- Die Genese der Leberinsuffizienz bleibt unklar und ist nicht in primärem Zusammenhang mit dem CNS zu sehen.
- Ein erhöhtes AFP im Fruchtwasser kann auf das Vorliegen eines CNS hindeuten.

DGKJ-P038

Medizinisch fragwürdige internationale Studie an jungen Patienten mit chronischer Niereninsuffizienz und Hyperphosphatämie mit Beteiligung deutscher Prüfzentren

Klaus Rose

klausrose Consulting, Medical Science, Riehen, Schweiz

Hintergrund: Die USA bieten seit 1997 Patentverlängerungen für Kinderstudien, seit 2003 darf die Food and Drug Administration (FDA) Kinderstudien auch ohne Patentverlängerung verlangen, seit 2007 verlangt die EU für Neuzulassungen einen „pediatric investigation plan“ (PIP). Beide Regionen definieren Kinder nach Alter: < 16 (FDA), < 18 (EU).

Fragestellung: Machen separate klinische Wirksamkeitsstudien an jungen Patienten mit chronischer Niereninsuffizienz und Hyperphosphatämie medizinischen Sinn?

Material und Methoden: Die PA21 (Velphoro®)/Calcium Acetat (Phoslyra®) Studie, www.clinicaltrials.gov Nr. NCT02688764, an 0–17-jährigen mit chronischer Niereninsuffizienz und Hyperphosphatämie rekrutiert weltweit (D, F, LT, PL, RO, US) 130 Patienten in 35 Zentren; in Deutschland in Giessen und Marburg.

Ergebnisse: Diese Studie beruht auf einem US Food and Drug Administration (FDA) „Written Request“, der nach Studienabschluss 6 Monate US-Patentverlängerung erlaubt, und dem PIP EMEA-001061-PIP01-10-M02. Die Altergrenze von < 18 Jahren ist administrativ. Sie ist vielleicht für die KFZ-Fahrerlaubnis geeignet, aber sicher nicht als Altergrenze für pharmazeutische Behandlung. In den 1950igern wurden Toxizitäten und Tod durch Antibiotika bei Frühgeborenen berichtet. Shirkey postulierte 1968, Kinder seien „therapeutische Waisenkinder“. Die US American Academy of Pediatrics (AAP) und die FDA entwickelten gemeinsam die Forderung nach separaten Kinderstudien. Die FDA verlieh 1979 der Altersgrenze von 16 Jahren eine amtliche physiologische Konnotation. Das erste US Gesetz zur Förderung von Kinderstudien wurde 1997 erlassen; dies inspirierte die EU Gesetzgebung.

Diskussion: Die EU übernahm die chronologische Definition von Kindern und dehnte sie auf 18 Jahre aus. Spontane Bereitschaft zum Schutz von Kleinkindern wurde zur Forderung nach separaten Studien benützt. Aber junge Menschen sind keine andere Spezies. PA21 und Calcium Acetat wirken auch vor dem 18. Geburtstag.

Schlussfolgerung: Separater Wirksamkeitsnachweis von PA21 und Calcium Acetat bei Menschen < 18 Jahren ist Unsinn. Zur Dokumentation der Sicherheit ist diese Studie überdimensioniert. Statt einer weltweiten Studie mit 35 Zentren wäre medizinisch ein registry angebracht. Diese Studie sollte suspendiert werden. Kliniker und Ethikkomitees unterschätzen die Gefahr von pädiatrischen FDA-Forderungen und PIPs für Patienten, für das öffentliche Vertrauen in klinische Forschung, und für den wissenschaftlichen Ruf Europas und der westlichen Welt. Die DGKJ braucht eine grundlegende Diskussion um die die Rechtfertigung getrennter Zulassungen für Erwachsene und Kinder und den Sinn/Unsinn von PIPs und FDA-geforderten Kinderstudien.

*www.accessdata.fda.gov/drugsatfda_docs/applletter/2013/205109Orig1s000ltr.pdf

DGKJ-P039

Eine seltene Differentialdiagnose: Die Sternumpalte in der Kinderpneumologie

Lissy Tille¹, Kristina Stamos¹, Bruno Kolterer¹, Christoph Meißner², Christian Vogelberg¹

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Radiologie, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Sternum-Spalten resultieren aus einer Störung der Fusion der Sternumanteile, ab der 9. Woche Schwangerschaftswoche (Shamberger, 2000). Mit einer Prävalenz von ca. 1:100.000 sind sie seltene Fehlbildungen. Eine Erkennung des klinischen Befundes im Säuglingsalter ist zwingend erforderlich, um eine frühzeitige Therapie einleiten zu können (Alshomer et al., 2017).

Fallbericht: Wir berichten über eine 1 4/12 Monate alte weibliche Patientin, welche in unsere kinder pneumologische Sprechstunde zur weiterführenden Abklärung einer seit Geburt bestehenden atemabhängigen ventralen Vorwölbung des Halses zugewiesen wurde. Im klinischen Status fiel neben der deutlichen jugulären Vorwölbung in Expiration bzw. flächigen Einziehung in Inspiration eine sehr tief imponierende breite und flache kraniale Sternumkante auf. Die Claviculae waren bds. tastbar und zogen zum Ansatz der 1./2. Rippe. Zudem war eine reizlose, ca. 8 mm messende punktförmige Hautmarke mit zentraler Einziehung und Aplasie des subcutanen Fettgewebes über dem kranialen Anteil des Sternums sichtbar. Atemgeräusche oder Stimmauffälligkeiten wurden durch die Eltern verneint. Die Eigenanamnese und die Familienanamnese waren leer. In der weiterführenden Diagnostik fiel sonomorphologisch ein weit kranial sitzender Thymus auf. Echokardiographisch ergab sich ein Normalbefund. Bronchoskopisch waren der Larynx, die Trachea und die Stammbronchien unauffällig. In der MRT zeigte sich das Sternum partiell aplastisch. Lediglich der Processus xiphoideus und der untere/mittlere Anteil des Corpus waren angelegt, nicht aber der obere Corpusanteil und das Manubrium. Hier waren lediglich knorpelige Strukturen im Bereich der eigentlichen Costo-Sternal- und Sternoclaviculargelenke darstellbar. Median/paramedian war in diesem Bereich ein großer V-förmiger Defekt sichtbar und Mediastinum und Thymus nur durch eine dünne Faszie vom Subcutangewebe getrennt, sodass die Diagnose einer Sternumspalte bei partieller Sternumaplasie gestellt werden konnte. Es erfolgte ein beratendes Gespräch der Eltern durch die Kollegen der Kinderchirurgie. Es besteht die Möglichkeit der operativen Korrektur mittels Mobilisation der Rippenränder und der medialen Schlüsselbeinanteile. Zusätzlich ist eine Transplantation von Rippenknorpel oder von Anteilen des unteren Sternums nach kranial notwendig, um einen Cerclageverschluss des gesamten Verlaufes von Manubrium bis Xyphoid zu realisieren. Begleitend ist eine Entfernung des Porus möglich. Bei aktueller Beschwerdefreiheit entschieden sich die Eltern zunächst gegen eine operative Versorgung des Befundes. In der Literatur wird der Befund bei erhöhter Verletzungsgefahr des Herzens und der großen Gefäße im Rahmen eines potentiellen Thoraxtraumas als operationspflichtig eingestuft. Eine frühzeitige Therapie im Säuglingsalter ermöglicht häufig einen primären Verschluss durch Annäherung der Sternumleisten (Basraoui D. et al., 2018).

Literatur

1. Shamberger RC (2000) Cardiopulmonary effects of anterior chest wall deformities. *Chest Surg Clin N Am* 10:245–252
2. Alshomer F, Aldaghri F, Alohaideb N et al (2017) Reconstruction of Congenital Sternal Clefts: Surgical Experience and Literature Review. *Plast Reconstr Surg Glob Open* 5:e1567
3. Basraoui D, Bannar B, Ouladsaiad M, Jalal H (2018) Total congenital sternal cleft isolated in a newborn of 20 days: Rare case. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 106:68–71

DGKJ-P040

Akutes respiratorisches Versagen mit der Notwendigkeit einer ECMO-Therapie bei primärer EBV Infektion

Monika Bauck¹, Carolin Blüm², Pascal Wallot³, Wilfried Nikolaizik¹, Rolf F. Maier², Hinnerk Wulf³, Stefanie Weber¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitäts-Kinderklinik II, Pädiatrische Pneumologie, Marburg, Deutschland; ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitäts-Kinderklinik I, Marburg, Pädiatrische Intensivstation und Neonatologie, Marburg, Deutschland; ³Klinik für Anästhesie und Intensivmedizin, Universitätsklinikum Marburg, Intensivstation Anästhesie, Marburg, Deutschland

Hintergrund: Eine Epstein-Barr-Virus Infektion ist in der Regel selbstlimitierend und führt typischerweise zu dem klinischen Bild eines Pfeifferschen Drüsenfiebers. Eine seltene Komplikation, das v.a. im Erwachsenenalter ist, ist das plötzliche akute Lungenversagen, das auch bei immunkompetenten Patienten auftreten kann [1, 2].

Fallbericht: 14 Jahre altes Mädchen mit leichter Retardierung und bekannter Absence-Epilepsie bei frühkindlichem Hirnschaden ohne weitere (insbesondere pulmonalen) Vorerkrankungen.

Seit 14 Tagen Fieber bis 40 °C bei respiratorischem Infekt, kein Hinweis auf eine Tonsillitis. Antibiotische Therapie mit Amoxicillin mit leichter Besserung. Anfang der 3. Erkrankungswoche akute respiratorische Dekompensation mit Vigilanzminderung und Halluzinationen. Bei eintreffendem Notarzt Zyanose und Tachydyspnoe, SaO₂ 46 %. Inhalation mit Salbutamol, Ipratropiumbromid, Gabe von Cefotaxim. Verlegung mit CPAP in eine externe Klinik. Bei weiterer Verschlechterung Intubation, Aspiration von Mageninhalt sowie Blut und kurzzeitige kardiopulmonale Reanimation. Verlegung auf unsere Intensivstation.

Initiales cT ohne pathologischen Befund. In der Bronchoskopie mäßig trübes Sekret. Radiologisch kompakte weiße Lunge i.S. eines schweren ARDS.

Trotz umfassender intensivmedizinischer Behandlung (Volumen, Pufferung, FFP, Noradrenalin, Piperacillin/Tazobactam, Metronidazol, Aciclovir, Hydrocortison), wiederholten Inhalationen und maximaler Eskalation der Beatmungstherapie (FiO₂ 100 %, PEEP 20 mbar, Pinsp 40 mbar, SpO₂ Sätt. 80 %, NO 20 ppm) zunehmende Verschlechterung der respiratorischen Situation mit pCO₂ 120 mmHg, Sättigung min. 11 %. Verlegung auf die Intensivstation der Anästhesie zur Einleitung einer vvECMO. Unter vvECMO adäquate CO₂-Reduktion und schrittweise bessere Oxygenierung. Beendigung der ECMO nach 4 Tagen, danach Extubation. Verlegung am 6. Behandlungstag in unsere Kinderklinik. Hier rasche Besserung unter Inhalationen und Atemtherapie. Entlassung nach 13 Tagen. Als Ursache zeigte sich eine EBV Infektion. Nachweis von EBV mittels PCR (Trachealsekret 421.500 Kopien, Blut 231.000 Kopien). EBV Serologie: Nachweis von IgM, EBNA IgG und VCA IgG, im Verlauf abfallendes IgM. Mikrobiologische Kulturen (Blut, Magen-, Trachealsekret) und weitere Serologien blieben unauffällig. Erweiterte Immundiagnostik ohne Hinweis auf einen Immundefekt, Störung des Komplementsystems oder HIV.

Schlussfolgerung: Eine EBV Infektion ist im Kindes- und Jugendalter meist eine selbstlimitierende Erkrankung mit oft unkompliziertem Verlauf. Bei akutem respiratorischen Versagen muss differentialdiagnostisch auch an eine EBV Infektion gedacht werden. Ein schnelles und ggf. interdisziplinäres Vorgehen ist in solchen lebensbedrohlichen Situationen entscheidend für das Überleben des Patienten.

Literatur

1. Riachy M, Baakli C, Ibrahim I et al (2007) Acute respiratory distress syndrome complicating Epstein-Barr virus pneumonia. *Rev Mal Respir* 24:639–643
2. Tachikawa R, Tomii K, Seo R, Nagata K et al (2014) Detection of herpes viruses by multiplex and real-time polymerase chain reaction in bronchoalveolar lavage fluid of patients with acute lung injury or acute respiratory distress syndrome. *Respiration* 87:279–286

Kardiologie/Gastroenterologie

DGKJ-P042

Ungewöhnliche Präsentation eines IPEX Syndroms mit Vaskulitiszeichen

Marc Bienias¹, Normi Brück¹, Laura Passerini², Federica Barzaghi², Martin W. Laass¹, Gabriele Hahn³, Reinhard Berner¹, Min Ae Lee-Kirsch¹

¹Universitätsklinikum Carl Gustav Carus Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Ospedale San Raffaele, San Raffaele Telethon Institute for Gene Therapy, Mailand, Italien; ³Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Institut und Poliklinik für diagnostische und interventionelle Radiologie, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Das IPEX(X-chromosomale Immundysregulation-Polyendokrinopathie-Enteropathie)-Syndrom ist durch behandlungsresistenten Durchfall, Typ 1 Diabetes mellitus, Ekzeme und Thyreoiditis gekennzeichnet, die sich im frühen Säuglingsalter manifestieren. Gelegentlich manifestiert sich die Erkrankung nur durch ein Symptom aus diesem Komplex. Die Krankheit wird durch FOXP3-Mutationen verursacht. Der Transkriptionsfaktor Foxp3 spielt eine zentrale Rolle bei der Entwicklung und Funktion von regulatorischen T-Zellen.

Material und Methoden: Der Patient wurde uns im Alter von 9 Monaten unter dem Verdacht einer unklaren immunologischen Erkrankung vorgestellt. Die erweiterte Diagnostik umfasste folgende Untersuchungen: ADA2-Enzymaktivität, Gastro- und Koloskopie, Knochenmarksbiopsie, CD169 Expression, Sequenzierung von NLRP3, MVK, MEFV, TNFRSF und NLR4, Phänotypisierung der T- und B-Zellen, Interferonsignatur und ein Autoantikörperscreening. Es erfolgte eine Whole-Exome Sequenzierung (WES) des Kindes und der Eltern.

Ergebnisse: Wir präsentieren einen Patienten mit Zeichen einer autoinflammatorischen Erkrankung (Fieber, CrP-Erhöhung und Leukozytose), Kalibersprüngen in den (mittel-)großen Arterien, Milz- und Niereninfarkten und therapieresistenten Enterokolitis. Bis auf niedrigtitrige anti-Harmonin Antikörper, waren weiteren Autoantikörper nicht nachweisbar. In der Immun-Phänotypisierung zeigte sich insbesondere die FoxP3 Expression unauffällig. Eine Stabilisierung des Patienten gelang nur unter hochdosierten Glucocorticoiden, Mycophenolat-Mofetil und Infliximab. Tocilizumab und Methotrexat blieben ohne langfristigen Effekt. Es besteht weiterhin ein hochentzündliches Geschehen im Bereich des Darms mit Zeichen einer beginnenden Stenose, erhöhten CrP und Leukozytose. Sirolimus führte zu keiner langfristigen Verbesserung, Tacrolimus hingegen führt aktuell zu einer leichten Besserung der intestinalen Beschwerden. Im Exom zeigte sich eine Mutation im FOXP3-Gen c.1278 C>A (p.Asn426Lys), die mittels Sanger Sequencing bestätigt wurde. Diese Mutation ist bisher nicht bei IPEX beschrieben und liegt einmal in hemizygoter Konstellation in der ExAC Datenbank vor. Sie liegt im Bereich des C-Terminus in unmittelbarer Nähe zu einer DNA Bindungsstelle und ist hochkonserviert. Die Analyse der Suppressionskapazität der regulatorischen T-Zellen des Patienten erbrachte eine deutlich verminderte Suppressionsfähigkeit in der Ko-Kultivierung mit T-Effektorzellen.

Diskussion: Das Suppressionsassay zeigt das Bild eines IPEX-Syndroms. Darüberhinaus zeigten sich niedrig-titrige Autoantikörper und Vaskulitiszeichen die bei IPEX Patienten bisher nicht beschrieben sind. Die vorliegende Konstellation ist mit einem atypischen IPEX-Syndrom vereinbar. Aktuell wird unser Patient für eine Stammzelltransplantation vorbereitet. Die Kombination aus Autoimmunenteropathie, Infarkten, Vaskulitis und neuer Mutation erweitern das phänotypische und genetische Spektrum des IPEX Syndroms.

DGKJ-P043

Entwicklung einer Behandlungsempfehlung für die akute Gastroenteritis in der anthroposophisch erweiterten Kinderheilkunde

Melanie Schwermer¹, Katharina Fetz², Jan Vagedes³, Markus Krüger³, David Martin², Thomas Ostermann², Tycho Jan Zuzak¹, Alfred Längler⁴

¹Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke, Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin, Herdecke, Deutschland; ²Universität Witten/Herdecke, Lehrstuhl für Forschungsmethodik und Statistik, Department Psychologie und Psychotherapie, Lehrstuhl Medizintheorie, Integrative und Anthroposophische Medizin, Fakultät für Gesundheit, Witten, Deutschland; ³Filderklinik, Kinder- und Jugendmedizin, ARCIM Institut, Filderstadt, Deutschland; ⁴Universität Witten/Herdecke, Institut für Integrative Medizin, Witten, Deutschland

Hintergrund: Im Jahr werden ca. 240 Patienten mit einer akuten Gastroenteritis in den beiden deutschen anthroposophischen Kinderkliniken in Herdecke und in Filderstadt behandelt. Zusätzlich zu der schulmedizinischen Versorgung erhalten die Kinder dort anthroposophische Therapien (z. B. Wickel oder Globulis). Diese Therapien basieren meistens auf

langjährige Erfahrungen der dort praktizierenden ÄrztInnen aber offizielle Behandlungsempfehlungen oder Studien zur Wirkungseffizienz fehlen.

Fragestellung: Unser Ziel ist es eine Behandlungsempfehlung für die akute Gastroenteritis in der anthroposophisch erweiterten Kinderheilkunde zu entwickeln.

Material und Methoden: Daher wurde eine Delphi-Umfrage mit 50 ExpertInnen durchgeführt. Hierbei wurden in vier anonymen online-Befragungsrunden die ExpertInnen zum Krankheitsverständnis, Diagnose, Therapien, Krankheitsbewältigung und psychologische Aspekte befragt. In der ersten Runde erhielten sie dazu sechs offene Fragen, deren Antworten extrahiert und analysiert wurden. In der zweiten Runde wurden konkretere Fragen gestellt mit den Antwortoptionen, die sich aus der ersten Runde ergeben haben. Hieraus wurde wiederum eine Behandlungsempfehlung entwickelt, deren Zustimmung in einer weiteren Runde abgefragt wurde. Bei weniger als 75 % Zustimmung wurde der Unterpunkt bearbeitet und den Experten wieder vorgelegt.

Ergebnisse: Mit Hilfe des Delphi-Prozesses konnte eine Konsens-Behandlungsempfehlung erstellt werden. Hierzu gehören Angaben zum Krankheitsbild, zur Diagnose und vor allem zur Therapie. Es konnte ein Standardprotokoll für die anthroposophische medikamentöse Behandlung herausgearbeitet werden, welche individuell an die Altersgruppen und den Symptome angepasst ist. So wird beispielsweise für die Behandlung von Bauchschmerzen im Rahmen einer akuten Gastroenteritis bei Kindern unter einem Jahr Geum urbanum RhD3 Dil. und für ältere Kinder Bolus alpha comp. Pulver empfohlen.

Schlussfolgerung: Es zeigte sich, dass der Delphi-Prozess erfolgreich genutzt werden kann um eine Konsens-Behandlungsempfehlung für anthroposophische Therapien zu entwickeln. Diese und noch folgende Behandlungsempfehlungen erleichtern die Arbeit für die anthroposophischen ÄrztInnen und führen zu einer höheren Transparenz für KinderärztInnen, PatientInnen und Krankenversicherungen.

DGKJ-P044

Überdimensionierte „pädiatrische“ Ustekinumab Pharmacokinetik Studie mit Beteiligung deutscher Prüfzentren

Klaus Rose

klausrose Consulting, Medical Science, Riehen, Schweiz

Hintergrund: Seit 1997 bieten die USA Patentverlängerungen für Kinderstudien, seit 2003 kann die Food and Drug Administration (FDA) Kinderstudien auch ohne Belohnung verlangen, seit 2007 verlangt die EU für Medikamenten-Neuzulassungen „pediatric investigation plans“ (PIPs). Beide Jurisdiktionen definieren Kinder nach Alter: < 16 (FDA), < 18 (EU).

Fragestellung: Machen separate klinische Studien an Patienten im Alter von 2–17 Jahren mit Morbus Crohn medizinischen Sinn?

Material und Methoden: Die Ustekinumab Pharmacokinetik (PK) Studie in 2–17jährigen Patienten mit moderatem bis schwerem Morbus Crohn, www.clinicaltrials.gov Nr. NCT02968108, rekrutiert weltweit (CAN, D, F, PL, USA) in 29 Zentren; in Deutschland in München und Wuppertal.

Ergebnisse: Diese Studie beruht auf PIP EMEA-000645-PIP04-13. Die Altergrenze von 18 Jahren ist administrativ. Sie mag für den Autoführerschein gut sein, aber nicht für Medikamentengabe. Aus den 1950igern sind Toxizitäten und Tod durch Antibiotika bei Frühgeborenen bekannt. Shirley postulierte 1968 die These, Kinder seien „therapeutische Waisenkinder“. Daraus entwickelten die US American Academy of Pediatrics (AAP) und die US Food & Drug Administration (FDA) die Forderung nach separaten Kinderstudien. Die FDA verließ der chronologischen Altersgrenze von 16 Jahren eine amtliche physiologische Konnotation. Das erste US Gesetz zur Förderung von Kinderstudien ist aus 1997, das US Vorbild inspirierte die EU Gesetzgebung.

Diskussion: Die EU übernahm die Altersdefinition von Kindern, aber dehnte sie auf 18 Jahre aus. Spontane Bereitschaft zum Schutz von Kleinkindern wurde zur Forderung nach separaten Studien an Kindern und Jugendlichen benützt. Junge Menschen sind aber keine andere Spezies. Monoklonale Antikörper wirken auch vor dem 18. Geburtstag.

Schlussfolgerung: Bei Jugendlichen mit reifem Körper ist diese Studie sinnlos, bei jüngeren Patienten überdimensioniert. Für PK Messung bei jüngeren Patienten wäre opportunistische Blutentnahme bei therapeutischer Gabe von Ustekinumab in einigen Zentren bei einigen Patienten ausreichend. Diese Studie sollte suspendiert werden. Kliniker und Ethikkomitees unterschätzen die Gefahr von PIPs für Patienten, für das öffentliche Vertrauen in klinische Forschung, und für den wissenschaftlichen Ruf Europas. Die DGKJ braucht eine grundlegende Diskussion um die Rechtfertigung getrennter Zulassungen für Erwachsene und Kinder und den Sinn/Unsinn der PIPs.

DGKJ-P045

Kardiale MRT bei angeborenen Herzfehlern – die Untersuchungsdauer verkürzen

Andreas Hornung¹, Patrick Krumm², Anja Hanser¹, Petros Martirosian², Tanja Zitzelsberger², Ulrich Grosse², Jürgen Schäfer², Michael Hofbeck¹, Ludger Sieverding¹

¹Universitätsklinikum Tübingen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Tübingen, Deutschland; ²Universitätsklinikum Tübingen, Klinik f. Diagnostische u. Interventionelle Radiologie, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Die meist lange Untersuchungsdauer der kardialen MRT (ca. 45–90 min) wird insbesondere von Kindern und Erwachsenen mit angeborenem Herzfehler häufig als belastend empfunden. Cine-Sequenzen sind ein fester Bestandteil des Routine-Protokolls und nehmen mitunter viel Zeit in Anspruch. Eine neue Beschleunigungstechnologie („compressed sensing“) ermöglicht eine deutliche Verkürzung der Akquisitionsdauer.

Methoden und Ergebnisse: Bei fünf EMAH-Patienten mit einem Durchschnittsalter von 26,4 Jahren (18–34, 2 männlich, 3 weiblich) wurden die Standard-Cine-Sequenzen und die mittels compressed-sensing (CS) beschleunigten Sequenzen hinsichtlich der Quantifizierungsergebnisse und der Bildqualität miteinander verglichen. Alle Untersuchungen fanden an einem 3 T-MRT-Gerät statt (Magnetom VIDA, Siemens Healthineers, Erlangen). Über den gesamten Thorax wurden streng axiale Schichten mit einer Dicke von 5–6 mm aufgenommen. Die Bildqualitätsanalyse wurde von zwei erfahrenen Befundern anhand einer Likert-Skala durchgeführt (maximal 10 Punkte für die beste Qualität mit den Kriterien: Endokardgrenzen, AV-Klappen, Wandbewegung, Artefakte). Als Standard-Sequenzen fanden sowohl TrueFISP- als auch FLASH-Sequenzen Anwendung. Die CS-TrueFISP-Sequenzparameter waren wie folgt: TR 40,48 ms, TE 1,61 ms, Kippwinkel 55°, Bandbreite 977 Hz/Px, Segmente 11, Anzahl der Schichten 30, Sichtfeld 280 × 236 mm², Matrix 256 × 212, CS-Faktor 9,6 – mit kleinen interindividuellen Unterschieden. Die mittlere Untersuchungsdauer war für die CS-Sequenzen ca. fünfmal schneller (2–3 Minuten vs. 10–14 Minuten). Die Schlagvolumina der regulären Cine-Sequenzen zeigten eine mittlere Abweichung von –5,7 % für den linken Ventrikel (LV) bzw. –0,4 % für den rechten Ventrikel (RV) verglichen mit den Flussvolumina in der Aorta ascendens sowie im Truncus pulmonalis (bei Fehlen einer relevanten AV-Klappeninsuffizienz). Die CS-Cine-Sequenzen zeigten eine mittlere Abweichung von –7 % für den LV bzw. –4,5 % für den RV. Die Ergebnisse für die Ejektionsfraktion (EF) wurden nicht signifikant durch die CS-Beschleunigung beeinflusst (–2,7 % LV-EF und 2,0 % RV-EF). Anhand der Likert-Skala wurden im Schnitt 9,2 Punkte für die regulären Cine-Sequenzen vergeben, während die CS-Sequenzen 7,2 Punkte erhielten.

Schlussfolgerung: Die Quantifizierungsergebnisse sowie der Bildqualitätsvergleich legen nahe, dass die CS-beschleunigten Cine-Sequenzen eine zeitsparende äquivalente Alternative zu den Standard-Cine-Sequenzen darstellen. Ein relevante Verkürzung der Untersuchungsdauer erscheint hiermit möglich, wobei sich für die Praxis kein pauschaler Wert angeben lässt.

DGKJ-P046

Erstdiagnose eines Long-QT-Syndroms

Julia Volkmann¹, Roman Gebauer², Andreas Möckel¹

¹Sana Kliniken Leipziger Land, Klinikum, Borna, Pädiatrie, Borna, Deutschland; ²Herzzentrum Leipzig GmbH, Kinderkardiologie, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Das Long-QT-Syndrom (LQTS) ist eine genetisch bedingte Ionenkanalerkrankung, welche mit einer Prävalenz von 1:2000 auftritt. Das LQTS erhöht durch eine Repolarisationsstörung das Risiko für ventrikuläre Arrhythmien (Torsade de pointes), welche zu kardiogenen Synkopen oder plötzlichem Herztod führen können.

Fallbericht: Die stationäre Aufnahme einer 17-jährigen Patientin erfolgte aufgrund einer Synkope aus der Ruhe im Sitzen ohne vorausgegangene körperliche oder emotionale Belastung. Unmittelbar vor dem Ereignis verspürte die Patientin plötzlich einsetzendes Herzrasen mit Schwarzwerden vor Augen. Seit 2014 habe sie bereits 3 solcher Ereignisse erlebt, mit jeweils ähnlichen Symptomen. Die Bewusstlosigkeit habe jedes Mal wenige Minuten gedauert. Im 12-Kanal EKG, welches in unserer Klinik angeleitet wurde, zeigte sich eine QTc-Zeit Verlängerung von 535 ms. Bei vorausgegangener kardiologischer Diagnostik einer anderen Einrichtung (inklusive 12-Kanal EKG und Ergometrie) zeigte sich rückblickend ebenfalls eine QTc-Zeit Verlängerung, welche zum damaligen Zeitpunkt unbemerkt blieb.

Der Kinsvater ist aufgrund einer Synkope im Rahmen einer vermeintlichen Myokarditis bereits in langjähriger kardiologischer Behandlung. In einem aktuell in unserer Klinik erhobenen Ruhe EKG, bestätigte sich ebenfalls der Verdacht auf ein LQTS. Rückblickend ist die Diagnose einer Myokarditis als Ursache der Synkope in Frage zu stellen. Der Großvater vs. ist im Alter von 44 J plötzlich verstorben.

Ergebnisse: Die molekulargenetische Diagnostik zeigte eine heterozygote Mutation im KCNH2-Gen, NM_000238:c92T>A, p.(Ile31Asn). Die vorliegende Mutation ist mit der Diagnose eines LQTS Typ 2 vereinbar. Die Patientin wurde auf Propranolol 80 mg eingestellt.

Zusammenfassung: Zur Basisdiagnostik einer Synkope zählen eine ausführliche Anamnese, die körperliche Untersuchung und zur Detektion kardiogener Synkopen ein 12-Kanal EKG unabhängig von vorausgegangener Diagnostik. Verdächtig für kardiogene Erkrankungen sind Synkopen bei Belastung oder in Ruhe und anamnestische Hinweise auf das Vorliegen eines plötzlichen Herztods in der Familie. Durch gewissenhafte Auswertung dieser Basisdiagnostik lassen sich lebensbedrohliche Ereignisse vermeiden.

DGKJ-P047

Intraperikardiales Teratom bei einem Neugeborenen

Anja Hanser¹, Sascha Bapistella¹, Ludger Sieverding¹, Gesa Wiegand¹, Renate Kaulitz², Steffen Kallsen², Susanne Haen³, Christian Schlensak⁴, Michael Hofbeck¹, Andreas Hornung¹

¹Universitätskinderklinik Tübingen, Kinderkardiologie, Pulmologie und Intensivmedizin, Tübingen, Deutschland; ²Klinikum Friedrichshafen, Medizinisches Versorgungszentrum II, Friedrichshafen, Deutschland;

³Universitätsklinik Tübingen, Institut für Pathologie und Neuropathologie, Tübingen, Deutschland; ⁴Universitätsklinik Tübingen, Abteilung für Thorax-, Herz- und Gefäßchirurgie, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Primäre Herztumoren bei Kindern treten mit einer Prävalenz von 0,0017–0,28 und einer Inzidenz von 0,14 % in der Fetalzeit sehr selten auf. Die Hauptentitäten (>80 %) sind benigne Rhabdomyome (assoziiert mit Tuberöser Sklerose) und Fibrome. Bei Feten/Neugeborenen stellen Teratome die 2. häufigste kardiale Tumorentität dar, wohingegen Myxome, kardiale Metastasen oder Thromben vor allem bei Erwachsenen auftreten. Aufgrund einer Herztamponade oder Kompression können Teratome bereits zum intrauterinen Fruchttod führen. Die sehr seltenen malignen Raumforderungen werden bei Kindern angeführt von Metastasen gefolgt von Sarkomen und Lymphomen.

Fallbericht: Wir berichten über ein Neugeborenes, bei dem intrauterin in der 33.SSW eine Raumforderung im Bereich des rechten Vorhofs ohne weitere Pathologien auffiel. Postpartal stellte sich nach unauffälliger Adaptation echokardio- wie MR-tomographisch eine kranial des rechten Vorhofs, intraperikardial gelegene (ca. 2,3×3,2×2,9 cm), zystisch imponierende Raumforderung mit geringer randlicher KM-Aufnahme ohne Infiltration angrenzender Strukturen dar. Laborchemisch zeigte sich ein postpartal erhöhtes AFP (2746 µg/l) bei unauffälliger NSE, β-HCG, NSE und VM-/HMV i. U.. Bei Resektion in HLM-Bereitschaft des an der Aorta ascendens anhaftenden knotigen Tumors entleerte sich eine hellgelbe Flüssigkeit, makroskopisch zeigte sich ein 10 g schwerer, multinodulärer, teils umkapselter, weißer, mit multiplen Zysten durchzogener auf 4,2×2,5×1,7 cm angewachsener Tumor. Dieser war gefüllt mit gallertartigem Schleim, mikroskopisch ausgekleidet mit Flimmerepithel sowie teils mehrschichtigem Plattenepithel. Der Tumor war herdförmig durchzogen von Knorpelanteilen und eingelagerten serösen Drüsen, dickwandigen Gefäßen sowie glialen und neuroepithelialen Anteilen entsprechend einem reifen Teratom ohne Anhalt auf Malignität. Die Entlassung erfolgte am 5. postoperativen Tag mit weiterhin unauffälligem Verlauf.

Zusammenfassung: Teratome werden häufig bereits pränatal sonographisch gesehen. Ohne das Auftreten einer Herzinsuffizienz oder eines Hydrops fetalis mit Perikarderguss, der teilweise einer intrauterinen Entlastung bedarf, ist die Prognose sehr gut. Postpartal wird die Diagnose echokardiographisch in Kombination mit einer 3D-Schnittbildgebung, bevorzugt dem Kardio-MRT, gesichert. MR-tomographisch stellen sich Teratome in einer T1-gewichteten Sequenz hypointens und in einer T2-gewichteten Sequenz hyperintens dar. Sie sind umkapselt und weisen eine heterogene Struktur mit soliden und zystischen Anteile auf. Intraperikardiale Teratome haften wie bei unserem Patienten typischerweise an der Aorta oder der Pulmonalarterie. Laborchemisch müssen initial sowie im Verlauf Tumormarker (AFP) bestimmt werden. Ein Rezidiv oder eine maligne Entartung sind sehr selten. Wie unser Fall zeigt, erlauben Echokardiographie und Kardio-MRT eine exakte Lokalisation und Zuordnung des Tumors und dadurch eine optimale Planung der Operation.

DGKJ-P048

Bradykardie beim Neugeborenen – Eine Kasuistik

Moritz Thiel¹, Konrad Brockmeier¹, Cornelia Mampe²

¹Uniklinik Köln (AÖR), Kinderkardiologie, Köln, Deutschland; ²Städtische Kliniken Neuss Lukaskrankenhaus GmbH, Klinik für Kinder und Jugendliche, Neuss, Deutschland

Hintergrund: Bradykardien im Neugeborenenalter können mit hoher Mortalität einhergehen.

Fallbericht: Ein hypotrophes Neugeborenes wird bei der U2 mit Herzfrequenzen um 80/min bei ansonsten klinisch unauffälligen Befunden vorgefunden. Schwangerschaft und Geburt waren unauffällig. Keine Zeichen von Herzinsuffizienz und keine Infektionszeichen. Das EKG zeigte ein Blockierungsmuster mit 2:1 atrio-ventrikulärer Überleitung. Die korrigierte QT-Zeit war mit 930 ms verlängert, die PQ-Zeit normal. Im Echokardiogramm zeigten sich regelhafte Morphologie und Funktion. Nach detaillierter Auswertung serieller EKG, einschließlich 24-Stunden Aufzeichnungen, erhärtete sich der klinische Verdacht auf ein Long-QT-Syndrom mit pathologischer Repolarisation. Die verlängerte Refraktärität des Ventrikelmyokards bedingte die Bradykardie mit Erregbarkeit konstant nur nach zwei Vorhofdepolarisationen. Die Familienanamnese bezüglich Synkopen oder ungeklärten frühen Todesfällen war unauffällig. Kein Nachweis von anti-Ro (SS-A) oder anti-La (SS-B) Antikörper.

Einstellung auf Propranolol (3,8 mg/kg KG) und zur Verhinderung einer Zunahme der Bradikardie ein epi-myokardial implantiertes Einkammerschrittmachersystem waren die therapeutische Konsequenz. Die Interventionsfrequenz wurde auf 60/min programmiert, um Interferenzen mit der Spontanaktivität zu vermeiden.

Propranolol verkürzte die QT-Zeit (430 ms) und temporär, aber inkonstant, wurden 1:1 Überleitungsmuster aufgezeichnet. Im weiteren Verlauf kam es zu einer dokumentierten ventrikulären Tachykardie (Torsade), die

eine (erfolgreiche) Reanimation durch den Kindesvater erforderlich machte. Nach Schrittmacherstimulation mit dann 100/min ist im Verlauf keine weitere Synkope aufgetreten. Genetisch wurde ein LQT2 mit Mutation des für den HERG Kaliumkanal kodierenden Exon 7 des KCNH2-Gen in heterozygoter Form nachgewiesen.

Das Long-QT-Syndrom ist eine Ursache des SIDS. Eine dauerhafte Heimmonitorüberwachung bei Long-QT-Syndrom ist aus technischen Gründen mit vielen Fehlalarmen verbunden.

Schlussfolgerung

- Bradykardien können bei klinisch asymptomatischen Neugeborenen auftreten, können aber mit einer hohen Morbidität und auch Mortalität verbunden sein.
- Die Rahmen des Pulsoxyscenings gemessenen Herzfrequenz kann als Screening dienen.

DGKJ-P049

„Der Herzinfarkt beginnt im Kindesalter!“ Zur besorgniserregenden Herz-Kreislauf-Gesundheit unserer Kinder und Jugendlichen – Prävention von Adipositas und Folgeerkrankungen ineffektiv

Richard Eyer mann

Klinik Schönsicht, Rehabilitation für Kinder und Jugendliche, AHB, Kind-Mutter/Vater-Rehabilitation, Berchtesgaden, Deutschland; Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Hintergrund: Immer mehr übergewichtige Kinder wachsen heran, die dadurch ein erhöhtes Risiko für Herz-Kreislauf-Erkrankungen haben. Schuld ist der Lebensstil u. die nicht greifenden Präventionsmaßnahmen.

Methoden: Literaturrecherche, eigene Daten u. Praxis-Fazit.

Ergebnis und Diskussion:

- 15 % der Kinder u. Jugendlichen in Deutschland haben Übergewicht; bei etwa einem Drittel (6,3 %) von ihnen ist es so ausgeprägt, dass man von Adipositas spricht.
- Der Anteil übergewichtiger Kinder u. Jugendlicher hat sich gegenüber den 1980er- u. 1990er-Jahren um 50 % erhöht.
- Übergewicht u. Adipositas sind bereits im frühen Kindesalter assoziiert mit ausgeprägten metabolischen Alterationen, Endotheldysfunktion, pathologischen Intima-Media-Dicken (IMT), eingeschränkter regenerativer Kapazität zirkulierender Progenitorzellen u. a. m.
- Diese pathologischen Veränderungen tragen zur Entwicklung generalisierter Gefäßschäden als Frühform einer Atherosklerose bei.
- Übergewicht kann bereits bei Kindern zu Bluthochdruck, Fettstoffwechselstörungen oder Diabetes führen u. leistet zahlreichen Spätfolgen im Erwachsenenalter Vorschub.
- Jungen u. Mädchen aus sozial benachteiligten Familien sind dreimal so häufig adipös wie Kinder u. Jugendliche mit hohem Sozialstatus.
- Das höchste Risiko für Übergewicht haben Kinder, deren Eltern übergewichtig sind.
- Junge Familien mit besonderem Unterstützungsbedarf bedürfen der Beratung u. konkreter Hilfe zu den Themen Stillen bzw. Ernährung, Bewegung u. Stressregulation sowie Vermittlung von konkreten Angeboten in der näheren Umgebung.
- Mit dem Ausbau von Ganztagschulen u. Kindertagesstätten müssen verstärkt gesundheitsfördernde Konzepte umgesetzt werden. Dazu gehören vor allem täglich gesunde Mahlzeiten u. ausreichend Bewegungsräume u. -zeiten.
- Präventions- u. Therapiemaßnahmen, die sich als wirksam erwiesen haben, sollen künftig ein Qualitätssiegel bekommen.

Schlussfolgerung:

- Die Herz-Kreislauf-Gesundheit von Kindern u. Jugendlichen ist in den vergangenen Jahren deutlich schlechter geworden, im Gegensatz zum weltweiten Trend bei Erwachsenen.
- Kinder u. Jugendliche profitieren deutlich von Lebensstiländerung (u. a. Benefit BMI, RR, iGT, IMT, PWC, kardiovaskuläres Risiko) durch Gewichtsabnahme, Steigerung der körperlichen Aktivität, weniger TV-

und PC-Konsum, Rauchen aufgeben, keine Fehlernährung, ausreichend Obst u. Gemüse.

- Bewegungsförderung: Schulkinder tägliche Bewegungszeit von 90 min u. mehr moderater bis hoher Intensität, 60 min davon Alltagsaktivitäten, z. B. mindestens 12.000 Schritte/Tag. Bildschirmmedienkonsum Grundschule max. 60 min, Jugendliche max. 120 min PC, TV oder Tablet.
- Adipositasprävention bei Kindern ist umso wichtiger, da bei bereits bestehender Adipositas die Effektivität konservativer Gewichtsreduktionsbehandlungen zwar als evident gilt, konsistente Befunde konservativer Adipositas-Behandlungen (RCTs, Metaanalysen) hinsichtlich Gewichtsabnahme aber nur ein sehr begrenzt erreichbares Ausmaß belegen.

DGKJ-P050

Fehlende rechte Koronararterie – Fallbericht und Gefahr plötzlichen Herztodes bei Koronaromalien

Richard Eyermann^{1,2}, Helmut Langhof¹

¹ Klinik Schönsicht, Rehabilitation für Kinder und Jugendliche, AHB, Kind-Mutter/Vater-Rehabilitation, Berchtesgaden, Deutschland, ² Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Hintergrund: Koronararterienanomalien werden in 0,6–1,5 % der Koronarangiogramme detektiert. Eine Atresie des linken Koronararterienostiums ist selten, Atresie des rechten Koronararterienostiums extrem selten u. isoliert, ohne andere Anomalien, bisher erst 1 × in der Literatur beschrieben.

Methode: Fallbericht, evidenzbasierte Literaturrecherche, Praxis-Fazit. Die ungewöhnliche Anomalie wird beschrieben u. anatomische u. pathophysiologische Signifikanz u. mögliche Differenzierung von single Koronararterie diskutiert.

Fallbericht: 30-jährige Frau, mit kardiovaskulären Risikofaktoren Nikotinabusus, Adipositas, familiäre Hyperlipoproteinämie Fredrickson Typ III, arterielle HTN u. positive FA, wurde als Notfall mit V.a. ACS bei akuter Dyspnoe sowie thorakalem Druck mit Ausstrahlung in Halsbereich in einem Herzzentrum stationär aufgenommen. Bereits 3 Tage zuvor konnte in einem Klinikum bei noch stärkeren Beschwerden ein HI ausgeschlossen werden. Bei fehlenden kardialen Dekompensationszeichen, unauffälligem Ruhe-EKG sowie Echokardiographie (nur LA dilatiert (44 mm)), erfolgte bei rezidivierenden AP-Beschwerden mit Dyspnoe zunächst nicht-invasiv zur Ischämiediagnostik ein Belastungs-EKG. Darin zeigten sich zunehmende inferolaterale Erregungsrückbildungsstörungen. Bei ausgeprägtem Risikoprofil folgte die Koronarographie. Angiographisch konnte eine KHK der linken Koronararterien bei zarten Gefäßen ausgeschlossen werden. Trotz wiederholter Darstellungsversuche inkl. Bulbusangiographie war keine rechte Koronararterie darstellbar.

Bei unauffälligem echo- u. levokardiographischem Befund ohne Hinweis auf Myokardnarbe u. Nachweis eines proximalen Gefäßanteils bestand V.a. sehr seltene Agenesie der rechten Koronararterie, DD chronisch kollateralisierter Verschluss, DD Abgang rechte Koronararterie aus A. pulmonalis. Im MD-Spiral-CT des Herzens zeigte sich eine Agenesie der RCA (kein älterer Verschluss aus der Aorta), kein Anhalt für atypischen Abgang aus rechter Pulmonalarterie), eine kaliberstarke kräftige LAD, welche Fehlen der RCA kompensiert u. nebenbefundlich atypischer Abgang des Ramus diagonalis der CX, unmittelbar zwischen LAD u. CX aus dem Hauptstamm.

Die Patientin wurde zunächst konservativ anti-anginös u. bezüglich Hyperlipidämie primärprophylaktisch behandelt.

In zunächst Unkenntnis des gravierenden Vorbefundes bestanden unter physischer Belastung in der Kind-M/V-Rehabilitation jedoch weiter AP-Beschwerden u. zwangen zu Vorsicht gegenüber Gefahr plötzlichen Herztodes u. weiterem Vorgehen im Herzzentrum.

Schlussfolgerung: Signifikante Koronararterienanomalien sind symptomatisch u. können zu ACS mit HI u. plötzlichem Herztod bereits in jüngerem Alter führen, bei Adulten v.a. im Kontext mit ausgeprägtem kardiovaskulären Risikoprofil u. dadurch zusätzlichen Koronarflusslimitationen.

Atresie des rechten Koronararterienostiums ist extrem seltene anatomische Variante der Koronarzirkulation u. schwer von single coronary artery zu differenzieren.

DGKJ-P051

Rezidivierende Lungenembolien bei einem 17-jährigem Mädchen als Ursache einer chronisch thromboembolischen pulmonalen Hypertonie (CTEPH)

Anja Hanser¹, Ludger Sieverding¹, Renate Kaulitz¹, Gesa Wiegand¹, Andreas Hornung¹, Stephan Waldmüller², Jürgen Schäfer³, Michael Hofbeck¹

¹ Universitätskinderklinik Tübingen, Kinderkardiologie, Pulmologie und Intensivmedizin, Tübingen, Deutschland; ² Universitätsklinik Tübingen, Institut für Medizinische Genetik und Angewandte Genomik, Tübingen, Deutschland; ³ Universitätsklinik Tübingen, Abteilung für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Tübingen, Deutschland

Hintergrund: Die chronisch thromboembolische pulmonale Hypertonie (CTEPH) ist eine pathogenetisch noch nicht vollständig geklärte Erkrankung, die über chronisch rezidivierende Thromboembolien eine pulmonale Hypertension (PH) verursacht. Ursächlich werden Störungen der Blutgerinnung, der Fibrinolyse sowie immunologische, inflammatorische und infektiöse Trigger diskutiert. Der Erkrankungsgipfel liegt im Erwachsenenalter. Aufgrund des schleichenden Beginns wird die CTEPH oft verzögert diagnostiziert.

Fallbericht: Wir berichten über ein knapp 17-jähriges Mädchen, das nach 1-wöchiger Erkältung eine zunehmende Dyspnoe entwickelte. Retrospektiv war die Patientin schon im davorliegenden Jahr schlechter belastbar. Neben einer Erhöhung der D-Dimere fand sich im Rö-Thorax ein prominentes Pulmonalissegment. Echokardiographisch bestanden Zeichen der Rechtsherzbelastung bei PH mit 2/3 Systemdruck. Im CT zeigten sich frische und ältere Lungenembolien. Sonographisch ergab sich kein Anhalt auf eine Beinvenenthrombose, auch andere Thromboseursachen wurden ausgeschlossen. Zunächst erfolgte eine Vollheparinisierung. Bei Rückgang von Troponin, BNP und D-Dimeren wurde auf Enoxaparin (Clexane®) i. v. (Anti-Xa-Zielspiegel 0,6–1,0) umgestellt. Nach 1 Woche wurde eine Marcumarisierung begonnen (Ziel-INR 2–3). Die erweiterte Gerinnungsanalyse erbrachte unspezifische Veränderungen. Genetisch wurde die Diagnose einer CTEPH durch Nachweis einer FGA-Gen-Mutation (Dysfibrinogenämie) gestützt.

Nach 11 Tagen wurde die Pat. beschwerdefrei aus der stationären Behandlung entlassen. Eine HKU nach 3 Monaten zeigte einen normalisierten pulmonalarteriellen Mitteldruck bei noch grenzwertig erhöhtem Lungengefäßwiderstand (2,9 Wood-Einheiten), der sich unter Sauerstoffgabe normalisierte. Klinisch bestand noch Atemnot unter Belastung.

Schlussfolgerung: Die Diagnose einer CTEPH basiert auf den Symptomen einer Rechtsherzbelastung bei pulmonalarterieller Hypertonie und einem erhöhten pulmonalvaskulären Widerstand (>3 Wood-Einheiten) infolge chronischer, organisierter Thromben/Embolien in der Pulmonalarterienstrombahn. Die pulmonale Drucksteigerung persistiert in der Regel auch nach >3 Monaten effektiver Antikoagulation. Zum Ausschluss einer Thrombophilie sollte ein ausführliches Screening (inklusive Genetik) durchgeführt werden. In der Behandlung der CTEPH, die meist im fortgeschrittenen Stadium diagnostiziert wird, besteht als einzige potentiell kurative Behandlungsoption eine Endarterienektomie, bei der operativ das chronisch thrombotische Material aus den Pulmonalarterien so weit wie möglich entfernt wird. Eine medikamentöse pulmonal-antihypertensive Therapie hat nur adjuvanten Charakter, da sie die Ursache der Erkrankung nicht beseitigt. Im Falle unserer Patientin wurde die Erkrankung bereits in einem relativ frühen Stadium diagnostiziert, so dass die Hoffnung besteht, eine Progression verhindern zu können. Eine Marcumarisierung ist nach derzeitigem Wissensstand lebenslanglich durchzuführen.

DGKJ-P052**Ein neuer kniegrößenunabhängiger Parameter zur Evaluation der Patellaluxation im Kindesalter**

Ferdinand Wagner¹, Günther Maderbacher², Jan Matussek², Sebastian Winkler², Sven Anders², Jochen Hubertus¹, Joachim Grifka², Armin Keshmiri²

¹Dr. von Haunersches Kinderspital der Ludwig-Maximilians-Universität, Kinderchirurgie, München, Deutschland; ²Lehrstuhl für Orthopädie der Universität Regensburg am Asklepiosklinikum Bad Abbach, Orthopädische Klinik, Regensburg, Deutschland

Hintergrund: Die Patellainstabilität (PI) ist eine typische Erkrankung im Kindes- und Jugendalter. Die Folgen sind der vordere Knieschmerz oder die Patellaluxation. Die bisherigen Parameter zur Evaluation der ursächlichen Pathologie und die dadurch abzuleitende operative Behandlung sind nur für Erwachsene beschrieben und meist als Absolutwerte angegeben. Das Ziel dieser Studie ist es einen neuen kniegrößenunabhängigen Parameter für eine pathologische Lateralisierung des tibialen Patellarsehnenansatzes zu entwickeln.

Methoden: 61 kindliche Kniegelenke mit und ohne PI wurden in die Studie eingeschlossen (Alter 9–16 Jahre). Mittels MRT wurde der Abstand zwischen Tuberositas Tibiae (TT) und dem tibialen Ansatz des hinteren Kreuzbandes (Posterior cruciate ligament, PCL) gemessen (TTPCL). Der maximale Durchmesser des Tibiakopfes (tibial head, THD) wurde als Parameter für die Kniegröße bestimmt. Aus TTPCL und THD wurde eine Ratio gebildet (TTPCL/THD-Index). 100 Kniegelenke mit und ohne PI wurden diesbezüglich ebenfalls analysiert um die gewonnenen Daten mit einer normalisierten Kohorte zu korrelieren. Zusätzlich wurden weitere übliche Knieparameter (TT-TG) bestimmt um zu terminieren, ob die Patientengruppen adäquat gewählt wurde.

Ergebnisse: Der THD war bei gesunden erwachsenen Frauen signifikant kleiner als bei Männern (69,3 mm ± 0,8 mm vs. 79,1 mm ± 0,7 mm; $p < 0,001$). Da laut Literatur Frauen kleinere Kniegelenke als Männer besitzen, wurde dies als Parameter für die Kniegröße gewertet. Bezüglich dem TTPCL/THD-Index zeigte sich dagegen kein Unterschied zwischen diesen beiden Gruppen. Somit wurde dieser Wert als kniegrößenunabhängig gewertet. Jedoch zeigte sich ein signifikant höherer TTPCL/THD-Index bei Erwachsenen mit PI als bei gesunden Erwachsenen (0,301 ± 0,007 vs. 0,270 ± 0,007; $p = 0,005$). Somit werteten wir diesen Wert als Parameter für Patienten mit PI. Korrelierende Ergebnisse zeigten sich auch in der pädiatrischen Patientengruppe (PI-Gruppe 0,316 ± 0,008 vs. Kontrollgruppe 0,288 ± 0,010; $p = 0,033$).

Schlussfolgerung: Somit beschreiben wir einen neuen Parameter, welche die Fehlpositionierung des Patellarsehnenansatzes beschreibt. Da dieser kniegrößenunabhängig ist, kann er bei Kindern angewendet werden. Zudem ist dieser Wert allein durch tibiale Landmarken festgelegt und damit – im Gegensatz zu anderen üblichen Parametern – unabhängig von der Kniepositionierung während der MRT-Untersuchung.

DGKJ-P053**Längenwachstum bei Kindern, die mit komprimierter Luft tauchen**

Uwe Wintergerst¹, Andreas Stadler², Heike Gatermann³, Uwe Hoffmann⁴

¹A.ö. Krankenhaus St. Josef Braunau GmbH, Kinderheilkunde, Braunau am Inn, Österreich; ²Allgemeinarztpraxis, Allgemeinmedizin, Simbach am Inn, Deutschland; ³Allgemeinarztpraxis, Allgemeinmedizin, Hamburg, Deutschland; ⁴Deutsche Sport Universität Köln, Institut für Physiologie und Anatomie, Köln, Deutschland

Fragestellung: Gerätetauchen wird in den letzten Jahren auch bei Kindern immer beliebter. Bisher liegen hierzu keine Langzeit-Untersuchungen hinsichtlich medizinischer Folgen vor. Ziel der Untersuchung war die Frage, ob bei Kindern Tauchen mit komprimierter Luft das Längenwachstum beeinträchtigt.

Methoden: Von tauchenden Kindern wurde retrospektiv die Dauer und Tiefe ihrer Tauchgänge im Vergleich zum Längenwachstum analysiert.

Hierbei wurden die Z-Werte der Wachstumsperzentilen vor Tauchbeginn und nach dem jeweils letzten mitgeteiltem Tauchgang miteinander verglichen. Ferner wurden 2 Gruppen gebildet: Kinder mit $\Delta Z < 0$ ($n = 26$) und mit $\Delta Z > 0$ ($n = 38$) wurden hinsichtlich wichtiger physiologischer Tauchparameter statistisch ausgewertet und mit allen Tauchparametern eine multiple Regression durchgeführt.

Ergebnisse: Insgesamt wurden 64 Kinder in die Studie aufgenommen. 38 Jungen, 26 Mädchen. Das mediane Alter bei Tauchbeginn war 10,4 Jahre (Spannweite 4–14 Jahre), die mediane Anzahl der Tauchsaisons war 5 (Spannweite 2–13). Insgesamt wurden 3787 Tauchgänge dokumentiert mit einem Median von 47 pro Teilnehmer (Spannweite 8–222). Die mediane Tauchzeit pro Tauchgang war 38,5 min (Spannweite 2,3 min–120 min), die mediane Tauchtiefe 11,4 m (Spannweite 0,5–61 m). Der mittlere ΔZ (Z score „aktuelle Größe“ – Z score „Größe bei Tauchbeginn“) war +0,127 (90 % zweiseitiges Vertrauensintervall –0,0246–0,2790) und damit innerhalb der Nicht-Unterlegenheitsgrenzen.

Der deskriptive statistische Vergleich der Teilnehmer mit $\Delta Z < 0$ bzw. > 0 hinsichtlich wichtiger Tauchparameter (Tauchtiefe, Anzahl der Tauchgänge, Alter bei Tauchbeginn etc.) zeigte ebenfalls keinen verdächtigen Einfluss einer dieser Größen auf das Längenwachstum (p jeweils $> 0,05$). Schließlich ergab auch die multiple Regression mit allen demographischen (Alter bei Tauchbeginn, Geschlecht) und tauchspezifischen Parametern keinen Hinweis auf diesbezügliche Risikofaktoren.

Schlussfolgerung: Die Ergebnisse legen nahe, dass Tauchen mit komprimierter Luft im Kindesalter keinen negativen Einfluss auf das Längenwachstum hat.

DGKJ-P054**Fragwürdige internationale Studie an jungen Patienten mit HBeAg positiver chronischer Hepatitis B mit Prüfpunkten in Deutschland und China**

Klaus Rose

klausrose Consulting, Medical Science, Riehen, Schweiz

Hintergrund: Die USA belohnen seit 1997 für Kinderstudien mit Patentverlängerungen, die EU verlangt seit 2007 für Medikamenten-Neuzulassungen einen „pediatric investigation plan“ (PIP).

Fragestellung: Machen von PIPs ausgelöste Kinderstudien, die u. a. in Deutschland und China rekrutieren, medizinischen Sinn?

Material und Methoden: Die internationale Peginterferon (PegINF) a-2a Studie www.clinicaltrials.gov Nr. NCT0159960, die aufgrund des PIP EMEA-000298-PIP01-08-M05 in 44 Zentren weltweit, in Deutschland in Wuppertal und in China in Beijing (2×), Changchun, Chongqing, Guangzhou (2×), Kunming, Shanghai, Urumqi, Wuhan & Xi'an 3-bis 17-jährige Patienten mit HBeAg positiver chronischer Hepatitis B rekrutierte, wurde auf regulatorischen Hintergrund und medizinischen Sinn hin analysiert.

Ergebnisse: Die Studie prüft Sicherheit und Wirksamkeit von PegINF a-2a gegen behandlungsfreie Kontrolle. PegINF a-2a ist für die Behandlung von chronischer Hepatitis B zugelassen.

Diskussion: Die EU definiert „Kinder“ administrativ als < 18 Jahren, nicht physiologisch. Die meisten Studienteilnehmer sind physiologisch keine Kinder mehr. Die von der American Academy of Pediatrics angeführten Toxizitäten bei „Kindern“ geschahen bei Frühgeborenen. EU PIPs dichten einer administrativen Altersgrenze nicht existierende physiologische Eigenschaften an. Es gibt keine wissenschaftliche Belege dafür, dass Patienten vor oder nach dem 18. Geburtstag anders auf PegINF a-2a reagieren. Der Vergleich zu einer unbehandelten Kontrollgruppe ist damit unethisch. Auch die Dosierung ist bereits etabliert: „Body surface area adapted doses of 45–180 mcg subcutaneously weekly“. Diese Studie ist regulatorisch begründet, aber medizinisch sinnlos. Solche Studien erlauben Networking und Publikationen; Behörden profilieren sich als Kinderwohltäter; die Industrie profitierte anfangs von US Patentverlängerungen. Die EU Verpflichtung zu PIP Einreichung und frühen Kinderstudien ist für die Industrie eine zusätzliche, leider sinnlose Belastung.

Schlussfolgerung: Kinder brauchen nicht so viele Studien wie möglich, sondern sinnvolle Studien. Die EMA erzwingt aufgrund falscher Grundannahmen sinnlose Studien durch inzwischen > 1000 PIPs. Dies gefährdet das öffentliche Vertrauen in klinische Forschung und den wissenschaftlichen Ruf Europas. Ethikkomitees in Deutschland und China benötigen dringend Schulung über den regulatorischen Hintergrund von Kinderstudien. Sie sollten zweifelhafte Studien ablehnen und laufende fragwürdige Studien suspendieren, auch diese Studie. Die akademische Studienpublikation sollte die Sinnlosigkeit der unbehandelten Kontrollgruppe diskutieren und sich bei den teilnehmenden Patienten und Ihren Eltern ausdrücklich entschuldigen. Die DGKJ sollte zu Arzneimitteltherapie auf wissenschaftlicher und physiologischer Grundlage beizutragen. Dies wird die Diskussion um die Rechtfertigung getrennter Zulassungen für Erwachsene und Kinder und die Frage nach Sinn/Unsinn der PIPs beinhalten müssen.

Endokrinologie

DGKJ-P055

Lebensbedrohliche Hyperkalzämie im Rahmen einer chronischen Vitamin-D-Intoxikation. Ein Fallbericht

Jan Kaufmehl¹, Maren Hermanns-Clausen², Louisa Wolf, Corinna Brichta¹, Peter Franck¹, Ute Spiekerkötter¹, Natascha van der Werf-Grohmann¹

¹Uniklinik Freiburg, Klinik für Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland; ²Uniklinik Freiburg, Vergiftungs-Informations-Zentrale Freiburg, Freiburg, Deutschland

Hintergrund: Vitamin D wird in zunehmendem Maße substituiert und der „optimale Vitamin-D-Spiegel“ ist Gegenstand aktueller Diskussionen. Die Zahl der angebotenen Vitamin-D-Präparate ist stetig wachsend. Dies kann zu Verunsicherungen führen und birgt die Gefahr chronischer Vitamin-D-Intoxikationen, welche erst bei sehr hohen Dosen zu erwarten sind.

Fallbericht: Ein 22 Monate alter Junge präsentierte sich mit seit zwei Wochen bestehendem Erbrechen (bis zu 8 Mal pro Tag, auch nüchtern), Lethargie und Gewichtsverlust. Nach wiederholten ambulanten Vorstellungen erfolgte die stationäre Aufnahme zur weiteren Abklärung. Es fand sich eine Hyperkalzämie mit einem Gesamtkalzium von 4,5 mmol/l (Normwert 2,2–2,6 mmol/l). Zudem zeigten sich elektrokardiographisch bereits eine QRS-Verbreiterung und Erregungsrückbildungsstörungen, sowie sonographisch Zeichen einer Nephrokalzinose. Es folgte eine intensivmedizinische Hyperkalzämie-Therapie auf unserer Intensivstation: Volumen-, Schleifendiuretika-, Kortison-, Calcitonin- und Bisphosphonatgabe. Darunter stabilisierte sich der Zustand bei regredienten Kalziumwerten. Eine Dialysetherapie konnte verhindert werden. Der Patient wurde nach insgesamt 7-tägigem stationärem Aufenthalt entlassen.

Ursächlich für die Hyperkalzämie war eine Vitamin-D-Intoxikation (25-OH-Vitamin D₂/D₃ > 350 ng/ml, Normwerte 20–70 ng/ml). Anamnestisch hatte der Patient einen Tropfen Vitamin-D (500 IE/Tropfen) pro Tag erhalten. Auch die Eltern, welche täglich bis zu 8 Tropfen des gleichen Präparates zu sich nahmen, zeigten laborchemisch Zeichen einer Vitamin-D₃-Intoxikation. Das Vitamin-D-Präparat war von einer Apotheke hergestellt worden. Die toxikologische Untersuchung des verdächtigen Präparates erbrachte eine 43-fach höhere Konzentration (ca. 21.500 IE/Tropfen). Die Apotheke wurde über den Sachverhalt informiert und erstattete Selbstanzeige. Aufgrund eines Prozessfehlers war die unverdünnte Stammlösung vertrieben worden.

Schlussfolgerung: Bei Hyperkalzämie stellt die chronische Vitamin-D-Intoxikation eine relevante Differentialdiagnose dar, die mit lebensbedrohlichen Symptomen einhergehen kann.

DGKJ-P056

Postmortale Diagnose einer MPS

Andrea Naeke¹, Marina Stopsack², Gabriele Hahn³, Uwe Schmidt⁴

¹Universitätsklinikum Dresden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Institut für Klinische Chemie und Labormedizin, Dresden, Deutschland;

³Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Institut für klinische Radiologie, Abtlg. Kinderradiologie, Dresden, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, Institut für Rechtsmedizin, Dresden, Deutschland

Fallbericht: Wir stellen ein im Alter von 1 8/12 Jahren im Infekt akut verstorbenes Kleinkind vor. Die polizeilich angeordnete Obduktion durch einen erfahrenen Kinderpathologen zeigte eine Balkonstirn, Sattelnase sowie eine ausgeprägte Hepatosplenomegalie bei todesursächlicher Bronchopneumonie. Durch den hinzugezogenen Pädiater wurde der Verdacht auf eine Speichererkrankung geäußert. Blut und Urin standen nicht zur Verfügung, eine Fibroblastenkultur gelang nicht. Auf Anregung unseres Stoffwechsellabores untersuchten wir daraufhin den Mukopolysaccharidgehalt in der Pleuraflüssigkeit aus der Überlegung einer ubiquitären lysosomalen Speicherung heraus. Bei beidseitigen Pleuraergüssen wurde deshalb erfolgreich und nach unserer Kenntnis erstmals die Glykosaminoglycan-Konzentration (3040 mg/l) in der Pleuraflüssigkeit gemessen. Die im Vergleich zu Kontrollproben ($n=7$, Alter 0–11 Jahre, GAG-Konzentration 38,0–85,0 mg/l) massiv erhöhte Konzentration sicherte die Diagnose einer MPS. Wegen Materialmangels gelang keine weitere Auftrennung zur exakten Typeneinordnung. Die Bildgebung post mortem bestätigte Kalottenverdickung, Ruderblattrippen, Tonnenwirbel, Gibbusbildung und Subluxationsstellung der Hüftgelenke.

Retrospektiv waren gehäufte respiratorische Infekte sowie eine motorische und Sprachentwicklungsverzögerung zu eruieren. Trotz regelmäßiger Untersuchungen war die Hepatomegalie nicht beschrieben.

Schlussfolgerung: In der klinischen Routine wird möglicherweise noch zu selten an eine seltene Stoffwechselerkrankung gedacht. Frühe Hinweise auf eine Speichererkrankung können Hernien, Makrocephalie, vergrößerte Gesichtszüge, plumpe Hände, Gibbusbildung und Entwicklungsverzögerung sein. Häufige respiratorische Infekte und Otitiden können zu Hörstörungen mit der Folge einer Sprachentwicklungsverzögerung führen. Allerdings besteht eine große klinische Variabilität. Der Verdacht ist durch eine Bestimmung der Mukopolysaccharide im Urin im Stoffwechsellabor schnell zu erhärten, eine molekulargenetische Untersuchung und ggf. pränatale Diagnostik ist möglich. Die frühe Diagnosestellung im 1. Lebensjahr ist ggf. entscheidend für die zeitgerechte Einleitung einer Enzyersatztherapie und Stammzelltransplantation vor dem 2. Geburtstag. Es handelt sich nicht um eine Kausaltherapie, dennoch kann die Lebensqualität der betroffenen Kinder und Familien erheblich verbessert werden. Ein Neugeborenen-Screening auf MPS 1 wird in Deutschland seit längerem debattiert.

DGKJ-P057

Isolierter, familiärer ACTH- Mangel als seltene Ursache einer Hypoglykämie beim Neugeborenen

Amelie Bartels, Norbert Albers, Renate Peters, Jens Banzer

Christliches Kinderhospital Osnabrück, Pädiatrie, Osnabrück, Deutschland

Hintergrund: Hypoglykämien treten in der Neonatologie häufig auf. Neben passageren Formen ist der transiente Hyperinsulinismus eine Ursache protrahierter neonataler Hypoglykämien. Wir stellen einen extrem seltenen Fall von isoliertem neonatalem ACTH- Mangel als Ursache rezidivierender Hypoglykämien vor.

Fallbericht: Der Junge wurde reif geboren als erstes Kind nicht-konsanguiner türkischstämmiger Eltern. Postnatal symptomatische Hypoglykämie (lethargisch, zittrig, BZ 9 mg/dl) mit zusätzlicher Hyperammonämie (501 µg/dl und 387 µg/dl) und indirekter Hyperbilirubinämie. Differenzialdiagnostisch wurde an einen Hyperinsulinismus sowie eine transiente Hyperammonämie des Neugeborenen (THAN) gedacht, beides konnte jedoch ausgeschlossen werden. Das Kind wurde mit normalen Blutzuckerwerten

entlassen. Eine differenzierte Hypoglykämiediagnostik wurde von den Eltern zu diesem Zeitpunkt abgelehnt.

Eine Hyponatriämie (123 mmol/l) mit fünf Monaten bei Infekt der oberen Luftwege wurde einem passageren SIADH zugeschrieben und verschwand nach Infektende.

Mit neun Monaten trat ein Krampfanfall bei Hypoglykämie (BZ 24 mg/dl) im Rahmen einer Pneumonie auf. Nach vorübergehenden Normoglykämien traten im Verlauf nächtliche Hypoglykämien auf. Jetzt stimmten die Eltern einer differenzierten Diagnostik zu. Es fand sich ein stark erniedrigtes Serum-Cortisol (<0,1 ug/dl) und Urincortisol (<0,6 µg/d) mit erniedrigtem ACTH (<1,6 ug/dl). Im ACTH-Test stieg das Cortisol nicht an. Weitere hypophysäre Hormonachsen (TSH, Prolaktin, GH, FSH, LH, Insulin), eine Sonografie der Nebennieren sowie ein cMRT (Hypophyse/Hypothalamus) zeigten sich unauffällig.

Differentialdiagnostisch kommen somit ein ACTH-Mangel, ein CRH-Rezeptor-Defekt oder ein CRH-Mangel in Frage. Die Analyse des TPIT-Gens (TBX19) als wahrscheinlichste Ursache des ACTH-Mangels steht bei Abfassung des Abstracts noch aus. Sollte sich hier keine Ursache finden, werden das CRH-Gen und der CRH-Rezeptor CRHR1/2 untersucht.

Eine Substitutionstherapie mit Hydrocortison (7,5 mg/m²/d) führte zu Normoglykämie und gutem Gedeihen des Kindes.

Das aktuell wenige Wochen alte Geschwisterkind bot ebenfalls postnatal eine Hypoglykämie mit erniedrigtem Serum-Cortisol und erniedrigtem ACTH, so dass ein familiärer ACTH-Mangel sehr wahrscheinlich ist.

Schlussfolgerung: Eine systematische Aufarbeitung rezidivierender Hypoglykämien in der Neonatal- und Säuglingszeit zeigte bei unserem Patienten und bei seinem neugeborenen Bruder einen isolierten ACTH-Mangel, der vermutlich auf einer Mutation des TPIT-Gens beruht.

DGKJ-P058

Zur Qualität von individuell hergestellten Hydrocortisonkapseln zur Behandlung von Kindern

Uta Neumann¹, Daniela Burau², Sarah Spielmann¹, Martin Whitaker³, Richard Ross⁴, Charlotte Kloft², Oliver Blankenstein¹

¹Charité Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow Klinikum, Institut für experimentelle pädiatrische Endokrinologie, Berlin, Deutschland;

²Freie Universität Berlin, Institut für Pharmazie, Klinische Pharmazie und Biochemie, Berlin, Deutschland; ³Diurnal Limited, Cardiff, United Kingdom;

⁴The University of Sheffield, The Medical School, Sheffield, United Kingdom

Hintergrund: Aus Mangel an zugelassenen Medikamenten in der Kinderheilkunde werden die erforderlichen Präparate häufig in Apotheken aus dem Reinstoff oder aus höherdosierten Formulierungen für Erwachsene hergestellt.

Fallbericht: Ein 5-jähriges Mädchen mit AGS und bisher guter Einstellung und guter Compliance zeigte ein akzeleriertes Wachstum und erhöhte Androgenwerte. Schon bei der visuellen Inspektion der Kapseln fiel eine ungleichmäßige Füllung auf. Eine neue Charge an Kapseln wurde verschrieben und eine gute Einstellung erreicht.

Methoden: Aufgrund dieser Erfahrungen führten wir eine Untersuchung von Kapseln aus ganz Deutschland durch. Über die AGS-Patienteninitiative wurden die Eltern von Kindern mit AGS aufgefordert, Kapselproben einzusenden. Die Chargen wurden mithilfe einer HPLC-UV Methode nach Maßgabe der Europäischen Pharmacopeia untersucht.

Insgesamt wurden 61 Chargen eingesandt, 5 konnten nicht analysiert werden aufgrund fehlender Dosisinformationen, unzureichender Kapselanzahl oder fehlender Analysierbarkeit.

Ergebnisse: Es wurden 56 Chargen mit 1125 Kapseln untersucht. 21,4 % der Chargen zeigten eine Abweichung in der Gleichheit der Nettomasse oder des Wirkstoffgehalts und weitere 3,6 % enthielten nicht den deklarierten Wirkstoff. Zusammenfassend konnten 25 % der untersuchten Chargen keine verlässliche Therapie der Patienten sicherstellen.

Schlussfolgerung: Im Falle der aus Apotheken hergestellten Hydrocortisonkapseln können ungleiche Steroiddosen bei der Behandlung von Kindern mit einer Nebenniereninsuffizienz mit der Gefahr einer schlechten Therapieeinstellung oder einer Nebennierenkrise einhergehen.

Dieses Beispiel zeigt das Risiko von individualisiert hergestellten Medikamenten und unterstreicht die Notwendigkeit für die Entwicklung und Zulassung von Medikamenten speziell für die Therapie von Kindern, um eine sichere Anwendung zu gewährleisten.

DGKJ-P059

Pseudohypoaldosteronismus Typ I – Hyponatriämie, Hyperkaliämie, metabolische Azidose

Andrea Tropschuh, Uwe Ermer, Stephan Seeliger, Brigitte de Potzelli

Kliniken St. Elisabeth, Klinik für Kinder und Jugendliche, Neuburg/Donau, Deutschland

Hintergrund: Der Pseudohypoaldosteronismus Typ I ist eine seltene genetische Erkrankung einer Mineralokortikoidresistenz, die sich typischerweise im Neugeborenenalter manifestiert. Die Patienten fallen durch eine Gedeihstörung, Dehydratation, Hyperkaliämie, Hyponatriämie, metabolische Azidose, Polyurie sowie Erbrechen bei erhöhten Aldosteron- und Plasmareninwerten auf.

Das Krankheitsbild ist seit den 1960er Jahren bekannt und wird in eine systemische sowie renale Form unterteilt. Bei der systemischen Form können neben den Nieren auch das Kolon, die Lungen, die Speichel- und Schweißdrüsen betroffen sein. Die ausgeprägten Symptome persistieren bei dieser Form bis ins Erwachsenenalter. Bei der renalen Form besteht nach alleiniger Kochsalzsubstitution ab dem Kleinkindesalter eine Symptomfreiheit.

Fallbericht: Ein 3 Wochen altes reifes Neugeborenes wurde zur Abklärung einer Gedeihstörung mit einem Gewicht von 330 g unter dem Geburtsgewicht vorgestellt. In der primären Diagnostik fielen eine Hyponatriämie und Hyperkaliämie bei einem ausgeglichenen pH-Wert auf. Die Nierenwerte, ein Urinstatus, Sonographien des Herzens, des ZNS und des Abdomens ergaben Normalbefunde. Darüber hinaus wurde ein ACTH-Test durchgeführt und im Anschluß, in Anbetracht der Differentialdiagnose eines Adrenogenitalen Syndroms, die Substitution mit Hydro- und Fludrocortison begonnen. Ebenso erfolgte eine Natriumsubstitution. Bei den Basalwerten des ACTH-Tests zeigte sich ein deutlich erhöhtes Aldosteron bei normalen Werten von Cortisol und 17-OH-Progesteron. Nach Stimulation mit ACTH ergab sich ein adäquater Anstieg der Cortisolkonzentration bei normwertigem 17-OH Progesteron Wert, so dass sich kein Hinweis für einen Nebennierenbiosynthesedefekt ergab. Nach Erhalt dieser Ergebnisse gingen wir von einem Pseudohypoaldosteronismus Typ I als Ursache der Gedeihstörung aus und beendeten die Gaben von Hydro- und Fludrocortison. Die Urinbefunde mit einer deutlich erhöhten Ausscheidung von Tetrahydroaldosteron und Aldosteronvorstufen bei suffizienter Ausscheidung von Cortisolmetaboliten unterstützten die Verdachtsdiagnose. Im weiteren Verlauf wurde die Kochsalzsubstitution fortgesetzt und führte zu einer Normalisierung der Elektrolytwerte. Zudem nahm der Säugling deutlich an Gewicht zu. Der humangenetische Befund zur Bestätigung einer renalen Form des Pseudohypoaldosteronismus Typ I ist noch ausstehend.

Schlussfolgerung: Ein Pseudohypoaldosteronismus Typ I sollte bei Säuglingen, die sich mit einem Salzverlustsyndrom vorstellen, als eine wichtige Differentialdiagnose bedacht werden, da diese eine bilanzierte Natriumsubstitution benötigen und nicht auf eine Therapie mit Mineralocorticoiden ansprechen.

DGKJ-P060

Wenn Insulin allein nicht reicht: Wegen Diabetes auf die Psychosomatik

Evangelia Antoniou¹, Martina Birke², Oliver Fricke³, Alfred Längler¹, Ansgar Thimm¹

¹Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke, Kinder- und Jugendmedizin, Herdecke, Deutschland; ²Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke, Pädiatrie/ Psychosomatik, Herdecke, Deutschland; ³Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke, Kinder- und Jugendpsychiatrie/Kinderneurologie, Herdecke, Deutschland

Hintergrund: T1 DM ist als chronische Erkrankung ein Risikofaktor für Entwicklung psychiatrischer Störungen, gleichzeitig können psychiatrische Komorbiditäten die Diabetesversorgung und damit die diabetologische Stoffwechsellaage negativ beeinflussen. Eine schlechte Stoffwechsellaage kann zu schwerwiegenden kurzfristigen und langfristigen Komplikationen führen.

Fragestellung: Evaluation von 123 Patienten mit Typ 1 Diabetes mellitus (T1 DM) in stationärer kinder- und jugendpsychosomatischer Behandlung bezüglich Stoffwechselverlauf und psychiatrischer Komorbiditäten.

Methoden: Retrospektive Studie über Patienten mit einer T1 DM Diagnose auf der Station für Kinder- und Jugendpsychosomatik am Gemeinschafts Krankenhaus Herdecke zwischen 2007 und 2017.

Ergebnisse: Von den 123 Patienten waren 77 Mädchen (63 %) und 46 Jungen (37 %). Das mittlere Alter bei Aufnahme betrug 14 Jahre (7–18 Jahre). Die Diabetesdauer zu diesem Zeitpunkt lag bei ca. 6 Jahren (10 Tage – 15 Jahren). 46 % der Patienten wurden mit einer Insulinpumpentherapie behandelt, 54 % mit einer ICT. Die mittlere Aufenthaltsdauer betrug 32 Tage (2–139 Tage). Anpassungsstörung (F43.2 nach ICD10) mit 51 % war die häufigste Nebendiagnose, gefolgt von „psychologischen Faktoren und Verhaltensfaktoren bei andernorts klassifizierten Krankheiten (F54 nach ICD10)“ mit 47 % und Aufmerksamkeits-Defizit-Hyperaktivitätsstörung (F90.- nach ICD10) mit 14 %. Der mittlere HbA1c betrug 10,2 % bei Aufnahme (6,6–15,5 %), 8,2 % (6,0–13,3 %) beim ersten HbA1c nach Entlassung (100/123 Patienten) und 8,6 % (6,3–14,0 %) ein Jahr später (39/123 Patienten).

Schlussfolgerung: Ein erhöhter HbA1c als Zeichen einer unzureichenden Stoffwechselkontrolle ist ein genereller Auslöser für die Aufnahme auf die psychosomatische Station. Die Gründe für einen erhöhten HbA1c sind vielfältig. Ein psychosomatischer Aufenthalt ermöglicht die Diagnostik potentieller psychiatrischer Komorbiditäten sowie eine individuelle Therapie und Etablierung einer nachhaltigen Unterstützung. Das führt insgesamt zu einer besseren Stoffwechsellaage und unterstreicht die Bedeutung der Psychosomatik in einer umfassenden Diabetesbetreuung.

DGKJ-P061

Glucogen Hepatopathie als Komplikation eines lang ungenügend eingestellten Diabetes mellitus Typ 1 – Eine Fallpräsentation

Maria Liapi, Norbert Jorch

Evangelisches Klinikum Bethel, Kinderzentrum, Bielefeld, Deutschland

Hintergrund: Die Glucogen Hepatopathie ist eine weitgehend unbekannt Komplikation eines lang mangelhaft behandelnden Diabetes mellitus Typ1. Sie ist charakterisiert durch eine abnorme Anreicherung von Glukogen in den Hepatozyten, erhöhte Leberwerte, Hepatomegalie und epigastrische Schmerzen. Die Erkrankung ist unter Normalisierung der Blutzuckerwerte völlig reversibel und deswegen ist es wichtig das Krankheitsbild zu erkennen um die richtige Therapie einzuleiten aber auch um unnötigen Untersuchungen zu meiden.

Fallbericht: Wir berichten von einer 16-jährigen Patientin mit seit 10 Jahre bestehendem Diabetes mellitus Typ 1 die bei uns akut wegen rechtsseitigen Oberbauchschmerzen und Übelkeit vorstellig wurde. Die klinische Untersuchung zeigte eine Hepatomegalie. Im Labor bestanden hohe Leberwerte und ein normales Bilirubin, keine Ketoazidose. Die Glucose bei der Vorstellung war 238 mg/dl und das HbA1c >14 %. Schilddrüse- und Nierenfunktion waren normal. In der Abdomensonographie wurde eine Hepatomegalie mit homogenem Parenchym dargestellt.

Die ausführliche diagnostische Abklärung ergab keine Hinweise für eine infektiöse oder immunologische Lebererkrankung, so dass wir von einer hepatischen Glucogenose ausgingen. Unter stationärer Aufsicht erfolgte eine regelmäßige Insulintherapie. Darunter kam es zu einer Normalisierung der Blutzuckerwerte, HbA1c von 9,8 % und vollständige Normalisierung der erhöhten Transaminasen. Daraufhin haben wir auf eine Leberbiopsie verzichtet.

Schlussfolgerung: Fallvorstellung eines 16-jährigen Mädchens mit Glucogen-Hepatopathie. Ein persistierend ungenügend kontrollierter Diabetes mellitus Typ1 mit chronischen erhöhten BZ-Werte oder ausgepräg-

ten BZ-Schwankungen führt zu dieser metabolischen Komplikation mit symptomatischer Hepatopathie. Typisch klagen die Patienten über Oberbauchschmerzen, Nausea und gelegentlich Erbrechen. Laborchemisch besteht eine Transaminasenerhöhung bis zu Werten 10-mal über den Norm. Sonographisch Nachweis einer Hepatomegalie mit Hyperechogenität des Parenchyms. Es handelt sich höchstwahrscheinlich um eine benigne Erkrankung, da in den Fällen wo es repetitive Leberbiopsien durchgeführt wurden keine Fibrose nachgewiesen wurde. Die Erkrankung wird oft unterdiagnostiziert. Nach Verbesserung der Stoffwechsellaage und nach suffizienter Insulintherapie kommt es zu einer zügigen Normalisierung der Leberwerte. Die Rückbildung der Hepatomegalie kann mehrere Monate dauern.

DGKJ-P062

Untersuchungen zur Absorption und Verträglichkeit eines neuen Hydrocortisongranulates bei Kindern von 0–6 Jahren mit einer Nebenniereninsuffizienz

Uta Neumann¹, Martin Whitaker², Susanna Wiegand³, Heiko Krude¹, Richard Ross⁴, Oliver Blankenstein¹

¹Charité Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow Klinikum, Institut für experimentelle pädiatrische Endokrinologie, Berlin, Deutschland; ²Diurnal Limited, Cardiff, United Kingdom; ³Charité Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow Klinikum, SPZ interdisziplinär, Berlin, Deutschland; ⁴The University of Sheffield, The Medical School, Sheffield, United Kingdom

Hintergrund: Bisher gab es kein zugelassenes Hydrokortisonpräparat für Kleinkinder mit einer Nebenniereninsuffizienz. Die Medikamente werden aus höherdosierten Hydrokortisonpräparaten von Erwachsenen bzw. in Apotheken aus dem Reinstoff hergestellt. Wir führten eine Studie zur Absorption, Verträglichkeit und Sicherheit von Infacort[®], einem neuen geschmacksneutralen, nicht retardierten Hydrokortisonpräparat in Granulatform durch.

Methoden: Offene, monozentrische Studie, Mitbehandlung von Neonaten in Satellitenzentren nach dem „flying“ doctor Prinzip.

Einmalige Gabe der Studienmedikation bei 24 Kindern: Kohorte 1: 2 – <6 Jahren (*n*=12), Kohorte 2: 1 Monat – <2 Jahren (*n*=6), Kohorte 3: Neonaten von 1–28 Tagen (*n*=6). Die Gabe von Infacort[®] erfolgte morgens nüchtern anstelle der gewohnten Hydrokortisondosis aus der Kapsel oder von einem Löffel mit Nachtrinken von Wasser oder Milch. Primärer Endpunkt war die maximale Serumkortisolkonzentration nach Einnahme, sekundäre Endpunkte die Verträglichkeit und das Auftreten von Nebenwirkungen.

Ergebnisse: Alle Kinder zeigten einen signifikanten Anstieg des Serumkortisols nach der Einnahme von Infacort[®] (*p*<0.0001), mit einem geometrischen Mittelwert ± SD nach 60 min von 575,8 ± 299,5 nmol/L. Es gab keine Einnahmeprobleme. Ein Fragebogen zur Verträglichkeit ergab, dass 95,5 % der Eltern die Einnahme von Infacort[®] dem aktuellen Hydrokortisonpräparat vorziehen würden und von den 6 Kindern, die den Fragebogen beantworteten, zeigten sich 80 % positiv oder neutral und 20 % mit einer ablehnenden Haltung. Schwere Nebenwirkungen wurden nicht beobachtet.

Schlussfolgerung: Infacort[®] ist ein sehr gut verträgliches, geschmacksneutrales, für Neonaten und Kinder leicht zu verabreichendes Hydrocortison in Granulatform. Kortisolwerte 60 min nach der Einnahme entsprechen den physiologischen Kortisolwerten von gesunden Kindern. Infacort[®] hat die Genehmigung für die pädiatrische Verwendung (PUMA) erhalten und ist seit Mai 2018 als Alkindi[®] verfügbar.

DGKJ-P063

Salzverlustkrise und obstruktive Harntransportstörung: Pseudohypoadosteronismus Typ III

Rebecca Eggert, Barbara Naust, Nils Wiebe, Rosa Wördehoff, Georg Hillebrand
Klinikum Itzehoe, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neonatologie und Päd. Intensivmedizin, Itzehoe, Deutschland

Fallbericht: Vorstellung eines 6 Monate alten mnl. Säuglings mit akuter hypotoner Dehydratation. Seit 2 Tagen Trinkverweigerung, zudem intermittierende periorale Zyanose und Bewusstseinsminderung. Die körperliche Untersuchung ergibt Zeichen einer schweren Exsikkose bei noch erhaltener Vigilanz. Laborchemisch Salzverlustkrise mit ausgeprägter Hyponatriämie (Na 108 mmol/l) und Hyperkaliämie (8 mmol/l). Daraufhin Volumenbolus mit Vollelektrolytlösung und weitere bedarfsadaptierte Flüssigkeitssubstitution.

In der Sonographie des Abdomens Megaureter mit Harnstau links. Im Urin Nachweis von Bakterien, Leukozyten und Erythrozyten, in der Urinkultur β -hämolyisierende Strept. der Gruppe B. Beginn einer i. v. antibiotischen Therapie.

Trotz der schweren Hyponatriämie bestand eine Natriumexkretion von 44 mmol/l im Urin. Die Osmolalität des Urins war normwertig, hingegen im Serum eine Hypoosmolalität. Die Kreatinin-Clearance war mit 108 ml/min/1,73 m² im Normbereich. Die Bestimmung von Renin (3562 mU/l) und Aldosteron (2436 ng/l) im Serum ergab deutlich erhöhte Werte, unpassend zu den klinischen und laborchemischen Befunden Exsikkose, Hyponatriämie und Hyperkaliämie. Die Konstellation sprach somit für einen Pseudohypoaldosteronismus.

Unter der o. g. Therapie normalisierten sich klinische Symptome, Renin und Aldosteron. In Zusammenschau der Befunde lag ein transienter Pseudohypoaldosteronismus mit vorübergehender Mineralokortikoidresistenz vor. Dieses seltene Krankheitsbild ist vorbeschrieben und wird als Pseudohypoaldosteronismus Typ III (PHA III) bezeichnet [1]. Ein genetischer Pseudohypoaldosteronismus Typ I, verursacht durch Mutationen im NR3C2-Gen, ist aufgrund der schnellen Beendigung des Salzverlustes unter Therapie unwahrscheinlich.

Diskussion: Bei hypotoner Dehydratation mit schwerem Salzverlust und obstruktiver Uropathie ist ein transienter PHA III differentialdiagnostisch zu berücksichtigen. Die Diagnose wird durch den Nachweis erhöhter Aldosteronwerte gesichert. Pathogenetisch scheint eine renal-tubuläre Resistenz gegenüber Aldosteron vorzuliegen, verursacht durch inhibierende Wirkung von Zytokinen (TGF- β 1, TNF- α und IL6). Möglicherweise kommt es zudem zur Herunterregulierung von Aldosteron-Rezeptoren. Begünstigt wird das Auftreten durch die physiologisch noch niedrige tubuläre Na – Reabsorptionskapazität des Säuglings [2]. Die Therapie besteht im Ausgleich der Hyponatriämie und Exsikkose sowie Behandlung des Harnwegsinfektes und ggf. Behebung der obstruktiven Uropathie.

Literatur

1. Radha Nandagopal R, Vaidyanathan P, Kaplowitz P (2009) Transient Pseudohypoaldosteronism due to Urinary Tract Infection in Infancy: A Report of 4 Cases. *Int J Pediatr Endocrinol* 19:5728
2. Bogdanović R, Stajić N, Putnik J, Paripović A (2009) Transient type 1 pseudohypoaldosteronism: Report on an eight-patient series and literature review. *Pediatr Nephrol* 24:2167–2175

DGKJ-P064

Diagnostische Unterstützung für ausgewählte seltene Stoffwechselerkrankungen mithilfe von Fragebögen und Data Mining Systemen

Lorenz Grigull¹, Anna-Lena Siegel¹, Anja Köhn², Nicole Muschol², Christina Lampe³, Werner Lechner⁴, Frank Klawonn⁵, Susanne Blöß⁶, Sandra Mehmecke⁷, Anibh Das⁸

¹MHH, Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Hannover, Deutschland; ²Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Internationales Centrum für lysosomale Speicherkrankheiten, Hamburg, Deutschland; ³HELIOS Dr. Horst Schmidt Kliniken Wiesbaden, Zentrum für seltene Erkrankungen, Wiesbaden, Deutschland; ⁴Improved Medical Diagnostics IMD GmbH, Data Mining, Donauwörth, Deutschland; ⁵Ostfalia Hochschule für angewandte Wissenschaften/Helmholtz-Zentrum für Infektionsforschung, Biostatistik, Braunschweig, Deutschland; ⁶Medizinische Hochschule Hannover, Innere Medizin, Onkologie, Pflegeberatung, Hannover, Deutschland; ⁷Medizinische Hochschule Hannover, Neurologie, Hannover, Deutschland; ⁸Medizinische Hochschule Hannover, Neurometabolik, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Die Diagnosestellung einer seltenen Stoffwechselerkrankung kann eine Herausforderung für betreuende Ärzte darstellen. Um den Weg zur Diagnose zu unterstützen, wurde ein diagnostisches Werkzeug entwickelt. Das Werkzeug besteht aus einem neuartigen Fragebogen und wendet zu dessen Auswertung kombinierte Data Mining Verfahren an. Die Fragen spiegeln die Erfahrungen von Betroffenen aus der Zeit vor der Diagnosestellung wider.

Methoden: Das Projekt beinhaltete 17 Interviews mit Eltern oder Betroffenen einer ausgewählten Stoffwechselerkrankung (Mukopolysaccharidose (MPS), M. Fabry und M. Gaucher). 11 Interviews wurden qualitativ analysiert, die prädiagnostischen Erfahrungen in 53 Kernaussagen gruppiert und die Kernaussagen systematisch und schrittweise in zwei diagnostischen Fragebogen abgebildet – einer für Erwachsene und einer für Eltern. Die erstellten Fragebogen, die aus 33 bzw. 40 Fragen bestehen, wurden dann Betroffenen bzw. deren Eltern mit einer gesicherten Diagnose einer MPS, eines M. Fabry oder eines M. Gaucher zur Beantwortung vorgelegt. In mehreren Spezialambulanzen beantworteten die Eltern betroffener Kinder ohne Stoffwechselerkrankung den Fragebogen als Kontrollgruppe. Eine Kombination der Ergebnisse aus vier unterschiedlichen Data Mining Verfahren (Support Vector Machine, Random Forest, logistische Regression und lineare Diskriminanzanalyse) wurde trainiert, um Patienten-Fragebogen und Kontrollen zu unterscheiden.

Ergebnisse: Zum Zeitpunkt der Auswertung standen 76 beantwortete Fragebogen für das Training der Data Mining Verfahren zur Verfügung. Das Data Mining System erreichte eine diagnostische Sensitivität von 91 % für die Diagnose ‚MPS‘ (in einer „k-fachen, stratifizierten Kreuzvalidierung“). Die Support Vektor Maschine (SVM) erzielte die besten Ergebnisse. In einem sich anschließenden prospektiven Test mit 20 neuen und dem Data Mining System unbekanntem Fragebogen erkannte das System bei 18 der 20 Fragebogen die richtige Diagnose. Anhand der Fragen-Analyse von insgesamt 40 Fragen, zeigten 5 Fragen die besten Ergebnisse zur Unterscheidung zwischen Patienten mit MPS und der Kontrollgruppe. Für die Zielerkrankungen M. Fabry und M. Gaucher konnten bisher keine ausreichende Anzahl von Fragebogen gesammelt werden, so dass hier das Training von Data Mining Verfahren noch nicht möglich war.

Diskussion: Basierend auf Interviews mit Eltern und Betroffenen wurden Fragebogen zur diagnostischen Unterstützung entwickelt, die das prädiagnostische Erleben von Eltern und Betroffenen abbilden. Das kombinierte Data Mining System konnte die Antwortmuster von MPS versus Kontrollgruppe mit einer Sensitivität von 91 % unterscheiden. Daraus lässt sich folgern, dass eine strukturierte Anamnese maschinell auswertbar ist und das ärztliche Handeln unterstützen kann. Derartige Verfahren können die ärztliche Aufmerksamkeit auf ausgewählte, seltene Stoffwechselerkrankungen lenken und verkürzen so möglicherweise zukünftig den Weg zur Diagnose.

DGKJ-P065

Insulinpflichtiger Diabetes mellitus ohne Autoantikörper – DD Wolfram-Syndrom

Sven Schwarz¹, Elke Müller-Roßberg¹, Andreas Longin², Abed Atill³, Hans Christian Eitel¹, Christian von Schnakenburg¹

¹Klinikum Esslingen, Klinik für Kinder und Jugendliche, Esslingen, Deutschland; ²Klinikum Esslingen, Klinik für diagnostische und interventionelle Radiologie und Nuklearmedizin, Esslingen, Deutschland; ³Augen-Praxis-Klinik Esslingen, Strabologie, Neuroophthalmologie und okuloplastische Chirurgie, Esslingen, Deutschland

Fallbericht: Wir berichten von einem 12-jährigen Patienten mit Manifestation eines insulinpflichtigen Diabetes mellitus ohne Ketoazidose. Nach initialen Angaben der nicht verwandten Eltern sei der Patient stets gesund gewesen und habe keine Vorerkrankungen. Er wurde unmittelbar auf eine intensiviertere konventionelle Insulintherapie (ICT) eingestellt mit raschem Erreichen einer Normoglykämie. In der Konfirmationsdiagnostik ließen sich keine diabetes-spezifischen Autoantikörper nachweisen (Insulin-, GAD65-, IA2-, ICA-, Zinktransporter 8-, Zinktransporter 8-C-Terminus-AAK). Ebenso ergab sich kein Anhalt für eine Mucopolysaccharidose oder Hämophilie.

chromatose. Im Verlauf zeigte sich bei der hausinternen Aufarbeitung der digitalen Patientenakte, dass der Patient bereits aufgrund von Obstipation und Harntraktproblemen (Uretermündungsstenose, Nierenbeckenektasie) im Kleinkindesalter sowie einer beidseitigen Optikusatrophie (Visus: rechtes Auge 0,16, linkes Auge 0,12) und Kopfschmerzen im Jugendalter (11. Lebensjahr) in Behandlung war. Aufgrund der Symptomkonstellation Optikusatrophie, Harntraktprobleme und Diabetes mellitus wurde der Verdacht auf DIDMOAD gestellt. In einer daraufhin durchgeführten HNO-ärztlichen Untersuchung wurde eine beidseitige Hochtoninnenohrschwerhörigkeit in der Tonschwellenaudiometrie gesichert.

Diskussion: Das Wolfram Syndrom mit dem Akronym DIDMOAD (für: Diabetes insipidus, Diabetes mellitus, Optikusatrophie und Taubheit [deafness]) ist eine seltene autosomal rezessive Erkrankung des endoplasmatischen Retikulums mit deutlich eingeschränkter Lebenserwartung. Ursächlich sind Mutationen der Gene WFS1 (4p16.1) oder WFS2 (4q22-q24), die zu einer gestörten Funktion von β -Zellen des Pankreas sowie von Nervenzellen führen und schließlich im Zelluntergang dieser Zellen enden. Die Patienten weisen neben o.g. Symptomen oft Harntraktprobleme und autonome Dysregulationen auf und können in Adoleszenz und Erwachsenenalter neurologische und psychiatrische Komplikationen entwickeln. Die Erkrankung verläuft progredient, eine kausale Therapie ist bislang nicht bekannt.

Schlussfolgerung: Anamnestische Angaben von Familien sind leider nicht immer verlässlich. Bei einer Diabetes Manifestation ohne nachweisbare Autoantikörper und mit weiteren Vorerkrankungen insbesondere Optikusatrophie sollte an das Wolfram Syndrom/DIDMOAD gedacht werden. Durch eine frühzeitige Diagnose kann eine multimodale Versorgung des Patienten initiiert und auf mögliche Komplikationen auch bei weiteren Familienmitgliedern geachtet werden.

DGKJ-P067

Ausgeprägte Vitamin-D-Mangelrachitis bei einem in Deutschland geborenen 27-monatigen Mädchen

Melanie Kronlachner, Tobias Krasberg, Florian Wartenberg, Judith Jochim
Sanaklinikum Offenbach, Pädiatrie, Frankfurt am Main, Deutschland

Fallbericht: Ein 2 3/12-jähriges Mädchen mit ausgeprägter Gedeihstörung und skelettalen Deformitäten (aufgetriebene Handgelenke, deformierte Unterschenkel) stellte sich zur weiteren Abklärung stationär vor. Das in Deutschland geborene Mädchen, von iranisch abstammigen Eltern, zeigte radiologisch ausgeprägte Demineralisierungszeichen. Laborchemisch und klinisch ließ sich eine im europäischen Raum kaum mehr vorkommende Form einer Vitamin-D-Mangelrachitis nachweisen.

Neuropädiatrie

DGKJ-P068

Was, wann und für wen – Rekonstruktive Chirurgische Therapieoptionen bei angeborenen kompletten und partiellen Fazialispareisen

Jakob Benjamin Wilhelm Weiss, G. Björn Stark, Steffen Ulrich Eisenhardt
Universitätsklinikum Freiburg, Klinik für Plastische und Handchirurgie, Freiburg, Deutschland

Hintergrund: Angeborene Fazialispareisen können im Rahmen von Syndromen oder aus geburtstraumatischer Ursache auftreten. Die Inzidenz wird auf 1/160 Lebendgeburten geschätzt. Die Spontanheilungsrate beträgt in den nicht-syndromalen Fällen 90 % innerhalb des ersten Lebensjahres. Die übrigen Patienten mit persistierender angeborener Fazialisparese (PAF) benötigen jedoch rekonstruktive chirurgische Therapien. Welcher Eingriff für den individuellen Patienten geeignet ist, hängt vom Ausmaß der Lähmung und dem Alter zum Zeitpunkt der Operation ab.

Fragestellung: Ziel dieser Studie ist es, geeignete rekonstruktive chirurgische für Patienten mit PAF zu beschreiben, in Abhängigkeit von Patientenalter und Ausmaß der Parese.

Methoden: Die retrospektive Untersuchung schloss Patienten mit AF ein, die zwischen 2005 und 2017 ein rekonstruktives chirurgisches Verfahren an unserer Klinik erhielten. Die jeweiligen angewandten Verfahren wurden hinsichtlich der funktionell-ästhetischen Ergebnisse nachuntersucht.

Ergebnisse: Zwischen 2005 und 2017 wurden an unserer Klinik 23 Patienten mit PAF operiert. 7 Patienten zeigten eine vollständige PAF, 16 zeigten eine partielle PAF. Bei 7 Patienten lag eine syndromale Ursache vor (z. B. Mobius Syndrom oder CHARGE Syndrom), bei 17 konnte keine spezifische Ursache festgestellt werden. 57 % der syndromalen PAF waren vollständig, hingegen nur 17 % bei unspezifischer Ursache. Das Alter bei Operation war 5 bis 75 Jahre (durchschnittlich 27,3 Jahre). Patienten, die lediglich ein statisches Rekonstruktionsverfahren erhielten waren durchschnittlich 49,8 Jahre alt. Patienten die ein rein dynamisches oder kombiniertes Verfahren erhielten waren 20,2 bzw. 25 Jahre alt. 5 Patienten erhielten ein cross face nerve graft (CFNG) mit freiem Gracilis Muskel Transfer, 7 Patienten erhielten einen freien Gracilis Muskel Transfer mit N. massetericus Anschluss, 6 eine Umlagerung des M. temporalis und eine Patient einen bilateralen freien Gracilistransfer mit N. accessorius Anschluss. 3 Patienten erhielten rein statische Verfahren. Von den übrigen 19 Patienten konnten 18 postoperativ Mundwinkellexkursionen produzieren. Beim Lächeln konnten die Patienten ipsilateral präoperativ im Mittel 0,9 und postoperativ 2,7 Oberkieferzähne zeigen (CFNG und Gracilistransfer 2,25; Gracilistransfer mit N. massetericus Anschluss 2,8; Temporalisumlagerung 0,25). Es besteht eine negative Korrelation zwischen Patientenalter bei Operation und der Anzahl präsentierbarer Oberkieferzähne)

Schlussfolgerung: Dynamische rekonstruktive chirurgische Verfahren können die dynamische Symmetrie des Gesichtes effektiv verbessert werden. Freier Gracilis Muskeltransfer mit Anschluss an ein CFNG oder den N. massetericus liefern die besten Ergebnisse. Das Therapieergebnis kann durch eine frühe Operation verbessert werden. Daher sollten auch pädiatrische Patienten ermutigt werden, rekonstruktive chirurgische Therapien in Anspruch zu nehmen.

DGKJ-P069

Das Noonan-Syndrom als Differentialdiagnose eines kongenitalen myasthenen Syndroms (CMS)

Burcin Ceylan¹, Maria Henrich¹, Adela Della Marina¹, Angela Abicht², Heike Köbel¹, Ulrike Schara¹

¹Uniklinikum Essen, Pädiatrie, Essen, Deutschland; ²Medizinisch Genetisches Zentrum, Humangenetik, München, Deutschland

Hintergrund: Das Noonan-Syndrom ist ein komplexes Fehlbildungssyndrom, das durch eine typische „Noonan Facies“ (Hypertelorismus, Ptosis und große, tiefsitzende Ohren) gekennzeichnet ist. Das klinische Spektrum reicht von einem milden Phänotyp mit milder Ptosis, muskulärer Hypotonie bis zu einer stärkeren Ausprägung mit Kleinwuchs, leichter kognitiver Behinderung, Kryptorchismus, angeborene Herzfehler und Skoliose. Die Inzidenz beträgt ca. 1:1000 Geburten. In ca. 50 % der Fälle liegt eine Mutation im PTPN11-Gen vor. Dies führt zur Konformationsänderung von SHP-2 (Nichtrezeptor Protein-Tyrosin-Phosphatase) mit der Folge einer Deregulation nachgeordneter Signalkaskaden. Durch Beteiligung an der Signalweiterleitung von Wachstums- und Differenzierungsfaktoren verschiedener Gewebe löst SHP-2 unterschiedliche Wirkungen aus, was die vielfältige Symptomatik beim Noonan-Syndrom erklärt und die klinische Blickdiagnostik erschwert. Im klinischen Erscheinungsbild gibt es Überschneidungen zu den kongenitalen myasthenen Syndromen (CMS), bei denen Betroffene eine muskuläre Schwäche und eine Ptosis mit tageszeitlicher Schwankung zeigen können.

Ziele: Erster Fallbericht einer erfolgreichen symptomatischen Therapie mit Pyridostigminbromid bei einer Patientin mit genetisch gesichertem Noonan-Syndrom.

Fragestellung: Das Noonan-Syndrom kann bei milder Ausprägung klinisch einem CMS ähneln und sollte bei zusätzlich bestehenden fazialen

Dysmorphien oder angeborenen Fehlbildungen differentialdiagnostisch bedacht werden.

Methoden: Zusammenfassung der Krankengeschichte und relevanter, klinischer Befunde. Darstellung der Ergebnisse der Neurographie, molekulargenetischen Analysen und motorischen Testung.

Ergebnisse: Wir berichten von einem Mädchen mit milder Ausprägung eines Noonan-Syndroms. Klinisch fanden sich eine postnatale muskuläre Hypotonie und Trinkschwäche, mit 5 Jahren eine verwachsene Aussprache, Kauschwäche, beidseitige Ptosis, auffällige Fazies und eine generalisierte muskuläre Hypotonie mit Abnahme der Muskelkraft im Tagesverlauf. Die repetitive Stimulation des N. accessorius ergab ein pathologisches Dekrement (13 %). Die Multi-Gen Panelanalyse bei klinischem Verdacht auf CMS war unauffällig. Unter Pyridostigminbromid zeigte sich eine Steigerung der Muskelkraft und Abnahme der Ptosis, Besinger-Score vor Therapie 8 Punkte nach Therapie 4 Punkte. In der erweiterten genetischen Untersuchung wurde eine heterozygote Mutation (c.1472 C>A p.Pro491His) im PTPN11-Gen gefunden.

Schlussfolgerung: Der Phänotyp des Noonan-Syndroms zeigt Überschneidungen zum CMS. Bei zusätzlichen Dysmorphien sollte auch an syndromale Erkrankungen gedacht werden. Die Therapie mit Pyridostigminbromid konnte in unserem Fall die Muskelkraft verbessern. Inwieweit beim Noonan-Syndrom eine Störung der SHP-2 die Proliferation und Differenzierung embryonaler Stammzellen und die Ausbildung der neuromuskulären Endplatte beeinflusst, ist aktuell unklar.

DGKJ-P070

Stopmutation im Integrin-alpha 7 Gen als Ursache einer seltenen Form der kongenitalen Myopathie

Hormos Salimi Dafsari¹, Haicui Wang¹, Anna Brunn², Adriana Contreras¹, Hülya-Sevcan Daimagüler¹, Martina Deckert², Sebahattin Cirak¹

¹Universität zu Köln, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Zentrum für Molekulare Medizin (ZMMK), Zentrum für Seltene Erkrankungen, Köln, Deutschland; ²Universität zu Köln, Institut für Neuropathologie, Köln, Deutschland

Hintergrund: Kongenitale Myopathien sind eine klinisch und genetisch heterogene Krankheitsgruppe. Nach Ausschluss von Mutationen in ACTA1 und SEPN1, welche etwa 30 % von kongenitalen Myopathien umfassen, ist auch wegen der Größe einiger Myopathie-assoziierten Gene eine Panel-Diagnostik oder Exom-Sequenzierung indiziert. Viele kongenitale Myopathien sind mild und verlaufen eher statisch, bei den seltenen Formen ist das Spektrum der Muskelpathologie noch unvollständig charakterisiert.

Methoden: Mittels Exom-Sequenzierung (Agilent V6, 2 × 75 bp, 80 × Coverage, Varbank Pipeline) wurde eine homozygote Mutation (c.3268 C>T, p.Q1090*) im Integrin- α 7 Gen (ITGA7) entdeckt. Eine Biopsie des M. vastus lateralis links wurde im Alter von 4,5 J histopathologisch untersucht.

Ergebnisse: Wir berichten von einem 5,5 J alten Jungen mit kongenitaler Myopathie mit proximaler Schwäche und motorischer Entwicklungsverzögerung mit verspätetem freiem Laufen im 18. LM sowie Trendelenburg- und Gowers-Zeichen. Der Verlauf war statisch mit einem Northstar Score von 28/34 und die CK normwertig. Die Kaufman ABC-II Testung ergab einen Gesamt-IQ von 80 mit einer Sprachentwicklungsverzögerung. Die Eltern sind Cousins 1. Grades aus Marokko mit leerer Familienanamnese. In der Muskelbiopsie zeigte sich ein diskret erweitertes Muskelfaserkaliberspektrum mit Prädominanz der Typ I-Muskelfasern sowie pathologisch geringgradig ausgeprägten Muskeleinzelfaserteilatrophen mit diskreten Zeichen einer subsarkollemalen mitochondrialen Verteilungsstörung. Neonatales Myosin war positiv als Zeichen einer Regeneration in einzelnen kleinen Fasern. Erst mittels Exom-Sequenzierung wurde eine Stopmutation in ITGA7 (c.3268 C>T, p.Q1090*) identifiziert, die Eltern sind heterozygote Carrier. Die Mutation ist neu und es zeigten sich nur 37 heterozygote Carrier in der ExAC (60.706 Kontrollen) und 76 (277.160 Kontrollen) in der gnomAD Datenbank. Integrin- α 7 ist ein Muskel-spezifischer extrazellulärer Matrix Rezeptor und bindet Laminin- α 2. Ein Funktionsverlust von ITGA7 stört die Haftung zwischen Muskelfasern und Extrazellulärmatrix und führt so zu einer erhöhten Anfälligkeit gegenüber

Scherkräften sowie zur gestörten Signaltransduktion extrazellulärer Reize. Im Jahr 1998 wurden von Hayashi et al. 3 Patienten mit rezessiven compound-heterozygoten Loss-of-Function Mutationen und überlappendem Phänotyp beschrieben. Mit freiem Gang und leichter proximaler Muskelschwäche mit Gowers- und Trendelenburg-Zeichen zeigten sie jedoch Schwierigkeiten beim Rennen oder Ein-Bein-Stand. Wie bei unserem Patienten wurde bisher keine Kardiomyopathie berichtet.

Schlussfolgerung: Unser Patient bestätigt somit als vierter Fall und zweiter unabhängiger Bericht ITGA7-Mutationen als eine Ursache einer frühkindlich manifestierenden kongenitalen Myopathie. ITGA7-Mutationen sind als Differentialdiagnose im Rahmen von frühkindlichen proximalen Muskelschwächen zu erwägen, die mittels muskelbiopischer Histopathologie gesichert werden können.

DGKJ-P071

MR Bildgebung und Cerebralparese – erste europaweite Ergebnisse (CP-Netzwerk SCPE)

Veronka Horber¹, Elodie Sellier², Kate Himmelmann³, Ingeborg Krägeloh-Mann¹

¹Universitätskinderklinik Tübingen, Neuropädiatrie, Tübingen, Deutschland; ²CHU Grenoble, Pole de Sante Publique, Grenoble, Frankreich; ³The Queen Silvia Children's Hospital, Regional Rehabilitation Centre, Göteborg, Schweden

Hintergrund: Die SCPE (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe) ist ein europäisches Netzwerk von CP-Registern. Sie wurde 1998 u. a. mit dem Ziel gegründet, Veränderungen der CP Rate in Europa zu erfassen. Ein wichtiger Schritt dazu war die Harmonisierung der Definitionen, Ein- und Ausschlusskriterien. Auf dieser Basis war es möglich zuverlässig zu zeigen, dass die CP-Rate in Europa sinkt [1]. Die MRT ist ein wichtiger diagnostischer Schritt bei einem Kind mit CP. Sie ist in mehr als 80 % der Fälle auffällig und hilft die Pathogenese der zugrundeliegenden Störung zu verstehen [2]. Die SCPE hat deshalb ein Klassifikationssystem (MRICS) etabliert und validiert, damit MRT-Veränderungen in den CP Registern einheitlich erfasst werden können [3].

Fragestellung: Analyse populationsbezogener MR-tomographischer Daten parallel zu klinischen Parameter.

Material und Methoden: Geburtsjahrgänge 1995–2006. CP-Subtypen anhand der SCPE-Klassifikation: unilateral-spastische, bilateral-spastische, dyskinetische und ataktische Cerebralparesen. MRT-Veränderungen anhand der MRICS-Klassifikation: Hirnfehlbildungen (A), Störungen der weissen Substanz (B), Störungen der grauen Substanz (C), andere Auffälligkeiten (D), Normalbefunde (E). Analyse der MRT-Veränderungen in der Gesamtgruppe, in den CP-Subklassen, in Geburtsgewicht- und Gestationsaltersklassen.

Ergebnisse: 1970 CP-Fälle von 18 europäischen Zentren repräsentativ für die Gesamtgruppe. Etwa 50 % zeigten eine vorwiegende Störung der weissen Substanz, weitere 20 % eine Störung der grauen Substanz, bei nur 11 % wurde Hirnfehlbildung diagnostiziert. Die unilateral-spastischen, bilateral-spastischen und dyskinetischen CP waren überwiegend läsionell. Nur bei der ataktischen CP zeigten sich mehr Hirnfehlbildungen, nicht klassifizierbare Veränderungen und Normalbefunde. Frühgeborene zeigten in ca. 85 % ein läsionelles Muster, vorwiegend ihrem Gestationsalter entsprechend.

Schlussfolgerung: Nach Validierung des Klassifikationssystems MRICS ist dies die erste Analyse von MRT-Veränderung im Europäischen CP-Netzwerk. Auch auf breiter Bevölkerungsbasis ist die Cerebralparese ein vorwiegend läsionelles Krankheitsbild, Hirnfehlbildungen sind selten. Ausnahme davon ist die ataktische CP. Bei Frühgeborenen besteht in mehr als 85 % eine erworbene Schädigung; die abnehmende Prävalenz der CP in dieser großen Gruppe läßt schließen, dass Fortschritte in der Peri- und Neonatalmedizin zu einer Reduktion dieser Läsionen geführt haben.

Literatur

- Sellier E, Platt MJ, Andersen GL et al (2016) Decreasing prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. *Dev Med Child Neurol* 58: 85–92

2. Krägeloh-Mann I, Horber V (2007) The role of magnetic resonance imaging in elucidating the pathogenesis of cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 49:144–151
3. Himmelmann K, Horber V, De La Cruz J et al (2017) MRI classification system (MRICS) for children with cerebral palsy: development, reliability and recommendations. *Dev Med Child Neurol* 59: 57–64

DGKJ-P072

Epidemiologie und klinisches Bild des Sturge-Weber Syndroms und des PHACE Syndroms in Deutschland, der Schweiz und Österreich- Ergebnisse einer multinationalen Studie

Sigrid Disse¹, Simone Schröder², Knut Brockmann², Michael Zeslin¹, Sascha Meyer¹

¹Universitätsklinikum Homburg, Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Sektion Neuropädiatrie Homburg, Deutschland; ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Göttingen, Zentrum für Seltene Neurologische Erkrankungen im Kindesalter (GoRare), Göttingen, Deutschland

Hintergrund: Das 1996 erstbeschriebene PHACE(S) Syndrom (PHS) umfasst das gemeinsame Auftreten großer, segmentaler Gesichtshämangiome und weiterer, variabler Organfehlbildungen, z. B. des Gehirns, großer Arterien, des Herzens und der Augen (P, posterior fossa; H, hemangioma; A, arterial anomalies; C, cardiac anomalies; E, eye anomalies; S, sternal defects). Möglicherweise stellt das PHS die häufigste vaskuläre neurokutane Erkrankung dar und könnte häufiger als das bekanntere Sturge-Weber Syndrom (SWS) sein. Vermutlich ist das PHS durch Fehldiagnosen als SWS oder durch unkomplette Diagnostik unterdiagnostiziert. Hauptmerkmale des SWS sind Angiome des Gesichts, der Leptomeningen und der Chorioidea. Klinisch liegt ein hochvariabler Phänotyp mit stets angeborenem, meist unilateralem, Nävus flammeus des Gesichts sowie inkonstanter ophtalmologischer und neurologischer Beteiligung vor. Das Neurerkrankungsrisiko wird auf 1:20.000–1:50.000 Lebendgeborene geschätzt. Bisher gibt es für SWS und PHS keine bevölkerungsbezogenen epidemiologischen Daten aus dem deutschsprachigen Raum.

Fragestellung: Im Rahmen einer multinationalen Studie erheben wir bevölkerungsbezogene Daten zu SWS und PHS in Deutschland, der Schweiz und Österreich (Rekrutierung bis 01.07.2018). Die Hauptfragestellungen umfassen epidemiologische Basisdaten, pränatale Auffälligkeiten, bisher erfolgte Diagnostik und Ansprechen auf Therapiestrategien.

Material und Methoden: Mittels der ESNEK („Erhebung Seltener Neurologischer Erkrankungen im Kindesalter“) der Universitätsmedizin Göttingen werden Neuropädiater aus Deutschland, Österreich und der Schweiz kontaktiert. Diese melden ihre Patientenzahlen mit SWS bzw. PHS anonym und rekrutieren einwilligende Patienten für die Erhebung. Dazu wird ein gemeinsam mit dem Internationalen PHACE Registry aus Wisconsin/USA entwickelter Fragebogen verwendet. Zwei verschiedene Versionen sind jeweils auf PHS bzw. SWS zugeschnitten. Die Fragebögen umfassen u. a. Daten zur pränatalen Anamnese (z. B. Infektionen, Reproduktionsmedizin), diagnostischen Merkmalen (z. B. cerebrale, ophtalmologische Beteiligung) und klinischem Bild (Hautbefunde, Entwicklung). Gekürzte und um spezielle medizinische Fragen ergänzte Fassungen des Fragebogens (z. B. validierter Score des neurologischen Outcomes) werden zusätzlich an die meldenden Neuropädiater versandt. Die Studie ist im DRKS registriert (ID 00013551).

Ergebnisse: Bisher liegen uns anonyme Meldungen von 93 Patienten mit SWS und 8 Patienten mit PHS vor. Insgesamt 11 Meldungen (10,9 %) stammen aus der Schweiz oder Österreich. Derzeit erfolgen Rücklauf und Auswertung der versandten Studienunterlagen.

Diskussion und Schlussfolgerung: Mittels der vorliegenden Studie werden erstmals bevölkerungsbezogene Daten zu SWS und PHS im deutschsprachigen Raum erhoben. Die Prävalenz des SWS übersteigt jene des PHS in unserem Kollektiv deutlich. Möglicherweise ist das PHS unterdiagnostiziert, da nicht obligat neurologische Symptome auftreten.

DGKJ-P073

Ambulante Palliativversorgung von Kindern mit schweren, irreversiblen, nicht progredienten Erkrankungen

Oliver Dechert¹, Jessica I. Höll¹, Gabriele Gagnon¹, Laura Trocan¹, Stefan Balzer¹, Felix Distelmaier², Gisela Janßen¹, Michaela Kühlen¹

¹Universitätsklinikum Düsseldorf, Kinderpalliativteam Sternenboot, Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klin. Immunologie, Düsseldorf, Deutschland; ²Universitätsklinikum Düsseldorf, Klinik für Allgemeine Pädiatrie, Neonatologie und Kinderkardiologie, Düsseldorf, Deutschland

Hintergrund: Lebenslimitierende Erkrankungen bei Kindern, Jugendlichen und jungen Erwachsenen (KJJE) werden gemäß der Together for short lives (TfSL) Klassifikation in vier Gruppen eingeteilt. In der Gruppe 4 werden KJJE mit irreversiblen, aber nicht progredienten Erkrankungen zusammengefasst, die anfällig gegenüber lebensbedrohlichen Komplikationen sind und bei denen ein vorzeitiger Tod wahrscheinlich ist. Der Krankheitsverlauf ist häufig unvorhersehbar und kann über Jahre bis Jahrzehnte verlaufen. Die TfSL-Gruppe 4 ist die größte der 4 Gruppen, jedoch liegen bisher keine Daten zur spezialisierten ambulanten Palliativversorgung (SAPV) dieser KJJE vor.

Fragestellung: Ermittlung der Versorgungscharakteristika und des -bedarfs von Patienten in der TfSL Gruppe 4 abhängig von Diagnoseuntergruppen (UG)

Methoden: Auf Basis eines internetbasierten Dokumentationssystems wurde eine retrospektive single center Kohortenstudie aller KJJE der TfSL-Gruppe 4 durchgeführt, die durch das Kinderpalliativteam vom 01.01.2013–15.09.2016 betreut wurden. Anhand der Hauptdiagnosen wurden Untergruppen (UG) gebildet, für die demographische Daten, Aspekte der Versorgung, Medikation sowie Symptome inkl. Symptomlast (definiert als Prozent vom erreichbaren Höchstscores des jeweiligen Symptoms vom Mean der Mediane aus allen Hausbesuchen) erfasst und vergleichend analysiert wurden.

Ausgewählte Ergebnisse: Die insgesamt 70 KJJE wurden folgenden 5 UG zugeordnet: UG 1: Hypoxie/Intraventrikuläre Blutung perinatal, UG 2: Hypoxie postnatal/Hirnschaden posttraumatisch, UG 3: Syndromale Erkrankungen mit Beteiligung von Organsystemen außerhalb des ZNS, UG 4: Syndromale Erkrankungen mit ausschließlicher ZNS-Beteiligung/Zerebralparese, UG 5: Enzephalitis/Meningitis. Insgesamt 35 (50 %) KJJE waren männlich, das Alter zu Beginn der SAPV betrug im Median 7,8 J. (Range 0,1–25,0). Die Gesamtdauer der SAPV (inkl. Zeiten vor 2013) lag im Median bei 214,5 Tagen (Range 2–2754). 21 (30 %) KJJE verstarben im Studienzeitraum (im Median mit 1,8 J., Range 0,1–25,0), hiervon 8 (38,1 %) zu Hause und 6 (27,3 %) im Hospiz. 38 (54,3 %) KJJE wurden zusätzlich durch einen Pflege-, 17 (24,3 %) durch einen Hospizdienst betreut. 13 (18,6 %) KJJE hatten ein Tracheostoma, 60 (85,7 %) eine enterale Sonde. Am häufigsten wurden Antikonvulsiva (82,9 %), Antazida (55,7 %), Hormone/Supplemente (52,9 %), Analgetika (52,9 %) und Laxantien (45,7 %; UG 2: 80,0 %, UG 3: 18,8 %, $p=0,018$) verabreicht. Bei 48 (68,6 %) KJJE bestand eine spastische Zerebralparese (UG 2 100 %, UG 3: 37,5 %, $p=0,008$).

Die höchste Symptomlast ergab sich für Schwierigkeiten bei Bewegung (74,4 %), Krampfanfälle (45,1 %) und Spastik (38,1 %) mit signifikant niedrigerer Symptomlast für Schwierigkeiten bei Bewegungen und Spastik in der UG 3.

Schlussfolgerung: Trotz einer Vielzahl unterschiedlicher Diagnosen ergaben sich in der statistischen Analyse der UG nur vereinzelt signifikante Unterschiede. Für neurologische Symptome besteht die höchste Prävalenz und Symptomlast.

DGKJ-P074**Juvenile Amyotrophe Lateralsklerose – eine ungewöhnlich frühe Manifestation**

Sünja Osbahr¹, Johannes Prudlo², Ruth Lehbrink¹, Astrid Bertsche¹

¹Universitätsmedizin Rostock, Kinder- und Jugendklinik, Rostock, Deutschland; ²Universitätsmedizin Rostock, Klinik für Neurologie, Rostock, Deutschland

Hintergrund: Die Amyotrophe Lateralsklerose ist eine progressive neurodegenerative Erkrankung. Die statistische Überlebenszeit nach Diagnosestellung beträgt 3 Jahre.

Fallbericht: Eine 17-jährige Patientin mit leichter bis mittelgradiger geistiger Behinderung stellte sich erstmalig in unserer Klinik mit seit 10 Monaten bestehender progredienter Dysphagie und Dysarthrie vor.

Die Genese der geistigen Behinderung sei unklar. In frühester Kindheit sei ein MRT erfolgt, welches einen unauffälligen Befund ergeben habe. Es sei im Verlauf keine weitere Diagnostik oder Testung durchgeführt worden und sie sei nie neuropädiatrisch vorgestellt worden. In der Familie gebe es keine neurologischen Erkrankungen.

Vier Monate zuvor war die Patientin aufgrund der Dysphagie und Dysarthrie in zu dem Zeitpunkt noch geringerer Ausprägung bereits in einer auswärtigen pädiatrischen Klinik stationär aufgenommen. In Bildgebung, Lumbalpunktion und Erregerdiagnostik haben sich keine Auffälligkeiten gezeigt. Eine intravenöse Gabe von Prednisolon über drei Tage habe nicht zu einer Besserung der Symptomatik geführt. Die Patientin wurde gegen ärztlichen Rat entlassen, und eine zeitnahe ärztliche Wiedervorstellung sowie fortführende Diagnostik entfiel.

Bei Vorstellung in unserer Klinik erfolgte die Flüssigkeitsaufnahme ausschließlich mittels eines Strohhalmes. Es bestand eine ausgeprägte Sekretretention oral und pharyngeal. Das Gesicht der Patientin war hypomimisch, es bestanden eine Zungenatrophie sowie Faszikulationen der Zunge und des unteren Gesichtsbereiches. Die Patientin zeigte eine Kopfhalteschwäche und Paresen der oberen Extremitäten. Die Muskeleigenreflexe waren gesteigert mit verbreiterter Reflexzone, der Trömner-Reflex war beidseits positiv. Laborchemisch zeigten sich keine Auffälligkeiten, ein EEG erbrachte einen altersentsprechenden Befund, und im MRT fielen lediglich unspezifische Veränderungen auf. Die Elektromyografie (EMG) wies pathologische Spontanaktivität des M. biceps brachii links, des M. quadriceps femoris und paravertebral in Höhe BWK 12 sowie Faszikulationen nach. Es wurde in Zusammenschau der klinischen Symptomatik und des EMG-Befundes die Diagnose einer definitiven Amyotrophen Lateralsklerose gestellt. Die Ergebnisse der genetischen Diagnostik stehen aus.

Die Gabe von Riluzol wurde begonnen. Bei nahezu nicht mehr möglicher oraler Nahrungsaufnahme sowie hochgradiger Aspirationsgefahr erfolgte die Anlage einer PEG. Die Patientin erhielt einen Cough Assist und ein Pflegedienst unterstützt die Familie.

Schlussfolgerung: Die Manifestation einer Amyotrophen Lateralsklerose im Jugendalter ist sehr selten. In der beschriebenen Kasuistik stellte zudem die geistige Behinderung bisher nicht bekannter Ursache der in unserer Klinik erstmalig vorgestellten Patientin eine Herausforderung bei der Diagnosefindung dar. Die Erkrankung geht mit einer infausten Prognose einher, so dass das Therapiekonzept insbesondere auf einer symptomorientierten unterstützenden Therapie beruht.

DGKJ-P075**Zweifelhafte internationale Studie an jungen Patienten mit multipler Sklerose (MS) mit deutschen Prüfpzentren**

Klaus Rose

klausrose Consulting, Medical Science, Riehen, Schweiz

Hintergrund: Seit 1997 belohnen die USA Kinderstudien mit Patentverlängerungen, seit 2007 verlangt die EU für die Neuzulassung von Medikamenten einen „pediatric investigation plan“ (PIP).

Fragestellung: Machen von der US Food and Drug Administration (FDA) und der EMA verlangte pädiatrischen Studien in multipler Sklerose (MS) medizinischen Sinn?

Material und Methoden: Die internationale MS Studie www.clinicaltrials.gov-Nr. NCT02283853, die in Deutschland in Augsburg, Bochum, Göttingen und München rekrutiert, wurde auf regulatorischen Hintergrund und medizinischen Sinn hin analysiert.

Ergebnisse: Diese Studie vergleicht Dimethylfumarat (DMF) gegen Interferon- β -1a bei 142 10–17-jährigen MS Patienten in 72 Zentren in 19 Ländern. DMF ist für MS zugelassen. Die Studie basiert sowohl auf einer FDA-Forderung als auch auf dem EU PIP EMEA-000832-PIP01-10-M04.

Diskussion: FDA/EMA-verlangte Kinderstudien definieren „Kinder“ administrativ, nicht physiologisch. Die meisten MS Studienteilnehmer sind physiologisch keine Kinder mehr. Die häufig zitierten Toxizitäten bei Kindern geschahen bei Frühgeborenen. Das Mantra von Kindern als „therapeutische Waisenkinder“ ist eine Unschärfe an der Schnittstelle von Medizin und Recht. Administrativen Altersgrenzen (FDA < 16/EU < 18) werden physiologische Eigenschaften andichtet. Bei MS Patienten jeden Alters liegt ein chronisch-entzündlicher Prozess zugrunde; DMF wirkt auch vor dem 18. Geburtstag. MS Patienten können auch jünger als 10 Jahre alt sein. Junge MS Patienten brauchen nicht separaten Wirksamkeitsnachweis. Jugendliche mit erwachsenem Körper brauchen keine Dosisfindung, wohl aber jüngere Patienten. Dafür braucht es nicht 72 Prüfpzentren in 19 Ländern; opportunistische Blutentnahmen bei therapeutischem Einsatz von DMF in wenigen Zentren wären ausreichend. Diese Studie ist regulatorisch begründet, aber medizinisch sinnlos. Solche Studien erlauben Networking und Publikationen; Behörden profilieren sich als Kinderwohltäter; die Industrie profitiert von US Patentverlängerungen. Die EU Verpflichtung zu PIP Einreichung und frühen Kinderstudien ist für die Industrie eine zusätzliche, leider sinnlose Belastung.

Schlussfolgerung: Kinder brauchen nicht so viele Studien wie möglich, sondern sinnvolle Studien. Die EMA erzwingt aufgrund eines falschen Konzepts sinnlose Studien an Minderjährigen durch inzwischen über tausend PIPs. Dies gefährdet das öffentliche Vertrauen in die klinische Forschung und den wissenschaftlichen Ruf Europas. EKs benötigen dringend Schulung über den regulatorischen Hintergrund von Kinderstudien. Sie sollten zweifelhafte Studien ablehnen und laufende fragwürdige Studien suspendieren, auch diese MS Studie. Die DGKJ sollte zu Arzneimitteltherapie auf wissenschaftlicher und physiologischer Grundlage beizutragen. Dies wird die Diskussion um die Rechtfertigung getrennter Zulassungen für Erwachsene und Kinder und die Frage nach Sinn/Unsinn der PIPs beinhalten müssen.

DGKJ-P076**Die Duchenne Muskeldystrophie als seltene Differentialdiagnose des Kompartmentsyndroms**

Andrea Gangfuß¹, Harald von Pein², Matthias Schütz³, Heike Kölbel⁴, Ulrike Schara⁴

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universität Essen, Kinderklinik I, Essen, Deutschland; ²Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität Mainz, Institut für Neuropathologie, Mainz, Deutschland; ³Klinikum Lippe GmbH, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie, Detmold, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Neuropädiatrie, Essen, Deutschland

Hintergrund: Die Duchenne Muskeldystrophie (DMD) ist eine X-chromosomal-rezessiv vererbte Dystrophinopathie. Sie ist die häufigste vererbte Muskelerkrankung. Ursache sind Mutationen im DMD-Gen, welche zu einem Dystrophingehalt $\leq 5\%$ der normalen Skelettmuskulatur führen. Daraus resultieren progrediente proximale Muskelschwächen und ein deutlich erhöhter Kreatinkinase-Wert (CK bis 25.000 U/l). Sie wird beim klassischen Verlauf zwischen dem 1.–3. Lebensjahr symptomatisch, führt im Alter von 9 Jahren (+/- 2 Jahre) zum Gehverlust und in der 2.–3. Lebensdekade zum Tod.

Das Kompartmentsyndrom ist definiert als Durckerhöhung in (osteo-)fazialen Logen mit Beeinträchtigung der Mikrozykulation und der neuromuskulären Funktion. Es handelt sich um einen akuten Notfall mit sofortigem Handlungsbedarf. Die Therapie ist chirurgisch mittels Fasziotomie.

Material und Methoden: Die Informationen für diesen Fallbericht wurden zusammengetragen aus Arztbriefen, MRT-Bildern, Ergebnissen der Muskelbiopsien sowie Anamnese und Untersuchungsbefunden.

Fallbericht: Der 4-jährige Junge wurde uns zur Abklärung bei CK-Wert-Erhöhung (bis 10.800 U/l) und auffälligem Muskelbiopsiebefund in unserem SPZ vorgestellt. Die Eltern berichteten, dass sich der Junge ein Bagatelltrauma im Kindergarten zugezogen habe, die rechte Wade sei stark geschwollen gewesen. In einem heimatnahen Krankenhaus wurde ein sehr hoher CK-Wert festgestellt und ein MRT der Beine durchgeführt, welches eine ausgeprägte ödematöse Signalveränderung aller vier Wadenmuskeln zeigte.

Bei dringendem Verdacht auf ein Kompartmentsyndrom der rechten Wade erfolgte eine laterale Dermatofasziotomie aller vier Muskeln mit Muskelbiopsie. Diese zeigte eine quergestreifte Skelettmuskulatur mit Nekrosen und reparativen granulierten Entzündungen passend zu einem Kompartmentsyndrom. Die Nachbeurteilung der Muskelbiopsie erbrachte eine deutliche Vermehrung des endo- und perimysialen Binde- und Fettgewebes sowie immunhistochemisch das Fehlen einer Dystrophin-Expression, so dass die Befunde als dringend verdächtig für eine vorbestehende Duchenne Muskeldystrophie beurteilt wurden.

Ergebnisse: Bei dringendem muskelbiopsischem Verdacht auf eine DMD leiteten wir eine MLPA-Analyse des DMD-Gens ein. Hier konnte die Diagnose DMD durch Deletion von Exon 46–53 bestätigt werden.

Schlussfolgerung: Unsere Hypothese ist, dass es bei bereits bestehenden Pseudohypertrophien durch Minimaltraumata zu erheblichen Schmerzen in der entsprechenden Muskulatur kommen kann und geringe Ödeme zu einem ähnlichen klinischen Bild wie dem des Kompartmentsyndroms führen. Hier sollte an seltene Differentialdiagnosen, wie die Duchenne Muskeldystrophie, gedacht werden.

DGKJ-P077

Kasuistik: „Nichts geht wirklich verloren, es befindet sich nur irgendwo, wo es nicht hingehört“ (Theodor Fontane)

Claudia Hülso¹, Inge Schmauser¹, Arpad von Moers¹, Axel Panzer²

¹DRK Kliniken Berlin Westend, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Berlin, Deutschland; ²DRK Kliniken Berlin Westend, Epilepsiezentrum für Kinder und Jugendliche, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Vorstellung eines zwölfjährigen Jungen in der Rettungsstelle mit seit zwei Wochen bestehendem Taubheitsgefühl im Bereich der linken Kniegelenke. Zusätzlich seit etwa zwei Tagen starke, ziehende Schmerzen im medialen Oberschenkel, diese bestünden eher in Ruhe und besserten sich mit Bewegung. Außerdem war eine derbe Schwellung im Bereich des medialen Oberschenkels tastbar. Kein Fieber, kein Nachtschweiß, anamnestisch Zeckenbiss vor etwa einem Jahr, Fahrradunfall vor etwa neun Monaten mit Risswunde des betroffenen Oberschenkels, primärer Wundverschluss in einem anderen Krankenhaus. Sonst keine Vorerkrankungen oder relevante Familienanamnese.

Fragestellung: Diagnostik zur Ursache der Symptomatik und Abgrenzung des betroffenen Nervs zur Therapiefindung.

Material und Methoden: Es erfolgte wiederholt die körperliche, neurologische Untersuchung einschließlich einer detaillierten Unterscheidung zwischen Spitz-, Stumpf-Diskriminierung und Wärme-, Kälteempfinden. Bei Aufnahme eine Blutentnahme mit Blutbild, Elektrolyten, Entzündungswerten, Gerinnungsparametern, Harnstoff, Kreatinin, Glukose, ALT, CK, LDH, und Borrelienserologie. An bildgebenden Verfahren führten wir eine Muskelsonographie des medialen Oberschenkels, eine MRT nativ und nach i. v. Kontrastmittel und schließlich ein konventionelles Röntgen durch.

Ergebnisse: Es zeigte sich eine deutliche Hypästhesie im Bereich der linken Kniegelenke. Radiär nahm die Hypästhesie ab und mündete in eine Minderempfindung, die der Junge als „matschig“ beschrieb. Insgesamt war die Abgrenzung des betroffenen Nervs etwas vage, ließ aber auf den Nervus femoralis schließen. Die MER waren seitengleich auslösbar. Die laborchemischen Untersuchungen zeigten, bis auf eine leichte Anämie, keine auffälligen Werte. Im Ultraschall konnte eine nicht perfundierte, inhomogene

z. T. echoriche Struktur von 4,6 cm × 2,0 cm × 1,6 cm dargestellt werden. Vor dem Hintergrund des stattgehabten Traumas und dem Verdacht auf ein kalzifiziertes Hämatom und der Differentialdiagnose einer malignen Raumforderung veranlassten wir eine MRT, nativ und mit i. v. Kontrastmittel. Hier konnte ein Fremdkörper dargestellt werden, der im anschließend durchgeführten konventionellen Röntgenbild bestätigt und als ein abgebrochener Fahrradbremshebel identifiziert wurde.

Schlussfolgerung: Die operative Fremdkörperentfernung erfolgte unkompliziert. In der poststationären Kontrolle zwei Wochen postoperativ bestanden noch Hypästhesien lateral der Kniegelenke, welche sich neun Monate nach OP vollständig zurückgebildet hatten. Neu aufgetreten war ein Taubheitsgefühl unterhalb der OP-Narbe, dass sich langsam rückläufig zeigte.

DGKJ-P078

Seltene Ursache einer peripheren Nervenlähmung

Marion Heruth¹, Dagmar Huhle², Andreas Möckel¹, Marko Reitmann¹

¹Sana Kliniken Leipziger Land, Klinikum Borna, Kinderklinik, Borna, Deutschland; ²Nebenbetriebsstätte des MVZ Dres. Reising-Ackermann, Praxis und Labor für Humangenetik, Leipzig, Deutschland

Fallbericht: Wir berichten über einen 16 ½ jährigen Jugendlichen, welcher aufgrund einer akuten, seit 10 Tagen bestehenden Ulnarislähmung links vorgestellt wurde. Vorausgegangen war eine Arbeit mit einem Preßlufthammer. Einige Wochen zuvor bestand nach Arbeiten im Kniestand passager für wenige Tage ein Taubheitsgefühl der Zehen 2–4 rechts. Klinisch fanden sich eine Krallenhand, bis auf schwach auslösbares PSR fehlende MER sowie eine Adipositas. Die elektrophysiologischen Untersuchungen ergaben eine Polyneuropathie, neurosonografisch sahen wir Aufreibungen der Nn. mediani und ulnaris an den typischen Engstellen. Laborchemisch erhöhtes Liquoreiweiß, erhöhte Werte für Homocystein und Lipoprotein A, erniedrigter Vitamin B12-Spiegel bei normaler Methylmalonsäure. DD zogen wir eine Vitamin B12-Mangelbedingte Neuropathie, eine CIDP sowie eine HNPP (hereditäre Neuropathie mit Neigung zu Drucklähmungen) in Betracht. Nach Vitamin B12-Substitution anhaltend erhöhtes Homocystein, daher primäre Homocysteinämie vermutlich durch MTHFR-Mangel. Unter Therapie mit Vit. B12, B6 und Folsäure Abfall der Werte um ca. 30 %. Bei erhöhtem Risiko für kardiovaskuläre Erkrankungen und bereits mit Ramipril behandelter Hypertonie Empfehlung von Gewichtsreduktion und sportlicher Aktivität.

Bestätigung der Verdachtsdiagnose HNPP durch Nachweis einer Mutation im PMP22-Gen.

Schlussfolgerung: Die Prävalenz der HNPP ist wegen unvollständiger Diagnose nicht bekannt und liegt wahrscheinlich zwischen 1/50.000–1/20.000. Beide Geschlechter sind gleich betroffen. Klinische Symptome, die durch diese Mono-Neuropathien ausgelöst werden, sind Fallfuß, Taubheit und Schwäche der Hände, schwache Arme und Sensibilitätsverlust über Zeigefinger und Daumen oder der lateralen Seite der Hand. In der Hälfte der Fälle erholen sich die Patienten innerhalb von Tagen bis Monaten von diesen Episoden, bei anderen ist die Erholung nur unvollständig, mit rezidivierenden fokalen sensorischen und motorischen Störungen. Bei älteren Patienten entwickelt sich der HNPP-Phänotyp oft in eine symmetrische sensorisch-motorische Polyneuropathie.

DGKJ-P080

Metabolische Epilepsien – ein Fallbericht einer Vitamin B6-abhängigen Epilepsie im frühen Säuglingsalter

Maria Heyde¹, Sonja Walsh², Gabriele Hahn³, Johannes Lemke⁴, Martin Smitka², Maja von der Hagen²

¹Universitätsklinikum Dresden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Dresden, Neuropädiatrie, Dresden, Deutschland; ³Universitätsklinikum Dresden, Kinderradiologie, Dresden, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Leipzig, Institut für Humangenetik, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: In der Gruppe der frühkindlichen therapieschwierigen epileptischen Enzephalopathien stellen die metabolischen Epilepsien eine wichtige Differentialdiagnose dar. Einige dieser Epilepsien können durch die Substitution fehlender bzw. Elimination toxischer Metabolite oder spezifische Diäten behandelt werden. Die häufigsten Formen der Vitamin B6-abhängigen Epilepsien entstehen durch eine Bildungsstörung der aktiven Form des Vitamins (Pyridoxalphosphat; PLP) oder durch seine sekundäre Inaktivierung. Man unterscheidet die Pyridoxal-Phosphat abhängige Epilepsie (PNPO-Defekt) und die Pyridoxin-abhängige Epilepsie (ALDH7A1-Defekt). Als Kofaktor dient PLP u. a. für die Bereitstellung des inhibitorischen Neurotransmitters GABA.

Fallbericht: Wir berichten über ein term-eutrophes Neugeborenes, das erste Kind gesunder, nicht-konsanguiner, kaukasischer Eltern. Die Schwangerschaft und die bisherige postnatale Entwicklung waren unauffällig. Im Alter von acht Wochen kam es zu täglichen seriellen Krampfanfällen. Diese imponierten als BNS Anfälle mit rasch einschließenden infantilen Spasmen des Kopfes und der oberen Extremität. In der Entwicklungsdiagnostik war eine kognitiv am ehesten altersgerechte und motorisch leicht verzögerte psychomotorische Entwicklung nachweisbar. Das EEG ergab einen hochpathologischen Befund mit schwerer Allgemeinveränderung und multifokalen epilepsietypischen Potenzialen der linken Hemisphäre im Sinne einer Hemihypsarrhythmie. Die MRT des Schädels ergab ein auffälliges Hirnparenchym. Es wurde die Diagnose eines nicht-läsionellen Westsyndroms gestellt. Nach Einleitung einer erweiterten Stoffwechseldiagnostik erfolgte die Therapie mit PLP, Folsäure und Biotin. Diese führte nach drei Tagen zum vollständigen Sistieren der Krampfanfälle. Nach einer Woche Anfallsfreiheit wurden Biotin und Folsäure abgesetzt und die Therapie mit PLP unverändert fortgeführt (30 mg/kgKG/Tag per os). In den EEG Kontrollen konnten keine epilepsietypischen Potenziale mehr nachgewiesen werden. In der Stoffwechseldiagnostik bestand kein Hinweis für einen Antiquitingendefekt. Zur Diagnosesicherung wurde eine genetische Epilepsie-Panel-Diagnostik eingeleitet. Die Befunde sind zur Einreichung des Abstracts ausstehend.

Diskussion: Aufgrund des Therapieansprechens auf PLP besteht der hochgradige Verdacht auf eine frühkindliche Vitamin B6-abhängige Epilepsie. In diesem Fall hat die frühzeitige PLP-Therapie innerhalb von drei Tagen zur erfolgreichen Behandlung der Epilepsie geführt. In der Gruppe der frühkindlichen epileptischen Enzephalopathien nehmen neurometabolische Epilepsien durch wachsende Erkenntnisse der biochemischen und molekulargenetischen Pathogenese und resultierender Therapieoptionen an Bedeutung zu und sollten in differenzialdiagnostische Überlegungen einbezogen werden. Eine frühe Sicherung der Diagnose und erfolgreiche Behandlung frühkindlicher Epilepsien kann die Wahrscheinlichkeit eines besseren neurokognitiven Outcomes der Patienten erhöhen.

DGKJ-P084

Integrative pädiatrische Stationen in Deutschland: Analyse gesundheitsökonomischer Kenndaten

Katharina Fetz¹, Melanie Schwermer², Thomas Ostermann¹, Tycho Jan Zuzak², Alfred Längler³

¹Universität Witten/Herdecke, Lehrstuhl für Forschungsmethodik und Statistik, Department Psychologie und Psychotherapie, Fakultät Gesundheit, Witten, Deutschland; ²Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke, Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin, Herdecke, Deutschland; ³Universität Witten/Herdecke, Institut für Integrative Medizin, Professur für Integrative Pädiatrie, Witten, Deutschland

Hintergrund: Integrative Medizin ist ein häufig genutzter Therapieansatz bei Erwachsenen und Kindern in Europa. In Deutschland gibt es zwei integrative anthroposophisch orientierte pädiatrische Stationen: Im Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke und in der Filderklinik in Filderstadt. Während das Forschungsinteresse an der Wirksamkeit integrativmedizinischer Behandlungsweisen bei Kindern und Jugendlichen wächst, ist wenig bekannt über die gesundheitsökonomische Effizienz integrativmedizinischer Stationen. Bis heute gibt es keine systematischen quantitativen Analysen bezüglich gesundheitsökonomischer Kenndaten.

Fragestellung: Die vorliegende Studie setzt sich zum Ziel diese Parameter zu untersuchen und in Relation zu repräsentativen Vergleichsdaten aus der konventionellen Pädiatrie zu setzen.

Methode: In der vorliegenden Studie wurde die Standardklinikdokumentation (ORBIS) des Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke und der Filderklinik Filderstadt über ein Jahrzehnt (2006–2016) systematisch analysiert ($N=29.956$). Fokusvariablen der Analysen sind die Verweildauer, Diagnosis Related Groups (DRG), Major Diagnosis Categories (MDC), Case Mix Index (CMI) und effektive Bewertungsrelation (effBWR). Durch das statistische Bundesamt wurden repräsentative Vergleichsdaten des letzten Jahrzehnts über alle konventionellen pädiatrischen Stationen in Deutschland gewonnen (2005–2016, $N=48.670.077$) und mit der integrativmedizinischen Stichprobe systematisch verglichen.

Ergebnisse: Hinsichtlich der Häufigkeiten von DRG und MDC zeigten sich Unterschiede zwischen der repräsentativen Stichprobe und der integrativen Stichprobe. Die durchschnittliche effBWR in der integrativen Stichprobe betrug 0,76 ($SD=1,22$; $n=29.956$). Der durchschnittliche CMI in der konventionellen repräsentativen Stichprobe lag bei 0,76 ($SD=1,97$; $n=39.159.515$). Die Verweildauer war in der integrativen Stichprobe ($M=5,38$; $SD=7,31$) signifikant kürzer als die mittlere Verweildauer laut DRG ($M=5,80$; $SD=4,71$; $p<0,01$; $d=-0,07$). Im Vergleich zur konventionellen Stichprobe ($M=4,48$; $SD=7,83$; $n=38.754.087$) war die Verweildauer in der integrativen Stichprobe signifikant länger ($p<0,01$; $d=0,12$).

Schlussfolgerung: Die vorliegende Studie ist die erste systematische quantitative Analyse gesundheitsökonomischer Kenndaten von integrativen pädiatrischen Stationen in Deutschland. Gesundheitsökonomische Kenndaten integrativer Stationen sind mit denen konventioneller Stationen vergleichbar sind. Es gab keinen Unterschied zwischen dem CMI in der repräsentativen Stichprobe und der effBWR der integrativen Stichprobe. Die durchschnittliche Verweildauer war auf integrativen Stationen signifikant länger als auf konventionellen Stationen, aber signifikant kürzer als die mittlere Verweildauer nach DRG. Diese Unterschiede sind jedoch als klinisch geringfügig relevant einzustufen. Hinsichtlich der Häufigkeiten der DRG und MDC waren Unterschiede zwischen der integrativen und der konventionellen Stichprobe erkennbar.

Gesundheitsrisiken

DGKJ-P082

Media use and sleep quality throughout preschool age – longitudinal results from the Ulm SPATZ Health Study

Jon Genuneit¹, Pablo E Brockmann², Angelika Schlarb³, Dietrich Rothenbacher¹

¹Universität Ulm, Institut für Epidemiologie und Medizinische Biometrie, Ulm, Germany; ²School of Medicine, Pontificia Universidad Católica de Chile, Department of Pediatric Cardiology and Pulmonology, Santiago de Chile, Chile; ³Universität Bielefeld, Abteilung für Psychologie und Sport, Bielefeld, Germany

Background: Media use is increasingly common in preschoolers. We previously documented cross-sectional associations of electronic media use with sleep quality in 3-year-olds. The aim of these longitudinal analyses are to further investigate the association of media use with sleep quality and child behavior across preschool years.

Methods: We analyzed data from the Ulm SPATZ Health Study in which 1,006 live newborns were recruited from the general population shortly after delivery in the University Medical Center Ulm from 04/2012–05/2013. Data were assessed yearly; the 5-year follow-up is ongoing. Longitudinal data on (i) child sleep were parent-reported on the Children's Sleep Habits Questionnaire (CSHQ, from age 2yrs), (ii) child media use were assessed from age 3 yrs, and (iii) child behavior were screened with the Strengths and Difficulties Questionnaire (SDQ, from age 4 yrs). Statistical analyses included multivariable linear regression models.

Results: TV/DVD use irrespective of end device increased in the majority of children across ages (e.g. prevalence of ≥ 1 hour/day: 13% at 3 yrs and 28% at 5 yrs). With ongoing follow-up and thus limited power for adjustments, longer duration of TV/DVD use at age 4 years among new users was marginally associated with poorer sleep quality at age 5 years (crude 2.6-point increase in CSHQ total score per additional hour/week, 95%CI -0.6 to 5.8, $p=0.11$). Moreover, high TV/DVD consumption at age 3 was associated with total SDQ scores at age 5 depending on sleep quality at age 4: increase of 3.5 (95%CI 1.4; 5.6) points in SDQ if they had low sleep quality and -1.8 (95%CI -4.6; 1.0) points if they had high sleep quality, $p(\text{interaction})=0.007$.

Conclusions: We present the first larger-scale study comprehensively investigating electronic media use, sleep quality, and behavior in preschoolers. Further evaluation of bidirectional effects with full cohort data is planned for summer 2018. Considering the risk of chronification, preventive efforts e.g. by effective sleep-oriented training programs seem necessary already in early life.

DGKJ-P083

Isst der Zusammenhang zwischen Schlafdauer und Übergewicht nur eine Frage des sozio-ökonomischen Status?

Theresa Buzek¹, Tanja Poulain², Mandy Vogel³, Christoph Engel⁴, Sarah Bussler³, Andreas Hiemisch³, Wieland Kiess³

¹Leipzig University, LIFE Child, Leipzig, Deutschland; ²Leipzig University, LIFE Child, Leipzig Research Center for Civilization Diseases, Leipzig, Deutschland; ³Leipzig University, LIFE Child, Department of Women and Child Health, Hospital for Children and Adolescents, and Center for Pediatric Research (CPL), Leipzig, Deutschland; ⁴Leipzig University, Institute for Medical Informatics, Statistics, and Epidemiology (IMISE), Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Viele Studien haben bereits einen Zusammenhang zwischen Übergewicht und Schlafdauer im Kindes- und Jugendalter gezeigt. Es ist ebenfalls bekannt, dass sowohl Übergewicht als auch Schlafdauer von Kindern vom Sozialstatus ihrer Familien abhängen. Unklar ist jedoch, inwieweit sich Zusammenhänge zwischen Übergewicht und Schlafdauer in Abhängigkeit vom Sozialstatus der Familien unterscheiden.

Fragestellung: Ein Ziel der Studie war zu untersuchen, wie lange Kinder in Deutschland durchschnittlich schlafen und inwieweit die Schlafdauer mit dem Geschlecht und Alter der Kinder sowie mit der sozialen Stellung der Eltern zusammenhängt. Das Hauptziel bestand darin herauszufinden, ob sich der Zusammenhang zwischen Schlafdauer und Übergewicht in unserer Studie replizieren lässt und inwieweit dieser Zusammenhang von der sozialen Stellung der Familien abhängt.

Material und Methoden: In diesem Projekt wurden Daten von 1537 ein- bis vierzehnjährigen Teilnehmern der LIFE Child-Studie in Leipzig ausgewertet. Die Schlafdauer wurde mittels Fragebogen von den Eltern der teilnehmenden Kinder erfragt. Größe und Gewicht der Kinder wurden von geschultem Studienpersonal gemessen. Anhand der resultierenden BMI-Perzentilen wurden Kinder als normal- oder übergewichtig klassifiziert. Der soziale Status wurde durch einen Index angegeben, der Einkommen, Bildung und berufliche Stellung der Eltern berücksichtigt. Zusammenhänge zwischen Schlafdauer (abhängige Variable) und Übergewicht (unabhängige Variable) wurden mittels multipler linearer Regression geschätzt. Dabei wurde insbesondere die Interaktion zwischen sozialem Status (hoch vs. gering) und der Gewichtsgruppe (normal vs. übergewichtig) betrachtet. **Ergebnisse:** Die Analysen ergaben, dass übergewichtige Kinder weniger lang schlafen als normalgewichtige Kinder. Die signifikante Interaktion zwischen Gewichtsgruppe und sozialem Status zeigte jedoch, dass dieser Zusammenhang nur in sozial schwächeren, nicht aber in sozial bessergestellten Familien zu beobachten war.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die Ergebnisse lassen vermuten, dass Kinder aus sozial bessergestellten Familien über Resilienzfaktoren verfügen, die verhindern, dass sich Übergewicht auf Schlafdauer bzw. geringe Schlafdauer auf das Gewicht auswirkt.

DGKJ-P085

Integrative pädiatrische Stationen in Deutschland: Analyse klinischer und demographischer Charakteristika

Katharina Fetz¹, Melanie Schwermer², Thomas Ostermann¹, Tycho Jan Zuzak², Alfred Längler³

¹Universität Witten/Herdecke, Lehrstuhl für Forschungsmethodik und Statistik, Department Psychologie und Psychotherapie, Witten, Deutschland; ²Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke, Abteilung für Kinder- und Jugendmedizin, Herdecke, Deutschland; ³Universität Witten/Herdecke, Institut für Integrative Medizin, Witten, Deutschland

Hintergrund: Integrative Medizin ist ein häufig genutzter Therapieansatz bei Erwachsenen und Kindern in Europa. In Deutschland gibt es zwei integrative anthroposophisch orientierte pädiatrische Stationen: Im Gemeinschaftskrankenhaus Herdecke und in der Filderklinik Filderstadt. Während das Forschungsinteresse an der Wirksamkeit integrativmedizinischer Behandlungsweisen bei Kindern und Jugendlichen wächst, ist wenig bekannt über die klinischen und demographischen Charakteristika der PatientInnen. Bis heute gibt es keine systematischen quantitativen Analysen bezüglich klinischer und soziodemographischer Kenndaten.

Fragestellung: Die vorliegende Studie setzt sich zum Ziel diese Parameter zu untersuchen und in Relation zu repräsentativen Vergleichsdaten aus der konventionellen Pädiatrie zu setzen.

Methode: In der vorliegenden Studie wurde die Standardklinikdokumentation des Gemeinschaftskrankenhauses Herdecke und der Filderklinik Filderstadt über ein Jahrzehnt (2005–2016) analysiert ($N=29.956$). Fokus der Analysen sind Alter, Geschlecht, das Diagnosespektrum (ICD-10-Kapitel) und der Einzugsbereich der Kliniken. Durch das statistische Bundesamt wurden repräsentative Vergleichsdaten des letzten Jahrzehnts über alle konventionellen pädiatrischen Stationen in Deutschland gewonnen (2005–2016, $N=48.670.077$) und mit der integrativmedizinischen Stichprobe systematisch verglichen.

Ergebnisse: Der Einzugsbereich beider Kliniken erstreckte sich über ganz Deutschland. PatientInnen in der integrativen Stichprobe waren zu 47,6 % weiblich ($n=14.259$) und 52,4 % männlich ($n=15.697$). In der repräsentativen konventionellen Stichprobe war die Geschlechterverteilung vergleichbar (w: $n=4.046.229$ (46,80 %); m: $n=4.598.256$ (53,19 %); Geschlecht unbekannt: $n=688$ (0,01 %)). Das mittlere Alter in der integrativen Stichprobe betrug 5,58 Jahre ($SD=5,90$; $n=29.956$), in der repräsentativen Stichprobe 5,63 Jahre ($SD=5,81$; $n=8.645.173$). Die häufigsten ICD-10-Kapitel in der integrativen Stichprobe waren Krankheiten des Atmungssystems ($n=5019$; 17,1 %), infektiöse und parasitäre Krankheiten ($n=3859$; 12,9 %) und Zustände, die ihren Ursprung in der Perinatalperiode haben ($n=3547$; 11,8 %). In der repräsentativen Stichprobe waren es: Krankheiten des Atmungssystems ($n=1.714.182$; 19,83 %) und infektiöse und parasitäre Krankheiten ($n=1.281.000$; 14,82 %) und Verletzungen, Vergiftungen und andere Folgen äußerer Ursachen ($n=999.233$; 11,56 %).

Schlussfolgerung: Die vorliegende Studie ist die erste systematische quantitative Analyse klinischer und demographischer Charakteristika von PatientInnen integrativmedizinischer pädiatrischer Stationen in Deutschland. Die soziodemographischen Charakteristika unterschieden sich nicht von denen konventioneller Stationen. Hinsichtlich des Diagnosespektrums zeigten sich Häufigkeitsunterschiede hinsichtlich spezifischer ICD-Diagnosekapitel. Integrativmedizinische Stationen zeigten einen breiten Einzugsbereich, der sich über ganz Deutschland erstreckte.

DGKJ-P086

Was macht ein Pferd in der Kinderarztpraxis?

Karla Amm

Praxis, Leipzig, Deutschland

Das Pferd hat mittlerweile einen festen Platz als Co-Therapeut in verschiedenen therapeutischen und heilpädagogischen Behandlungskonzepten. Es werden die Bereiche des Therapeutischen Reitens (Hippotherapie, Ergotherapie, Psychotherapie, heilpädagogische Förderung mit dem Pferd)

vorgestellt und die Indikationen und Wirkweisen anhand von Beispielen beschrieben.

Auf die Ausbildung von Pferd und Reittherapeut nach den Grundsätzen des Deutschen Kuratoriums für Therapeutisches Reiten (DKTHR) sowie die rechtlichen und finanziellen Rahmenbedingungen wird eingegangen.

DGKJ-P087

Fallsammlung von Makrophagenaktivierungssyndromen in einem kinderrheumatologischen Zentrum

Laura Buchtala, Frank Weller-Heinemann, Hans-Iko Huppertz
Klinikum Bremen-Mitte, Pädiatrie, Bremen, Deutschland

Hintergrund: Das mit Fieber und Organversagen einhergehende, potentiell lebensbedrohliche Makrophagenaktivierungssyndrom (MAS) ist pathophysiologisch nur teilweise verstanden. Es ereignet sich im Rahmen schwerer entzündlicher Erkrankungen und/oder infektiologischer Trigger, besonders bei Infektionen mit dem Epstein-Barr-Virus. Zur Diagnose eines MAS als Komplikation einer systemischen juvenilen idiopathischen Arthritis (sJIA) werden die 2005 publizierten und 2016 überarbeiteten Diagnosekriterien nach Ravelli et al. verwendet.

Methoden: Wir haben 13 Episoden von Makrophagenaktivierungssyndromen ausgewertet, die in unserem Zentrum innerhalb von zwölf Jahren behandelt wurden.

Ergebnisse: Todesfälle traten nicht auf. Betroffen waren fünf Mädchen und fünf Jungen im Alter von 6,3 bis 16,3 Jahren, davon erkrankten drei Patienten jeweils an zwei Episoden. Zehn Ereignisse entstanden im Rahmen einer sJIA (davon fünf bei oder unmittelbar nach Manifestation der Erkrankung), eines bei vermuteter sJIA (bislang ohne Arthritis), und zwei infektionsassoziiert. In acht Fällen waren die aktuellen Diagnosekriterien erfüllt, in drei weiteren Fällen die damals (vor 2016) geltenden Kriterien. Zwei Fälle wurden ohne Erreichen der Kriterien klinisch diagnostiziert. Hinsichtlich der Laborparameter und der Schwere der klinischen Verläufe wiesen die Episoden große Unterschiede auf. Die unter Tocilizumab aufgetretenen Ereignisse präsentierten sich als mildere Verläufe mit weniger erhöhten Ferritinwerten. Die unter Steroidtherapie aufgetretenen Fälle zeigten selbst bei exzessiv hohem Ferritin eine Tendenz zu geringen weiteren Laborveränderungen.

Schlussfolgerung: Die aktuellen diagnostischen Kriterien für ein MAS im Rahmen einer sJIA scheinen – insbesondere bei Auftreten des MAS unter einer antientzündlichen Dauermedikation – teils nur unzureichend erfüllt zu werden, und bedürfen daher einer weiteren Prüfung.

DGKJ-P088

Cryopyrin assoziiertes periodisches Syndrom (CAPS) – wichtige Differentialdiagnose bei Patienten mit persistierendem Fieber und Urtikaria

Tjarko Geelvink¹, Markus Feldkötter¹, S. Tolga Yavuz¹, Joachim Wölfle¹, Joachim Peitz²

¹Uniklinik Bonn, Zentrum für Kinderheilkunde, Bonn, Deutschland;

²Asklepios Klinik Sankt Augustin GmbH, Allgemeine Kinder- und Jugendmedizin, St. Augustin, Deutschland

Hintergrund: Cryopyrin assoziierte periodische Syndrome (CAPS) stellen eine Gruppe von autoinflammatorischen Erkrankungen dar, die in der Mehrzahl der Betroffenen mit Missense-Mutationen im NLRP3-Gen einhergehen, wodurch es zu einer erhöhten Produktion von IL-1 β kommt. CAPS sind charakterisiert durch Urtikaria, periodisches Fieber, Konjunktivitis, Arthralgien, einem sensorineuronalen Hörverlust sowie in vielen Fällen Wachstumsstörungen.

Fallbericht: Ein 9 Jahre altes Mädchen wurde mit V.a. incomplettes Kawasaki-Syndrom aus einem externen Krankenhaus verlegt. Seit 12 Tagen litt sie unter kontinuierlichem Fieber 39–40,5 °C, seit 10 Tagen an einem urtikariellem Exanthem. Eine vorherige antibiotische Therapie bei Angina tonsillaris brachte keine Besserung, ebensowenig wie die Gabe von Antihistaminika und Glukokortikoiden. Wir führten eine umfangreiche

Diagnostik durch, die u. a. ein erhöhtes Serum-Amyloid A zeigte. Im weiteren Verlauf klagte sie zusätzlich über Gelenkschmerzen (insbes. rechter Ellenbogen), sonographisch zeigte sich ein geringgradiger Gelenkserguss. Familienanamnestisch bestand eine maternale Kälteurtikaria unklarer Genese. In Zusammenschau der Befunde begannen wir bei hochgradigem Verdacht auf CAPS eine probatorische Therapie mit dem IL-1-Rezeptor-Antagonisten Anakinra[®], worunter sie nach zwei Tagen entfieberte. Die Urtikaria war ebenfalls regredient. Die Patientin reagierte im Verlauf auf die Anakinra Gabe mit ausgeprägten, anhaltenden Lokalreaktionen, weswegen ein Therapiewechsel auf Canakinumab vollzogen wurde. Darunter ist die Patientin beschwerde- und entzündungsfrei. Eine genetische Untersuchung erbrachte keine bisher bekannte Mutation. Allerdings können bisher auch nur 60 % der CAPS Fälle genetisch gesichert werden.

Diskussion, Schlussfolgerung: Das Wissen um CAPS ist seit der Entdeckung der NLRP3-Mutation stetig gewachsen. Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung ist die systematische Forschung weiterhin schwierig, sodass Fallberichte wie dieser einen Stellenwert bei der phänotypischen Charakterisierung besitzen. Bei anhaltendem Fieber und Urtikaria sollte ein CAPS in die differentialdiagnostischen Überlegungen miteingeschlossen werden.

DGKJ-P089

IFNg-R1-Defekt als Differentialdiagnose zur systemischen JIA

Hannah Esselborn¹, Frank Weller-Heinemann², Petra Kaiser-Labusch³, Hans-Iko Huppertz², Karsten Jablonka⁴

¹Klinikum Bremen-Mitte gGmbH Kinderklinik Prof. Hess, Pädiatrie, Bremen, Deutschland;

²Klinikum Bremen-Mitte gGmbH Kinderklinik Prof. Hess, Rheumatologie, Bremen, Deutschland;

³Klinikum Bremen-Mitte gGmbH Kinderklinik Prof. Hess, Pneumologie, Bremen, Deutschland;

⁴Klinikum Bremen-Mitte gGmbH Kinderklinik Prof. Hess, Kinderradiologie, Bremen, Deutschland

Hintergrund: Mutationen der IFNg-R1 zählen zu den angeborenen Defekten in der IL12/IFNg-Achse und damit zu den primären Immundefekten. Weltweit gibt es 110 publizierte Patienten mit IFNg-R1-Mutation. Damit handelt es sich bei der IFNg-R1-Mutation um die häufigste Form der IFNg-R-Defekte. Es besteht eine 95 % Prävalenz von mykobakteriellen Erkrankungen, die bei immunkompetenten Wirten normalerweise eine geringe Virulenz aufweisen.

Fallbericht: Berichtet wird über ein 2 Jahre altes männliches Kleinkind, das sich initial mit seit einigen Monaten bestehendem rezidivierendem Fieber bis 40 °C und Laufverweigerung zunächst in einer auswärtigen Klinik vorstellte. Dort zeigten sich laborchemisch deutlich erhöhte Entzündungsparameter. Eine Fokussuche blieb jedoch zunächst erfolglos. Eine hämatologische Genese wurde ebenso ausgeschlossen. U. a. erfolgten eine kalkulierte antibiotische Therapie sowie eine Steroidpulstherapie. Trotz initialem Ansprechen auf die Steroide kam es zu Rezidiven, sodass bei Verdacht auf eine systemische JIA die Überweisung in unsere Klinik erfolgte. Hier fiel sonographisch sowie in der MRT-Untersuchung neben multiplen Milzabszessen ein Abszess auf dem rechten m.psoas auf. Dieser wurde durch die Kollegen der Kinderchirurgie punktiert. Der Befund der Kultur des Abszesspunktes erwies sich als diagnoseweisend. Bei Wachstum von u. a. Mykobacterium avium entstand der V.a. einen Immundefekt.

Daraufhin veranlassten wir eine Immundiagnostik durch die Kollegen in Freiburg mit anschließender genetischen Untersuchung in den Niederlanden (Leiden), die einen dominant-negativen Defekt im IFNg-R1-Gen nachweisen konnten. Durch eine heterozygote Mutation im Exon 6c.819_822del kommt es zum Einbau eines vorzeitigen Stoppcodons. Dabei handelt es sich um eine de novo Mutation bei fehlendem Nachweis der Mutation in der elterlichen Untersuchung.

Schlussfolgerung: Zusammenfassend zeigt uns dieser Fall bei multiplen therapieresistenten Abszessen mit Nachweis von Mykobakterien im Abszesspunktat immer auch an einen Immundefekt zu denken und entsprechende Untersuchungen zu veranlassen.

DGKJ-P090

Hypertrophe Osteoarthropathie – in der Pädiatrie ein vergessenes Krankheitsbild

Marlena Wahl¹, Norbert Lorenz¹, Thomas Haufe², Ingo Dähnert³, Georg Heubner¹

¹Städtisches Klinikum Dresden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Städtisches Klinikum Dresden, Kinderradiologie, Dresden, Deutschland; ³Herzzentrum Leipzig GmbH, Klinik für Kinderkardiologie, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Die Hypertrophe Osteoarthropathie ist heutzutage im Kindesalter eine extrem seltene Erkrankung. Neben der noch selteneren primären Form, sind vor allem sekundäre Formen im Zusammenhang mit Zyanose bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern und Mukoviszidose im Kindesalter von Bedeutung.

Fallbericht: Ein 8 2/12-jähriger Junge berichtet anlässlich einer Vorstellung in der kinder-kardiologischen Ambulanz über eine seit drei Monaten bestehende Schmerzhaftigkeit und Schwellung des rechten Kniegelenkes. Eigenanamnese: Schwere Zyanose mit Polyglobulie bei palliativ operativ korrigierter Pulmonalklappenatresie vom Fallot-Typ mit Ventrikelseptumdefekt (VSD) und extrem hypoplastischen nativen Pulmonalarterien, drei große aortopulmonale Kollateralen (MAPCA), Z. n. Palliativ-OP nach Mee mit Implantation des hypoplastischen Pulmonalarterienstammes in die Aorta ascendens (Melbourne-Shunt) und Z. n. Unifokalisierung der zuvor mit GoreTex-Patch erweiterten nativen rechten Pulmonalarterie mit einer 5 mm GoreTex-Prothese, der rechten MAPCA und der nativen linken Pulmonalarterie, Erweiterung der neuen Bifurkation mit GoreTex-Patch, Rekonstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstraktes mit einem Xenograft (Labcor 11 mm) vom rechten Ventrikel zur GoreTex-Prothese am 13.04.2010, Zustand nach multiplen (19) Herzkatheteruntersuchungen mit Ballondilatationen und Stentimplantationen im Bereich der Pulmonalarterien.

Klinisch: Tiefe Zyanose, kardiale Dystrophie, SpO₂ 75 %, Uhrglasnägel und Trommelschlegelfinger, Schwellung und Streckhemmung der Kniegelenke und verstrichene Konturen der Sprunggelenke.

Röntgenologisch: mediale Tibiaseite im mittleren Schaft mit Nachweis einer sklerosierten langstreckigen Periostreaktion. Subkortikale langstreckige Aufhellungszonen mit randständiger Sklerosierung am Femur und an der Tibia.

Sonographisch Abhebung des Periosts und nach einem Jahr mäßiger Kniegelenkserguß mit hypertropher Synovia.

Therapeutisch zunächst Einsatz nichtsteroidaler Antirheumatika, dann aufgrund thrombembolischer Ereignisse und schlechter Wirksamkeit Prednison in absteigender Dosierung beginnend mit 1 mg/kg, im Verlauf bis unter die Cushingschwelle. Darunter Beschwerdefreiheit.

Diskussion: Die verbesserte medizinische Versorgung von Kinder mit angeborenen Herzfehlern und Mukoviszidose hat dazu geführt, dass die Hypertrophe Osteoarthropathie in der Pädiatrie heute ein vergessenes Krankheitsbild ist. Aus der Erwachsenenmedizin sind inzwischen neue Erkenntnisse zur Pathogenese bekannt, die zum einen die Interaktion von vascular endothelial growth factor, platelet-derived growth factor und Thrombozyten betreffen aber auch die Entwicklung von Uhrglasnägeln und Trommelschlegelfingern erklären. Wenn die antientzündliche Therapie nicht wirksam ist, können Bisphosphonate als ultima ratio eingesetzt werden.

DGKJ-P091

Fragwürdige internationale Studie an jungen Patienten mit juveniler idiopathischer Arthritis (JIA) mit deutschen Prüfzentren

Klaus Rose

klausrose Consulting, Medical Science, Riehen, Schweiz

Hintergrund: Die USA bieten seit 1997 für Kinderstudien Patentverlängerungen. Seit 2007 verlangt die EU für Neuzulassungen „pediatric investigation plans“ (PIPs).

Fragestellung: Machen von der European Medicines Agency (EMA) verlangte JIA Studien medizinischen Sinn?

Material und Methoden: Regulatorischer Hintergrund und medizinischer Sinn der internationalen Studie zur Dosisfindung (DF) von Sarilumab für JIA wurde geprüft.

Ergebnisse: Sarilumab ist EU-zugelassen für rheumatoide Arthritis (RA). Die Sarilumab Studie www.clinicaltrials.gov NCT02776735 basiert auf dem PIP EMEA-001045-PIP01-10 und plant 36 2–17-jährigen Patienten in 41 Prüfzentren zu rekrutieren, in Deutschland in Berlin, Bremen, Hamburg, St. Augustin, und Sendenhorst.

Diskussion: PIP-Studien definieren „Kinder“ administrativ, nicht physiologisch. Jugendliche sind physiologisch keine Kinder mehr. Die häufig zitierten Toxizitäten bei Kindern geschahen bei Frühgeborenen. Kinder als „therapeutische Waisenkinder“ zu charakterisieren ist eine Unschärfe an der Schnittstelle von Medizin und Recht. Die EMA dichtet der administrativen Altersgrenze von 18 Jahren physiologische Eigenschaften an, aber Sarilumab wirkt auch vor dem 18. Geburtstag. Jugendliche brauchen keine DF Studie. Diese Studie ist regulatorisch begründet, bei Jugendlichen medizinisch wertlos, und bei jüngeren Patienten massiv übertrieben. Opportunistische Blutentnahmen an einigen jungen Patienten für Populations-Pharmakokinetik und DF in wenigen Zentren wären ausreichend. Weltweite Durchführung in 41 Zentren ist Verschwendung von Ressourcen und Missbrauch junger Patienten. Es gibt hier Interessenskonflikte. PIP Studien bieten Forschungsgelder, Networking und Publikationen in angesehenen Journals. Die meisten Kliniker sind sich dieses Interessenskonflikts nicht bewusst, aber Behörden-geforderte JIA Studien haben einigen Forschern eine Karriere ermöglicht. Behörden profilieren sich als Kinderwohltäter. Die Industrie hat zunächst von US Patentverlängerungen profitiert. Die Ausdehnung der Verpflichtung zu Kinderstudien durch die EU hat die Situation für die Industrie geändert. PIP-Einreichung und Kinderstudien sind zu einer zusätzlichen Belastung geworden. Bis jetzt ist die Haltung der Industrie defensiv; Kliniker und Ethikkomitees (EKs) haben diese Gefahr für Patienten noch nicht erkannt.

Schlussfolgerung: Kinder brauchen sinnvolle Studien, nicht so viele Studien wie möglich. Die EMA erzwingt aufgrund eines falschen Konzepts sinnlose Studien an jungen Patienten. Dies gefährdet öffentliches Vertrauen in klinische Forschung und den wissenschaftlichen Ruf Europas. EKs sollten laufende fragwürdige Studien, auch die Sarilumab Studie, suspendieren und neu eingereichte zweifelhafte Studien ablehnen. Die DGKJ sollte zu einer Arzneimitteltherapie auf wissenschaftlicher und physiologischer Grundlage beizutragen, einschliesslich einer Diskussion um getrennte Zulassungen für Erwachsene und Kinder und den Sinn/Unsinn der PIPs.

DGKJ-P092

Erfassung der Versorgungszufriedenheit von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit chronischen Erkrankungen: Eine Analyse der interkulturellen Vergleichbarkeit der Kurzform des YHC-SUN

Holger Muehlan¹, Silke Schmidt¹, Kristina Stumpf¹, Birgit Köhler², Marion Rapp³, Ute Thyen³

¹Ernst-Moritz-Arndt-Universität Greifswald, Lehrstuhl für Gesundheit und Prävention, Greifswald, Deutschland; ²Charité – Universitätsmedizin Berlin, Klinik für Pädiatrische Endokrinologie & Diabetologie, Berlin, Deutschland;

³Universität Lübeck, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Lübeck, Deutschland

Hintergrund: Die Kurzform des YHC-SUN erfasst Versorgungszufriedenheit von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit chronischen Erkrankungen im Selbstbericht. Diese umfasst sieben Items, welche die drei zentralen Komponenten des „Zufriedenheits“-Moduls des Originalinstruments mit jeweils zwei Items sowie einem ergänzendem allgemeinem („generischen“) Item erfasst.

Methoden: Die Datenanalysen wurden auf Basis der Stichprobe der internationalen DSD-Life-Studie ($n=1086$) durchgeführt, welche Teilnehmer/-innen aus sechs europäischen Ländern umfasst (Deutschland, Frankreich, Niederlande, Polen, Schweden und Großbritannien). Die psycho-

metrischen Analysen auf Einzelitem- und Skalen-Ebene umfassten Verfahren der klassischen und modernen Testtheorie, Multigruppen-CFA sowie Korrelations-Analysen.

Ergebnisse: Die interne Konsistenz der Gesamtskala (Cronbach's Alpha) erreichte .92, mit ausgezeichneten Koeffizienten für beide Testhälften (.92). Eine konfirmatorische Faktorenanalyse indizierte einen hinreichenden Fit für die Ein-Faktoren-Lösung, während das Modell mit drei Faktoren erster Ordnung (mit jeweils zwei Items) und einem Faktor höherer (zweiter) Ordnung einen hervorragenden Fit aufwies (RMSEA = 0,066; CFI = 0,974). Eine Prüfung der Messinvarianz auf Länderebene indizierte metrische Invarianz (RMSEA = 0,073, CFI = 0,963), skalare Invarianz konnte dagegen nicht bestätigt werden. Die Validität des Instruments konnte u. a. durch moderate bis hohe Korrelationskoeffizienten für Zusammenhänge mit dem generischen Einzelitem zur Erfassung der Versorgungszufriedenheit ($r = 0,50$) sowie dem CSQ-Skalenwert ($r = 0,64$) nachgewiesen werden. Die Assoziationen zwischen den drei Subskalen-Werten und den beiden konvergenten Validierungsinstrumenten wiesen in die gleiche Richtung (YHC-Einzelitem: $r = 0,46-0,48$; CSQ-Skalenwert: $r = 0,58-0,62$). Die entsprechenden Korrelationskoeffizienten sind auf Ebene der einzelnen Länder weitgehend vergleichbar hoch.

Diskussion: Die Kurzform des YHC-SUN weist eine hinreichende interkulturelle Messinvarianz auf und hat sich damit auch im internationalen Kontext als prinzipiell anwendbar und sinnvoll einsetzbar erwiesen. Das Instrument kann somit eingesetzt werden, wenn im Rahmen von internationalen (klinischen) Studien mit Kindern, Jugendlichen oder jungen Erwachsenen mit chronischen Erkrankungen, Bedarf an vergleichsweise ökonomischen und informativen Erfassung der Versorgungszufriedenheit besteht.

DGKJ-P093

Bedeutung von Schulsport und Sport- und Bewegungstherapie bei gesunden und chronisch kranken Kindern und Jugendlichen unter Berücksichtigung eigener Untersuchungen zum intensivierten Schulsport (BREGASS-Studie) und bei AHF, Dm1 und Asthma bronchiale

Richard Eyermann

Klinik Schönsicht, Rehabilitation für Kinder und Jugendliche, AHB, Kind-Mutter/Vater-Rehabilitation, Berchtesgaden, Deutschland; Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Hintergrund: Schulsport wird gegenwärtig weder dem Anspruch gesunder noch chronisch kranker Kinder gerecht und repräsentiert ein wesentliches, leider aber weitgehend ungenutztes Präventionsprogramm in der Erziehung zu einem gesunden Lebensstil (Bevölkerungsstrategie).

Methoden: Eigene Studien zum intensivierten Schulsport (BREGASS-Studie) u. zur Sporttherapie bei Kindern mit Vitien (AHF), Dm1 u. Asthma bronchiale.

Ergebnisse: Für chronisch kranke Kinder ist der Stellenwert von Sport noch viel höher als bei gesunden Kindern: Gesundheit wird v. a. nach Sporttauglichkeit, nach gleichwertiger physischer Leistungsfähigkeit gesunder Altersgenossen, bewertet u. weniger nach Krankheitssymptomen. Des Weiteren ist Sport in geeigneter Form, wie auch eigene Studien zu AHF, Dm1 u. Asthma bronchiale dokumentieren, wesentliche Säule im Therapieregime chronischer Krankheiten im Kindesalter. Körperliche Leistungsschwäche hat ihre Ursache oft in ungerechtfertigter Sportrestriktion, zumeist nicht in der Erkrankung selbst. Körperliches Training behebt sie. Sport(therapie)-verbote sind einschneidendste Restriktionen. Ungerechtfertigt erhöhen sie die Betroffenheit chronisch kranker Kinder, beeinträchtigen sie deren motorische und sozialintegrative Entwicklung, gefährden sie das zentripetale Versorgungskonzept u. Ziel „bedingter Gesundheit“.

Aufgabe des Pädiaters ist die sachkundige Beurteilung der individuellen Belastbarkeit u. Sporttauglichkeit, um unnötige Gefährdungen zu vermeiden (regelmäßige sportmedizinische Gesundheitsüberprüfung, (Spiro)-Ergometrie). Bei Sportfreistellungen sollten möglichst nur Teilfreistellungen ausgesprochen werden: „Soviel Sport wie möglich, nur so-

viel Sportrestriktion wie notwendig!“ Die Entscheidung sollte immer individuell geprägt sein (personalisierte Medizin), Empfehlungstabellen sind nur Anhaltspunkt. Das ärztliche Attest sollte stets verständlich u. sportpädagogisch umsetzbar sein.

Der Sportlehrer sollte v. a. im kindlichen Präventions- u. Rehabilitations-Sport, in allgemeiner (1. Hilfe) sowie spezieller krankheitsbezogener Hilfe geschult sein, wie z. B. bei belastungsinduzierter Bronchokonstriktion (Asthma) u. Hypoglykämie (Dm1), u. sollte Grundlagen der Hilfe bei Sportzwischenfällen mit chronisch kranken Kindern auch an Mitschüler weitergeben.

Schlussfolgerung:

- Organisationsform u. Inhalte des Schulsportes müssen intensiviert u. gesundheitsorientiert werden -weg vom nur Leistungsgedanken.
- Ausbildungs-Curricula der Sportwissenschaftler sollten mehr pädiatrische Sportmedizin u. Krankheitslehre beinhalten.
- Pädiatrische Sportmedizin in Prävention u. Rehabilitation sollte als interdisziplinäre Pädiatrie u. als Rehabilitationsforschung chronisch kranker Kinder noch stärker in die Kinder- u. Jugendmedizin integriert werden. Es geht nicht nur darum chronisch kranke Kinder am Sport teilnehmen zu lassen sondern Bewegung u. Sport als wesentliches Behandlungsprinzip adäquat im Therapieregime gezielt einzusetzen!

DGKJ-P094

Caspase-Inhibitoren in Surfactant: Schutz von Lungenepithelzellen vor monozytären in-flammatorischen Reaktionen nach Infektion?

Stephan Dreschers, Christopher Platen, Thorsten Orlikowksy

Kinderklinik der Universitätsklinik Aachen, Neonatologie, Aachen, Deutschland

Hintergrund: Monozyten von Neugeborenen (CBMO) und Erwachsenen (PBMO) weisen bei in-vitro Infektionen mit E.coli Unterschiede in der Einleitung des Phagozytose-induzierten Zelltodes (PICD). Dieser ist bei CBMO deutlich geringer als bei PBMO und wird über Caspasen gesteuert. Überlebende Monozyten, die nicht an der Elimination von Bakterien beteiligt sind, können durch Produktion pro-inflammatorischer Zytokine Organschäden hervorrufen und/oder verstärken und die adäquate Immunantwort (T-Zell Differenzierung) stören. Hypothese: Caspase-Inhibitoren, vermindern durch Gabe von Surfactant eine Schädigung des Lungenepithels durch Inhibition von Apoptose und anti-inflammatorischem Signalling.

Material und Methoden: Monozyten wurden mit E. coli infiziert. Gruppen erhielten zusätzlich IETD (Caspase-8-Inhibitor) und LEHD (Caspase-9-Inhibitor). Beas2B Lungenepithelzellen wurden mit Überständen dieser Monozyten und mit Surfactant kokultiviert. Apoptoseinduktion, intrazelluläre TNF-alpha-, IL-10- und BCL-2-Konzentration wurden via FACS gemessen.

Ergebnisse: Nach 24 und 48 Stunden Kokultivierung induzierten Überstände von PBMO, die mit E.coli infiziert wurden, Apoptose in der Lungenepithelzelllinie. Überstände von CBMO lösten diesen Vorgang bereits nach 8 Stunden aus ($p < 0,05$ vs. PBMO). Wurde Surfactant eingesetzt, konnte die Apoptoserate bei Überständen aus infizierten CBMO reduziert werden ($p < 0,05$); nicht jedoch bei PBMO. Mit Überständen aus infizierten CBMO mit LEHD konnte die Induktion der Epithelapoptose vermindert werden ($p < 0,05$ vs. Kontrolle). Mit Überständen aus PBMO und CBMO, die IETD enthielten, wurde die Induktion der Apoptose vermindert ($p < 0,05$ vs. Kontrolle). Die Gabe von Caspase-Inhibitoren hatte keinen signifikanten Einfluss auf die intrazelluläre BCL2-Produktion von Monozyten. Bei CBMO verringerten IETD und LEHD die TNF-alpha Sekretion um den Faktor 2 bzw. 3, bei PBMO nur die Gabe von IETD. Die IL-10 Sekretion blieb dagegen unbeeinflusst. Mikroskopisch wurde eine Auflösung von Zell-Zell Kontakten in Beas2B Monolayern beobachtet. Diese Effekte konnten durch Gabe von Surfactant vermindert werden.

Schlussfolgerung: Der Caspase-9 Inhibitor LEHD und Surfactant vermindern den Untergang von Lungenepithelzellen bei Exposition mit Kulturüberständen E. coli infizierter CBMO. Dies kann u. a. auf eine reduzierte TNF-alpha Sekretion zurückgeführt werden. Funktionell sollen weitere Studien zu synergistischen Effekten von Caspase-9 und Surfactant folgen.

Chronische Erkrankungen

DGKJ-P095

The challenges of diagnosing patients with an ultra-rare disease – insights from the European MPS VII study

Tabea Friedel¹, Jordi Cruz², Nalan Yilmaz³, E. Oussoren⁴, Samantha Wiseman⁵, Alex Morrison⁵

¹Gesellschaft für Mukopolysaccharidosen e.V., Aschaffenburg, Germany;

²Asociación MPS España, Barcelona, Spain; ³MPS LH Derneği, Istanbul, Turkey; ⁴Center for Lysosomal and Metabolic Diseases, Erasmus MC, University Medical Center Rotterdam, The Netherlands; ⁵MPS Commercial, Amersham, United Kingdom

Background: Mucopolysaccharidosis VII (MPS VII) is an ultra-rare metabolic disease characterised by the deficiency of β -glucuronidase. The subsequent cellular and organ damage caused by the lack of this enzyme, can lead to death in utero, or death in the early weeks of life. Those children that survive can develop short stature, skeletal dysplasia, hepatosplenomegaly, hernias, cardiac involvement, pulmonary insufficiency and cognitive impairment. Disease severity can vary greatly between individuals and may initially present as non-immune hydrops fetalis (NIHF) in some cases.

It is estimated that there are only around 30 patients with a confirmed diagnosis in Europe, although some with milder disease may go undiagnosed, or not receive a diagnosis until adulthood.

Questions: Our study aims to increase understanding of MPS VII diagnosis, impact of disease, and the care and support that individuals and their families need across Europe.

Methods: The study was designed and co-ordinated by MPS Commercial, UK as a collaborative study involving European patient organisations and specialist clinicians to identify individuals with MPS VII. Informed consent was obtained from all participants before completion of a specifically designed questionnaire.

Results: Twenty-six patient organisations were contacted, 18 MPS VII individuals were identified, of which 13 responses from 4 countries were received (Deutschland $N=2$, Spain $N=3$, The Netherlands $N=2$, Turkey $N=6$); mean age was 17.1 years (range 3.5–34). The presence of NIHF generally led to testing for MPS VII, although this was not the case for one individual in our study.

For those not presenting with NIHF, diagnosis was made at a mean age of 5.3 years (range birth to 14). The most commonly seen healthcare professionals before a diagnosis were a hospital paediatrician (90.0%), general practitioner (60.0%), ear, nose and throat specialist and geneticist (both 50.0%). Children experienced a wide range of symptoms before diagnosis, but those that most commonly led to a suspicion of an MPS disorder were enlarged liver and spleen (87.5%) and dysmorphism (75%).

Discussion: Diagnosis is often delayed in children with MPS VII that do not present with NIHF. It is hoped that studies of this nature will support the earlier recognition of symptoms and disease characteristics associated with MPS diseases.

DGKJ-P096

Fieberschübe und Laktatazidose bei Stüve-Wiedemann Syndrom

Chantal Van Quekelberghe¹, Christoph Rietschel¹, Steffen Kunzmann², Hanno Bolz³, Kay Latta¹

¹Clementine Kinderhospital, Pädiatrie, Frankfurt, Deutschland;

²Bürgerhospital, Neonatologie, Frankfurt, Deutschland; ³Senckenberg Zentrum für Humangenetik, Frankfurt, Deutschland

Hintergrund: Das Stüve-Wiedemann Syndrom (SWS) gehört zu den kongenitalen Skelettdysplasien mit Kamptomelie. Autosomal rezessiv vererbt basiert es auf einer Null-Mutation im LIFR-Gen (Leukaemia Inhibitory Factor Receptor) auf Chromosom 5p13. LIFR, ein Cytokin, spielt eine Rolle in der Signalkette JAK/STAT3.

Hauptmerkmale neben der Skelettdysplasie sind Kamptodactylie, Minderwuchs, Atemprobleme, Schluckstörungen und Fieberschübe. Viele Patienten versterben im ersten Lebensjahr (v. a. an Fieberkrisen).

Fallbericht: Weiblicher Säugling, 4. Kind konsanguiner Eltern, 37. SSW, präpartal auffälliges Skelett. GG 2300 g (P2), KL 43 cm (–3,22 SDS), KU 33 cm (P13). Postnatal stationäre Aufnahme bei Trinkschwäche, Skelettdysplasie mit kurzen Extremitäten und Kamptodactylie DIII-DV. Ab dem 3. LT O2-Bedarf, IV-antibiotische Behandlung bei v. a. Aspirationspneumonie. Anhaltend O2-Bedarf über die ersten 2 Monate trotz mehrfacher AB Therapie. PEG-Anlage mit 3 Monaten bei ausgeprägter Trinkschwäche. Rezidivierende Fieberschübe 1–2x/Woche, dabei inkonstant moderate Erhöhung der Entzündungsparameter, Blutkulturen steril. Antibiotische Therapie nur in Einzelfällen im Rahmen hoher Entzündungsparameter effektiv. Fiebersenkung durch externe Kühlung gelang am besten.

Während der Fieberschübe wiederholt Azidose (pH ~ 7,2) mit erhöhtem Laktat bis zu 7 mmol/l, Hyperglykämie bis 190 mg/dl und Anstieg der CK bis auf 700 IU/l auf. Echo: echoreiches, muskelstarkes Myokard mit guter LV-Funktion; cMRT unauffällig. Röntgen der Extremitäten: kurze Hörenknochen, verdickte Kortikalis, aufgetriebene Metaphyse, Kamptomelie. Aufgrund der Rx-Bilder, der klinischen Stigmata mit Trinkschwäche, Atemproblematik sowie Fieberschüben stellten wir die Verdachtsdiagnose eines SWS. In der gezielten Genetik zeigte sich eine nicht vorherbeschriebene homozygote Punktmutation im LIFR-Gen: c.1121 + 3 A>T.

Diskussion: Wiederholte Fieberschübe beim Neugeborenen mit Skelettdysplasie sind sehr charakteristisch für das SWS. Die wiederholten metabolischen Entgleisungen mit Laktat-Azidose während der Fieberschübe könnten ein Hinweis auf eine Dysfunktion der Mitochondrien sein. Wir gehen davon aus, dass während der Fieberepisoden das metabolische Gleichgewicht schneller kippt als beim Gesunden, Zucker nicht mehr richtig verwertet wird (>> Hyperglykämie), die Energieproduktion (in Form von ATP) verringert ist, was am Ende zur Zellschädigung und Freisetzung von CK führt.

Chabrol et al. konnten eine reduzierte Aktivität von Komplex I und IV der mitochondrialen Atmungskette in der Muskelbiopsie von 2 SWS-Patienten nachweisen. Wie sich der Defekt des LIFR-Cytokins auf die Funktion der Mitochondrien auswirkt, ist unklar. Bekannt ist, dass LIFR eine Rolle in der Signalkette JAK/STAT3 spielt. Neuere Studien zeigen, dass Stat3 (Signal Transducers and Activators of Transcription family 3) auch in Mitochondrien zu finden ist und – abhängig vom metabolischen Zustand der Zelle – einen Einfluss auf die Atmungskette hat.

DGKJ-P097

Management eines Neonaten mit hereditärer schwerer Thrombozytopathie und Analatresie

Sebastian Lobstein¹, Ricardo Beck¹, Heike Schützle¹, Thomas Kosk², Katrin Schuchardt², Christian Kruppa², Katrin Fritzsche³, Julia Stächele¹, Ralf Knöfler¹

¹Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der TU Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland;

²Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der TU Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Dresden, Deutschland; ³Medizinische Fakultät Carl Gustav Carus der TU Dresden, Klinik und Poliklinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Beim Homozygotenstatus einer Thrombasthenie Glanzmann (TG) handelt es sich um eine schwere hereditäre Thrombozytopathie. Da die Blutbildwerte einschließlich der Thrombozytenanzahl sowie die Gerinnungsglobaltests INR und aPTT bei dieser Erkrankung normwertig sind, gelingt die Diagnosestellung nur durch eine Thrombozytenfunktionsprüfung. Klinisch zeigen die betroffenen Patienten typischerweise ausgeprägte Haut- bzw. Schleimhautblutungen, Epistaxis und eine Hypermenorrhoe. Dieser Fallbericht verdeutlicht die besondere Herausforderung des perioperativen Gerinnungsmanagements eines reifgeborenen Neonaten, bei dem pränatal bereits die Thrombasthenie, jedoch nicht die Analatresie bekannt war.

Fallbericht: Aufgrund der positiven Familienanamnese für diese Thrombozytopathie erfolgte der Erkrankungsnachweis bei dem Patienten mittels Pränataldiagnostik. Schwangerschaft und Geburt verliefen unauffällig. Die Analatresie fiel unmittelbar postnatal beim Versuch der rektalen Temperaturmessung auf. Unter einer Monotherapie mit dem Antifibrinolytikum Tranexamsäure (Cyklokapron®) konnte am 2. Lebenstag komplikationslos ein Anus praeter angelegt werden. Am 2. postoperativen Tag begann die Blutung aus dem Anus praeter und ließ sich bei fortgesetzter Tranexamsäuregabe (dreimal täglich 9 mg/kgKG) nicht durch die Mehrfachapplikation (insgesamt 7 Gaben mit je 90 µg/kgKG) von aktiviertem Faktor VII (rFVIIa; NovoSeven®) stillen. Erst die Gabe eines Thrombozytenkonzentrats (TbK) führte zum Erfolg. Die Wundheilung verlief unter fortgesetzter Gabe von Tranexamsäure komplikationslos. Sechs Wochen später kam es jedoch erneut zu einer Blutung aus dem Anus praeter, welche nun aufgrund eines relevanten Hämoglobinwertes auch transfusionspflichtig wurde. Durch die Kombinationstherapie bestehend aus rFVIIa und Tranexamsäure konnte kein Persistieren der Blutung erreicht werden, so dass zwei HLA-gematchte TbKs transfundiert wurden. Da daraufhin die Blutung zum Stillstand kam, wurden im Anschluss in einem operativen Eingriff die Anorektoplastik und die Rückverlagerung des Anus praeter komplikationslos durchgeführt. Der weitere postoperative Verlauf gestaltete sich unter einer Monotherapie mit Tranexamsäure erneut unauffällig. **Schlussfolgerung:** Im präsentierten Fall konnte durch die Gabe von rFVIIa kein Sistieren perioperativer Blutungen beim Vorliegen einer homozygoten Thrombasthenie Glanzmann erzielt werden. Dies gelang auch nicht durch die Kombination mit Tranexamsäure. Erst die Transfusion von Thrombozyten führte zum dauerhaften Blutungsstopp. Obwohl bei Thrombastheniepatienten die Thrombozytentransfusion wegen des Risikos der Alloimmunisierung möglichst vermieden werden sollte, ist die Möglichkeit eines Nichtansprechens auf die Gabe von rFVIIa zu beachten. Dabei ist allerdings zu berücksichtigen, dass derzeit rFVIIa nur als off-label Anwendung bei Thrombastheniepatienten ohne nachgewiesene Refraktärität auf Thrombozytentransfusionen zugelassen ist.

DGKJ-P098

Spätmanifestation einer Hypercalcämie bei Williams-Beuren-Syndrom – Darstellung des therapeutischen Managements anhand eines Fallberichtes

Friederike Sophie Weber¹, Manuela Stockmann-Rütz¹, Antje Heilmann², Heike Taut¹, Brigitte Mayer¹, Kathrin Buder³

¹Universitätsklinikum Dresden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Dresden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Kardiologie, Dresden, Deutschland; ³Universitätsklinikum Dresden, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Pädiatrische Nephrologie, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Das Williams-Beuren-Syndrom (WBS) zeichnet sich durch eine hemizygoten Mikrodeletion im Chromosom 7q11.23 aus. Neben faziellen Dysmorphien, mentaler Retardierung, renalen und kardiovaskulären Anomalien, besteht ein erhöhtes Risiko für Hypercalcämien. Diese finden sich bei bis zu 50 % der Patienten mit WBS und manifestieren sich meist im 1. Lebensjahr; seltener treten Spätmanifestation auf.

Fallbericht: Wir berichten über einen Jungen mit WBS und Manifestation einer Hypercalcämie im Alter von 3 Jahren (Serum-Gesamtcalcium 3,6 mmol/l). Klinisch imponierten ein reduzierter Allgemeinzustand sowie eine Polyurie, Polydipsie, Obstipationsneigung, Dehydratation und Gewichtsabnahme bei vorbestehender Dystrophie (Gewicht und BMI < 3. Perzentile; z-score -2.23 bzw. -2.36). Die Diagnose eines WBS wurde bei hochgradiger Aortenisthmusstenose mit supravulvulärer Pulmonalklappenstenose und Abgangsstenose der Pulmonalarterien, posterioren Urethralklappen, muskulärer Hypotonie und typischen faziellen Dysmorphiezeichen in den ersten Lebensmonaten gestellt; im weiteren Verlauf fiel eine globale Entwicklungsverzögerung auf. Die Ernährung erfolgte bis zur stationären Aufnahme bei symptomatischer Hypercalcämie fast ausschließlich mit Formulanahrung. Retrospektiv war bereits 4 Monate zuvor eine grenzwertige Hypercalcämie nachweisbar. Sonografisch bestand

eine Nephrocalcinose. Die Akuttherapie umfasste eine bilanzierte Infusionstherapie mit Voll- bzw. Eindrittel-Elektrolytlösung sowie eine konservative Reduktion der enteralen Calciumzufuhr. Letztere wurde durch eine Adaptation der Formulanahrung mittels Verdünnung und Supplementierung von Zusätzen erreicht. Zur langfristigen Optimierung der Ernährungssituation und des Flüssigkeitshaushaltes bei ausgeprägter Dystrophie erfolgte die Anlage einer perkutanen endoskopischen Gastrostomie-Sonde. Mit den genannten Maßnahmen waren neben einer Regredienz der Hypercalcämie auch eine Besserung des Allgemeinzustandes und langsame Gewichtszunahme zu beobachten.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die genaue Ätiologie der (transienten) Hypercalcämien bei WBS ist ungeklärt. Klinisch sind sowohl milde, als auch Verläufe mit schwerer Symptomatik möglich. Trotz teilweise hoher Serum-Gesamt-Calcium-Konzentrationen werden lebensbedrohliche Komplikationen nur selten berichtet. Das therapeutische Management muss individuell und interdisziplinär abgestimmt werden. Es umfasst eine adäquate Flüssigkeitszufuhr, eine Reduktion der enteralen Calciumzufuhr sowie in schweren Fällen die Gabe von Calcitonin- und/oder Bisphosphonaten.

Ein regelmäßiges Hypercalcämiescreening bei WBS wird kontrovers diskutiert. Bei entsprechender klinischer Symptomatik mit Hyperirritabilität, Obstipation, Polyurie und Polydipsie ist die Bestimmung der Calciumkonzentration im Blut bei Patienten mit WBS in jedem Fall empfohlen. Auch Hypercalcämie-Spätmanifestationen nach dem 1. Lebensjahr sollten bedacht werden.

DGKJ-P099

Hypokaliämie – 2 seltene Differentialdiagnosen

Hans Ewertowski, Simone Pöttsch

HELIOS Vogtlandklinikum Plauen, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Plauen, Deutschland

Hintergrund: Verschiebungen im Elektrolythaushalt beschäftigen den Mediziner täglich, die Hypokaliämie bildet dabei keine Ausnahme und stellt uns dabei regelmäßig vor Therapie entscheidende differentialdiagnostische Überlegungen. Einerseits soll dies praktisch demonstriert werden anhand einer nebenbefundlich aufgefallenen Hypokaliämie einer Jugendlichen.

Fallbericht: Die Vorstellung erfolgte über die kinderendokrinologische Sprechstunde, paraklinische Auffälligkeiten im Renin-Angiotensionsystem sowie weitere Elektrolytverschiebungen von insbesondere einer Hypomagnäsämie lenkten dann den Fokus auf die hereditären Salzverlustkrankungen, hier auf das Gitelmansyndrom. Vergleichend dazu stellen wir einen Fall eines Kleinkindes mit rezidivierender Hypokaliämie, Hypochlorämie sowie starken metabolischer Azidose vor. Die Patientin wurde als Frühgeborenes der 29. SSW in unserem Klinikum geboren, musste sich mehrerer Eingriffe am Darm mit zeitweise Stoma-Versorgung unterziehen, litt weiterhin an langer Sondenabhängigkeit und folgender Fütterstörung. Erst über die genetische Diagnostik mit Fragestellung nach Salzverlustkrankungen konnte eine Kongenitale-Chlorid-Diarrhoe diagnostiziert werden, bei der durch orale Natriumchloridsubstitution es zum raschen Ausgleich der Elektrolyte und SBH geführt werden konnte. **Schlussfolgerung:** Diese seltene Differentialdiagnose sowie die hereditären Salzverlustkrankungen sollen somit Gegenstand der Betrachtung werden, damit sie zukünftig wieder allen in Gedächtnis gerufen und in die klinische Praxis mit eingebunden werden können, in der eine Hypokaliämie in jedem Alter ernst genommen werden sollte.

DGKJ-P100

Transitionskompetenz als Prädiktor für Versorgungszufriedenheit und krankheitsbezogener Lebensqualität von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit Diabetes

Henriette Markwart¹, Holger Muehlan¹, Berthold Hauffa², Burkhard Rodeck³, Gundula Ernst⁴, Rüdiger Szczepanski⁵, Ute Thyen⁶, Silke Schmidt¹

¹Ernst-Moritz-Arndt-Universität Greifswald, Lehrstuhl Gesundheit und Prävention, Greifswald, Deutschland; ²Universitätsklinikum Essen, Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Pädiatrische Endokrinologie, Essen, Deutschland; ³Christliches Kinderhospital Osnabrück, Kinder-Gastroenterologie, Osnabrück, Deutschland; ⁴Medizinische Hochschule Hannover, Medizinische Psychologie, Hannover, Deutschland; ⁵Kinderhospital Osnabrück, Pneumologie, Allergologie, Diabetologie, Osnabrück, Deutschland; ⁶Universitätsklinikum Schleswig-Holstein, Sozialpädiatrisches Zentrum, Lübeck, Deutschland

Hintergrund: Transition ist ein komplexer und umfassender Prozess. Für Jugendliche mit chronischen Krankheiten stellt der Übergang von kind-zentrierten zu erwachsenenorientierten Versorgungssystemen eine besondere Herausforderung dar (Blum, 1993).

Einer Erfassung der Wahrnehmung der Periode vor (Prä-Transition) und nach der Transition (Post-Transition) aus der Perspektive der Betroffenen unter Berücksichtigung diverser versorgungsbezogener Merkmale wurde hierzulande noch nicht durchgeführt. Die Versorgungszufriedenheit in Zusammenhang mit Gesundheitsverhalten (z. B. Adhärenz) und Gesundheitskompetenz steht, ist von zentraler Bedeutung (Schmidt et al., 2016), sowie die Entwicklung in der Lebensqualität ist von großem Interesse. Diese Studie möchte Personen, welche vor der Transition stehen (Prä-Transition) und Personen, welche die Transition bereits abgeschlossen haben (Post-Transition) hinsichtlich ihrer Transitionskompetenz und deren Auswirkung auf die Versorgungszufriedenheit und krankheitsbezogene Lebensqualität betrachten.

Methode: In einer Online-Studie wurden $N=90$ ($\text{♀}=47$, $\text{♂}=43$) Jugendliche und junge Erwachsene mit Diabetes der Techniker Krankenkasse zu ihrer Versorgungszufriedenheit (YHC-SUN), krankheitsbezogenen Lebensqualität (DCGM-10) und Transitionskompetenz (TKS) bezogen auf die Transition befragt. $N=14$ Personen (Alter: $M=17,42$ $SD=2,50$) gehören hierbei in die Gruppe der Prä-Transition und $N=76$ (Alter: $M=21,18$ $SD=2,83$) in die Post-Transition. Mit zwei hierarchischen Regressionen soll der Einfluss der Transitionskompetenz und Gruppe auf die angegebene Versorgungszufriedenheit und krankheitsbezogene Lebensqualität untersucht werden. Zusätzlich sollen die Zusammenhänge der drei genannten Konstrukte mittels Korrelation analysiert werden.

Ergebnisse: Es konnte ein signifikant positiver Zusammenhang zwischen TKS und YHC-SUN ($r=0,28$, $p<0,05$) sowie ein signifikant positiver Zusammenhang zwischen TKS und DCGM-10 ($r=0,30$, $p<0,01$) für die Gruppe der Post-Transition gefunden werden, jedoch sind die Zusammenhänge in der Prä-Transition nicht zu finden. Eine hierarchische Regression des Einflusses von TKS auf DCGM-10 war signifikant ($\beta=0,27$, $p<0,05$, $R^2=0,07$, $p<0,05$). Nach Hinzunahme der Variable Gruppe bleibt TKS ($\beta=0,30$, $p<0,05$) signifikant, Gruppe ($\beta=0,09$, $p>0,05$) jedoch nicht. Eine hierarchische Regression des Einflusses von TKS auf YHC-SUN war signifikant ($\beta=0,25$, $p<0,05$, $R^2=0,06$, $p<0,05$). Nach Hinzunahme der Variable Gruppe bleibt TKS ($\beta=0,29$, $p<0,05$) signifikant, Gruppe ($\beta=0,15$, $p>0,05$) jedoch nicht.

Diskussion: Transitionskompetenz ist ein möglicher Einfluss, um die Veränderungen in Versorgungszufriedenheit und krankheitsspezifische Lebensqualität in der Transition zu erklären. Eine höhere Transitionskompetenz ging in der Gruppe der Post-Transition mit einer höheren Versorgungszufriedenheit und krankheitsspezifischer Lebensqualität einher. Dieser Effekt konnte in der Gruppe der Prä-Transition nicht gefunden werden.

DGKJ-P101

Kommunikation in der Schmerztherapie: Gedanken, Gefühle und (nicht) hilfreiche Sätze aus Sicht jugendlicher Patienten und deren Eltern

Lea Höfel¹, Elisabeth Schnöbel-Müller¹, Johannes-Peter Haas²

¹Kinderklinik Garmisch-Partenkirchen gGmbH, Zentrum für Schmerztherapie junger Menschen, Garmisch-Partenkirchen, Deutschland; ²Kinderklinik Garmisch-Partenkirchen gGmbH, Deutsches Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie, Garmisch-Partenkirchen, Deutschland

Hintergrund: Kommunikation ist im medizinischen Setting für Fachkräfte und Patienten ein besonders wichtiges Thema. Die Vermittlung von Diagnose, Behandlungskonzept und Prognose bei Vorliegen einer chronischen Schmerzerkrankung erfordert kommunikatives Feingefühl. Patienten und Eltern haben häufig die Erfahrung gemacht, dass das Kind als Simulant gesehen wird, die Schmerzen bagatellisiert werden und die Familie auf wenig Verständnis trifft. Das Erkennen der Bedürfnisse und die Auseinandersetzung mit teils unterschiedlichen Krankheitskonzepten der Patienten sind genauso wichtig wie das Vermitteln medizinischer, psychologischer und sozialer Faktoren.

Fragestellung: Ziel der hausinternen Befragung am Zentrum für Schmerztherapie Garmisch-Partenkirchen war es, hilfreiche und weniger hilfreiche Aussagen im Vorfeld eines stationären Aufenthaltes zu erfragen und die damit einhergehenden Gedanken und Gefühle der jugendlichen Patienten und ihrer Eltern zu erfahren. Kommunikationshinweise sollten daraus abgeleitet werden.

Material und Methoden: 45 Patienten und deren Eltern füllten freiwillig vor dem stationären Aufenthalt einen Fragebogen aus, welcher nach hilfreichen/nicht hilfreichen Aussagen, der Personen- bzw. Berufsgruppe, Gedanken und Gefühlen fragte. Die Aussagen wurden kategorisiert und in Oberkategorien zusammengefasst.

Ergebnisse: Sowohl bei den Eltern als auch bei den Patienten waren Sätze von Therapeuten (v. a. ÄrztInnen) sowohl die am meisten hilfreichen als auch die am wenigsten hilfreichen Aussagen, gefolgt von Familie bei den Patienten und Freunden bei den Eltern. Bei den Jugendlichen überwog im positiven Sinne die Freude bei dem Angebot der Unterstützung und durch Bestärkung. Trauer und Wut wurden durch Ratschläge und Bagatellisieren ausgelöst. Hoffnung und Erleichterung wurden von den Eltern bei Angeboten der Unterstützung und dem Gefühl, ernst genommen zu werden, empfunden. Wut und Trauer wurden von Aussagen ausgelöst, die die Erkrankung als Psychisch einschätzten oder wenn sie auf Unverständnis stießen.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die Kommunikation v. a. mit ÄrztInnen, Freunden und Familie kann bei chronischen Schmerzerkrankungen auf Seiten der betroffenen Jugendlichen und ihren Eltern sowohl Freude und Hoffnung als auch Wut und Trauer auslösen. Im Gespräch ist auf eine genaue Wortwahl zu achten, so dass Patient und Eltern nicht mit Abwehr reagieren. Das Verständnis und die Akzeptanz der Diagnose wirken sich im Verlauf positiv auf den Umgang mit der Erkrankung und die therapeutische Compliance aus, da die Patienten häufig behutsam aus Schonverhalten, schmerzbezogenen Ängsten, depressiver Symptomatik und sozialem Rückzug hinaus begleitet werden müssen. Die in der Befragung erworbenen Kenntnisse über hilfreiche und nicht hilfreiche Aussagen und die damit in Zusammenhang stehenden Gedanken und Gefühle sind in der Gesprächsführung von Vorteil.

DGKJ-P102

Screening zur Indikationsstellung spezialisierter pädiatrischer Palliativversorgung (SIPP)

Merlin Deckers¹, Michael Barth¹, Paul Felten², Luise Hahn¹, Astrid Kimmig³, Teresa Lerach¹, Jochen Meyburg⁴, Daniel Steinbach⁵, Kathrin Woitha¹, Miriam van Buiren¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Freiburg, Deutschland; ²Universitätsklinik Mannheim, Universitäts-Kinderklinik Mannheim, Mannheim, Deutschland; ³Universitätsklinik Tübingen, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Tübingen, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Heidelberg, Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Heidelberg, Deutschland; ⁵Universitätsklinik Ulm, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Ulm, Deutschland

Hintergrund: Die zeitgerechte Identifikation lebenslimitierend erkrankter Kinder, Jugendlicher und junger Erwachsener, die von einer spezialisierten Palliativversorgung profitieren, stellt in Praxen wie universitären Zentren eine Herausforderung dar. Bisher gibt es keinen etablierten Fragebogen, der Behandler bei der Indikationsstellung unterstützt. Ziel der multizentrischen Studie ist die Erstellung und Validierung eines Screenings zur Indikationsstellung spezialisierter pädiatrischer Palliativversorgung (SIPP).

Material und Methode: Ausgehend von der Paediatric Palliative Screening Scale [1] wurde in einer interdisziplinären Forschungsgruppe der SIPP entwickelt. Die sukzessive Weiterentwicklung unter Einbeziehung von Rückmeldungen aus Praxistests wurde von Palliativexperten aus fünf Universitätskliniken (Freiburg, Heidelberg, Mannheim, Tübingen, Ulm) diskutiert und konsensualisiert. Das SIPP umfasst die ärztliche Einschätzung a) der aktuellen Situation (Krankheitsverlauf, Symptomkontrolle, Lebenserwartung, Lebensqualität und Unterstützungsbedarf) und b) der Präferenz des Patienten/der Familie hinsichtlich weiterer Therapiemaßnahmen.

Im Rahmen der Validierung wurden 50 eigens entwickelte, auf realen Fällen basierende Fallvignetten aus der Kardiologie, Onkologie, Neurologie, Neonatologie und Allgemeinpädiatrie bewertet. Palliativärzte beurteilten mittels SIPP die von ihnen formulierten 10 Vignetten und bewerteten die Notwendigkeit, ein Palliativteam hinzuzuziehen. Zusätzlich beurteilten sie die 40 in den anderen Zentren formulierten Vignetten. Darüber hinaus fand eine Bewertung der Fallvignetten durch Fachärzte der fünf kooperierenden Zentren statt, welche eine Überweisung in die spezialisierte Palliativversorgung initiieren würden (Zuweiserrating).

Ergebnisse: Aus den Daten der Palliativmediziner konnte eine sequentielle Fallfindungsstrategie abgeleitet werden. Als Kriterium diente die Autoreneinschätzung der Notwendigkeit, ein Palliativteam hinzuzuziehen. Diese wird bestimmt durch

1. eine Lebenserwartung unter 12 Monaten und
2. deutlich erhöhten Unterstützungsbedarf.

Die Strategie wurde anhand der Zuweiserratings repliziert. In beiden Stichproben wurden im Mittel gute Sensitivitäten und Spezifitäten erreicht. Für eine differenzielle Indikationsstellung wird anschließend die Präferenz des Patienten/der Familie hinsichtlich weiterer Therapiemaßnahmen herangezogen. Daraus ergibt sich ein Entscheidungsbaum, der es Ärzten ermöglicht, den palliativen Versorgungsbedarf auf Basis der Angaben im SIPP differenziert abzuschätzen.

Schlussfolgerung: Das SIPP bietet eine effiziente Entscheidungshilfe zur Indikationsstellung von spezialisierter pädiatrischer Palliativversorgung inkl. Handlungsimplikationen für das weitere Vorgehen. Die Palliative Care Teams sind im Anschluss für die Auftragsklärung gemeinsam mit Patienten/Familien zuständig, bspw. mithilfe eines semi-strukturierten Interviews.

Literatur

1. Bergstraesser E, Hain RD, Pereira JL (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 Palliative Care* 12:20

DGKJ-P103

Die Achalasie im Spannungsfeld zwischen Psyche und Soma

Thomas Schneider¹, Andra Lau², Tanja Schröder²

¹Praxis Gastroambulanz, Hamburg, Deutschland; ²Klinikum Itzho, Tagesklinik für Psychiatrie, Psychotherapie und Psychosomatik des Kindes- und Jugendalters Itzho, Itzho, Deutschland

Hintergrund: Die Diagnostik der Dysphagie basiert auf dem Ausschluss organischer Ursachen (Somatik) und Risikosymptomen (Psychosomatik) sowie der Evaluation von Ess- oder Angststörungen (Psychiatrie)

Fallbericht: C ist 14 Jahre alt, leidet seit Monaten unter dem Gefühl feststehender Speise (Globusgefühl) und Heiserkeit. Urplötzlich kann Sie einen Bissen nicht schlucken und würgt diesen dann plötzlich hoch, unabhängig von der Konsistenz der Nahrung.

Sie stammt aus psychosozial belasteten Familienverhältnissen, zeigt selbstverletzendes Verhalten, hat intrafamiliäre Konflikte sowie Beziehungsprobleme. Die Gewichtszunahme ist ein Problem (BMI 18 kg/m²), die Regel unregelmäßig. Es erfolgte eine stationäre Ausschlussdiagnostik organischer Ursachen mit oberer Endoskopie. Unter dem Eindruck von Verhaltensproblemen Aufnahme in die Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie und Psychosomatik – Diagnosen: mittelschwere Depression, zunehmender sozialer Rückzug. C war bei Aufnahme vermindert affektiv schwingungsfähig. Sie habe die Beschwerden in ihrer Partnerschaft entwickelt, fühle sich durch ihren Freund zunehmend kontrolliert und Ihre Mutter habe die Beziehung untersagt (tune nicht gut). Mit Erarbeitung von Problemlösungsstrategien hellte sich die Stimmung deutlich auf. Sie begann kleine Mengen normal zu essen. Ein Hochwürgen von Nahrung fand nicht mehr statt, Sie nahm leicht an Gewicht zu. Wochen nach Entlassung berichtet die Patientin, dass die Symptomatik des Würgens nie ganz sistierte habe. Gelegentlich besteht ein Globusgefühl, sie esse dann weiter. Dann Verschlechterung in Zusammenhang mit der Trennung vom Freund. Sie würge nun mehrfach täglich größere Mengen Schleim und nun auch Flüssigkeit. Sie hat deutlich an Gewicht verloren, obwohl sie versucht Hochkalorisches zu essen und zu trinken. Deshalb Vorstellung in der KJ-Gastroenterologie (BMI 16, x kg/m²).

Diskussion: Die intensive Beobachtung und Beschäftigung mit der Patientin in der KJP führten zu Zweifeln an einer allein psychisch bedingten Dysphagie. Transthyroidaler Ultraschall, obere Endoskopie, Impedanz-pH-Metrie und Manometrie führten zur Diagnose: Achalasie Typ 1. Es erfolgte eine endoskopische Myotomie (POEM).

Schlussfolgerung: Das Kindes- und Jugendalter bietet eine Vielzahl funktioneller und psychischer Beschwerden. Der Ausschluss gravierender Störungen im Frühstadium organischer Erkrankungen kann schwierig sein und erfordert eine besondere Expertise.

Eine besondere Verantwortung trägt die KJP. Bei nicht passenden Zusammenhängen muss erneut nach einer organischen Ursache gesucht werden. Die Kinderklinik sollte bei Zweifeln nicht zu früh an die „Psyche“ weiterleiten sondern zweigleisig dranbleiben.

Interessant ist, dass es in der Familie noch eine zweite Achalasie-Erkrankung gibt.

DGKJ-P104

Muster63@palliativpro.de – Eine Pilotstudie zum Zuweisungsverhalten in die spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV)

Holger Hauch¹, Richard Glöckner², Anne Tioua-Hnoulaye¹, Vera Vaillant¹, Daniel Berthold³, Ulf Sibelius³, Peter Kriwy²

¹UKGM Standort Gießen, KinderPalliativTeam Mittelhessen, Gießen, Deutschland; ²Technische Universität Chemnitz, Institut für Soziologie, Chemnitz, Deutschland; ³UKGM Standort Gießen, Medizinische Klinik IV, Gießen, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Mit dem flächendeckenden Angebot der spezialisierten ambulanten Palliativversorgung (SAPV) im Kindes- und Jugendalter in Mittelhessen zeigte sich, dass dem Kinderpalliativteam Gießen aus bestimmten Landkreisen bzw. Gemeinden weniger Patienten

zugewiesen werden. Eine Gleichverteilung der lebenslimitiert erkrankten Kinder und Jugendlichen ist anzunehmen, daher stellt sich die Frage nach Mechanismen, die ein unterschiedliches Zuweiserverhalten der behandelnden Ärzte erklären.

Methoden: Im Rahmen einer Vignettenstudie (faktorieller Survey) wird eine Zuweiserbefragung durchgeführt. Hierbei beurteilen die Ärzte mehrere Situationsbeschreibungen von Kindern mit unterschiedlichen Erkrankungen und werden gebeten, Angaben zur Überweisungswahrscheinlichkeit in die SAPV zu machen. Parallel werden die Teilnehmer zur individuellen Berufserfahrungen und Vorkenntnissen in der Palliativversorgung befragt.

Ziele: Im Rahmen der Studie wird die Bekanntheit von SAPV erhoben sowie die hypothetischen oder faktischen Überweisungsstrategien relevanter Arztgruppen erforscht. Auf der Basis der Ergebnisse der Studie können Informationsmaßnahmen für Ärzte gezielt geplant und umgesetzt werden. Ebenso kann der ärztliche Bedarf an Unterstützung auf der medizinisch-sozialrechtlichen Ebene identifiziert werden. Abgeleitete Maßnahmen können so konkretisiert werden. Nach Auswertung der Daten und Diskussion der Ergebnisse sowie Durchführung abgestimmter Maßnahmen könnten die beschriebenen Zuweiserlücken in der SAPV für Kinder und Jugendliche geschlossen werden und damit der Zugang zu dieser Versorgungsform mehr bedürftigen Kindern und Jugendlichen ermöglicht werden.

DGKJ-P105

Wie geht es den gesunden Kindern in der Familie? Psychosoziales Wohlbefinden der Geschwister lebensverkürzend erkrankter Kinder und Jugendliche in der ambulanten Palliativversorgung

Lars Dinkelbach, Mareike Danneberg, Gabriele Gagnon, Laura Trocan, Oliver Dechert, Arndt Borkhardt, Jessica Hoell, Gisela Janßen, Michaela Kuhlen

Universitätsklinikum Düsseldorf, Klinik für Kinder-Onkologie, -Hämatologie und Klinische Immunologie, Düsseldorf, Deutschland

Hintergrund: Geschwister chronisch erkrankter Kinder sind doppelt belastet: Zum einen sind sie besorgt um das erkrankte Geschwisterkind, zum anderen müssen sie erleben, dass sich der elterliche Aufmerksamkeitsfokus von ihnen weg und hin zum erkrankten Kind wendet. Aus Public Health Perspektive zur Sekundärprävention von Erkrankungen bei Geschwistern ist es wichtig, Bedarfe, Überlastung und fehlende Bewältigungsressourcen betroffener Familien zu erfassen. Effekte der besonderen Belastungssituation einer spezialisierten ambulanten pädiatrischen Palliativversorgung (SAPPV) auf gesunde Geschwisterkinder sind bisher nicht systematisch untersucht worden.

Fragestellung: Welche psychosozialen Belastungen und gesundheitsbezogene Lebensqualität ergeben sich für die Geschwister lebenslimitierend erkrankter Kinder und Jugendliche in der besonderen Situation der ambulanten palliativen Versorgung?

Material und Methoden: Fragebögen für drei Altersstufen (7–11, 12–13 und 14–18 Jahre) wurden auf Grundlage etablierter Skalen der gesundheitsbezogenen Lebensqualität (KINDL-R), zu Verhaltensauffälligkeiten und -stärken (SDQ-Deu) sowie zu besonderen Belastungen von Geschwistern chronisch kranker Kinder (LARES) erstellt und um Fragen zu besonderen Aspekten der palliativen Situation erweitert. Die Familien wurden bei Hausbesuchen über die Möglichkeit zur Teilnahme an der Studie aufgeklärt und die informierten Einwilligungen der Eltern und der Geschwister eingeholt. Ein Ethikvotum der Medizinischen Fakultät der Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf (N: 4768) liegt vor.

Ergebnisse: In die hier vorgestellte vorläufige Auswertung der prospektiven Befragung sind die Fragebögen von 22 Geschwistern (12,7 ± 3,9 Jahre, 14 ♀) einbezogen worden. Insgesamt wurde mit 66,7 % eine gute Rücklaufquote erreicht. Die durchschnittliche Selbsteinschätzung des krankheitsbezogenen Wissens der Geschwister nach LARES lag im mittleren Bereich (Skala von 1 – gar nicht bis 5 – sehr stark, Median = 3,5). Nur 59,1 % der befragten Geschwister gaben an, ausreichend über die Erkrankung des betreuten Kindes informiert zu sein.

Die Ergebnisse des KINDL-R wurden gemäß der von den Testautoren vorgeschlagenen Richtlinien aufbereitet und die Ergebnisse der Subskalen mit der Referenzstichprobe (Ravens-Sieberer et al., 2008) verglichen. Dabei zeigte sich ein signifikant geringerer Wert der Subskala psychisches Wohlbefinden (t-Test, $p = 0,035$). Das psychische Wohlbefinden korrelierte signifikant mit der Selbsteinschätzung des krankheitsbezogenen Wissens (Spearman-Rangkorrelation, $p = 0,033$).

Schlussfolgerung: Die vorläufige Auswertung einer prospektiven Befragung von Geschwistern lebenslimitierend erkrankter Kinder und Jugendliche konnte eine spezifische Beeinträchtigung des psychischen Wohlbefindens nachweisen und verdeutlicht sowohl die Relevanz der Einbindung von Geschwisterkindern in das Krankheits- und Behandlungsgeschehen als auch deren besonderen Unterstützungsbedarf im Rahmen einer ambulanten Palliativversorgung.

DGKJ-P106

Individual Heat Map Assessments Demonstrate ERT Treatment Response in Highly Heterogeneous MPS VII Study Population

Christine Haller¹, Wenjie Song², Tricia Cimms³, Chao-Yin Chen², Chester B. Whitley⁴, Raymond Y. Wang⁵, Mislen Bauer⁶, Paul Harmatz⁷

¹Ultragenyx Pharmaceutical Inc., Clinical Development, Novato, CA, United States; ²Ultragenyx Pharmaceutical Inc., Biostatistics, Novato, CA, United States; ³Ultragenyx Pharmaceutical, Inc., Clinical Outcomes Research, Novato, CA, United States; ⁴University of Minnesota, Pediatric Genetics and Metabolism, Minneapolis, MN, United States; ⁵Children's Hospital of Orange County, Lysosomal Storage Disorder Program, Orange, CA, United States; ⁶Miami Children's Hospital, Clinical Genetics & Metabolism, Miami, FL, United States; ⁷UCSF Benioff's Children's Hospital, Pediatric Gastroenterology and Nutrition, Oakland, CA, United States

Sly syndrome (mucopolysaccharidosis, MPS VII) is an ultra-rare, progressively debilitating, life threatening lysosomal disease in which patients are deficient in the enzyme, beta-glucuronidase (GUSB). Vestronidase alfa (UX003) is a recombinant human GUSB being developed as a potential enzyme replacement therapy for MPS VII. The Phase 3 Study was a randomized, placebo-controlled, Blind-Start study of 4 mg/kg vestronidase alfa given every-other-week for 24–48 weeks which incorporated several innovative elements to address drug development challenges associated with ultra-rare, life-threatening diseases. Because of extreme disease rarity, eligibility criteria were broad to be inclusive of all available patients thus resulting in a highly heterogeneous study population with variable clinical manifestations and physical +/- or cognitive limitations. To provide an integrated view of the diverse data, the changes from baseline in study assessments for each subject were grouped into 3 functional categories for evaluation: Mobility, Fatigue, Fine Motor + Self-care, and analyzed as subject-level heat maps.

Mobility included the 6-minute walk test, 3-minute stair climb test, BOT-2 gross motor function subtests, and patient reported outcome (PRO) data related to movement, pain, and ambulation. Fatigue included the PedsQL Multidimensional Fatigue Scale scores and additional PRO results related to fatigue and energy. Fine-Motor + Self-care domains of the PRO instruments included eating, dressing, hygiene, and caregiver assistance and grouped with BOT-2 fine motor function subtests because improved use of arms and hands is expected to improve activities such as self-grooming and feeding.

Overall, 10 of 12 subjects showed improvement in at least one functional category: 4 improved in Mobility, 5 improved in Fatigue and 3 improved in Fine Motor + Self-care. 2 subjects improved in 2 or more categories and 2 did not show clear improvement in any functional category. Both severely and mildly affected subjects improved in clinical tests, PRO results or both. By grouping related clinical domains including functional test results and PRO assessments and displaying over the entirety of the study in a heat map, both worsening and improvement on placebo and active treatment could be visualized and an assessment of treatment response made for each subject. This comprehensive per-subject approach may be useful in other rare diseases with complex, highly variable clinical presentations.

DGKJ-P107

Interdisziplinäre Behandlung der funktionellen Folgen beim Sklerosetyp der chronischen Graft versus Host Disease (GvHD)

Renate Häfner¹, Paul-Gerhard Schlegel², Heike Fesq³, Mathias Georgi⁴, Stefanie Neumann⁵, Johannes-Peter Haas¹

¹Deutsches Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie, Zentrum für Schmerztherapie junger Menschen, Garmisch-Partenkirchen, Deutschland;

²Universitätskinderklinik Würzburg, Päd. Hämatologie, Onkologie, Stammzelltransplantation, Würzburg, Deutschland; ³Deutsches Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie, Dermatologie – Sozial-Pädiatrisches Zentrum, Garmisch-Partenkirchen, Deutschland; ⁴Deutsches Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie, Abteilung für Physiotherapie und physikalische Therapie, Garmisch-Partenkirchen, Deutschland; ⁵Deutsches Zentrum für Kinder- und Jugendrheumatologie, Station Karwendel, Garmisch-Partenkirchen, Deutschland

Hintergrund: Kinder und Jugendliche mit chronischer GvHD nach Stammzelltransplantation können bei Befall von Haut und Faszien erhebliche Funktionsstörungen entwickeln. Das klinische Bild entspricht je nach Tiefe der Läsionen einer Sklerodermie oder eosinophilen Fasziitis. Die Behandlung ist eine interdisziplinäre Aufgabe für Onkologen, Rheumatologen, Dermatologen, spezialisierte Pflege, Physio- und Ergotherapeuten. Medikamentös steht die Immunsuppression im Vordergrund. Lokale Dermatologika verbessern Hautelastizität und -qualität. Bezüglich der z. T. erheblichen funktionellen Störungen ergeben sich Schwerpunkte in Kontrakturbehandlung, Förderung von Ausdauer und Geschicklichkeit sowie dem Erlernen von Kompensationsbewegungen. Wichtig ist die psychosoziale Betreuung der Patienten und ihrer Familien.

Methoden: In unserem Zentrum wurden in den letzten 5 Jahren 10 Kinder und Jugendliche mit dem Sklerosetyp einer cGvHD behandelt. Die Immunsuppressive Therapie wurde in enger Kooperation zwischen behandelnden Hämato-Onkologen und Rheumatologen optimiert. Bei allen Patienten konnten mehrwöchige stationäre Behandlungen, die – wenn möglich – 2–3 mal pro Jahr wiederholt werden, eine deutliche Verbesserung der Alltagsfunktionen erreichen. Selbständigkeit, Mobilität und Teilhabe der Patienten verbesserten sich erheblich. Parallel dazu bestätigten die Familien eine erfreuliche Stabilisierung im psychosozialen Bereich.

Fallbericht: Oktober 2001 geborener Junge mit cGvHD nach Stammzelltransplantation 2013 bei Myelodysplastischem Syndrom. Erstbehandlung bei uns im August 2016. Bei Aufnahme Kontrakturen aller Gelenke. Der pflegebedürftige Patient benötigte Hilfe beim Anziehen und Toilettengang. Die Gehstrecke betrug wenige hundert Meter, Schulfahrdienst und Schulhelfer waren erforderlich. Stationäre Behandlungen mit intensiver Physio- und Ergotherapie sowie physikalischen Maßnahmen erfolgten 3 × pro Jahr über ca. 3 Wochen. Medikamentöse Therapie analog zu Patienten mit juveniler Sklerodermie mit Tocilizumab i. v. (anti-IL6R MoAB). Bei Remission schrittweiser Verlängerung der Infusionsabstände und Beendigung im März 2018. Hautpflege mit verschiedenen entzündungshemmenden, keratolytischen und/oder Hautbarriere stabilisierenden sowie wundheilungsfördernden Externa. Innerhalb von 20 Monaten sukzessives Erreichen wichtige Ziele: selbständiger Toilettengang, selbständiges Anziehen (auch Schuhe und Strümpfe), Gegenstände vom Boden aufheben, Gehstrecke auf 2 km erweitert, Schulhelfer nicht mehr erforderlich. Die Haut wurde an vielen Stellen zunehmend weicher und elastischer, Erosionen und Ulzera heilten ab und die Hyperpigmentierungen waren deutlich rückläufig.

Schlussfolgerung: Bei cGvHD vom Sklerosetyp mit Kontrakturen kann durch frühzeitige interdisziplinäre Behandlung durch Hämato-Onkologen und Rheumatologen eine bedeutsame Verbesserung der Alltagsfunktionen, Selbständigkeit, Teilhabe und psychosozialen Situation erreicht werden.

Abstracts der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin (DGSPJ)

Wissenschaftliche Leitung:
Dr. Christoph Kretzschmar, Dresden

Freie Vorträge DGSPJ

DGSPJ-FV001

Evaluation einer ICF-CY-basierten komplexen Versorgungsmaßnahme zur Verbesserung der partizipativen Entscheidungsfindung an Sozialpädiatrischen Zentren und der sozialen Teilhabe von Kindern mit chronischen Krankheiten – Intervention und Studiendesign

Michael Eichinger¹, Tatiana Görig², Heike Philippi³, Dorle Hoffmann⁴, Jochem König⁴, Michael S. Urschitz⁴, Freia De Bock¹

¹Medizinische Fakultät Mannheim der Universität Heidelberg, Mannheimer Institut für Public Health und Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mannheim, Deutschland; ²Medizinische Fakultät Mannheim der Universität Heidelberg, Mannheimer Institut für Public Health, Mannheim, Deutschland; ³Sozialpädiatrisches Zentrum Frankfurt Mitte, Epilepsieambulanz, Frankfurt, Deutschland; ⁴Universitätsmedizin Mainz, Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Um die Versorgungsqualität für Kinder und Jugendliche mit chronischen Krankheiten oder Behinderungen zu verbessern, hat die WHO die International Classification of Functioning, Disability and Health for Children and Youth (ICF-CY) publiziert, die die Domänen Aktivitäten, Partizipation und Kontextfaktoren in den Mittelpunkt rückt. Gemeinsam mit einer stärkeren Teilhabeorientierung der Versorgung und einer Stärkung der partizipativen Entscheidungsfindung könnte die ICF-CY einen wichtigen Beitrag zur Verbesserung der Versorgungsqualität leisten. Eine Implementierung der ICF-CY im Versorgungsalltag wurde bisher jedoch nicht konsequent versucht. Das Ziel des Projekts PART-CHILD ist es, die Implementierung einer komplexen ICF-CY-basierten Versorgungsmaßnahme an Sozialpädiatrischen Zentren (SPZ) zu evaluieren. Die Versorgungsmaßnahme umfasst (1) eine dreimodulare Mitarbeiterschulung zur ICF-CY und zur teilhabe- und klientenzentrierten Gesprächsführung, (2) die Bereitstellung des Planungs- und Dokumentationstools ICF-Add-In, das die Anwendung der ICF-CY im SPZ-Alltag unterstützt, sowie (3) eine mehrmonatige Implementierungsbegleitung zur Unterstützung des Transfers von Schulungsinhalten in den SPZ-Alltag (z. B. Supervision).

Fragestellung: Erhöht sich durch die Implementierung der dreimodularen ICF-CY-basierten Versorgungsmaßnahme für Patienten und Eltern (1) der Grad an partizipativer Entscheidungsfindung, (2) ihre Zufriedenheit mit der Versorgung, (3) ihre Lebensqualität sowie (4) die Teilhabe der Patienten im Alltag?

Methoden: Die Effektevaluation an 15 SPZ erfolgt durch eine cluster-randomisierte Studie im Stepped-Wedge-Design zwischen November 2018 und Juli 2020. Insgesamt werden ca. 3.000 Patienten und 12.000 Eltern eingeschlossen. Primärer Endpunkt ist die von Eltern empfundene partizipative Entscheidungsfindung. Sekundäre Endpunkte sind die partizipative Entscheidungsfindung aus Sicht der Patienten (falls > 7 Jahre), die Zufriedenheit mit der Versorgung, die gesundheitsbezogene Lebensqualität sowie die Teilhabe der Patienten. Im Rahmen von Moderatoranalysen werden die Primärdaten mit Sekundärdaten aus den Patienteninformationssystemen sowie dem ICF-Add-In zusammengeführt. Die Analyse

erfolgt mit hierarchischen Modellen. Im Rahmen der Prozessevaluation werden quantitative (Fachkraftsurvey) und qualitative Daten (u. a. semi-strukturierte Interviews mit Fachkräften) analysiert.

Ergebnisse: Im Rahmen des Kongresses werden Details zur (1) Versorgungsmaßnahme, zum (2) logischen Modell der Intervention und zum (3) Studiendesign der Effekt- und Prozessevaluation vorgestellt.

Schlussfolgerung: Durch die Stärkung einer teilhabeorientierten Versorgung hat die ICF-CY-basierte Versorgungsmaßnahme das Potenzial, die Versorgungsqualität für Kinder mit chronischen Krankheiten und Behinderungen zu verbessern. Bei nachgewiesener Effektivität der Versorgungsmaßnahme wäre auf Grund des modularen Aufbaus eine zeitnahe Ausweitung des Programms auf weitere SPZ möglich.

DGSPJ-FV002

Ressourcen und Hindernisse für soziale Teilhabe: Perspektiven von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Krankheiten und deren Eltern

Michael Rehorst¹, Freia De Bock², Michael Eichinger²

¹Medizinische Fakultät Mannheim der Universität Heidelberg, Mannheimer Institut für Public Health, Sozial- und Präventivmedizin (MIPH), Querschnittsbereich Frühe Prävention und Gesundheitsförderung, Mannheim, Deutschland; ²Medizinische Fakultät Mannheim der Universität Heidelberg, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Mannheim, Deutschland

Hintergrund: Die Stärkung sozialer Teilhabe, d. h. des Eingebundenseins in Lebenswelten, ist für viele Kinder und Jugendliche mit chronischen Krankheiten oder Behinderungen ein wichtiges Therapieziel. Um Versorgungsangebote stärker auf die Bedürfnisse und die Partizipation von Patienten und deren Eltern ausrichten zu können, ist ein Verständnis sozialer Teilhabe aus Sicht dieser beiden Personengruppen notwendig.

Fragestellung: Diese Studie gibt erste Einblicke in Ressourcen und Hindernisse sozialer Teilhabe aus der Perspektive von (1) Patienten mit chronischen Krankheiten oder Behinderungen und (2) deren Eltern.

Material und Methoden: In 2017 wurden mit Patienten und jeweils einem Elternteil an drei sozialpädiatrischen Zentren (SPZ) semistrukturierte Interviews geführt. Nach pseudonymisierter Transkription erfolgte eine qualitative Inhaltsanalyse nach Mayring (MAXQDA 2018), die durch zwei Wissenschaftler unabhängig voneinander vorgenommen wurde.

Ergebnisse: Es wurden mit 9 Patienten (Alter 8–16 Jahre; 33,3 % weiblich; Behandlungsgründe: u. a. ADHS, Hemiparese, Enuresis) und 8 Elternteilen (87,5 % weiblich) Interviews geführt. Zentrale Dimension sozialer Teilhabe war für beide Gruppen die möglichst uneingeschränkte Teilnahme in Lebenswelten (z. B. Familie, Freundeskreis, Schulalltag, Sportverein). Fördernde Faktoren für Partizipation waren (1) die Offenheit und Akzeptanz des Umfelds und (2) eine angepasste Heil- (z. B. Medikation bei ADHS) und Hilfsmittelversorgung. Hindernisse hingegen waren aus der Sicht beider Personengruppen (1) die durch die Beeinträchtigung begünstigte soziale Isolation (z. B. Mobbing), (2) die große Anzahl an Therapien, die mit

Freizeitaktivitäten konkurrierten, (3) familiäre Problemlagen (z. B. psychische Erkrankungen von Elternteilen), (4) die fehlende Barrierefreiheit von Infrastruktur und (5) der Mangel an finanziellen Ressourcen.

Darüber hinaus führten Patienten zahlreiche, v. a. mit ihrer unmittelbaren Lebensrealität verbundene Ressourcen (z. B. Normalsein, um nicht aufzufallen) und Hindernisse (z. B. mangelndes Selbstbewusstsein) an. Für Eltern waren darüber hinaus auch gesamtgesellschaftliche Strukturen als Ressourcen (z. B. gesellschaftliche Aufklärung zu Krankheitsbildern) und Hindernisse sozialer Teilhabe (z. B. Überforderung von Bildungseinrichtungen im Rahmen der Inklusion) bedeutsam.

Schlussfolgerung: Zur konsequenten Förderung sozialer Teilhabe von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Krankheiten oder Behinderungen sind Veränderungen sowohl innerhalb pädiatrischer Versorgungsstrukturen (z. B. individualisierte Hilfs- und Heilmittelversorgung) als auch in nichtmedizinischen Sektoren (z. B. Bildungseinrichtungen, kommunale Infrastruktur) notwendig. Die Förderung von Partizipation stellt damit eine Querschnittsaufgabe dar und bedarf verstärkter intersektoraler Zusammenarbeit (z. B. gemeinsame Versorgungsplanung durch SPZ und Bildungseinrichtungen).

DGSPJ-FV003

Vorhersage der schulischen Sprachkompetenz am Ende der ersten Klasse durch das Sozialpädiatrische Entwicklungsscreening für Schuleingangsuntersuchungen (SOPESS)

Dorle Hoffmann, Christiane Diefenbach, Christine Gräf, Jochem König, Martina Schmidt, Kathleen Schnick-Vollmer, Michael Siegfried Urschitz
Universitätsmedizin der Johannes Gutenberg-Universität, Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik, Abteilung für Pädiatrische Epidemiologie, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Für die schulische Entwicklung ist eine frühe Diagnostik und Behandlung von Sprachstörungen vor der Einschulung notwendig. Deshalb wurde das Sozialpädiatrische Entwicklungsscreening für Schuleingangsuntersuchungen (SOPESS) in mehreren Bundesländern flächendeckend eingeführt.

Fragestellung: Wir untersuchten die Zusammenhänge zwischen den Ergebnissen des SOPESS-Sprachscreenings und der schulischen Sprachkompetenz als Teil einer umfassenden Evaluation.

Methoden: Daten der rheinland-pfälzischen Schuleingangsuntersuchungen sowie der prospektiven Schülersgesundheitsstudie ikidS wurden ausgewertet. Zusammenhänge zwischen den schulischen Sprachkompetenzen am Ende der ersten Klasse (subjektive Lehrkräfteeinschätzung, Intervallskaliertes Merkmal, Range -4 bis +4) und dem SOPESS-Sprachscreenings (ordinal-skaliertes Merkmal, 6 Risikostufen) wurden mittels linearen Regressionsmodellen mit und ohne Berücksichtigung von weiteren sozialen und medizinischen Prädiktoren untersucht (z. B. Alter bei Einschulung, Geschlecht, Schul- und Berufsabschlüsse der Eltern, zuvor aufgetretene Sprachauffälligkeit, Entwicklungsverzögerung, Hörstörung).

Ergebnisse: In die Auswertung konnten 1379 Kinder einbezogen werden (48 % Mädchen, Alter bei Schuleingangsuntersuchung 4,9–7,2 Jahre). Die mittleren sprachlichen Kompetenzen sanken mit Zunahme der SOPESS Risikostufen deutlich ab (Mittelwerte: Stufe 0: 0,85 Stufe 2: -0,84 Stufe 4: -2,0 Stufe 6: -3,2; alle p -Werte $< 0,0001$). Die Varianzaufklärung (R^2) der schulischen Sprachkompetenz betrug alleine durch das SOPESS-Sprachscreening 0,24 und konnte durch Hinzunahme von weiteren Prädiktoren auf 0,39 gesteigert werden.

Schlussfolgerung: Es zeigte sich ein klarer Zusammenhang zwischen dem SOPESS-Sprachscreening und den schulischen Sprachkompetenzen am Ende der ersten Klasse. Die Vorhersagekraft von SOPESS kann durch die Hinzunahme weiterer Prädiktoren aus der Schuleingangsuntersuchung verbessert werden. Ein auf SOPESS basierendes Sprachscreeningprogramm könnte für eine passgenaue Auswahl von Versorgungs- und/oder Fördermaßnahmen genutzt werden. Dies sollte in einer weiteren Evaluationsstufe untersucht werden.

DGSPJ-FV004

Diabetes in der Schwangerschaft und ADHS-Risiko bei den Kindern

Karl E. Bergmann¹, Renate L. Bergmann¹, Robert Schlack², Rolf Richter¹, Alexander Weichert³, Wolfgang Henrich¹

¹Charité Universitätsmedizin Berlin, Campus Virchow Klinikum, Klinik für Geburtsmedizin, Berlin, Deutschland; ²Robert Koch-Institut, Epidemiologie und Gesundheitsmonitoring, Berlin, Deutschland; ³Charité Universitätsmedizin Berlin, Campus Mitte, Klinik für Geburtsmedizin, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Schwangerschaftsdiabetes (Damm et al. 2012) und vorbestehender Diabetes in einer Schwangerschaft (RL Bergmann et al., 1984) gelten als Risikofaktoren für Adipositas, Herz-Kreislaufkrankheiten und Diabetes der Kinder.

Fragestellung: Steht Diabetes in der Schwangerschaft auch in Beziehung zu nicht-somatischen Gesundheitsproblemen der Kinder, speziell ADHS?

Methoden: Die Basiserhebung des Kinder- und Jugendgesundheitsurvey (KiGGS, 2003–2006; Altersbereich zwischen 0 und < 18 Jahren) war mit 17.641 Teilnehmern die erste bundesweit repräsentative Studie in Deutschland zu Wachstum, Ernährung, somatischer, sozialer und psychischer Gesundheit, zu Entwicklung, Verhalten, zur Inanspruchnahme medizinischer Leistungen und sozialer Lage. Neben Informationen zu Diabetes in der Schwangerschaft liegen Elternangaben zu Hyperaktivitätssymptomen (SDQ), einer durch Arzt oder Psychologen gestellten ADHS-Diagnose und ADHS-Verdachtsfällen vor, außerdem Daten zu potenziellen weiteren Einflussfaktoren auf ADHS. Zusammenhänge in bivariaten und in multivariaten, logistischen Modellen (IBM SPSS 23.0) werden bei $p < 0,01$ als signifikant bezeichnet.

Ergebnisse: Auch nach Kontrolle für weitere signifikante Einflüsse auf ADHS, wie Geschlecht, Altersgruppe, Sozialstatus, Rauchen, Migrationshintergrund und Stilldauer blieben die Zusammenhänge zwischen Diabetes in der Schwangerschaft und elternberichteter Hyperaktivität (OR 1,76; $p = 0,008$), ADHS-Diagnose (OR 2,24; $p = 0,000$) sowie ADHS-Verdachtsfall (OR 1,96; $p = 0,000$) signifikant.

Diskussion: Trotz der Stabilität der auch in multivariaten Modellen signifikanten Ergebnisse und der Bestätigung bereits vorliegender Beobachtungen durch die bevölkerungsrepräsentative Datenbasis ist eine Kausalität nicht zu beweisen, weil es sich um Querschnittsdaten handelt, ADHS nicht klar genug definiert und nur ein Teil der Hill-Kriterien erfüllt ist. Diabetes in der Schwangerschaft wurde vor allem in der Vergangenheit unterdiagnostiziert. Dadurch könnte die Stärke des Zusammenhangs unterschätzt worden sein.

Schlussfolgerung: Der konsistent zu beobachtende Zusammenhang zwischen Diabetes in der Schwangerschaft und ADHS könnte auf epigenetische Einflüsse hinweisen. Für die Erfüllung der Hill-Kriterien der Kausalität wären differenziertere Daten aus der Schwangerschaft in einer prospektiven Geburtskohortenstudie zu gewinnen, in der über die somatischen Indikatoren hinaus auch gut definierte, nicht somatische Zielvariable – einschließlich ADHS – erhoben werden sollten. Kontrollierte Interventionsstudien und pathophysiologische Untersuchungen wären unverzichtbar.

DGSPJ-FV005

Es lohnt auch im Alltag Methylphenidat in einem placebokontrollierten Doppelblindversuch einzudosieren

Joachim Opp¹, Thomas Stehr², Andreas Seidel³, Uwe Saint-Mont³

¹Evangelisches Krankenhaus Oberhausen, Sozialpädiatrisches Zentrum, Oberhausen, Deutschland; ²Universitätsklinik Marburg, Kinder- und Jugendpsychiatrie, Marburg, Deutschland; ³Hochschule Nordhausen/ISRV, Hochschule für Gesundheit, Nordhausen, Deutschland

Hintergrund: Doppelblindversuche gelten zu Recht als aufwendig und sind deshalb zumeist klinischen Studien vorenthalten. Wir haben die Erfahrung gemacht, dass die Eindosierung von Methylphenidat in einem ver-

blindeten, placebokontrollierten Vorgehen viele Vorteile bringt. Wir führen diese Doppelblindversuche daher routinemäßig durch.

Fragestellung: In einer retrospektiven Auswertung klärten wir die Frage, wie weit die placebokontrollierten Eindosierungen hilfreich waren und wie oft sie zeigten, dass Methylphenidat einen eindeutig positiven Effekt hatte.

Material und Methoden: Methylphenidat und Placebo werden für je 3 Wochen in ansteigender Dosis verabreicht. Die Eltern erhalten hierzu zwei nur mit „A“ und „B“ beschriftete Umschläge, einen mit Placebo, einen mit Verum und entscheiden frei, mit welchem Umschlag begonnen werden soll. Wir im SPZ wissen, was in welchem Umschlag ist, jedoch nicht mit welchem Umschlag begonnen wird.

Die Eltern erhalten zudem einen verschlossenen Umschlag, mit dem sie jederzeit eine Entblindung durchführen können. Für beide Phasen werden im ausführlichen Auswertegespräch die Beobachtungen verglichen und mit Fremdbeurteilungsbögen (FBB-ADHS) von Eltern, Lehrern und ggf. auch Betreuern, Integrationshelfern und Therapeuten abgeglichen.

Ergebnisse: 86 Doppelblindversuche konnten eingeschlossen werden. Wir können zeigen, dass wir mit dem Doppelblindversuch eine größere Sicherheit bekommen, ob das Medikament einen relevanten Zusatznutzen über den Placeboeffekt hinaus hat. Auch ein Placeboeffekt ist deutlich.

Durch das Doppelblind-Design werden die Kinder in der Eindosierung genauer beobachtet, die Beobachtungen sind differenzierter.

Die Vorteile im Alltag sind so groß, dass wir an beiden SPZ-Standorten Mühlheim und Oberhausen die Methylphenidat-Eindosierung in über 90 % der Fälle als placebokontrollierten Doppelblindversuch durchführen.

Diskussion: Es ist nicht nötig, die Wirkung von Methylphenidat bei ADHS durch eine weitere Studie zu belegen. Wir können zeigen, dass trotz insgesamt guter Wirkung einzelne Patienten nicht profitieren oder sich sogar verschlechtern, andere zeigen Verbesserungen in der Placebophase.

Schlussfolgerung: Wir können die vorgestellte Methode des placebokontrollierten Doppelblindversuches als alltagstaugliches, pragmatisches und zielführendes Verfahren empfehlen. Der initial größere Aufwand macht sich durch den Zugewinn an Vertrauen und objektiver Information bezahlt.

DGSPJ-FV006

Multidisziplinäre Weiterbetreuung unser komplex behinderten über 18 jährigen SPZ-Patienten: Wie?

Peter Clemens, Kristina Timmermann

Kinderzentrum Mecklenburg, SPZ Mecklenburg, Schwerin, Deutschland

Nach mehr als 25 Jahren SPZ-Arbeit werden immer mehr unserer Patienten erwachsen. Wir müssen uns neuen Fragen stellen:

1. Wie viele Patienten benötigen auch >18 Jahre noch eine komplexe integriert-multidisziplinäre Betreuung?
2. Wie ist diese realisierbar? Über das SPZ mithilfe besonderer Einzelfallbewilligungen durch die Krankenkassen, welche Hürden gibt es dabei? Andere Wege, welche Hürden gibt es hier?

Diese Fragen sollen beleuchtet und mit diversen praktischen Tipps vorgestellt und diskutiert werden.

Poster DGSPJ

DGSPJ-P001

Inzidenz von Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen: eine prospektive Studie in der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Göttingen

Mara Isenberg¹, Knut Brockmann², Dagmar Weise², Elke Hobbiebrunken², Wiebke Stark²

¹Göttingen, Deutschland; ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Neuropädiatrie, Göttingen, Deutschland

Hintergrund: Aus Deutschland liegen bisher 3 retrospektive Untersuchungen zur Inzidenz von Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen vor, alle 3 Studien sind älter als 25 Jahre. Es gibt nur eine prospektive Studie zu dieser Thematik, die 1999/2000 in Mannheim und Heidelberg durchgeführt wurde. Anfang 2014 wurde die aktuelle Definition einer Epilepsie von der International League Against Epilepsy (ILAE) unter dem Titel „A practical definition of epilepsy“ publiziert: „Epilepsy is a disease of the brain defined by any of the following conditions: 1. At least two unprovoked (or reflex) seizures occurring > 24 h apart. 2. One unprovoked (or reflex) seizure and a probability of further seizures similar to the general recurrence risk (at least 60 %) after two unprovoked seizures, occurring over the next 10 years. 3. Diagnosis of an epilepsy syndrome.“

Fragestellung: Ziel dieser prospektiven Studie war es, die Inzidenz von Epilepsien und die relative Häufigkeit von speziellen Epilepsiesyndromen bei Kindern und Jugendlichen in Göttingen auf der Basis der aktuellen Epilepsie-Definition aus 2014 und der Epilepsie-Klassifikation der ILAE aus dem Jahr 2010 zu ermitteln.

Methoden: Unter den Patienten der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der Universitätsmedizin Göttingen wurden auf Basis der Eintragungen im Untersuchungsbuch des EEG-Labors (Zeitraum: 01.01.2014–31.12.2014) diejenigen Patienten ermittelt, bei denen das EEG wegen eines ersten cerebralen Anfalls oder wegen einer neudiagnostizierten Epilepsie angefordert wurde. Für die Berechnung der Inzidenz wurden nur Patienten mit Wohnsitz im Landkreis Göttingen und Northeim herangezogen.

Ergebnisse: In 2014 wurden im EEG-Labor der Univ.-Kinderklinik Göttingen insgesamt 2481 EEGs abgeleitet. Davon wurden 134 wegen eines ersten zerebralen Anfalls (43 Patienten mit Gelegenheitsanfällen) bzw. einer neu diagnostizierten Epilepsie ($n=91$) angefordert, wie die Auswertung der Krankenakten und EEG-Befunde ergab. Zusätzlich wurde ein Jugendlicher mit neu aufgetretener Epilepsie von einem niedergelassenen Neurologen gemeldet. Damit beträgt die Gesamtzahl der in diese Studie eingeschlossenen Patienten $n=135$. Für Stadt und Landkreis Göttingen sowie den angrenzenden Landkreis Northeim ergab sich eine Inzidenz für Epilepsien unter den Kindern und Jugendlichen (1.–16. Lebensjahr) von 97,8 pro 100.000 Einwohner, näherungsweise also von 1:1000.

Schlussfolgerung: Die in der Vergangenheit in Deutschland zu dieser Frage durchgeführten Untersuchungen hatten etwas geringere Inzidenzen von ca. 52–72/100.000 ergeben. Unsere Ergebnisse zeigen, dass die neue Epilepsie-Definition der ILAE Konsequenzen für die Epilepsie-Inzidenz hat. Daneben spielen auch methodische, regionale, ethnische und soziale Unterschiede eine Rolle für die Inzidenz von Epilepsien.

DGSPJ-P002**Die Zukunft mit chronischer Erkrankung? Ein Vergleich zur Selbsteinschätzung von Jugendlichen mit Epilepsie und Asthma bronchiale**

Susanne M. Fisch¹, Martina P. Neininger², Freerk Prenzel¹, Matthias K. Bernhard¹, Frauke Hornemann¹, Andreas Merckenschlager¹, Wieland Kiess¹, Thilo Bertsche², Astrid Bertsche³

¹Universitätsklinikum Leipzig, Klinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche, Neuropädiatrie, Leipzig, Deutschland; ²Universität Leipzig, Klinische Pharmazie und Zentrum für Arzneimittelsicherheit, Leipzig, Deutschland; ³Universitätsmedizin Rostock, Kinder- und Jugendklinik, Neuropädiatrie, Rostock, Deutschland

Hintergrund: Die Zeit der Adoleszenz ist für alle Jugendlichen eine Herausforderung. Dies gilt umso mehr, wenn eine chronische Erkrankung wie Epilepsie oder Bronchialasthma besteht.

Fragestellung: Welche Erfahrung machen Jugendliche mit ihrer Erkrankung? Was erwarten sie von ihrer Zukunft?

Methoden: 12–17jährige Patienten eines Universitätsklinikums, die an Epilepsie bzw. Bronchialasthma litten, wurden zwischen September 2016 und März 2017 mittels eines strukturierten Interviews befragt.

Ergebnisse: 45 Patienten mit Epilepsie und 47 mit Bronchialasthma wurden eingeschlossen. Jugendliche mit Epilepsie fühlten sich durch die Erkrankung stärker beeinträchtigt (Median 2,5; Q25/Q75: 0,75/3,0; Likert Skala: 0 = überhaupt nicht bis 5 = sehr ausgeprägt) als solche mit Bronchialasthma (1,0; 0/3,0; $p=0,017$). 79 Patienten (86 %) hatten sich noch nie im Internet über ihre Erkrankung informiert. Jugendliche mit Epilepsie sahen sich stärker in ihren beruflichen Möglichkeiten eingeschränkt (2,0; 0/4,0) als solche mit Bronchialasthma (0; 0/2,0; $p=0,001$). Zudem hatten Jugendliche mit Epilepsie mehr Angst, ihre Erkrankung an ihre Nachkommen zu vererben (3,0; 0/4,0) als solche mit Bronchialasthma (1,5; 1,5/3,0; $p=0,016$). Mädchen mit Epilepsie hatten mehr Angst bezüglich Komplikationen in der Schwangerschaft aufgrund der Erkrankung (4,0; 0,5/5,0) als Mädchen mit Bronchialasthma (0; 0/4,0; $p=0,019$).

Schlussfolgerung: Jugendliche mit Epilepsie fühlten sich im Alltag stärker beeinträchtigt als solche mit Bronchialasthma und äußerten mehr Ängste bezüglich beruflicher Möglichkeiten, Vererbung der Erkrankung und Schwangerschaftskomplikationen der Erkrankung. Diese Aspekte sollten in der medizinischen und psychosozialen Betreuung der Jugendlichen unbedingt thematisiert werden. Im Gegensatz zu befragten Eltern in ähnlichen Studien äußerte ein großer Teil der Jugendlichen überraschenderweise, dass sie das Internet praktisch nicht zur Information über ihre Erkrankung nutzen.

DGSPJ-P003**Elternfragebögen zu Grenzsteinen der kindlichen Entwicklung im Alter von 4 bis 6 Jahren – Sind die abgefragten Grenzsteine aktuell?**

Franziska Nairz, Gabriele Hölscher, Gabriele Morlock, Uta Nennstiel

Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Sachgebiet Gesundheitsberichterstattung, Epidemiologie, Sozialmedizin (GE4), Oberschleißheim, Deutschland

Hintergrund: Anhand definierter Grenzsteine lässt sich die individuelle und adaptive Entwicklung eines Kindes mit wenig Aufwand beurteilen. In einer früheren Studie wurden altersspezifische Elternfragebögen mit validierten Grenzsteinen der motorischen, kognitiven, sprachlichen und sozialen Entwicklung erstellt und an einer repräsentativen Stichprobe normiert. Die Fragebögen für die Altersgruppen 4–6 wurden von 6 bayerischen Gesundheitsämtern im Rahmen eines Pilotprojekts zur Neukonzeption der Schuleingangsuntersuchung ergänzend zum Entwicklungsscreening eingesetzt um mögliche Entwicklungsauffälligkeiten zu identifizieren. Damit liegt nun eine deutlich größere Stichprobe vor als für die Normierung verwendet wurde. Diese Daten erlauben eine Überprüfung der bisherigen Fragensauswahl und Normwerte für die jeweiligen Fragebögen.

Fragestellung: Sind die einzelnen Grenzsteine in der Altersgruppe 4, 5 und 6 für die Beurteilung der kindlichen Entwicklung noch aktuell? Ist eine Anpassung der Cut-Off-Werte zur Gesamtbeurteilung der altersspezifischen Elternfragebögen notwendig?

Material und Methoden: Für die Auswertung stehen Daten von rund 6500 Kindern im Alter von 4–6 Jahren zur Verfügung, die im Rahmen des Pilotprojekts in den Jahren 2016 und 2017 untersucht wurden. Die Teilnahme an dem Projekt war freiwillig. Die Eltern der Kinder wurden gebeten, den altersentsprechenden Fragebogen mit 15–24 Fragen zu den Grenzsteinen der kindlichen Entwicklung auszufüllen. Mittels Itemanalyse wird überprüft, ob die einzelnen Grenzsteine von mindestens 90 % der Kinder einer Altersgruppe erreicht werden und damit geeignet für die Beurteilung einer altersgemäßen Entwicklung sind. Die bisher verwendeten Cut-Off-Werte zur Gesamtbeurteilung der kindlichen Entwicklung werden mit dem 90. Perzentil der Summe von erreichten Grenzsteinen in der Untersuchungspopulation verglichen.

Ergebnisse: Vorläufige Auswertungen für das erste Untersuchungsjahr ergeben bei Verwendung der bisherigen Cut-Off-Werte unter deutschsprachigen Kindern einen Anteil von etwa 8 % mit auffälligem Gesamtergebnis. Vereinzelt werden Grenzsteine von weniger als 90 % der Kinder erreicht, z. B. können nur rund 80 % der 5-Jährigen „10 mal auf einem Bein hüpfen“. Die Zwischenergebnisse weisen zudem darauf hin, dass auch für jüngere Kinder, wie bereits im Fragebogen für 6-Jährige, ein geschlechtsspezifischer Cut-Off-Wert erforderlich sein könnte. Endgültige Ergebnisse mit Daten aus beiden Untersuchungsjahren sollen auf dem Kongress präsentiert werden.

Schlussfolgerung: Der Elternfragebogen zu Grenzsteinen der kindlichen Entwicklung ist ein einfach anwendbares Instrument im Rahmen von Screening-Untersuchungen. Einzelne Grenzsteine scheinen nicht mehr aktuell und sollten angepasst werden oder aber die Befunde weiter diskutiert werden. Eine geschlechtsspezifische Bewertung in den betrachteten Altersklassen erscheint sinnvoll. Zusätzlich ist eine Validierung durch den Vergleich der Fragebogen-Ergebnisse mit den Screening-Befunden geplant.

DGSPJ-P004**Motivation adipöser Jugendlicher in ambulanten Schulungen**

Hannah Hoffmann¹, Anja Bischof¹, Julian Wienert², Ute Thyen¹, Olaf Hiort¹, Ingo Menrath¹

¹Universität zu Lübeck, Fachbereich Psychologie, Lübeck, Deutschland;

²Universität zu Lübeck, Institut für Sozialmedizin und Epidemiologie, Lübeck, Deutschland

Hintergrund: Die individuelle Motivationslage ist in der Therapie adipöser Jugendlicher von entscheidender Bedeutung. Sie wird in ambulanten Schulungen jedoch nicht standardisiert erfasst. Ziel der Studie war die Motivationsüberprüfung adipöser Jugendlicher auf Basis des Health Action Process Approach (Schwarzer, 2008). Der hierfür verwendete Fragebogen zur Festlegung von Motivationsstadien (MOS; Stachow et al., 2017) differenziert die drei Motivationsstadien Non-Intender (keine Absichtsbildung), Intender (Absichtsbildung) und Actor (Handlung) und wurde auf Basis eines bereits etablierten Fragebogens (Wienert et al., 2017, 2018) für die Zielgruppe angepasst.

Fragestellung: In welchen Motivationsstadien zur Änderung des Ernährungs- bzw. Bewegungsverhaltens befinden sich adipöse Jugendliche zu Beginn ambulanter Schulungen? Inwiefern zeigt sich ein Zusammenhang zwischen den Motivationsstadien und krankheitsbezogenen bzw. soziodemographischen Variablen?

Methoden: Im ersten Behandlungsquartal einer ambulanten Adipositas-schulung wurden 92 Jugendliche (Alter $M=13,3$, $SD=1,4$; 53 % weiblich; BMI $M=31,7$, $SD=5,9$) und deren Eltern befragt. Die Jugendlichen beantworteten standardisierte Fragebögen zu Motivation (MOS), Ressourcen (ERI-KJ) und Leidensdruck (PRISM) und die Eltern zu Verhaltensauffälligkeiten (SDQ) und adipositaspezifischer Lebensqualität (KINDL) der Kinder sowie soziodemografischen Merkmalen. Mittels multinomialer Regressionsanalysen wurden Zusammenhänge zwischen den Motiva-

tionsstadien des Ernährungs- und Bewegungsverhaltens und krankheitsbezogenen bzw. soziodemografischen Variablen untersucht.

Ergebnisse: Hinsichtlich des Ernährungsverhaltens befanden sich 6 (7 %) Kinder im Non-Intender, 35 (38 %) im Intender- und 51 (55 %) im Actor-Stadium. Bei der multivariaten Betrachtung (Nagelkerkes R-Quadrat = .416) zeigten Verhaltensauffälligkeiten einen Zusammenhang mit dem Intender-Stadium (OR 0,18, KI 0,04–0,85, $p=0,030$). Weiterhin zeigten Alter (OR 12,87, KI 2,38–69,61, $p=0,003$), Sozialstatus (OR 3,46, KI 1,29–9,23, $p=0,013$) und Verhaltensauffälligkeiten (OR 2,48, KI 1,20–5,12, $p=0,014$) einen Zusammenhang mit dem Actor-Stadium. Hinsichtlich des Bewegungsverhaltens befanden sich 7 (8 %) Kinder im Non-Intender-, 21 (23 %) im Intender- und 64 (69 %) im Actor-Stadium. Bei der multivariaten Betrachtung (Nagelkerkes R-Quadrat = 0,288) zeigte nur die Subskala Körpererleben des ERI-KJ (OR 3,72, KI 1,38–10,00, $p=0,009$) einen Zusammenhang mit dem Actor-Stadium.

Schlussfolgerung: Adipöse Jugendliche unterscheiden sich hinsichtlich ihrer Motivation zur Änderung des Ernährungs- und Bewegungsverhaltens. Es liegen Hinweise vor, dass die Motivation im Zusammenhang mit Alter, Sozialstatus, Verhaltensauffälligkeiten und Körpererleben steht. Diese Aspekte sollten in ambulanten Schulungen berücksichtigt werden.

DGSPJ-P005

Kardiale Evaluation von Patienten mit Aufmerksamkeitsdefizit-Hyperaktivitätsstörung (ADHS), die eine Pharmakotherapie erhalten sollen – eine Verunsicherung bei Ärzten unterschiedlicher Fachrichtungen im Vorfeld und Verlauf der Erkrankung

Richard Eyermann

Klinik Schönsicht, Rehabilitation für Kinder und Jugendliche, AHB, Kind-Mutter/Vater-Rehabilitation, Berchtesgaden, Deutschland; Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin München, Deutschland

Hintergrund: Berichte plötzlicher unerwarteter Todesfälle (SUD) bei ADHS-Patienten unter Stimulanzien führen zu Bedenken bezüglich der Sicherheit von Psychopharmaka. V. a. die Frage nach Risikosteigerung für unerwünschte kardiovaskuläre Ereignisse führen zu Debatten über angemessene Evaluation, um Patienten mit nicht diagnostizierten at-Risk für Herzfehler (AHF) u./o. Arrhythmien auf Medikamente vor Therapiebeginn von ADHS zu identifizieren. Ärzte sind stark verunsichert, noch mehr bezüglich Notwendigkeit eines Vor-EKG.

Methoden: Evidenzbasierte Literaturrecherche u. Praxis-Fazit.

Ergebnisse: ADHS ist eine häufige Störung u. betrifft 8–10 % der Schulkinder. Stimulanzien, einschl. Methylphenidat (Ritalin, Methylin, Concerta, Focalin, Metadate), Dextro (Dexedrine) u. gemischte Amphetaminsalze (z. B. Adderall) sind wirksam, um das Verhalten bei diesen Patienten zu verbessern.

Berichte von SUD von Kindern, die Stimulanzientherapie erhalten haben, führten zu Bedenken, dass diese Medikamente das Risiko von kardiovaskulären unerwünschten Ereignissen erhöhen, einschließlich SUD. Jedoch wurde in großen Kohorten-Studien kein erhöhtes Risiko für schwere kardiovaskuläre Nebenwirkungen bei Kindern mit Stimulanzien-Therapie im Vergleich mit der allgemeinen pädiatrischen Population gezeigt.

Diskussion und Schlussfolgerung: – Kinder ohne Herzerkrankung (AHF): Auf der Grundlage der verfügbaren Daten scheint es, dass Kinder bzw. Patienten ohne Herzerkrankung, die die Stimulanzien-Therapie erhalten, kein erhöhtes Risiko für kardiovaskuläre Ereignisse im Vergleich mit der allgemeinen pädiatrischen Population haben.

– Vor-EKG vor Stimulanzientherapie: Unter den ADHS-Patienten gibt es überproportional (30–40 %) viele Patienten mit AHF. Diese sollten möglichst vor einer Pharmakotherapie identifiziert werden.

Differente Stellungnahmen zum Vor-EKG der American Heart Association (AHA) (pro) u. American Academy of Pediatrics (AAP) (contra) von 2008 wurden inzwischen revidiert u. entsprechen in ihren Empfehlungen den Leitlinien der meisten pädiatrischen u. kinder- u. jugendpsychiatrischen Fachverbände: Entsprechend den Empfehlungen von AHA u. AAP kann eine Pharmakotherapie mit Stimulanzien bei einem Kind

mit ADHS eingeleitet werden, wenn keine Anzeichen einer Herzerkrankung nach umfassender kardiovaskulär-basierter konzentrierter Anamnese u. körperlicher Untersuchung vorliegen.

Allgemein: – RR- u. HF-Messung.

– Bei Auffälligkeiten kinder-/kardiologische Untersuchung.

– Vor-EKG ärztliche Einzelfall-Entscheidung, aber Empfehlung IA für sportkardiologische Prävention PHT.

– Pharmakotherapie nicht vorenthalten ohne Vor-EKG.

– Bei AHF sollten HF u. RR sorgfältig kontrolliert werden.

– Bei AHF oder Prädisposition für PHT Absprache u. Überwachung durch (Kinder)-Kardiologen.

– Bei AHF u. ADHS bisher keine belastbaren Daten für erhöhtes Risiko für PHT.

Viele Ärzte befürworten dennoch sicherheitshalber generell ein Vor-EKG, z. T. auch ein EKG im Verlauf der ADHS-Erkrankung.

DGSPJ-P006

Verbesserte Kommunikation mit Patienten durch Erkennen von Sprachdifferenzen und kompetente Zusammenarbeit mit Dolmetschern im interprofessionellen Team – Interpret2Improve

Franziska Krampe¹, Götz Fabry², Thorsten Langer¹

¹Zentrum für Kinderheilkunde Universitätsklinik Freiburg, Neuropädiatrie und Muskelerkrankungen, Freiburg, Deutschland; ²Albert-Ludwigs-Universität Freiburg, Medizinische Psychologie, Freiburg, Deutschland

Hintergrund: Sprachbarrieren (SB) sind häufig und prägen den Alltag der Patientenversorgung. SB können einen negativen Einfluss auf die Behandlungsqualität haben und zu erhöhten Kosten führen (z. B. durch vermeidbare Diagnostik und verlängerte Liegezeiten). Gleichzeitig werden SB häufig nicht bzw. spät erkannt. Eine gute Möglichkeit zur Überwindung von SB ist der Einsatz von Dolmetschern. Oftmals ist die Zusammenarbeit mit Dolmetschern aber verbesserungswürdig. Im Seminar Interpret2Improve lernen PJ-Studierende und Auszubildende der Kranken- und Gesundheitspflege in einem gemeinsamen Seminar über die Bedeutung von SB und die effektive Zusammenarbeit mit Dolmetschern.

Methoden: Das dreistündige Blockseminar besteht aus einem theoretischen Teil und praktischen Übungen. Im theoretischen Teil werden in einer interaktiven Diskussion der Zusammenhang von SB und Patientensicherheit sowie der Behandlungsqualität und das Erkennen von SB im Alltag erarbeitet. Zudem werden wesentliche Informationen in der Zusammenarbeit mit Dolmetschern vermittelt (z. B. Rollenneutralität, Schweigepflicht, verschiedene Arten des Dolmetschens). Anschließend folgen zwei Simulationen, in denen die Teilnehmenden (TN) ein Gespräch mit nicht deutsch sprechenden Schauspielpatienten und professionellen Dolmetschern üben. Darauf folgt ein Debriefing, in dem die Erfahrungen der TN aufgegriffen, besprochen und einzelne Aspekte vertieft werden. Die Evaluation erfolgt schriftlich in einem prä-post-Format mit dem Freiburg Questionnaire for Interprofessional Learning Evaluation. Das Seminar findet 2- bis 3-mal im Semester statt.

Ergebnisse: Im Zeitraum 11/2016–07/2017 fanden vier Seminare mit $n=35$ TN statt. Davon stammen 12 TN aus der Kranken- und Gesundheitspflege, 22 TN waren weiblich. Die Lehrveranstaltung im Gesamten wurde mit 1,4 nach Schulnoten bewertet (SD 0,4; Pflegendende 1,7; PJ-Studierende 1,2). In der Prä-Befragung wurde die Wichtigkeit von interprofessionellen Lehrangeboten von den PJ-Studierenden mit 4,08 und von den Auszubildenden der Pflege mit 3,92 auf einer 5-stufigen Likertskala (1 = gar nicht wichtig, 5 = sehr wichtig) bewertet. Im Prä/Post Vergleich zeigten sich auf folgenden Skalen relevante Mittelwertunterschiede ($n=22$): Relevanz der Interprofessionalität (0,46; $p<0,01$), Rollenverständnis (0,39; $p<0,05$) und Teamfähigkeit (0,43; $p<0,01$).

Schlussfolgerung: Der Umgang mit SB und der effektive Einsatz von Dolmetschern eignen sich sehr gut für eine interprofessionelle Lehrveranstaltung für Medizinstudierende und Auszubildende der Kranken- und Gesundheitspflege. Seit 2018 wird das Seminar in einer weiterentwickelten Form als Fortbildung für Behandler aus dem ärztlichen und nicht-ärztlichen Bereich angeboten (TeamInterpret: <http://www.bosch-stiftung.de/>)

sites/default/files/documents/201801/Projektbeschreibung_Teaminterpret_RBS_deutsch.pdf). In welchem Umfang die Lehrveranstaltung zu einer Veränderung der Versorgungspraxis beiträgt, sollte weiter untersucht werden.

DGSPJ-P007

Zahngesundheit von übergewichtigen und adipösen Kindern und Jugendlichen

Claudia Tschammler¹, Alexandra Simon¹, Knut Brockmann², Annette Wiegand¹, Markus Röhl²

¹Universitätsmedizin Göttingen, Poliklinik für Präventive Zahnmedizin, Parodontologie und Kariologie, Göttingen, Deutschland; ²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsmedizin Göttingen, Sozialpädiatrisches Zentrum, Göttingen, Deutschland

Fragestellung: Ziel dieser Untersuchung war es, die Prävalenz und den Schweregrad von Karies (erfahrung) und dentalen Erosionen von übergewichtigen und adipösen Kindern und Jugendlichen im Vergleich zu normalgewichtigen Kindern und Jugendlichen zu ermitteln.

Material und Methoden: An der Untersuchung nahmen 223 Kinder und Jugendliche im Alter zwischen 4 und 17 Jahren teil. Die Einteilung in die Gewichtsgruppen Normalgewicht (Body-Mass-Index-Perzentilen (P) 10–90) und Übergewicht (P 90–97) sowie Adipositas (P 97–99,5) und extreme Adipositas (P >99,5) erfolgte auf der Grundlage der Leitlinie der Arbeitsgemeinschaft Adipositas im Kindes- und Jugendalter. Dentale Befunde wurden anhand von standardisierten Indices (BEWE, ICDAS II, DMFT) klassifiziert. Mit Hilfe von Fragebögen wurden Ernährungsgewohnheiten, chronische Erkrankungen und Mundhygienemaßnahmen erfasst. Die statistische Auswertung erfolgte mit Chi²- und Kruskal-Wallis-Test, Spearman-Korrelationen und logistischen und linearen Regressionsanalysen ($p < 0,05$).

Ergebnisse: Adipöse und extrem adipöse Kinder und Jugendliche wiesen sowohl an den Milchzähnen als auch den bleibenden Zähnen signifikant häufiger dentale Erosionen und Karies auf als normalgewichtige Kinder. Als Risikofaktoren für Karies (erfahrung) konnten erhöhte BMI-Werte, zunehmendes Alter, sozioökonomische Faktoren, ungünstige Zahnputzgewohnheiten sowie der häufige Konsum kariogener Getränke ermittelt werden. Das Risiko für dentale Erosionen stieg mit steigendem BMI, steigendem Alter, männlichem Geschlecht und häufigerem Konsum erosiver Getränke/Zwischenmahlzeiten an.

Schlussfolgerung: Die vorliegende Untersuchung zeigt, dass Kinder mit Übergewicht/Adipositas ein höheres Risiko für das Auftreten dentaler Erosionen und kariöser Läsionen haben als normalgewichtige Kinder.

DGSPJ-P009

Paradoxe Reaktion auf Pipamperon – Fallbericht eines Patienten mit gravierender kombinierter vokaler und multipler motorischer Tic-Störung

Richard Eyermann¹, Helmut Langhof²

Klinik Schönsicht, Rehabilitation für Kinder und Jugendliche, AHB, Kind-Mutter/Vater-Rehabilitation; Berchtesgaden, Deutschland; ²Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Hintergrund: Pipamperon (Dipiperon[®]), niederpotentes Neuroleptikum, in der Psychiatrie als Therapeutikum gegen aggressive psychotische Zustände u. Schlafstörungen angewendet, verfügt über stark sedierende Wirkung, die die antipsychotischen Effekte in der Intensität übersteigt, wird bei Tic-Störungen empfohlen.

Fallbericht: Ein 17-j. Junge, stationär aufgenommen, litt an unwillkürlichen, plötzlichen, schnellen, wiederholten, arrhythmischen, stereotypen Bewegungen u. Lautäußerungen. Seit 2 Jahren, 2015, bestanden die Tics, zunächst nur multipel motorisch später aber auch vokal, insgesamt an Häufigkeit zunehmend. Unter Psychotherapie (Hypno- u. Gesprächstherapie) 2015/2016 u. Tiaprid-Pharmakotherapie 6/2016–6/2017 waren die

Tics nicht suffizient gebessert, die ambulante Behandlung wurde abgebrochen.

Der Jugendliche war im Kontakt freundlich u. zugewandt, er ging ganz offen mit seinen vokalen u. motorischen Tics um. Es war evident, dass die Symptomatik bei schwierigen Themen deutlich zunimmt, aber auch das konnte er reflektieren. Die Stimmungslage wirkte belastet, von suizidalen Gedanken konnte er sich klar u. glaubhaft distanzieren. Der formale u. inhaltliche Gedankengang war geordnet. Kein Anhalt für psychotisches Erleben oder Wahrnehmungsstörungen. Keine Schlafstörungen u. keine Antriebsstörung eruierbar.

Die MRT-Untersuchung von Neurokranium u. intrakranieller hirnversorgender Arterien unter Dotarem i.v. zeigte einen unauffälligen, altersentsprechenden intra- u. extrakraniellen Befund, kein Aneurysma oder signifikante Gefäßstenose.

Im Vor-EEG vor Tiapridtherapie keine Auffälligkeiten. Im Verlauf unter Tiaprid EEG mit artefaktreicher aber altersentsprechend unauffälliger Wachableitung einschließlich der Provokationsmethoden ohne Hinweis auf epilepsietypische Potenziale.

Aktueller Befund: HN o. B.. Motorik: keine latenten oder manifesten Paresen. Reflexe: MER normal seitengleich auslösbar, keine Pyramidenbahnzeichen. Koordination: ungestört. Sensibilität: intakt. Psychopathologie: unauffällig. EEG: Normales Beta-EEG.

Die Therapie der Tic-Störung beinhaltet: – Diagnostik u. Intervention, auch komorbider Störungen

– Psychoedukation, Aufklärung, Beratung, Bewältigungsstrategien, Beobachtung, Begleitung

– Pharmakotherapie D2-Rezeptorantagonisten

(Responderrate 70 %, Reduktion der Tics um 60–70 %)

Nach erfolglosem Tiaprid begannen wir eine Pharmatherapie mit Pipamperon in niedriger Dosis (1 mg/kg/KG), die aber nach paradoxer Reaktion mit starken Aggressionen nach 2 Tagen wieder beendet werden musste. Die unerwünschte Nebenwirkung wurde dem deutschen Bfarm gemeldet, deren große Datenbank bislang über keine Signale verfügte. Der FDA sind bisher 25 Fälle von Komplikation Aggression bei insgesamt 594 NW unter Dipiperon gemeldet, 4,2088 % (FDA-Reports jeglicher NW Aggression: 22829, 0,1431 %).

Schlussfolgerung: Pipamperon – sonst auch bei aggressiven Zuständen eingesetzt, kann paradoxerweise selbst zu aggressivem Verhalten führen bzw. Aggressionen noch verstärken.

DGSPJ-P010

Vorschulische Sprachförderung nach Artikel 5 des Bayerischen Integrationsgesetzes

Gabriele Morlock, Franziska Nairz, Gabriele Hölscher, Uta Nennstiel
Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Sachgebiet GE4: Gesundheitsberichterstattung, Epidemiologie, Sozialmedizin, Oberschleißheim, Deutschland

Unzureichende Kenntnisse in der deutschen Sprache führen bei Kindern oftmals zu geringem Schulerfolg. Durch eine früh einsetzende und gezielte Unterstützung beim Erwerb der deutschen Sprache können die Bildungschancen deutlich verbessert werden.

Für Kinder, die einen besonderen Unterstützungsbedarf beim Erlernen der deutschen Sprache haben, wird in Bayern der Vorkurs Deutsch angeboten. Erstmals eingeführt wurde er zum Schuljahr 2001/02 für Kinder die Deutsch als Zweitsprache erlernen, zunächst im Umfang von 40 Stunden. In den Folgejahren wurde der zeitliche Umfang auf 240 Stunden erweitert. Seit Oktober 2013 besteht das Angebot „Vorkurs Deutsch 240“ unabhängig davon, ob Kinder Deutsch als Erst- oder Zweitsprache erlernen. Bei der Durchführung wirken die Kindertageseinrichtung (Kita) und die Schule als Bildungspartner für das Kind kooperativ zusammen. Der erste Teil des Vorkurs Deutsch wird 1,5 Jahre vor der Einschulung vom Kindergarten angeboten und im Vorschuljahr gemeinsam von Schule und Kindergarten durchgeführt.

Wie sind die Voraussetzungen und Verfahren zur Teilnahme eines Kindes am Vorkurs Deutsch?

Kindertageseinrichtungen sind nach Art. 5 Abs. 2 des Bayerischen Integrationsgesetzes (BayIntG) verpflichtet bei allen Kindern in der ersten Hälfte des vorletzten Kindergartenjahres die sprachliche Kompetenz in der deutschen Sprache zu erheben. Als Grundlage zur Feststellung werden derzeit die Beobachtungsbögen Sismik (Sprachverhalten und Interesse an Sprache bei Migrantenkindern in Kindertageseinrichtungen) und Seldak (Sprachentwicklung und Literacy bei deutschsprachig aufwachsenden Kindern) verbindlich eingesetzt.

Besucht ein Kind vor der Einschulung keine Kita, soll die Sprachstandserhebung nach Art. 5 Abs. 2 BayIntG durch die zukünftige Grundschule durchgeführt werden. Betroffen sind ca. 1 % der zur Schuleingangsuntersuchung (SEU) vorgestellten Kinder, zwei Drittel mit Migrationshintergrund. Derzeit hat die Grundschule keine systematische Möglichkeit, diese Kinder zu identifizieren. Gleichzeitig wird in Bayern ein Pilotprojekt zur Neukonzeption der SEU (GESiK) erprobt. Dies sieht eine Untersuchung im vorletzten Kindergartenjahr, ein standardisiertes Sprachscreening (BESS) bei allen Kindern und eine ärztliche Beratung bei Auffälligkeiten vor. Eine flächendeckende und vollständige Umsetzung von Art. 5 BayIntG wäre im Rahmen dieser vorgezogenen SEU denkbar. Damit wäre es erstmals möglich, Kinder mit fehlenden Deutschkenntnissen, die nicht über die Kindertageseinrichtung erreicht werden, im Rahmen des Vorkurses Deutsch zu fördern. Zudem könnte durch Schulärzte und Schule den Eltern nahegebracht werden, ihr Kind vor der beginnenden Schulpflicht noch ein Jahr in den Kindergarten zu schicken. Über die flächendeckende Einführung der novellierten SEU in Bayern wird der Bayerische Ministerrat entscheiden.

DGSPJ-P011

Gesundheits-, Krankheits- und Heilungskonzept am Beispiel kindlicher Epilepsie in Indonesien, Südostasien. Ein ethnomedizinischer Beitrag zur interkulturellen Verständigung im SPZ

Siegrun von Loh

Plagwitz bei Püchau, Deutschland

Hintergrund: Epilepsie ist in allen Kulturen ein Stigma behaftete Krankheit: Das für Laien unerklärliche Anfallsgeschehen mit unkontrollierten Bewegungen und Bewusstseinsveränderungen legt das Wirken übernatürlicher Kräfte nahe. In Kulturen, in denen diese Kräfte sehr alltagsbestimmend sind, spielen Heiler und tradierte Verhaltensregeln eine wesentliche Rolle neben der wissenschaftlichen „modernen“ Medizin. Die geringe Compliance in der Behandlung anfallskranker Kinder in einem modernen sozialpädiatrischen Kinderzentrum auf Java, Indonesien, machte dies deutlich.

Ergebnisse: Eine mehrjährige Studie mit Elternbefragungen dieser Kinder ergab – außer Erfassung von Anfallsbeschreibungen in 2 Laiensprachen – Hinweise auf ein weitgehend metaphysisch begründetes Gesundheits- und Krankheitskonzept: Wenn kosmische, einschließlich religiöser Kräfte vom Individuum durch bestimmte Verhaltensweisen in Balance gehalten werden, sind Körper und Seele gesund; kosmische Imbalance verursacht Krankheit einschließlich epileptischer Anfälle. Der Heilkraft westlicher Medikamente wird daher wenig vertraut. Diese Erkenntnisse verbesserten vor Ort die Arzt-Patienten-Kommunikation.

Schlussfolgerung: Für hiesige Epilepsie-Behandlung zeigen sie die Notwendigkeit auf, den jeweiligen soziokulturellen Hintergrund von Migranten-Familien kennen- und verstehen zu lernen.

DGSPJ-P012

Teddybärkrankenhaus in Deutschland – ein Projekt zur Reduktion kindlicher Ängste vor Arzt- und Krankenhausbesuchen am Beispiel Freiburg

Tessa Görne¹, Franziska Krampe², Hannah Luz³

¹Albert-Ludwigs-Universität Freiburg, Teddybär-Krankenhaus Freiburg, Freiburg im Breisgau, Deutschland; ²Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg, Neuropädiatrie und Muskelerkrankungen, Freiburg im Breisgau, Deutschland; ³FAU Erlangen-Nürnberg, Teddybär-Krankenhaus Erlangen, Erlangen, Deutschland

Hintergrund und Zielsetzung: Das Teddybärkrankenhaus (TBK) ist ein ehrenamtliches, weltweites, studentisches Projekt, welches Kindern im Kindergartenalter durch rollenspielähnliche, desensibilisierende Methoden die Angst vor dem Arzt-/Krankenhausbesuch nehmen soll und ihnen gesundheitsbezogenes Wissen vermittelt. In Deutschland finden derzeit an 38 Fakultäten jährlich TBKs statt. Als organisatorischer Dachverband fungiert dabei die Bundesvertretung der Medizinstudierenden in Deutschland e. V. In Freiburg findet das TBK in Form eines Zelt-Krankenhauses seit 2003 jährlich statt und betreut innerhalb von vier Tagen rund 1300 Kinder. Die Teilnahme an einem TBK fördert die Kommunikations- und Organisationsfähigkeiten der Studierenden und deren Interesse an der Pädiatrie. Durch interdisziplinäre Zusammenarbeit (z. B. in Freiburg von insgesamt über 100 Humanmedizin-, Zahnmedizin- und Pharmaziestudierenden) und der individuellen Ausgestaltung des TBKs in den einzelnen Städten werden diese positiven Aspekte noch ergänzt.

Material und Methoden: Im TBK fungieren die Kinder als Surrogat-Eltern für ihre kranken Kuscheltiere und begleiten diese auf deren Diagnose- und Behandlungsweg. Hierbei versorgen speziell geschulte Medizinstudierende (die „Teddydocs“) die Kuscheltiere und ermöglichen den Kindern so einen Einblick in den Krankenhausalltag. Die Kinder durchlaufen dabei die typischen Stationen eines Krankenhauses von der Aufnahme über die Diagnostik mit Miniaturgeräten (Sonographie, Röntgen, MRT) bis zur teils operativen Behandlung und Entlassung. Je nach Stadt werden diese Stationen durch weitere wie zum Beispiel einer Apotheke, der Teddyschule (eine Kombination aus Wartebereich und Klassenzimmer) oder einem zahnmedizinischen Bereich ergänzt. Die Teddydocs vermitteln gleichzeitig die Arbeitsweise eines Arztes durch Anamnese-Erhebung, Erstellung von Untersuchungs-Befunden und der konservativen oder operativen Versorgung der Kuscheltiere. Durch eine mit einem „Riesenkuscheltier“ simulierte Notfallsituation, werden die Kinder in Freiburg an einen Notfall mit dem Einsatz eines Krankenwagens und entsprechendem Rettungspersonal herangeführt.

Ergebnisse: Positive Aspekte, die durch eine Teilnahme am TBK entstehen, sind der Zuwachs an Wissenserwerb, die Reduktion der Angst vor Arzt- und Krankenbesuchen bei Kindern sowie der Lernerfolg der Studierenden in Bezug auf Kommunikationsfähigkeiten und den Umgang mit Kindern. Gleichzeitig trägt die studentische Initiative durch aktive Mitgestaltung und verstärkte Lernmotivation zur Verbesserung der akademischen Leistung bei.

Schlussfolgerung: Das TBK stellt durch sein innovatives Setting ein ideales Modell zur Vermittlung von Lehrinhalten und Aspekten der Präventivmedizin dar, durch das alle Beteiligten profitieren können.

DGSPJ-P013

Psychische Auffälligkeiten und Schulerfolg bei Erstklässlern: Ergebnisse der prospektiven Kohortenstudie ikidS (ich komme in die Schule)

Christine Gräf¹, Isabell Hoffmann², Christiane Diefenbach², Jochem König², Martina Franziska Schmidt², Kathleen Schnick-Vollmer², Michael Huss³, Michael Urschitz²

¹Universitätsmedizin Mainz, Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik (IMBEI), Mainz, Deutschland;

²Universitätsmedizin Mainz, Institut für Medizinische Biometrie, Epidemiologie und Informatik; Abteilung für Pädiatrische Epidemiologie, Mainz, Deutschland; ³Universitätsmedizin Mainz, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Psychische Auffälligkeiten im Kindes- und Jugendalter gewinnen in Gesundheits- und Bildungspolitik an Bedeutung. Die Prävalenz psychischer Auffälligkeiten liegt abhängig von Definition, Operationalisierung, Alter und Art der Stichprobe zwischen 10 und 20 %. Die WHO empfahl 2003 die Implementierung multi-sektoraler Strategien zur frühzeitigen Identifikation und Prävention psychischer Störungen insbesondere im Setting Schule.

Fragestellung: Wir untersuchten den Zusammenhang zwischen psychischen Problemen bei Schulanfängern und den schulischen Fähigkeiten am Ende der ersten Klasse unter weitreichender Berücksichtigung möglicher Confounder wie Geschlecht, Alter bei Einschulung, sozioökonomischem Status, Migrationshintergrund, chronischer somatischer Erkrankung, alleinerziehendem Elternteil, Freizeitverhalten und weiteren.

Methoden: Im Rahmen einer populationsbasierten Kohortenstudie im Raum Mainz-Bingen wurden Schulanfänger des Jahres 2015 rekrutiert und psychische Auffälligkeiten wie auch chronische somatische Erkrankungen bei der Einschulungsuntersuchung sowie über studienspezifische Elternfragebögen erfasst. Am Ende der ersten Klasse beurteilten die Klassenlehrkräfte die sprachlichen, schriftsprachlichen, mathematischen und naturwissenschaftlichen Fähigkeiten jeweils auf einer 5-stufigen Skala von -2 (unterdurchschnittlich) bis +2 (überdurchschnittlich). Für die Auswertung wurden die Ergebnisse zu einem Summenscore addiert (-8 bis +8).

Ergebnisse: Von 3683 Schulanfängern wurden 2003 (54 %) rekrutiert. Für 1462 Kinder (51 % Jungen, Altersdurchschnitt 7,3 Jahre) lagen vollständige Daten zu den schulischen Fähigkeiten vor. Von diesen zeigten 41 % mindestens eine psychische Auffälligkeit. Verglichen mit Kindern ohne psychische oder somatische Gesundheitsprobleme hatten Kinder mit zumindest einer psychischen Auffälligkeit niedrigere Werte für die schulischen Fähigkeiten (adjustierte mittlere Differenz: -0,98, 95 % CI: [-1,35; -0,61], $P < 0,001$). Bei Betrachtung nur externalisierender Probleme zeigte sich ein deutlicher negativer Zusammenhang mit den schulischen Fähigkeiten (adjustierte mittlere Differenz: -1,44, 95 % CI: [-1,83; -1,05] $P < 0,001$), während dieser bei internalisierenden Problemen nicht beobachtet wurde. Kinder mit Symptomen von Hyperaktivität/Unaufmerksamkeit waren am stärksten betroffen (adjustierte mittlere Differenz: -1,96, 95 % CI: [-2,36; -1,56], $P < 0,001$).

Schlussfolgerung: Externalisierende Verhaltensprobleme und insbesondere mit Hyperaktivität und Unaufmerksamkeit einhergehende psychische Auffälligkeiten scheinen bereits zu Beginn der Schullaufbahn den Bildungserfolg zu beeinträchtigen. Eine frühe Identifikation und effektive Versorgung von Kindern mit externalisierenden Verhaltensproblemen möglichst noch vor der Einschulung könnten den frühen Schulerfolg dieser Kinder verbessern.

DGSPJ-P014

„Dein Ticket zur J1-Untersuchung“ – erste Ergebnisse zur Evaluation der Informationskampagne

Gabriele Hölscher¹, Alexander Beck², Tobias Huber², Berthold Koletzko³, Uta Nennstiel¹

¹Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit (LGL), Sachgebiet Gesundheitsberichterstattung, Epidemiologie, Sozialmedizin, Oberschleißheim, Deutschland; ²Stiftung für Innovative Medizin, Vorstand, München, Deutschland; ³Stiftung Kindergesundheit, c/o Dr. von Haunersches Kinderspital, Ludwig-Maximilians-Universität München, für Stoffwechsel und Ernährung, München, Deutschland

Hintergrund und Fragestellung: Die Teilnehmerate der J1-Untersuchung fällt in Bayern mit knapp 40 % deutlich niedriger aus als bei den im früheren Lebensalter angebotenen U-Untersuchungen (≥ 90 %). Als häufigster Grund für eine nicht wahrgenommene J1 wurde in einer Studie des Bayerischen Landesamts für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit von Jugendlichen und Eltern angegeben, dass die J1 nicht bekannt sei. Vor diesem Hintergrund finanzierte die bayerische Staatsregierung eine Informationskampagne zur J1. Hierbei wurden unter Einbindung von Medizinstudenten und Absolventen der Hochschule für Film und Fernsehen München speziell für die Altersgruppe der 12–14-Jährigen zugeschnittene Informationsmaterialien (Flyer „Dein Ticket zur J1“, Animationsspot) entwickelt. Auf Basis von J1-Abrechnungsdaten der KVB und den Teilnehmeraten an Impfbuchkontrollen durch die Gesundheitsämter wurden zwei Interventionslandkreise randomisiert ausgewählt. Im Herbst 2016 wurden alle 12–14-Jährigen in den beiden Interventionslandkreisen A und B mit einem Brief, dem der Flyer „Dein Ticket zur J1“ beigelegt war, an die J1 erinnert. Im Interventionslandkreis B wurden zusätzlich die Jugendlichen der 6. Klassen im Rahmen der Impfbuchdurchsicht durch das Gesundheitsamt mit dem Flyer über die J1 informiert. Lassen sich durch diese Interventionen die J1-Teilnehmeraten steigern?

Material und Methoden: Die regionalen J1-Teilnehmeraten wurden ermittelt als Quotient der Teilnehmezahlen an der J1 gemäß den KVB-Abrechnungsdaten und den mit dem regionalen GKV-Versichertenanteil multiplizierten Bevölkerungszahlen der 12–14-Jährigen. Anschließend wurden die Raten vor und nach Durchführung der Informationskampagne zwischen den Interventions- und Kontrolllandkreisen verglichen. Die Signifikanz der Zu- bzw. Abnahme wurde anhand von 95 %-Konfidenzintervallen bestimmt.

Ergebnisse: Die bayernweite J1-Teilnehmerate liegt mit Werten unter 40 % weiterhin auf einem niedrigen Niveau und ist im Untersuchungszeitraum leicht gesunken. In 20 der insgesamt 96 Landkreise und kreisfreien Städte hat die J1-Teilnehmerate signifikant ab- und in 8 Landkreisen/kreisfreien Städten signifikant zugenommen. Die stärksten Zunahmen wurden in den Interventionslandkreisen erzielt. Im Interventionslandkreis A ist die J1-Teilnehmerate um 9,1 und im Interventionslandkreis B um 16 Prozentpunkte gestiegen. Im jeweils benachbarten Kontrolllandkreis mit ähnlicher Ausgangslage stagnierte die J1-Teilnehmerate hingegen.

Schlussfolgerung und Ausblick: Eine Steigerung der J1-Teilnehmeraten durch Erinnerungsschreiben an die Jugendlichen ist möglich. Die zusätzliche Verteilung des Flyers durch die Gesundheitsämter im Rahmen der Impfbuchdurchsicht in den 6. Klassen kann den positiven Effekt verstärken. Seit Sommer 2017 wird der Flyer „Dein Ticket zur J1“ bayernweit im Rahmen der Impfbuchdurchsicht durch die Gesundheitsämter verteilt. Möglichkeiten einer breiten Implementierung einer brieflichen Information der Jugendlichen werden geprüft.

DGSPJ-P015

Yoga for headache in adolescents: a multicenter randomized controlled trial

Dennis Anheyer¹, Catharina Amarell², Dania Schumann¹, Claudio Finetti³, Gustav Dobos¹, Holger Cramer¹

¹Universität Duisburg-Essen, Medizinische Fakultät, Lehrstuhl für Naturheilkunde und Integrative Medizin, Kliniken-Essen-Mitte, Essen, Germany; ²Kinderkrankenhaus St. Marien, Kinderklinik, Landshut, Germany; ³Elisabeth-Krankenhaus Essen, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Essen, Germany

Background: Previous studies have shown that yoga can be used effectively to prevent and alleviate symptoms in patients with chronic headaches. However, none of these studies examined the effects of yoga on children and adolescents. For this reason, our study aimed to investigate the safety and effectiveness of a yoga program in the treatment of adolescents with chronic headaches.

Methods: Patients aged between 12 and 16 years with tension-type headache and/or migraine (with or without aura) were randomized to a) yoga (12 weekly 1.5 hour sessions) or b) a wait-list control group. Headache frequency was determined to be primary outcome, while headache duration, pain intensity, medication use, pain-related disability, quality of life and depression were secondary outcomes in this study. Outcomes were assessed before treatment, after the 12-week yoga program and after 3-month follow-up period by a 4-week headache diary and standardized questionnaires. In order to investigate whether the parents have an influence on the therapeutic effect, we additionally randomized one parent to a) receive yoga or b) to serve as untreated control.

Results: A total of 45 adolescents (81.8% female; 14.6 ± 1.3 years) were randomized to yoga (*n* = 22) or wait-list control group (*n* = 23). No significant group difference in headache frequency between yoga and control group was found after 12 weeks of intervention (difference [Δ] = -1.0 days; 95% confidence interval [CI] -4.4 to 2.4 days; *p* = 0.545), whereas the group difference after the 3-month follow-up period was statistically significant (Δ = -4.1 days; 95%CI -7.7 to -0.5 days; *p* = 0.027). None of the secondary outcomes were statistically significant, neither in short-term nor in long-term. Surprisingly, it turned out that parent's participating in the yoga program even significantly reduced the therapeutic effect (β = 4.03, *p* = 0.029).

Conclusions: In line with prior research on adults, it was shown that yoga can also reduce the frequency of headache in adolescents. However, this effect did not become apparent immediately after the intervention, but only after a three-month follow-up period. Moreover, neither headache duration nor pain intensity were significantly influenced by yoga in comparison to control. Due to the small number of participants, further studies are needed to underpin these results.

DGSPJ-P016

Wie stillfreundlich ist Deutschland? Forschungsprojekt Becoming Breastfeeding Friendly leistet nationale Bestandsaufnahme der Stillförderung

Stephanie Lücke¹, Ingeborg Herget², Berthold Koletzko³, Julia Kunath¹, Cornelia Lange⁴, Juliane Menzel⁵, Cornelia Weikert⁵, Maria Flothkötter¹

¹Bundeszentrum für Ernährung, Netzwerk Gesund ins Leben, Bonn, Deutschland; ²Berufsverband Kinderkrankenpflege Deutschland e.V. (BEKD), Hannover, Deutschland; ³Deutsche Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e.V. (DGKJ), Deutsche Akademie für Kinder- und Jugendmedizin e.V. (DAKJ), München, Deutschland; ⁴Robert-Koch-Institut, FG 27 Gesundheitsverhalten, Berlin, Deutschland; ⁵Bundesinstitut für Risikobewertung, Nationale Stillkommission, Berlin, Deutschland

Hintergrund: Stillen ist mit vielen kurz- und langfristigen gesundheitlichen Vorteilen für Mutter und Kind verbunden und leistet einen wichtigen Beitrag zur Prävention von Erkrankungen. Jedoch beginnen nur zwei Drittel aller Mütter nach Geburt eines Kindes in Deutschland ausschließlich zu stillen. Nach 4 Monaten – dem empfohlenen Mindestzeitraum – werden nur noch 38 % der Kinder ausschließlich mit Muttermilch ernährt, nach 6

Monaten 12 %. Einer der wichtigsten Einflussfaktoren auf das Stillverhalten ist der Bildungsstand: Mütter mit hohem Bildungsstatus stillen signifikant häufiger [3] und länger [1] als Mütter mit einfachem Bildungsstatus. **Fragestellung:** Ziel des Projekts ist zu ermitteln, an welchen Einflussfaktoren eine wirksame und nachhaltige Stillförderung ansetzen sollte. Das Projekt wird auf Initiative des Bundesministeriums für Ernährung und Landwirtschaft vom Netzwerk Gesund ins Leben und der Nationalen Stillkommission gemeinsam mit der Universität Yale durchgeführt.

Methoden: Die Grundlage für das Forschungsvorhaben bildet das an der Universität Yale entwickelte Breastfeeding Gear Model [4]. Es integriert alle relevanten Handlungsfelder rund ums Stillen, die wie Zahnräder ineinandergreifen müssen.

Vorgehen

In Deutschland recherchiert und bewertet eine Expertenkommission relevante Informationen. Die Mitglieder vertreten die

- Fachgesellschaften der mit jungen Müttern und Säuglingen befassten Gesundheitsberufe (u. a. DGKJ, BeKD),
- Bundesministerien (Ernährung, Familie, Gesundheit),
- Kommunen, Öffentlichen Gesundheitsdienst, Frühe Hilfen,
- Medien, Gesundheitskommunikationsforschung, Stillmonitoring, Relevanz

Das Projekt zielt auf eine umfassende, systematische Beschreibung der Ist-Situation in Deutschland. Stärken und Handlungsbedarfe werden identifiziert, konkrete Handlungsempfehlungen abgeleitet und damit wichtige Impulse zur Stillförderung gesetzt. Es erfolgt eine strukturierte wissenschaftliche Begleitung mit interdisziplinärem Austausch aller relevanten Akteure. Damit liefert es einen wertvollen Beitrag zur Gesundheitsförderung von Mutter und Kind und zum Stillschutz in Deutschland.

Literatur

1. Brettschneider AK, Weikert C, Abraham K et al (2016) Stillmonitoring in Deutschland – Welchen Beitrag können die KiGGS-Daten leisten? *J Health Monitoring* 1:16–25
2. Koletzko B, Bauer CP, Cierpka M et al (2016) Ernährung und Bewegung von Säuglingen und stillenden Frauen. Aktualisierte Handlungsempfehlungen von „Gesund ins Leben – Netzwerk Junge Familie“, eine Initiative von IN FORM. *Monatsschr Kinderheilkd* 164:765–789
3. von der Lippe E, Brettschneider AK, Gutsche J, Poethko-Müller C, KiGGS Study Group (2014) Einflussfaktoren auf Verbreitung und Dauer des Stillens in Deutschland – Ergebnisse der KiGGS-Studie – Erste Folgebefragung (KiGGS Welle 1). *Bundesgesundheitsbl* 57:849–859
4. Perez-Escamilla R, Curry L, Minhas D et al (2012) Scaling up of breastfeeding promotion programs in low- and middle-income countries. *Adv Nutr* 3:790–800

Abstracts der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH)

Wissenschaftliche Leitung:
Prof. Dr. Dr. h. c. Lucas Wessel, Mannheim

Freie Vorträge DGKCH

Thermische Verletzungen im Kindesalter

DGKCH-FV001

Aufarbeitung von 1735 thermischen Verletzungen in einem Zentrum für schwerbrandverletzte Kinder Goldstandard Suprathel® – Eine Erfolgsgeschichte?

Katharina Schriek¹, Mechthild Sinnig²

¹Kinder- und Jugendkrankenhaus Auf der Bult, Zentrum für Schwerbrandverletzte Kinder, Hannover, Deutschland; ²Kinder- und Jugendkrankenhaus Auf der Bult, Kinderchirurgie & – Urologie, Zentrum für schwerbrandverletzte Kinder, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Wir präsentieren unsere Daten zu zweitgradigen thermischen Verletzungen im Kindesalter und evaluieren die Effekte unseres Paradigmenwechsels in der Behandlung von oberflächlichen, gemischt oberflächlich/tiefdermalen Verbrennungen bei Kindern und Jugendlichen. Die Therapie mit einer temporären hydrolytisch resorbierbaren Membran (Suprathel) begann im Jahr 2004 als Behandlung individueller Einzelfälle und wurde 2010 in unserem Zentrum für schwerbrandverletzte Kinder als Standardtherapie etabliert.

Methoden: Ziel unserer retrospektiven Studie (2002–2016) ist die Evaluation unserer Standardtherapie mit einer temporären hydrolytisch resorbierbaren Membran (Suprathel) hinsichtlich der Verbrennungstiefe, der Anzahl der Verbandswchsel in Narkose sowie der Notwendigkeit einer Spalthauttransplantation anhand der 1735 behandelten thermisch verletzten Kinder und Jugendlichen.

Ergebnisse: 1735 Kinder und Jugendliche wurden zwischen 2002–2016 mit einer zweitgradigen thermischen Verletzung in unserem Zentrum für schwerbrandverletzte Kinder behandelt. 1063 Patienten wurden mit temporären hydrolytisch resorbierbaren Membran (Suprathel) therapiert. Die Anzahl der Verbandswchsel in Narkose pro Patient reduzierte sich in diesem Zeitraum um 47 %. Die Rate an Spalthauttransplantationen bei zweitgradigen thermischen Verletzungen um 74 %.

Schlussfolgerung: Der routinemäßige Einsatz von Suprathel bei zweitgradigen Verbrennungen hat in unserem Patientenkontext zu einer Reduzierung operativer Eingriffe, einer Verbesserung des klinischen Outcomes und einer Reduktion der Narkoseprozeduren geführt. Wir sind daher der Ansicht, dass dieses Verfahren als Goldstandard in der Therapie zweitgradiger Verbrennungen im Kindesalter gelten kann.

DGKCH-FV002

Konservative Narbentherapie: „Must have“ oder „Nice to have“?

Roland Meissl¹, Bettina Lange²

¹Gesundheitshaus Fuchs+Möller, Narbentherapie, Mannheim, Deutschland; ²Universitätsmedizin Mannheim, Kinderchirurgische Klinik, Mannheim

Hintergrund: Nach thermischer Verletzung im Kindes- und Jugendalter resultiert in Abhängigkeit von der Verletzungsschwere häufig eine hyper-

trophe Narbe. Im Rahmen der interdisziplinären Nachsorge in Spezialprechstunden stehen zur konservativen Narbentherapie unterschiedliche Instrumente zur Verfügung. Vor allem unter dem Gesichtspunkt der Effektivität und des Kostendrucks werden diese Methoden vor allem im Kindes- und Jugendalter von den Kostenträgern in Frage gestellt.

Fragestellung: Konservative Narbentherapie im Kindes- und Jugendalter: „Must have“ oder „Nice to have“?

Material und Methoden: Neben der Pflege, Narbenmassage und Physiotherapie ein wichtiger Bestandteil der konservativen Narbentherapie. Durch den Druck auf die hypertrophe Narbe wird ein ungeordneter Bindegewebsumbau verhindert. Die Narbe wird infolgedessen weicher und elastischer, die Narbendicke geringer und der Pruritus lässt nach. Die Wirkung der Kompressionskleidung ist jedoch an konkaven oder ovalen Körperregionen gering, sodass zusätzliche Ausgleichspolster aus Silikon erforderlich sind.

Ausgleichspolster aus Silikon erhöhen die Elastizität des Narbengewebes und erhöhen den Druck auf hypertrophe Narbenareale. Diese werden ebenso wie die Kompressionskleidung im Kindes- und Jugendalter nach Formabdruck oder Maß gefertigt.

Ergebnisse: Die Kombination von Kompression und Silikon stellt heute den Goldstandard der konservativen Narbentherapie dar.

Besonders im Kindesalter ist eine hohe Expertise beim Umgang mit den häufig traumatisierten Patienten bei der Maßnahme erforderlich. In den interdisziplinären Spezialprechstunden kann zeit- und kosteneffektiv auf die individuellen Bedürfnisse eines Patienten eingegangen werden.

Schlussfolgerung: Kompressions- und Silikontherapie sind auch im Kindes- und Jugendalter ein „Must have“ im Armamentarium der konservativen Narbentherapie.

DGKCH-FV003

Thermische Verletzungen im Kindesalter: Brennpunkt Kindesmisshandlung

Miriam Renkert, Sophie Krickeberg, Ulrike Just, Lucas M. Wessel, Bettina Lange

Universitätsklinikum Mannheim, Medizinische Fakultät Mannheim der Universität Heidelberg, Kinderchirurgische Klinik, Mannheim, Deutschland

Hintergrund: Thermische Verletzungen als Folge einer Misshandlung treten im Kindesalter in allen sozialen Schichten mit einer Prävalenz von bis zu 10 % auf, die Dunkelziffer ist vermutlich deutlich höher. Daher bedarf es im Verdachtsfall bei unklarem Unfallhergang und auffälligem Verletzungsmuster rascher und fachlich kompetenter Maßnahmen durch die behandelnden Ärzte. Häufig besteht Unklarheit über die Möglichkeiten und rechtlichen Rahmenbedingungen der ärztlichen Intervention zur Sicherung des Kindeswohls.

Material und Methoden: Im Schwerbrandverletzentrum des Universitätsklinikums Mannheim ist seit 2010 ein Kinderschutzteam etabliert, das bei akutem Verdacht auf Kindesmisshandlung zum Schutz des Kindes hinzu gezogen wird. Das interdisziplinäre Team setzt sich aus Mitarbeitern der Fachbereiche Kinderchirurgie, Pädiatrie und Psychologie zusammen. Anhand eines Fallbeispiels einer thermischen Verletzung wird der Handlungsalgorithmus des Kinderschutzteams unter der Mitarbeit von Rechtsmedizin, Jugendamt, Frühen Hilfen und Kriminalpolizei aufgezeigt. **Ergebnisse:** Grundlage für die Arbeit eines Kinderschutzteams ist die AWMF-S2-Leitlinie „Kindesmisshandlung und Vernachlässigung“. Seit 2018 wird im DRG-Fallpauschalenkatalog die OPS Kinderschutz (1.945.0-1, „Diagnostik bei Verdacht auf Gefährdung von Kindeswohl und Kindergesundheits“) erlösungsorientiert berücksichtigt.

Schlussfolgerung: Um in einem Zentrum für schwerbrandverletzte Kinder und Jugendliche professionelle Hilfe bei Verdacht auf Kindwohlgefährdung anbieten zu können, sollte ein interdisziplinäres Kinderschutzteam etabliert sein. Als Qualitätsmerkmal von Kinderschutzteams existiert seit 2017 die Möglichkeit der Akkreditierung durch die Deutsche Gesellschaft für Kinderschutz in der Medizin.

DGKCH-FV004

Pflege-gesteuerte Juckreizbehandlung bei thermischen Verletzungen

Tina Adler, Beeke Larsen, Lutz Wunsch, Judith Lindert

Universitätsklinikum Schleswig Holstein, Kinderchirurgie Lübeck, Lübeck, Deutschland

Hintergrund: Bis zu 90 % der Patienten mit thermischen Verletzungen berichten Juckreiz während der Wundheilung. Ein standardisiertes Behandlungsregimes nach dem von Liz Nicholls entwickelten „Sheffield Children Itch Assessment Tool“ mit bereits bei Aufnahme vorgegebenen Behandlungsstufen, welche pflegegesteuert angewendet werden, kann eine zeitgerechte Behandlung mit Hilfe des 2012 von Blakeney und Marvin validierten Itch Man Scale objektivieren und vereinheitlichen.

Fragestellung: Ist eine vereinfachte Juckreiz-Behandlung bei Patienten mit thermischen Verletzungen durch eine pflegegesteuerte, standardisierte Behandlung möglich?

Material und Methoden: Einführung der Itch Man Scale mit pflegegesteuerten Behandlungsprotokoll in 11/2017 und seitdem Monitoring der behandelten Patienten. Von 11/2017 bis 03/2018 wurden 59 Patienten behandelt. Nach Erfassung der Juckreiz-Intensität kann das Pflegepersonal anhand des vorbereiteten Stufenschemas auf Juckreiz reagieren und mit der Behandlung autonom beginnen.

Jedes Kind mit Juckreiz (Score > 1 mehr als 2 Mal in 24 h) wird entsprechend dem Protokoll nicht medikamentös bzw. medikamentös behandelt und reevaluiert.

Die Therapie wird in der ambulanten Wundbehandlung fortgeführt.

Ergebnisse: Insgesamt behandelten wir zwischen 11/17 und 03/18 59 Kinder mit thermischen Verletzungen. Davon zeigten sich Verletzungen am Kopf ($N=20$), am Hals ($N=10$), am Rumpf ($N=19$), an den Armen ($N=19$), an den Händen ($N=16$), am Genital oder Anus ($N=2$), an den Beinen ($N=17$) sowie an den Füßen ($N=6$). Die Körperoberfläche war von 0,5 bis 15 % betroffen. Die Behandlungsdauer lag zwischen 1 und 21 Tagen. Sechs Patienten erhielten eine Hauttransplantation. 47 Patienten erhielten als Therapie einen alloplastischen Hautersatz und 10 Patienten erhielten einen anderen Verband (z. B. Hydrokolloid).

Bei 26/59 Patienten trat nach einer thermischen Verletzung Juckreiz auf. 23 von 26 Kindern, die im stationären Behandlungsverlauf unter Juckreiz litten, erhielten eine medikamentöse Therapie. Von diesen erhielten 5 Patienten die Behandlungsstufe 2. Die Steigerung auf Stufe 3 oder 4 war bei den bisher gesichteten Patienten nicht notwendig. Bei allen Patienten konnte eine Juckreiz-Minimierung erreicht werden. 5 der 23 Patienten wurden mit einer medikamentösen Therapie in die weitere ambulante Behandlung entlassen.

Notfallbehandlung akuter Bauchschmerzen

DGKCH-FV005

Seltene Ursache für ein akutes Abdomen: Nekrotisierende Pankreatitis mit foudroyantem Verlauf nach Bagateltrauma

Frank-Mattias Schäfer, Karel Spacil, Maximilian Stehr

Cnopfsche Kinderklinik, Abteilung für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Nürnberg, Deutschland

Hintergrund: Die Nekrotisierende Pankreatitis im Kindes- und Jugendalter ist sehr selten (Inzidenz 0,8:100.000 vs. 5,4–32:100.000 im Erwachsenenalter). Während Gallenstein-assoziierte, medikamentös induzierte Pankreatitiden sowie die idiopathische Pankreatitis bis zu 70 % der Fälle ausmachen, ist die Häufigkeit traumatisch bedingte Pankreatitiden im Kindesalter unklar. Wir berichten über ein Kind mit einem außergewöhnlich foudroyantem Verlauf nach einem Bagateltrauma.

Material und Methoden: Ein 13-jähriges Mädchen stellte sich mit akuten Bauchschmerzen und Erbrechen seit einem Tag vor. Klinisch bestand eine Peritonitis. Sonographisch fand sich freie Flüssigkeit im Unterbauch, die Appendix nicht darstellbar. Laborchemisch bestand eine Leukozytose mit 33.400 Lc/ μ l, ein CRP von 0,3 mg/dl (normwertig) sowie ein Lactat von 5,6 mg/dl. Es wurde der Verdacht auf eine perforierte Appendizitis gestellt (differentialdiagnostisch war an einen Volvulus zu denken (Lactat!)) und die Indikation zur Laparoskopie gestellt. Intraoperativ fanden sich Nekrosestrahlen im Abdomen parakolisch sowie eine blande Appendix, die belassen wurde. Postoperativ kam es zu einer Hb-relevanten intraabdominellen Blutung, ein Notfall-CT ergab eine ausgedehnte Pankreatitis mit Arrosion der V. lienalis sowie einer retroperitonealen Blutung mit subkapsulärem Milzhämatom. In der Notfall-Laparotomie wurde die Blutung mittels Packing gestillt, eine Second-look-Laparotomie zeigten sich dann eine sistierte Blutung sowie ausgedehnte Kalkspritzernekrosen. In der „Nach-Anamnese“ wird dann angegeben, dass etwa drei Wochen vorher ein stumpfes Bauchtrauma („Wäscheständer in den Bauch“) vorgefallen sei, zwischenzeitlich habe aber volle Beschwerdefreiheit bis zum Aufnahmetag bestanden.

Am Tag 14 ergab eine MRT eine ausgedehnte Pankreaspseudozyste des gesamten linken Hemiabdomens, welche wiederholt gastrokopisch punktiert und über Pigtail- resp. selbst-expandierende Nitriolstents drainiert wurde. Im Rahmen eines Bridenileus am Tag 45 wurde dann eine Resektion der Zyste mit Entfernung des Pankreaskorpus und -schwanzes vorgenommen. Die darauffolgende Sekretion des Pankreassekretes über eine abdominale Drainage sistierte an Tag 86.

Ergebnisse: Eine passagere Insulintherapie aufgrund der Entwicklung eines manifesten Diabetes mellitus konnte bei Erholung der Restfunktion des Pankreas zwischenzeitlich beendet werden. Auch die exokrine Pankreasfunktion erholte sich gut, MR-tomographisch fand sich keine erneute Pseudozyste bei erhaltenem Pankreaskopf.

Diskussion: Bei akutem Abdomen sollte auch im Kindes- und Jugendalter an die Möglichkeit einer Pankreatitis auch bei fehlenden anamnestischen Hinweisen gedacht werden, zumal epidemiologische Daten eine steigende Inzidenz nahelegen. Kritisch diskutiert werden muss in dieser Kasuistik die Indikation zur Laparoskopie ohne Abwarten der Leber-/Pankreaswerte auch bei akuter Klinik.

Narkoselangzeitfolgen

DGKCH-FV006

Eine durch niedermolekulares-Heparin induzierte Thrombozytopenie bei einem 11-jährigen Mädchen – Fallvorstellung und Diskussion aktueller Empfehlungen

Patrik Tabatabai, Luisa Weil, Lucas Wessel

Uniklinikum Mannheim, Kinderchirurgie, Mannheim

Hintergrund: Die Heparin-induzierte Thrombozytopenie (HIT) Typ II ist eine seltene, lebensbedrohliche, immunologische Komplikation der Antikoagulation mit Heparinen. IgG-Antikörper gegen Heparin-Plättchenfaktor 4-Komplexe induzieren eine generalisierte Thrombozytenaktivierung und somit gravierende thromboembolische Ereignisse. Nach 5–15 Tagen Heparintherapie, fällt die Thrombozytenzahl auf < 80–100/nl ab. Niedermolekulares Heparin (NMH) verursacht HIT II deutlich seltener als unfractioniertes Heparin (0,2 % vs. 2–5 %) und wurde im Kindes- und Jugendalter bei initialer NMH-Therapie bisher nicht beschrieben. Es besteht darüber hinaus eine erhebliche Lücke bzgl. der Datenlage zur HIT II im Kindesalter.

Fragestellung: Anhand einer Fallstudie wird die Pathogenese, Diagnostik und Therapie der HIT II dargestellt und nationale und internationale Empfehlungen zur Thromboseprophylaxe im Kindes- und Jugendalter diskutiert.

Fallbericht: Ein 11-jähriges Mädchen erlitt nach einem Verkehrsunfall beidseitige Unterschenkelfrakturen und entwickelte unter NMH-Therapie (Enoxaparin) eine HIT II. An Tag 8 fand sich ein Thrombozytensturz von >50 % des Ausgangswertes sowie der Verdacht auf eine tiefe Beinvenenthrombose. An Tag 13 beklagte das Mädchen stärkste Kopfschmerzen. Die Schnittbildgebung zeigte eine fulminante Sinusvenenthrombose. Nach Bestätigung der Diagnose HIT II und Umstellung der Antikoagulation auf Argatroban erholte sie sich komplett. Die weitere Antikoagulation erfolgte mit Apixaban.

Diskussion: HIT II im Kindes- und Jugendalter ist sehr selten und erfordert eine rasche Diagnosestellung die hier protrahiert verlief. Die Empfehlungen zur Risikostratifizierung und Prophylaxe von Thromboembolien im Kindes- und Jugendalter sind uneinheitlich und Diskrepanzen bei der Indikation zur Prophylaxe mit NMH bestehen. Es gilt künftig zu klären, inwieweit restriktivere internationale Empfehlungen auch in Deutschland angezeigt sind

Schlussfolgerung: Trotz der Seltenheit einer HIT II, besonders bei der Antikoagulation mit NMH, ist die frühe Diagnose und Reaktion essentiell für das Outcome der Patienten. Hierbei ist die interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen Kinderchirurgen, pädiatrischen Intensivmedizinern und Hämostaseologen für den Behandlungserfolg essentiell. Die Empfehlung zur prophylaktischen Antikoagulation sollte für den pädiatrischen Bereich neu diskutiert werden.

Langzeitverlauf bei frühkindlichen GIT-Erkrankungen

DGKCH-FV007

Obstipation und Erbrechen – häufiges Symptom, seltene Ursache

Fatma Baysal, Dirk Richter, Fabian Kaßberger

Klinik am Eichert, Kinderklinik, Göppingen, Deutschland

Hintergrund: Fehlbildungen im Bereich des gastrointestinalen Traktes manifestieren sich in der Regel sehr früh und führen meist zu einer akuten Symptomatik. Sehr selten kommt es erst zur späteren Diagnosestellung, wobei der Verlauf schleichend sein kann und häufig in eine akute Symptomatik übergeht.

Ein Magenvolvulus ist eine seltene, aber hochakute Erkrankung. Die Rotation des Magens kann mit einer Zwerchfelllücke vergesellschaftet sein oder durch beispielsweise einen Tumor um seine eigene Achse erfolgen.

Meist sind die Erstsymptome wie Erbrechen, kolikartige Bauchschmerzen, Obstipation und Exsikkose unspezifisch.

Fallbericht: 3-jährige Patientin, Einweisung bei rezidivierendem Erbrechen mit Exsikkose- bei gleichzeitig Vorhandensein einer chronischen Obstipation – zur Infusionstherapie im Rahmen einer vermeintlichen Gastroenteritis.

Klinisch deutlich reduzierter Allgemeinzustand, kolikartigen Bauchschmerzen eingefallenes Abdomen mit mäßiger Darmperistaltik. Begleitend fiel eine Ruhetachykardie auf, laborchemisch ausgeglichene Blutgasanalyse.

Unter Volumenssubstitution keine Besserung des Allgemeinzustandes, Tachykardie ebenfalls unverändert. Auskultatorisch nun fehlende Darmperistaltik.

Sonographisch zeigte sich ein bis weit nach kranial in die linke Flanke verlagertes Magen.

Im Röntgenthorax bzw. Röntgen-Abdomen in Linksseitenlage konnte kein Ileus nachgewiesen werden, aber einen scheinbaren Zwerchfellhochstand links.

Der Magenbreischluck mit Kontrastmittel zeigte den verdrehten Magen in einer Zwerchfelllücke, umgeben von einem Bruchsack, das die Milz und Teile des Colons beherbergte. Es erfolgte die notfallmäßige operative Versorgung des Magenvolvulus.

Hierbei zeigte sich eine Zwerchfellhernie Typ 3 nach Voss. Im Bruchsack wurden Magenanteile, die linke Colonflexur und die Milz vorgefunden. Es erfolgte die laparoskopische Magendetorsion und die Verlagerung des Bruchsackinhalts nach abdominell, mit anschließendem Verschluss der Zwerchfelllücke.

Schlussfolgerung: Erbrechen und Bauchschmerzen gehören zu den häufigsten Vorstellungsgründen in kinderärztlichen Praxen und kinderärztlichen Notfallambulanzen. Neben Gastroenteritiden und Obstipationen sollte als Ursache in seltenen Fällen auch an einen Magenvolvulus gedacht werden. Aufgrund der dann zügig notwendigen operativen Therapie ist eine schnelle Diagnosestellung mittels Bildgebung unverzichtbar.

DGKCH-FV008

Ovarvorfall bei Leistenhernie des Mädchens – Dringlichkeit

Ralf-Bodo Tröbs, Volker Sander

Marien Hospital Herne, Sankt Elisabeth Gruppe, Ruhr-Universität Bochum, Klinik für Kinderchirurgie, Herne, Deutschland

Hintergrund: Beim Kind machen angeborene weibliche Leistenbrüche 1/5 aller Fälle aus. Es handelt sich immer um indirekte Hernien. Besonders bei Vorliegen eines Vorfalls des Ovars stellt sich die Frage nach der Dringlichkeit der Operation.

Material und Methoden: Die vorliegende Analyse bezieht sich auf eine Serie von 94 weiblichen Neugeborenen, Säuglingen und Kleinkindern über einen 3-Jahreszeitraum (Februar 2015 bis Februar 2018). Untersucht wurde das initiale Management und Kurzzeit-Outcome. Die Operationen erfolgten in Kaudalanästhesie. In keinem Fall war eine postoperative Nachbeatmung erforderlich.

Prospektive Datenerfassung im Rahmen der internen Qualitätskontrolle der Klinik. Ethik-Votum vorhanden.

Ergebnisse: Die Seitenverteilung der Grundgesamtheit betrug 49 rechts zu 26 links und 19 bilateral. Eine laparoskopische Hernienreparation erfolgte in 44 Fällen (+ 2 Fälle laparoskopische Unterstützung – Laparoskopierate 49 %).

Zum Zeitpunkt der Operation bestand in 19 Fällen ein Ovarvorfall (20 %). Alle Kinder mit tastbarer inguinaler Resistenz waren anlässlich der stationären Aufnahme mittels Doppler-Ultraschalls untersucht worden. Die Dringlichkeit der Operation legten wir in Abhängigkeit von der Klinik und vom präoperativen Ultraschallbefund fest. In allen Fällen erfolgte die präoperative stationäre Überwachung. Die Hernienreparation in der Subgruppe „Ovarvorfall“ erfolgte in 12 Fällen am Tag 0 (Aufnahmetag), bei 6 Kindern am Tag 1 sowie in einem Fall am Tag 2. In keinem Fall ergaben sich eine hämorrhagische Infarzierung des Ovars oder eine Infarzierung des Darmes.

Schlussfolgerung: Die initiale Ultraschalluntersuchung erlaubt eine Risikostratifizierung. Die Hernienreparation bei konventionell nicht reponiblen Ovar kann bei fehlender Einklemmungssymptomatik und bei gesicherter Durchblutung des vorgefallenen Ovars mit aufgeschobener Dringlichkeit erfolgen.

DGKCH-FV009

Lebensqualität der Kinder mit Kurzdarmsyndrom aus Patientensicht und Elternsicht

Charlotte Kiessling, Rasul Khasanov, Judith Felcht, Cornelia Hagl, Lucas Wessel

Universitätsmedizin Mannheim, Kinderchirurgie, Mannheim, Deutschland

Hintergrund: Das Kurzdarmsyndrom (KDS) ist eine schwere und lebensbedrohliche Erkrankung. Die Versorgung der Kinder im Alltag zu Hause verlangt ein gut funktionierendes Netzwerk und großes Engagement der Eltern dies zusätzlich zu den normalen Alltagsbelastungen zu leisten. Die Diagnose eines KDS als chronische Erkrankung hat somit neben den rein medizinischen Aspekten für das betroffene Kind einen enormen Einfluss auf viele andere Aspekte des alltäglichen Lebens für die gesamte Familie.

Fragestellung: Ziel dieser Studie war es, die Lebensqualität der Kinder mit KDS aus Patientensicht und Elternsicht zu untersuchen.

Material und Methoden: Für die Bewertung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität wurde der KINDL Fragebogen verwendet. Es wurden Selbstbefragungs- und Elternbefragungsversionen eingesetzt. Krankheitsbezogene Daten wurden analysiert. Die statistische Analyse wurde mit SAS und SPSS durchgeführt.

Ergebnisse: Die Fragebögen wurden an 61 Patienten verschickt. Dreiundzwanzig Patienten antworteten. Es waren 4 Patienten von 3 bis 6 Jahren, 17 Patienten von 7 bis 13 Jahren und 2 Patienten von 13 bis 17 Jahren. Grunderkrankungen, die zu einem KDS führten, waren Gastroschisis bei 9 Patienten, NEC bei 7 Patienten, Volvulus und Dünndarmatresie in jeweils 2 Fällen, bei 3 Patienten seltene Diagnosen. Dreizehn Patienten bekamen PE (Parenterale Ernährung) und 10 waren ohne parenterale Ernährung. Bei 14 Patienten wurde eine Darmverlängerungsoperation durchgeführt. Die meisten Patienten besuchten zum Zeitpunkt der Untersuchung eine Grundschule ($n=8$), 5 Patienten eine Sonderschule und 3 Patienten das Gymnasium.

Aus Elternsicht zeigten Kinder mit KDS eine signifikant niedrigere allgemeine Lebensqualität, niedrigeres Wohlbefinden, sowie eine niedrigere Lebensqualität in Bezug auf Freunde und Schule im Vergleich zu gesunden Kindern.

Die Eltern bewerteten das körperliche Wohlbefinden ihrer Kinder signifikant schlechter, wenn diese parenterale Ernährung erhielten. Die parenteral ernährten Kinder selbst bewerteten ihr körperliches Wohlbefinden jedoch gleich wie diejenigen ohne parenterale Ernährung.

Eine Darmverlängerungsoperation hatte aus Sicht der Eltern einen positiven Einfluss auf die Lebensqualität der Kinder, aus Sicht der Kinder fand sich im Vergleich zur nicht operierten Gruppe kein Unterschied. Das soziale Umfeld wie Kindergarten oder Schule (Schulform) beeinflusst ebenfalls die Lebensqualität aus Sicht der Patienten und der Eltern.

Schlussfolgerung: Die Lebensqualität der Kinder mit KDS ist von physischen sowie sozialen und psychologischen Faktoren abhängig. Die Wahrnehmung der Lebensqualität der betroffenen Kinder weist im Vergleich zu ihren Eltern signifikante Unterschiede auf.

Schädel-Hirn-Trauma

DGKCH-FV010

Leichtes Schädelhirntrauma bei Kindern in Deutschland: Die Häufigkeit der zerebralen Bildgebung (CT) ist abhängig von der erstbehandelnden Fachrichtung

Mike Klora¹, Jan Zeidler¹, Stefan Baßler², Jan-Hendrik Gosemann³, Martin Lacher³, Peter Zimmermann³

¹Leibniz Universität Hannover, Center for Health Economics Research Hannover (CHERH), Hannover, Deutschland; ²AOK PLUS – Die Gesundheitskasse für Sachsen und Thüringen, Dresden, Bereich Analytik/Ökonometrie, Dresden, Deutschland; ³Universitätsklinikum Leipzig, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Leipzig, Deutschland

Hintergrund: Die klinische Beurteilung von Kindern mit leichtem Schädelhirntrauma (SHT) stellt im Hinblick auf die Begrenzung des Einsatzes bildgebender Verfahren wie der cranialen Computertomographie (CCT) eine Herausforderung dar.

Fragestellung: Mit welcher Häufigkeit wird eine CCT bei Kindern und Jugendlichen mit leichtem SHT in Deutschland eingesetzt und gibt es Unterschiede zwischen pädiatrischen und nichtpädiatrischen Abteilungen.

Patienten und Methoden: Die Daten einer großen deutschen gesetzlichen Krankenversicherung (AOK Plus Dresden ~ 3,1 Millionen Kunden) für den Zeitraum 2010–2016 wurden untersucht. Alle Patienten mit dem ICD-Code „leichtes SHT“ (S06.0) und Alter ≤ 18 Jahren sowie Mitgliedschaft in der AOK Plus für mindestens 1 Jahr nach erstmaliger Erfassung der Indexdiagnose wurden eingeschlossen. Demographische und klinische Daten wurden durch logistische Regressionsanalysen auf Assoziationen mit der Verwendung der CCT analysiert. (unabhängige Variablen: Geschlecht, Alter, Aufenthaltsdauer, pädiatrische vs. nicht-pädiatrische Abteilung, Universität vs. nicht-universitäres Krankenhaus).

Ergebnisse: Insgesamt wurden 14.805 Kinder mit leichtem SHT (S06.0) (Alter (Mean) $6,0 \pm 5,6$ Jahre; 54 % männlich) eingeschlossen. Die Behandlung erfolgte durch unterschiedliche medizinische Abteilungen: Pädiatrie ($N=8717$; 59 %), Kinderchirurgie ($N=3582$, 24 %), Allgemeine Chirurgie ($N=2197$, 15 %), Unfallchirurgie ($N=309$, 2 %) sowie Neurochirurgie ($N=11$, <1 %) und Neurologie ($N=4$, <1 %). Aus Datenschutzgründen und geringer statistischer Aussagekraft wurden Kinder, die durch die Neurochirurgie oder Neurologie behandelt wurden ausgeschlossen. Die durchschnittliche Verweildauer aller Patienten betrug $1,95 \pm 1,02$ Tage und 1907 (13 %) der Patienten wurden an Universitätskliniken behandelt. In pädiatrischen Abteilungen (Kinderchirurgie, Pädiatrie) wurde die CCT signifikant seltener eingesetzt (3,8 %) als in nicht-pädiatrischen Abteilungen (18,7 %; $P < 0,0001$; Allgemein Chirurgie: 15,6 %, Unfallchirurgie: 39,2 %). Die logistische Regression bestätigte eine signifikant höhere Wahrscheinlichkeit für den Einsatz einer CCT durch nicht-pädiatrische Abteilungen (OR: 3,2 [95 % -CI: 2,72–3,76]). Weitere mit der Verwendung einer CCT assoziierte Faktoren waren Alter, männliches Geschlecht, Dauer des stationären Aufenthalts und Zuweisung in ein Universitätsklinikum (vs. nicht-universitäres Krankenhaus).

Schlussfolgerung: In dieser Studie konnten wir deutliche Unterschiede im CCT-Einsatz bei Kindern und Jugendlichen mit leichtem SHT zeigen. Die CCT wurde signifikant seltener in pädiatrischen Abteilungen (Kinderchirurgie und Pädiatrie) eingesetzt. Eine gezielte Weiterbildung von Ärzten in nicht-pädiatrischen Abteilungen hinsichtlich Einschätzung von Kindern mit leichtem SHT und dem Einsatz von Bildgebung erscheint sinnvoll und notwendig.

DGKCH-FV011**Kritische postnatale Ventilationsstörung beim Neugeborenen durch Ventilmechanismus einer bronchogenen Zyste**

Ann-Christin Funke¹, Matej Komár², Christian Kruppa³, Gabriele Hahn⁴, Sebastian Brenner¹, Stefan Winkler¹, Lars Mense¹

¹Universitätsklinikum Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Fachbereich Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Dresden, Deutschland; ²Universitätsklinikum Dresden, Klinik und Poliklinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, Dresden, Deutschland; ³Universitätsklinikum Dresden, Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Dresden, Deutschland; ⁴Universitätsklinikum Dresden, Institut und Poliklinik für Radiologische Diagnostik, Abteilung Kinderradiologie, Dresden, Deutschland

Hintergrund: Bronchogene Zysten treten selten auf, stellen aber bei Kindern die häufigste zystische Veränderung im Mediastinum dar und resultieren aus einer Entwicklungsstörung des Tracheobronchialbaums. Bronchogene Zysten können vielfältige Symptome hervorrufen – in den meisten Fällen ist die postnatale Anpassung nicht beeinträchtigt.

Fallbericht: Wir berichten über ein reifes Neugeborenes bei dem bereits in der 37. Schwangerschaftswoche der sonographische Verdacht auf eine bronchogene Zyste mit Rechtsverlagerung des Mediastinums bestand. Nach unauffälliger Spontangeburt bestand ab den ersten Lebensminuten eine ausgeprägte Oxygenierungsstörung mit erhöhter Atemarbeit. Das Neugeborene wurde primär mit non-invasiver Atemunterstützung versorgt, bei respiratorischer Globalinsuffizienz erfolgte in der 15. Lebensminute die Intubation.

Im Verlauf des ersten Lebensstages entwickelte sich eine zunehmend kritische Beatmungssituation. Es bestand der klinische Verdacht, dass die mediastinale Raumforderung einen Ventilmechanismus auf die Atemwege ausübte. Verschiedene Beatmungsstrategien wie konventionelle Beatmung mit niedrigem und hohem positivem endexpiratorischem Druck und Hochfrequenzbeatmung zeigten keinen Erfolg, der Patient entwickelte eine schwere respiratorische Azidose (pH 7,09; pCO₂ 12,6 kPa).

Zur weiteren Therapieplanung erfolgte eine Computertomographie des Thorax, die neben der am linken Hauptbronchus gelegenen bronchogenen Zyste eine ausgesprochen hyperplastische, nicht-emphysematöse linke Lunge und eine atelektatisch/hypoplastische rechte Lunge zeigte. Aufgrund der schweren respiratorischen Azidose und oben beschriebenem Befund wurde die dringliche OP-Indikation gestellt. Nach linksseitiger Thorakotomie wurde die bronchogene Zyste per Nadelpunktion entlastet und nachfolgend reseziert.

Postoperativ bestand eine deutlich gebesserte Beatmungssituation, sodass der Junge am neunten Lebenstag extubiert wurde. Ab dem zehnten Lebenstag war keine Atemunterstützung mehr notwendig.

Diskussion: In der Regel erfolgt die postnatale Anpassung bei pränatal bekannten bronchogenen Zysten komplikationslos. Mit kritischen Verläufen ist jedoch immer zu rechnen und entsprechende diagnostische und therapeutische Optionen bereitzuhalten.

Im vorliegenden Fall ist die kritische Beatmungssituation am ehesten durch eine intrauterine Abflussbehinderung der Lungenflüssigkeit im Bereich des linken Hauptbronchus zu erklären. Diese führte durch einen erhöhten intrapulmonalen Druck zur linksseitigen Lungenhyperplasie mit konsekutiver Mediastinalverlagerung. Zyste und Lungenhyperplasie führten zu einem Ventilmechanismus, der zu einer progredienten respiratorischen Globalinsuffizienz führte – ein circulus vitiosus, der nur durch eine schnelle Entlastung der Zyste zu durchbrechen war.

DGKCH-FV012**Fremdkörperingestion mit dramatischen Folgen**

Paul Hagelschuer, Lena Gindner, Nikos Marathovouniotis, Thomas Boemers
Kinderkrankenhaus Amsterdamer Straße, Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Köln, Deutschland

Hintergrund: Eine Fremdkörperingestion tritt bei Kindern zwischen 6 Monaten und 3 Jahren besonders häufig auf und geschieht oftmals un-

beobachtet (40 %). In 10–20 % der Fälle muss der Fremdkörper geboren werden und in ca. 1 % der Fälle kommt es zu einer schwerwiegenden Komplikation.

Fallbericht: In dem vorliegenden Fall wurde bei einem 10-Monate alten Jungen mit rezidivierendem Erbrechen und Nahrungsverweigerung zunächst an eine Gastroenteritis gedacht und dementsprechend therapiert. Als es in den folgenden beiden Tagen zu einer akuten Verschlechterung des Allgemeinzustands kam, zeigte sich sonographisch ein mechanischer Ileus. Bei Zuverlegung in unsere Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie war der Junge kreislaufunstable, sodass unmittelbar nach Intubation und Kreislaufstabilisierung eine Notfalllaparotomie erfolgte. Hierbei zeigte sich ein ca. 2,5 cm durchmessender Flummi als Ursache für den mechanischen Ileus. Im Verlauf waren eine Relaparotomie wegen eines abdominalen Kompartmentsyndroms, ein sekundärer Bauchwandverschluss und schließlich links eine Unterschenkelamputation knapp unterhalb des Kniegelenks notwendig. Zur Weichteildeckung des lateralen Anteils des Stumpfes war eine zweischichtige Hautrekonstruktion mit Matriderm und Spalthaut erforderlich.

Schlussfolgerung: Ziel dieses Kurzvortrages ist es, auf eine mögliche Differentialdiagnose bei Symptomen die initial typisch für eine Gastroenteritis sind, aufmerksam zu machen.

DGKCH-FV013**Ein orthotopes humanisiertes Knochenmodell für die präklinische Osteosarkomforschung**

Ferdinand Wagner¹, Boris Holzapfel², Laure Martine³, Jeremy Baldwin³, Jacqui McGovern³, Felix Wunner³, Onur Bas³, Dietrich von Schweinitz¹, Joachim Grifka⁴, Roberta Mazzieri², Daniela Loessner³, Dietmar Huttmacher³

¹Dr. von Haunersches Kinderspital der Ludwig-Maximilians-Universität, Kinderchirurgie, München, Deutschland; ²Lehrstuhl für Orthopädie der Universität Würzburg am König-Ludwig-Haus, Orthopädische Klinik, Würzburg, Deutschland; ³Queensland University of Technology, Institute of Health and Biomedical Innovation, Brisbane, Australien; ⁴Lehrstuhl für Orthopädie der Universität Regensburg am Asklepiosklinikum Bad Abbach, Orthopädische Klinik, Regensburg, Deutschland; ⁵University of Queensland, Translational Research Institute, Brisbane, Australien

Hintergrund: Humanisierte Xenograft-Modelle versuchen menschliche Gewebe in Tierorganismen zu integrieren um interspeziespezifische Unterschiede zwischen humanen und den üblicherweise murinen Mikroumgebungen zu minimieren. Dies soll ermöglichen experimentelle Ergebnisse zuverlässiger auf die klinische Anwendung zu übertragen. Wir präsentieren erstmals ein orthotopes humanisiertes Knochenmodell am Mausfemur, welches zur präklinischen Forschung am Osteosarkom (OS) dient.

Methoden: Tubuläre Poli-Caprolactonsäure-Scaffolds wurden mittels Elektromelt-Spinning generiert und mit humanen Osteoblasten besiedelt. Im Anschluss erfolgte die Aufbringung von HUVEC (humane umbilikale venöse Endothelzellen) innerhalb eines starPEG-Heparin-Geles. Dieses konstruiert wurde um das Femur von NSG-Mäusen platziert. Zunächst erfolgte eine in-vivo-Formierung des orthotopen Knochens für 5 Wochen. Um eine Humanisierung des Knochenmarks zu erreichen wurde dann eine Knochenmarktransplantation mittels humanen CD34 positiven hämatopoetischen Stammzellen vorgenommen. Nach Rekonstitution des Knochenmarks erfolgte die Injektion von humanen luciferase-markierten LucSAOS-2-Osteosarkomzellen in die Konstrukte. Die im humanisierten OS gefundene Markerexpression wurde mit 68 OS-Patienten mittels Micro-Tissue-Arrays korreliert.

Ergebnisse: 6 Wochen nach Implantation zeigte sich das Mausfemur in der computertomographischen und histologischen Analyse zirkulär von neuem Knochen umschlossen. Färbungen für humanspezifisches Kollagen Typ I und Nuclear mitotic apparatus protein 1 bestätigten, dass Teile der neu gebildeten Knochenmatrix und zelluläre mesenchymale Bestandteile menschlichen Ursprungs waren. 12 Wochen nach Knochenmarktransplantation zeigten sich in der Durchflusszytometrie humane hämatopoetische CD45 positive Zellen im geernteten Knochenmark.

7 Wochen nach orthotoper Luc-SAOS-2-Zellinjektion zeigte sich eine Etablierung von Tumoren im orthotopen Knochen in 100 % und Lungenmetastasen in 50 % der Fälle. Histomorphologisch zeigten sich alle Aspekte eines OS. Zudem zeigte sich, dass das humanisierte OS die initial implantierten GFP-positive HUVECs für die Tumorangiogenese rekrutiert.

Im humanisierten OS konnten die in der Literatur berichteten Tumormarker nachgewiesen werden. Außerdem konnte erstmals C12orf29 im OS beschrieben werden. In der weiteren Evaluation konnten wir mittels Tissue Micro Arrays von 68 Patienten nachweisen, dass dieses Gen ebenfalls regelmäßig bei OS-Patienten exprimiert wird. Die Expression ist insbesondere abhängig von Tumorlokalisation und histologischem Subtyp. **Schlussfolgerung:** Wir präsentieren eine grundlegend neue Plattform für die präklinische orthopädische Forschung am OS. Die Minimierung von Interspeziesinkompatibilitäten zwischen humanen Tumoren und dem konventionellen Mauswirt ermöglicht eine valide Translation von experimentellen Ergebnissen in die Klinik.

DGKCH-FV014

Effektivität der venenerhaltenden Implantation von Hickman-Kathetern und Port-a-Cath im Langzeit-Follow-up

Laura Ritz¹, Julia Ley-Zaporozhan², Dietrich von Schweinitz¹, Jochen Hubertus¹

¹Dr. von Haunersches Kinderspital, Klinikum der Universität München, Kinderchirurgie, München, Deutschland; ²Ludwig-Maximilians-Universität München, Radiologie, München, Deutschland

Hintergrund: Getunnelte Venenverweilkatheter (Hickman-Katheter, HK oder Port-a-Cath, PC) können in Seldiger Technik (ST) oder über eine Venae sectio (VS) angelegt werden. Wird der Katheter in die Vena jugularis interna (VJI) implantiert, erfolgt in unserer Klinik die Operation gefäßhaltend. Dabei wird die Vene eröffnet und der Katheter in einer Tabaksbeutelnaht fixiert. Über die Effektivität dieser Methode ist in der Literatur wenig zu finden.

Fragestellung: Ziel der Studie war daher zu zeigen, ob mit dieser Technik die Vene im Langzeitverlauf erhalten werden kann, zu welchen Auffälligkeiten es gefäßmorphologisch sowie im Strömungsprofil kommt und welche Faktoren einen Einfluss auf das Outcome haben.

Methoden und Ergebnisse: Es wurden 100 Patienten nachuntersucht. Die Patienten waren zwischen 33 Tagen und 18 Jahre alt und wurden alle an dem selben Krankenhaus operiert. Mittels (Doppler-)Sonographie wurden die Gefäßmorphologie und der Blutfluss bestimmt. Informationen bezüglich der Patienten (Alter, Gewicht, Größe, Vorerkrankungen), der Operation (OP-Zeit, Komplikationen, Ausbildungsstand des Operateurs), sowie des Therapieverlaufs (verabreichte Therapie, Verweildauer des Katheters, Katheter assoziierte Sepsis oder Thrombose) wurden der elektronischen Patientenakte entnommen.

In 91 % konnte ein Fluss in der VJI detektiert werden, in 47 % war das Gefäß ohne sonographische Auffälligkeiten. In 44 % zeigte sich eine morphologische Auffälligkeit (Narbe, persistierender Thrombus, Stenose, Dilatation), in 9 % ein Verschluss der Vene. Insgesamt kam es in 22 % zu relevanten Veränderungen mit einem veränderten Strömungsprofil. Alle Katheter wurden erfolgreich in die VJI platziert, dabei kam es in keinem Fall zu einer OP assoziierten Komplikation. In der statistischen Auswertung konnte allerdings kein Risikofaktor für die Entstehung einer strukturellen Veränderung der Vene ausgemacht werden.

Indikationen zur Langzeit Katheterisierung (Chemotherapie, Stammzelltransplantation, parenterale Ernährung) bedürfen einer korrekten Platzierung des Katheters. Verglichen mit 90–92 % Erfolgsrate bei der ST, stellt die VS eine deutlich sichere Methode dar. Auch wenn die OP Zeit vergleichsweise länger ist (OP Zeit: 19 Min. ST, 56 Min. VS), werden in der Literatur vor allem bei der ST operationsassoziierte Komplikationen im Sinne eines Pneumothorax, Hämatothorax oder akzidenteller Katheterisierung der Arteria carotis berichtet. Letztendlich scheint der Hauptvorteil der ST der intakte Gefäßstatus nach Punktion zu sein (Verschluss: 3 % ST, 9 % VS; relevante strukturelle und dopplersonographische Auffälligkeiten: 15 % ST, 22 % VS).

Schlussfolgerung: In der Studie konnte gezeigt werden, dass die VS einen Vorteil hinsichtlich der Sicherheit der korrekten Lage, sowie bei operationsassoziierten Komplikationen zu haben scheint. Auch wenn in 22 % relevante Auffälligkeiten des Gefäßes darstellbar waren, konnte in unserer Kohorte kein Faktor herausgearbeitet werden, der diese begünstigt.

DGKCH-FV015

Which variables influence the postoperative results after surgical treatment for Hirschsprung's disease? A cohort study

Karla Santos Jasso

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA, Cirugía Pediátrica, Mexico D.F, Mexico

Purpose: Discern variables which influence the functional results after the surgical treatment of Hirschsprung's Disease (HD).

Methods: This is a retrospective cohort study of 52 patients with histological diagnosis of HD, treated with a surgical procedure during February 2012 to September 2017, in a colorectal pediatric center. Gender, age at initial pull through, type of surgery, primary or stage surgery, complications, and outcome are analysed.

Results: We had 16.3% of complications after all pull-through procedures. The Swenson's pull-through performed trans-anal or open seems to be a safer procedure than Soave's procedure. The protective stomas did not show a decrease in the number of postoperative complications such as anastomotic leaks.

Inklusion – Sozialpädiatrische Aspekte

DGKCH-FV016

Medizinische Inklusion durch Separation?

Anke Widenmann-Grolig

KEKS e.V., Bundesgeschäftsstelle, Stuttgart, Deutschland

Die Kinderchirurgie ist die verantwortliche Instanz für alle Früh- und Neugeborenen für (fast) alle chirurgischen Diagnosen. Dank der „inklusive Idee“ der wohnortnahen Level 1-Versorgung wird die seltene Ösophagusatresie in nahezu jeder kinderchirurgischen Abteilung in Deutschland operiert, trotz meist fehlender Struktur für eine Neugeborenenchirurgie nach den Empfehlungen der DGKCH (2013) sowie einem nicht ausreichenden interdisziplinären Komplikationsmanagement.

Gerade wenn die primäre operative Korrektur zunächst problemlos scheint und die Familie ohne weitere Hinweise auf mögliche Komplikationen aus der Klinik entlassen wird, beginnt eine sehr belastende Zeit mit z. B. Reanimation nach ALTE, rezidivierenden Pneumonien, Steckenbleibern, Re-Fisteln, hartnäckigen Strikturen, Refluxerkrankungen, Gedeih- und Fütterstörungen, soziale sowie psychische Probleme, und einiges anderes mehr.

Menschen mit korrigierter Ösophagusatresie sind aus Sicht vieler Kinderchirurgen jedoch nicht chronisch krank, eine Inklusion aus deren Sicht also nicht notwendig, was von den Familien gerne gehört wird. Es fehlt also ein wesentlicher Faktor für die gelingende Inklusion – die Akzeptanz. Fehlendes Wissen im niedergelassenen Bereich führt zu Fehl- und Nichtbehandlungen und bestärken die Betroffenen und deren Familien in der Annahme, dass mit der operativen Korrektur alles „normal“ zu sein hat. Symptome wie Schluckstörungen, nächtlicher Husten, Untergewicht, etc. werden hingenommen. Die Betroffenen akzeptieren die Einschränkungen und entwickeln Strategien zur Kompensation. Das Umfeld sieht ebenfalls keinen Anlass für erhöhten Hilfebedarf.

Medizinische Inklusion für diese Patienten benötigt, neben der wohnortnahen Versorgung, eine von Experten angeleitete strukturierte lebenslange Nachsorge. Diese medizinische Basis ermöglicht den Familien und Betroffenen eine individuelle Inklusion mit Pflegedienst, Pflegegrad, Schwerbehindertenausweis, Entlastungsangeboten, Integrationskraft, Nachteilsausgleich, Unterstützung bei sozialer Ausgrenzung, umfassenden psycho-soziale Hilfen. Es gilt die Belastungen in den Familien aufgrund

der Diagnose unmittelbar nach der Geburt aufzufangen, um späteren Erkrankungen bei den Familienmitgliedern vorzubeugen.

Schlussfolgerung: Die Ösophagusatresie benötigt medizinisch die Separation, d. h. die spezialisierte Versorgung dieser kleinen Patientengruppe. Neben den Experten in den Ambulanzen und neuen Technologien wie der Telemedizin sind aus Sicht der Selbsthilfeorganisationen vor allem inklusiv handelnde Kinder- und Hausärzte vor Ort gesucht, die den Familien und Betroffenen zur Seite stehen. Erst wenn der Zustand nach Korrektur einer Ösophagusatresie als chronische Erkrankung anerkannt wird, kann mit der sehr individuellen inklusiven Bestandsaufnahme wertfrei begonnen werden. Ab dann ist Inklusion möglich, und zwischen „nichts“ und „ganz viel Unterstützung“ ist alles angebracht.

Poster DGKCH

DGKCH-P001

Fadenstärke und -position beeinflussen nicht die Reißfestigkeit des Ösophagusgewebes bei Traktionsverfahren

Christina Oetzmann von Sochaczewski¹, Evangelos Tagkalos²,
Andreas Lindner², Hauke Lang², Axel Heimann², Oliver Muensterer²

¹Universitätsmedizin, Johannes-Gutenberg-Universität Mainz, Kinderchirurgie, Mainz, Deutschland; ²Universitätsmedizin, Johannes-Gutenberg-Universität Mainz, Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Transplantationschirurgie, Mainz, Deutschland

Hintergrund: Die Traktionstechnik nach Foker ermöglicht es auch den Eltern der Kinder, die von einer langstreckigen Ösophagusatresie betroffen sind eine ösophaguserhaltende Operation anzubieten und die vielfältigen Belastungen die mit einem Magenhochzug oder Koloninterponat verbunden sind zu vermeiden. Mit zunehmender Verbreitung der Foker-Operation wurden verschiedene Variationen der ursprünglichen Technik beschrieben, sowohl hinsichtlich Fadenposition als auch -stärke. Unsere Absicht war es diese Unterschiede hinsichtlich der ösophagealen Reißfestigkeit als Belastungsparameter zu vergleichen.

Methoden: Wir erwarben Schweineösophagi von einer Schlachtereier (Färber, Alzey, Gewicht: 100–120 kg; Alter: 160–180 Tage) und durchtrennten die Ösophagi auf Höhe der Trachealbifurkation. Zur Messung des Einflusses der Fadenstärke platzierten wir einen Einzelknopf in der anterioren Ösophaguswand in den Fadenstärken USP 4-0 und USP 5-0 ($n=27$). Gleichfalls platzierten wir die Zugfäden wie von Foker beschrieben nur in der posterioren Ösophaguswand sowie in ringförmiger Anordnung das ganze Organ erfassend ($n=22$). Die Ösophagi wurden in einen Materialteststand eingespannt und mit 10 mm/min auseinandergezogen bis die Muskularis zerriss und keine weitere Kraftaufnahme gemessen wurde. Ein Ethikantrag war mangels Verwendung lebender Versuchstiere entbehrlich.

Ergebnisse: Die Reißfestigkeit des Ösophagusgewebes war trotz des geringeren Fadendurchmessers und damit der höheren Punktbelastung des Gewebes zwischen USP 4-0 (8,25 Newton, Standardabweichung 1,12 Newton) und USP 5-0 Fäden (9,53 Newton, Standardabweichung 1,76 Newton) vergleichbar ($\Delta=1,28$ Newton; 95 % Konfidenzintervall: -0,194 bis 2,754 Newton; $P=0,0858$). Es machte ebenfalls keinen Unterschied ($\Delta=0,47$; 95 % confidence interval: -2,83 bis 3,76; $P=0,771$), ob die Traktionsfäden wie ursprünglich beschrieben nur in der Ösophagushinterwand (25,19 Newton, Standardabweichung 3,5 Newton) oder zirkulär (25,65 Newton, Standardabweichung 3,9 Newton) gestochen wurden.

Schlussfolgerung: Weder die Fadenstärke noch die Position der Traktionsfäden beeinflussten die Reißfestigkeit des Ösophagusgewebes in der biomechanischen Evaluation von Traktionsverfahren zur Behandlung der langstreckigen Ösophagusatresie.

DGKCH-P002

Exomphalos mit natürlichem Stoma – was verbirgt sich dahinter?

Anna Romanova¹, Diana Kunze², Alexander Backendorf³, Ralf-Bodo Tröbs¹

¹Marien Hospital Herne, Universitätsklinikum der Ruhr-Universität Bochum, Klinikum für Kinderchirurgie, Herne, Deutschland; ²Marien Hospital Witten, Neonatologie, Witten, Deutschland; ³Vestische Kinder- und Jugendklinik Datteln, Universität Witten/Herdecke, Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Datteln, Deutschland

Hintergrund: Für ausschließlich lebendgeborene Kinder mit Omphalozele findet sich eine Häufigkeit von 1,3 bis 2,11 pro 10.000 Geburten. In solchen Fällen enthält der Bruchsack bei intakter Hülle Amnion, Wharton-Sulze, Peritoneum, Nabelgefäße und variable Anteile der intraperitonealen Organe (Darmschlingen, Leber, Magen).

Aufgrund des schnellen Wachstums vom Mitteldarm, Leber und Nieren ab der 6. Schwangerschaftswoche verlagert sich die Nabelschleife in das embryonale Zölon. Eine physiologische Rückverlagerung in die Bauchhöhle beginnt in der 10. Schwangerschaftswoche. Bei unvollständigem Zu-

rückkehren vom Nabelbruch verbleiben Teile der intraperitonealen Organe extrakorporal – dies führt zum klinischen Bild einer Omphalozele. Zudem spielt der Ductus omphaloentericus eine wichtige Rolle in Embryologie des Nabels.

Fallbericht: Wir berichten über ein männliches Frühgeborenes einer 33-jährigen 3. Gravida, 1. Para, 2. Abortus. Geburt in der 36. SSW per Sectio: Geburtsgewicht 1010 g, APGAR 8/9/10, NS-pH 7,13. Postpartal fiel ein kleiner Exomphalus 5 × 2,5 cm mit stomaännlicher Darmöffnung von ca. 8 mm Durchmesser, über die sich Fäzes entleerte, auf. Ein Ausscheiden des Mekoniums über dem Anus nach der Geburt wurde ebenfalls beobachtet. Die Operation erfolgte noch am Tag der Geburt. Intraoperativ wurde festgestellt, dass der Nabelschnurbruch ausschließlich den Dünndarm enthielt. Nach dem Lösen von Adhäsionen zeigte sich ein sehr kräftiger persistierender Ductus omphaloentericus. Zwischen zu- und abführendem Darmschenkel bestand ein Kaliberverhältnis von 2,5:1. Schlussendlich erfolgte die Ileumsegmentresektion mit End-zu-End-Anastomose. Am 4. Postoperativen Tag entleerte das Neugeborene Mekonium. Der postoperative Nahrungsaufbau war nach 10 Tagen abgeschlossen.

Diskussion: Ein Exomphalos mit persistierendem Ductus omphaloentericus ist ein extrem seltenes Ereignis. Ähnliche Fälle wurden in Literatur bei vorliegender aboraler Atresie oder infolge einer intrauteriner Perforation berichtet. Ungewöhnlicher Weise diagnostizierten wir die oben beschriebene Fehlbildung mit erhaltener aboraler Darmkontinuität.

Der Fallbericht schildert eine sehr ungewöhnliche jedoch embryologisch interessante Blickdiagnose.

DGKCH-P003

Nonbiliary vomiting but pyloric stenosis not confirmed – fate of the infants

Ralf-Bodo Tröbs, Karin Barenberg

Marien Hospital Herne, Sankt Elisabeth Gruppe, Ruhr-Universität Bochum, Klinik für Kinderchirurgie, Herne, Germany

Background: The aim of the presented study was to find out the fate of patients who were admitted to the pediatric surgery in the case of not confirmed infantile pyloric stenosis.

Patients and Methods: Data of 15 infants with not confirmed diagnosis were compared with a total of 65 infants with confirmed IHPS. Demographic data, findings at ultrasound examination and standard laboratory results were compared. A follow-up investigation by telephone interview was added.

Results: Ultrasound was able to distinguish between IHPS and non-surgical conditions. Delayed surgery for pyloric stenosis was required for one infant. Infants with non-surgical conditions were older at admission and had a longer history of vomiting. In this group, the degree of metabolic alkalosis was lesser (standard bicarbonate, base excess), and a trend to anemia was found. During follow up no additional surgery was required in the non-surgical group.

Conclusions: Infants with non-surgical conditions mainly showed a self-limiting or benign course. Never the less, a high rate of comorbidities, in particular gastroesophageal reflux has to be taken into account. Continuous follow up by the pediatrician is recommended.

DGKCH-P004

Jugendliche mit Adipositas permagna, Typ2-Diabetes und weiteren Folgeerkrankungen vor letzter Option der bariatrischen Chirurgie – Beispielhafter Fallbericht und Therapiekonzept

Richard Eyermann¹, Helmut Langhof²

¹Klinik Schönsicht, Rehabilitation für Kinder und Jugendliche, AHB, Kind-Mutter/Vater-Rehabilitation; Berchtesgaden, Deutschland ²Kinder- und Jugendmedizin, Kinderkardiologie, Sportmedizin, München, Deutschland

Hintergrund: Adipositas per magna ist von hohem kardiometabolischen Risiko, führt zu Vielzahl von Folgeerkrankungen, wie Dm2, HTN, Gelenkverschleiß, psychischen Störungen u. sogar Krebs.

Bariatrische Operationen ermöglichen zwar relativ rasche u. vs. konservativer Therapie häufig höhere Gewichtsabnahme, bergen aber relevante peri- u. postop. Risiken: Zu beachten potenzielle Langzeitfolgen u. -risiken, v. a. bei malabsorptiven Verfahren aufgrund Malassimilation von Mikronährstoffen. Folge: lebenslange, interdisziplinäre Nachsorge u. meist individuell angepasste, dauerhafte Substitution von Mikronährstoffen mit hohen Untersuchungs- u. Therapiekosten.

Fallbericht: Diagnosen:

- Adipositas permagna
- Typ2-Diabetes beim Jugendlichen
- Arterielle Hypertonie
- Dyslipidämie
- Hyperurikämie
- NASH
- Sekundäre Amenorrhoe
- Extreme Genua valga
- Senk-Spreiz-Füße

15 9/12-jähriges Mädchen, extrem adipös, Acanthosis nigricans, Striae dist. rubrae, Hepar 1QF, KL 159,5 cm, KG 154,4 kg, BMI 60.69 kg/m² (BMI-SDS 4.62; >99.5 Perzentile). Taillenumfang 134 cm, Bauchumfang 157 cm. Bei angenommenem Normalgewicht von @ 54 kg lag bei Aufnahme ein Übergewicht von 100 kg vor. Extreme Genua valga (Op-Indikation).

Im Vorfeld zahlreiche frustrane ambulante Therapieversuche. Bariatrische Chirurgie bei höchstem Gesundheitsrisiko bereits universitär in Austria geplant.

Bei initialer Dm2-Therapie mit 2 g Metformin, u. Insulin (33 IE Basalinsulin (Lantus[®]) sowie >50IE Actrapid auf 3Dosen) konnte durch Gewichtsreduktion von 34 kg schon signifikante Verbesserung erreicht werden. Insulintherapie beendeten wir nach 6 Wo., bei konstant gutem BZ, Metformin nach 10 Wo..HbA1c anfangs >8 % bei Kontrollen rückläufig (nach 14 Tagen 7,4 %, nach 4 Wo. 6,7 %, nach 8 Wo. 6,0 %). In letzten BZ-TP keine Hyperglykämien nachweisbar. Homa-IR zunehmend reduziert, mit 3,5 noch etwas erhöht (Insulinresistenz).

Hypercholesterinämie, erhöhte Leberwerte, Hyperurikämie deutlich rückläufig – einst Signale erhöhten metabolischen Risikos bzw. Fettleberentwicklung. HTN von ehemals 3er-Kombination jetzt nur noch mit ACEI einreguliert. Erfreulich zudem Ende der Amenorrhoe.

Die Jugendliche nimmt an umfangreichen Sportprogrammen bestehend aus Ausdauersport (Joggen, Wandern, Schwimmtraining), Haltungs- und Krafttraining und Spielsportarten teil. Sie erhält kalorienreduzierte Mischkost 1500 kcal/Tag, Diätschulungen, Diätkochkurs Einkaufstraining, Verhaltenstherapie.

Schlussfolgerung: In 18 Wochen gelang durch erste Gewichtsabnahme von 34 kg sign. Reduktion des stark erhöhten kardiometabolischen Risikos, v. a. Beseitigung insulinpflichtigen Dm2 sowie Intervention psychischer Störungen mit Steigerung QoL u. Selbstwertgefühl. Wesentlich gebessert auch Genua valga – keine Op-Indikation mehr.

Ausreichend lange stationäre Reha kann in schweren Adipositasfällen fatales metabolisches Syndrom signifikant intervenieren u. bariatrische Chirurgie als letzte Option verhindern.

DGKCH-P005

Verringerung der Infektionsrate nach akuter Hydrozephalusentlastung – langstreckige Tunnel bei externer Liquordrainage

Arnim Zerche, Kay Großer

Helios-Klinikum Erfurt, Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie, Erfurt, Deutschland

Hintergrund: Der akute Hydrozephalus internus erfordert in besonderen Fällen eine externe Liquordrainage. Diese war in der Vergangenheit mit einem hohen Infektionsrisiko verbunden, insbesondere beim posthämorrhagischen Hydrozephalus internus bei Frühgeborenen.

Fragestellung: Kann die Infektionsrate bei subkutan langstreckiger Tunnelung (analog wie beim Hickmannkatheter) verringert werden?

Material und Methoden: In der Klinik für Kinderchirurgie und Kinderurologie wurden im Zeitraum von 2001 bis 2017 bei 67 Kindern lang getunnelte externe Liquordrainagen angelegt. Bei der Mehrzahl der Kinder handelte es sich um einen posthämorrhagischen Hydrozephalus nach Frühgeburt. Die externe subkutane Tunnelung wurde vom Trepanationsort bis zum Thorax infraclaviculär durchgeführt (mindestens 15 cm). Es wurde auf einen geschlängelten Verlauf am Hals geachtet. Die Fixation des verlängerten Ventrikelkatheters mit Peritonealkatheter wurde sowohl bohrlchnah an Galea/Periost mit nicht resorbierbaren Fäden als auch an der Hautaustrittsstelle bds. armierend vorgenommen. Die Liquordrainagen wurden in der Regel bis zu maximal 30 Tagen belassen, selten auch länger.

Ergebnisse: Bei langstreckig getunnelte Liquordrainage kam es zu einem rapiden Abfall der Infektionsrate. Durch dieses Vorgehen konnten bei gesicherter Liquorqualität mehrheitlich die zentralen Katheter mit stabiler Förderung belassen und in einen dauerhaften Shunt umgewandelt werden. Spätinfektionen wurden nicht beobachtet, teilweise konnte auf eine dauerhafte Shuntableitung verzichtet werden. Es kam in keinem Fall zu letalen Komplikationen.

Diskussion: Das Verfahren stellt eine gute Alternative zur kurzstreckig getunnelten externen Liquordrainage dar, bedarf aber einer Kurznarkose bei Entfernung. Ebenfalls ist es eine Alternative für eine „innere Ventrikelspülung“, so kann dieses Verfahren im Sinne einer schonenden kontinuierlichen Entlastung der Ventrikel bei guter Hydrierung der Kinder eingesetzt werden. Disruptive Ereignisse am Ependym, wie bei wiederholten Reservoirpunktionen und damit verbundenem Streß des Kindes durch Druckschwankungen im Ventrikel können verhindert werden und die Restitution von Ependym und Hirnparenchyms sind erfolgversprechend.

Schlussfolgerung: Die langstreckig getunnelte externe Liquordrainage bei Kindern mit Hydrozephalus ist eine Alternative zur kurzstreckigen Tunnelung. Die Methode ist ein schonendes Verfahren mit deutlich weniger Infektionsrisiko, Stabilisierung des Hydrozephalus und der Liquorqualität sind gut.

DGKCH-P006

Anwendung eines wechselbaren intraluminalen EndoVAC-Systems nach ERCP-bedingter Duodenalperforation bei einem 4-jährigen Mädchen

Jessica Klima-Frysch¹, Wolfram Kluwe¹, Jochen Räddecke¹, Uwe Witte², Andreas Fischer³, Joachim Schönberger¹

¹Universitätsklinikum Freiburg, Kinderchirurgie, Freiburg, Deutschland;

²Universitätsklinikum Freiburg, Klinik für Allgemein- und Visceralchirurgie, Freiburg, Deutschland; ³Universitätsklinikum Freiburg, Interdisziplinäre Gastrointestinale Endoskopie, Freiburg, Deutschland

Hintergrund: Die iatrogene Duodenalperforation ist eine sehr seltene (Inzidenz < 1 %) jedoch gefürchtete Komplikationen einer ERCP. In der Erwachsenenmedizin hat eine nach Stapfer klassifizierte Typ I Verletzung der lateralen oder medialen Duodenalwand ein Mortalitätsrisiko von ca. 20 % und erfordert meist eine chirurgische Therapie. Für pädiatrische Patienten gibt es wenige Erfahrungsberichte in der Literatur und keine standardisierte Methode zur Versorgung solcher Verletzungen.

Fallbericht: Bei einem 4-jähriges Mädchen mit hereditärer Sphärozytose wurde bei symptomatischer Cholelithiasis eine ERCP mit Papillotomie durchgeführt. Postinterventionell bestanden klinische und laborchemische Zeichen einer Pankreatitis. Bei Zustandsverschlechterung zeigte sich in der Bildgebung am dritten post-ERCP Tag freie abdominelle Luft und viel interenterische freie Flüssigkeit. Die Patientin wurde umgehend laparotomiert, dabei fand sich eine große Duodenalperforation vom Typ Stapfer I, die primär übernäht wurde. Nach zunächst gutem klinischen Verlauf zeigte sich jedoch am 9. post-operativen Tag radiologisch eine Nahtinsuffizienz und zudem eine Kolonperforation. Bei der Revisionsoperation wurden eine Duodenojejunostomie mit Roux-Y-Rekonstruktion sowie eine Kolon-Diskontinuitätsresektion durchgeführt.

Zur Sicherung der Anastomose erfolgte die Einlage eines intraluminalen EndoVAC-Schwammes. Der Vakuumschlauch wurde nasal ausgeleitet.

Nach aboral wurde ein dünner Schlauch am Schwamm angenäht und in der Y-Schlinge nach Pexie an der Bauchdecke ausgeleitet. Mit dieser Konstruktion konnte der Schwamm endoskopisch-assistiert und -kontrolliert wöchentlich gewechselt werden. Bereits beim zweiten Wechsel nach 10 Tagen war die Anastomose luftdicht. Die EndoVAC-Therapie konnte am 17. postoperativen Tag beendet werden und der Kostenaufbau konnte rasch und problemlos erfolgen.

Schlussfolgerung: Ein intraluminales wechselbares EndoVac-System in Verbindung mit einer Duodenojejunostomie als Roux-Y-Rekonstruktion wurde bei einem 4-jährigen Kind angewendet. Damit konnte eine Duodenalperforation auch nach Versagen der operativen Primärtherapie und mit der zusätzlichen Komplikation einer Kolonperforation sicher und im weiteren Verlauf komplikationsfrei versorgt werden.

DGKCH-P007

Buruli-Ulkus: Die seltene Hauterkrankung

Katharina Schriek¹, Barbara Ludwиковski², Mechthild Sinnig²

¹Kinder- und Jugendkrankenhaus Auf der Bult, Zentrum für Schwerbrandverletzte Kinder, Hannover, Deutschland; ²Kinder- und Jugendkrankenhaus Auf der Bult, Kinderchirurgie & – Urologie, Zentrum für schwerbrandverletzte Kinder, Hannover, Deutschland

Hintergrund: Der Buruli-Ulkus ist eine durch atypische Mykobakterien verursachte Hauterkrankung, die zunächst zu schmerzlosen Knötchen und im weiteren Verlauf zu großflächigen Hautnekrosen bis hin zu Knochenstrukturen führen kann. Ca. 25 % der Patienten behalten funktionelle Einschränkungen. Weltweit kommt der Buruli ulcus in über 30 Ländern mit Schwerpunkt in Afrika vor.

Fallbericht: Wir stellen einen Case-Report eines 7-jährigen Mädchens aus Angola mit ausgedehntem Buruli Ulcus an der rechten oberen Extremität vor, der bis zur Destruktion der knöchernen Anteile des Ellenbogengelenkes sowie der Unterarmknochen reichte. Das Kind wurde zur weiteren Therapie in unser Zentrum für schwerbrandverletzte Kinder über die Hilfsorganisation Friedensdorf e. V. vermittelt.

Im Fokus der Posterpräsentation steht die komplexe multimodale Therapie: Bei einer Vielzahl an multiresistenten Keimen im Wundabstrich war eine rein topische Behandlungen mit täglichem Wunddebridements, Vacuum-Versiegelungen, passagere Spenderhautdeckungen sowie im Verlauf Spalthauttransplantationen notwendig. Zusätzlich wurden unkonventionelle Therapieansätze wie zum Beispiel die konsequente Überwärmungstherapie zur Eradikation des Mykobakterium ulcerans verfolgt.

Auf Basis unserer Falldarstellung diskutieren wir die aktuelle Literatur zur Behandlung und Outcomes des Buruli-Ulkus.

DGKCH-P008

Vaskulitis-bedingter obstruktiver Ileus

Benedict-Douglas Sannwaldt¹, Peter Höger², Uwe Hübner¹, Joachim Suss¹

¹Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Kinderchirurgie, Hamburg, Deutschland;

²Kinderkrankenhaus Wilhelmstift, Pädiatrie, Hamburg, Deutschland

Hintergrund: Die Purpura-Schönlein-Henoch (PSH) ist eine IgA-vermittelte Vaskulitis der kleinen Gefäße mit Häufigkeitsgipfel vor dem 10. Lebensjahr. Sie tritt meist mit typischen Hauteffloreszenzen, Arthritis, abdominalen Schmerzen und Hämaturie in Erscheinung.

Material und Methoden: Ein 9-jähriger Junge wurde mit seit 4 Tagen bestehendem rezidivierendem, postprandial vermehrtem Erbrechen vorgestellt. Zunächst kaum Schmerzen. Kein Fieber, kein Durchfall. Zuvor bestand ein oberer Atemwegsinfekt und Abgeschlagenheit.

Ergebnisse: Wir sahen einen fieberfreien Jungen in reduziertem Allgemeinzustand. In der körperlichen Untersuchung zeigte sich bis auf trockene Schleimhäute ein unauffälliges Integument sowie ein unauffälliges Abdomen.

Laborchemisch fiel neben einer hypochlorämischen Alkalose und Hypo-natriämie in der BGA eine deutliche Leukozytose auf.

Sonografisch sahen wir kokardenartig verdickte Darmschlingen im linken Oberbauch mit einer Lymphadenitis mesenterialis sowie Hinweise einer intestinalen Passagestörung. Im Nativröntgen zeigte sich ein unspezifisch luftleeres Abdomen.

Verlauf: Bei zunehmenden Schmerzen und Ileuszeichen stellten wir die Indikation zur Laparoskopie. Hierbei zeigte sich am proximalen Jejunum eine langstreckige entzündliche Schwellung der Darmwand mit fleckigen Einblutungen. In einer simultanen Duodenoskopie sahen wir multiple livide, vaskulitische Schleimhautveränderungen neben unauffälligem Schleimhautrelief bei erhaltener Durchgängigkeit.

Der Kostaufbau lief deutlich verzögert und erforderte eine parenterale Ernährung. Im Verlauf traten typische Purpura und Gelenkschwellungen vor allem der unteren Extremität auf. Bei blutiger Diarrhoe und anhaltenden abdominellen Beschwerden Beginn einer Corticosteroidtherapie, hierunter trat eine rasche Besserung ein. Urinkontrollen und Vitalparameter waren allzeit normwertig. Nach Entlassung traten erneut abdominelle Beschwerden sowie eine Mikrohämaturie und Proteinurie auf. Unter erneuter Corticosteroidtherapie wiederum rasche Besserung.

Schlussfolgerung: Eine isolierte abdominelle Manifestation der PSH tritt in ca. 10–15 % der Fälle auf und erschwert die Diagnosestellung. Bei unklaren abdominellen Koliken und typischen sonografischen bzw bildgebenden Befunden sollte nach Ausschluss anderer Erkrankungen eine PSH in Erwägung gezogen werden. Die Diagnosesicherung kann mittels ÖGD/Koloskopie erfolgen, Biopsien zeigen eine leukozytoklastische Vaskulitis. Eine Therapie mit Corticosteroiden kann den Krankheitsverlauf günstig beeinflussen.

DGKCH-P009

Diagnose und Behandlung von Spontanpneumothorax im Zusammenhang mit zystischen adenomatösen Fehlbildungen der Lunge bei Kindern

Aitbai Gumerov¹, Rasul Khasanov², Ramil Gumerov³

¹Baschkirische Staatliche Medizinische Universität, Kinderchirurgie, Ufa, Russland; ²Uniklinikum Mannheim, Medizinische Fakultät Mannheim der Universität Heidelberg, Kinderchirurgische Klinik, Mannheim, Deutschland; ³Republikanisches klinisches Kinderkrankenhaus, Radiologie, Ufa, Russland

Ziel: Verbesserung der Diagnose und der Behandlung von Spontanpneumothorax im Zusammenhang mit zystischen adenomatösen Fehlbildungen bei Kindern.

Material und Methoden: In der Klinik für Kinderchirurgie der Baschkirischen Staatlichen Medizinischen Universität (BGMU) wurde in einem Zeitraum von 5 Jahren (2000–2015) bei 12 Patienten im Alter von 12 bis 15 Jahren eine Behandlung von Spontanpneumothorax im Zusammenhang mit zystischen adenomatösen Fehlbildungen bei Kindern durchgeführt. Davon waren 10 Jungen und 2 Mädchen.

Bei allen Patienten trat die Krankheit bei ansonsten voller Gesundheit auf. Bei 9 Patienten gingen dem Auftreten der Pneumothorax körperliche Anstrengung und Husten voraus, die hauptsächlich geäußerten Beschwerden waren Schmerzen im Brustkorb, Atemprobleme und Husten.

Vor der Aufnahme in die Klinik wurde bei den Patienten in verschiedenen Gesundheitseinrichtungen eine Lungenentzündung mit Spontanpneumothorax diagnostiziert, weshalb bei 9 Patienten die Pleurahöhle einmalig punktiert wurde, bei 3 Patienten erfolgte die Punktion der Pleurahöhle mehrfach. Zur Überprüfung der Diagnose wurden eine Übersichtsröntgenaufnahme und eine Computertomographie des Thorax durchgeführt. Nach der präoperativen Vorbereitung wurden alle Patienten thorakoskopischen Eingriffen unterzogen. Bei 9 Patienten wurden große dünnwandige Luftzysten in der Lungenspitze festgestellt. Bei 6 Patienten wurde die Zyste reseziert; bei 3 Patienten wurde die Zyste mit der Roeder-Schlinge ligiert. Bei 3 Patienten wurden kleine subpleurale Zysten durch monopolare Koagulation koaguliert. Am Ende der Operation wurden die Aerostase und die Sanierung der Pleurahöhle überprüft. Die chirurgische Behandlung wurde mit einer Drainage der Pleurahöhle von 1 bis 2 Tagen abgeschlossen. Nach dem Eingriff kam es bei einem Kind zu einem Wiederauftreten der Erkrankung; der Patient wurde erneut operiert. Bei den übrigen Kindern war der postoperative

Verlauf komplikationslos. Bei der Betrachtung der Langzeitergebnisse der operierten Kinder wurden über einen Zeitraum von 5 Jahren keine Komplikationen und Rückfälle im Zusammenhang mit der Erkrankung festgestellt.

Schlussfolgerung: Eine Computertomographie der Brusthöhle ermöglicht die rechtzeitige Diagnose der Ursache des spontanen Pneumothorax. Die videothorakoskopische Chirurgie reduziert den traumatischen Charakter des Eingriffs, verkürzt die Dauer der stationären Behandlung im Krankenhaus und erzielt außerdem gute funktionelle und kosmetische Ergebnisse.

DGKCH-P010

Seltene Leitstruktur einer Invagination: Das invertierte Meckel-Divertikel

René Roeb¹, Carsten Krohn¹, Evelyn Macdonald², Stuart Hosie¹

¹Klinikum Schwabing, StKM GmbH und Klinikum rechts der Isar (AÖR) der Technischen Universität München, Kinderchirurgie, München, Deutschland;

²Klinikum Schwabing, StKM GmbH und Klinikum rechts der Isar (AÖR) der Technischen Universität München, Institut für Diagnostische und Interventionelle Radiologie und Kinderradiologie, München, Deutschland;

Hintergrund: Das Meckel Divertikel tritt mit einer Häufigkeit von 2–4 % in der Bevölkerung auf und ist in der Regel asymptomatisch. Es ist ein Relikt des Ductus omphaloentericus, der sich normalerweise in der 6.–7. Schwangerschaftswoche verschließt und stellt sich üblicherweise als Ausstülpung des Ileums ca. 40 cm vor der Bauhinschen Klappe dar. Wenn ein Meckel-Divertikel klinisch auffällig wird, dann manifestiert sich dies in absteigender Häufigkeit als intestinale Blutung, Darmverschluss oder als Entzündung des Divertikels. Eine seltene Ursache des Darmverschlusses ist eine Invagination durch ein invertiertes Meckel-Divertikel.

Fallbericht: Im vorliegenden Fall präsentierte sich ein zweieinhalbjähriges Mädchen mit seit ein paar Tagen bestehendem Erbrechen und nur noch spärlich Stuhlgang. Sonographisch stellte sich eine langstreckige ileo-ileale Invagination dar. Da die Invagination bis zur Bauhinschen Klappe in der Kontrolle nach 3 Stunden weiterhin vorhanden war, wurde der Versuch einer hydrostatischen Desinvagination unternommen, der erfolgreich war. Es verblieb sonographisch eine ins Darmlumen ragende tubuläre Struktur im Sinne eines invertierten Divertikels, so dass wir bei einem erhöhten Risiko für eine Re-Invagination die OP-Indikation stellten. Zur Bestätigung der Verdachtsdiagnose und Lokalisation des Divertikels entschieden wir uns für die Laparoskopie. Da eine laparoskopische Desinvagination des langstreckig invertierten Meckel-Divertikels nicht möglich war, wurde über die Minilaparotomie des Kameraports am Nabel das invertierte Meckel-Divertikel zunächst ausgestülpt und dann basalnah reseziert. Histologisch fand sich kein heterotopes Gewebe im Meckel-Divertikel.

Diskussion und Schlussfolgerung: Ileo-ileale Invaginationen sind ein häufiger Zufallsbefund ohne Krankheitswert bei sonographischen Untersuchungen und lösen sich in den meisten Fällen selbständig wieder auf. Bei anhaltender Klinik eines Darmverschlusses sollte unbedingt eine kurzfristige Kontrolle erfolgen, die wie in unserem Fall eine seltene Leitstruktur für die Invagination zeigte. Bei der Operation stellte sich nach der beidseitigen Inspektion des Mesenteriums nach oral sowie aboral eine Vitellinsche Arterie dar und markierte so die Basis des eingestülpten Divertikels. Gerade das primär laparoskopische Vorgehen hat den Vorteil einer minimalinvasiven Sicherung der Diagnose und erleichtert die Lokalisation einer pathologischen Struktur. Durch die geringe Erweiterung einer bereits vorhandenen Minilaparotomie kann die Operation dann sicher beendet werden.

DGKCH-P011

Diagnostik und Behandlung der Einklemmten Zwerchfellhernie bei Kindern

Aitbai Gumerov¹, Rasul Khasanov², Ramil Gumerov³

¹Baschkirische Staatliche Medizinische Universität, Kinderchirurgie, Ufa, Russland; ²Uniklinikum Mannheim, Medizinische Fakultät Mannheim der Universität Heidelberg, Kinderchirurgische Klinik, Mannheim, Deutschland; ³Republikanisches klinisches Kinderkrankenhaus, Radiologie, Ufa, Russland

Fragestellung: Ziel ist es, die Merkmale des Krankheitsbildes der eingeklemmten Zwerchfellhernie bei Kindern zu untersuchen.

Material und Methoden: Analysiert wurden die Ergebnisse der Diagnostik und Behandlung von 19 Kindern mit eingeklemmter Zwerchfellhernie, die in der Kinderchirurgischen Klinik der Baschkirischen Staatlichen Medizinischen Universität behandelt wurden. Das Alter der Kinder bewegte sich zwischen 4 Monaten und 8 Jahren, Davon waren 11 Jungen und 5 Mädchen [Fehler im Quelltext: Es wurden 19 Patienten untersucht. Anm. d. Übers.]. Bei allen Patienten wurde eine linksseitige Zwerchfellhernie diagnostiziert.

Die Kinder wurden mit verschiedenen Diagnosen in die Klinik überwiesen: Zwerchfellhernie – 4, Darmverschluss – 6, akute Appendizitis – 3, destruktive Pneumonie, kompliziert durch Pyopneumothorax – 6.

Das klinische Bild der eingeklemmten Hernie des Zwerchfells hing hauptsächlich vom Alter des Kindes ab. Bei Säuglingen (6) mit ersten Anzeichen, die einen Verdacht auf eine Zwerchfellhernie zuließen, gab es Anfälle von Unruhezuständen, Verweigerung der Brust, ausgeprägte Dyspnoe, Erbrechen. Ältere Kinder (13) klagten über krampfartige Schmerzen im Epigastrium, im linken Hypochondrium, oft im Brustbereich, begleitet von wiederholtem Erbrechen. Bei einer Einklemmung des Magens mit dunkelbrauner Färbung. Zu beobachten war eine ausgeprägte Unruhe, die Patienten nahmen eine erzwungene Liegehaltung auf der linken Seite ein. Der Zustand der Kinder wurde als schwer oder sehr schwer beurteilt. In den meisten Fällen wurde eine subfebrile Körpertemperatur (37,0° – 37,9°), selten eine erhöhte Temperatur (bis 38,4°) beobachtet (bei 3 Patienten). Es wurde eine ausgeprägte Dyspnoe beobachtet, die Pulsfrequenz stieg auf 150 oder mehr Schläge pro Minute. Die Untersuchung ergab eine Asymmetrie des Brustkorbs. Percutor aber Tympanitis. Auskultatorisch zeigten sich auf der Seite der Hernie eine starke Schwächung oder ein Ausbleiben der Atmung sowie eine Verlagerung der mediastinalen Organe in die entgegengesetzte Richtung. Bei der Untersuchung wurde eine Asymmetrie des Magens festgestellt.

Im Übersichtsröntgenbild wurde in der Pleurahöhle eine Luftblase mit horizontalem Flüssigkeitsspiegel oder großen Zellformationen (7 Patienten) festgestellt. Das Mediastinum ist in die entgegengesetzte Richtung verschoben. Die Konturen des Zwerchfells sind nicht auszumachen. Am 3. bis 4. Tag nach dem Auftreten der Erkrankung erscheinen mehrere horizontale Flüssigkeitsspiegel in der Bauchhöhle.

Der chirurgische Eingriff wurde nach traditioneller (14) und laparoskopischer (5) Methode durchgeführt. Komplikationen und Letalität traten nicht auf.

Schlussfolgerung: Zusammenfassend ist festzuhalten, dass sich eine eingeklemmte Hernie des Zwerchfells bei Säuglingen durch starke Unruhezustände, Verweigerung der Brust, ausgeprägte Dyspnoe und Erbrechen manifestiert.

Bei älteren Kindern werden Krämpfe im Bauchraum, oft im Brustbereich, begleitet von wiederholtem Erbrechen beobachtet.

Autorenindex

- A**
Ásgeirsson A. DGKJ-P035
Abicht A. DGKJ-P069
Abicht F. DGKJ-FV030
Achtzehn R. DGKJ-P041
Adler T. DGKCH-FV004
Albers N. DGKJ-P057, DGKJ-P013
Albert M. DGKJ-P023
Alt F. DGKJ-P030
Amarell C. DGSPJ-P015
Amm K. DGKJ-P086
Ammann L. DGKJ-FV012
Anders S. DGKJ-P052
Anheyer D. DGSPJ-P015
Antoniou E. DGKJ-P060
Appl B. DGKJ-FV025
Atili A. DGKJ-P065
auf dem Brinke E. DGKJ-P014
Aydogdu M. DGKJ-P027
- B**
Backendorf A. DGKCH-P002
Baldwin J. DGKCH-FV013
Balzer S. DGKJ-P073
Bantel S. DGKJ-FV20a
Banzer J. DGKJ-P057
Bapistella S. DGKJ-P047
Barenberg K. DGKCH-P003
Baretton G. DGKJ-FV002
Bartels A. DGKJ-P057
Barth M. DGKJ-P102
Barzaghi F. DGKJ-P042
Bas O. DGKCH-FV013
Baßler S. DGKCH-FV010
Bauck M. DGKJ-P040
Bauer M. DGKJ-FV008
Bauer M. DGKJ-P106
Baysal F. DGKCH-FV007
Beck A. DGSPJ-P014
Beck R. DGKJ-FV011, DGKJ-FV023,
DGKJ-P097
Beckmann M. DGKJ-FV028
Beer A. DGKJ-FV002
Beier L. DGKJ-P027
Berdin E. DGKJ-P018
Berger M. DGKJ-FV008
Bergholz R. DGKJ-FV025
Bergmann C. DGKJ-P037
Bergmann K. DGSPJ-FV004
Bergmann R. DGSPJ-FV004
Berner R. DGKJ-P042, DGKJ-P029
Bernhard M. DGSPJ-P002
Berthold D. DGKJ-P104
Bertsche A. DGKJ-P006, DGKJ-P074,
DGSPJ-P002
Bertsche T. DGSPJ-P002
Bienias M. DGKJ-P042
Birke M. DGKJ-P060
Bischof A. DGSPJ-P004
Bittner M. DGKJ-P027
- Blankenburg J. DGKJ-P024
Blankenstein O. DGKJ-P062, DGKJ-P058
Blessing H. DGKJ-FV022
Blöß S. DGKJ-P064
Blüml C. DGKJ-P040
Bode H. DGKJ-FV006
Bode U. DGKJ-FV027
Boemers T. DGKCH-FV012
Boettcher M. DGKJ-FV025
Bolz H. DGKJ-P096
Borchert K. DGKJ-P020
Borkhardt A. DGKJ-P105
Born M. DGKJ-FV001
Bornemann R. DGKJ-P028
Borrmann A. DGKJ-FV021
Braun F. DGKJ-P016
Braun S. DGKJ-P020
Brenner S. DGKJ-P001, DGKCH-FV011,
DGKJ-FV023
Brichta C. DGKJ-P055
Brockmann K. DGKJ-P072, DGSPJ-P001,
DGSPJ-P007
Brockmann M. DGKJ-P031
Brockmann P. DGKJ-P082
Brockmeier K. DGKJ-P048
Brockow I. DGKJ-FV013
Brück N. DGKJ-P042
Brunn A. DGKJ-P070
Brunner-Weinzierl M. DGKJ-P016
Buchtala L. DGKJ-P087
Buder K. DGKJ-FV011, DGKJ-P098,
DGKJ-FV023
Buhles M. DGKJ-P027
Bührer C. DGKJ-P014
Bureau D. DGKJ-P058
Büschges J. DGKJ-FV016
Bussler S. DGKJ-P083
Buzek T. DGKJ-P083
- C**
Cassel F. DGKJ-FV001
Ceylan B. DGKJ-P069
Chen C. DGKJ-P106
Cimms T. DGKJ-P106
Cirak S. DGKJ-P070
Clemens P. DGSPJ-FV006
Contreras A. DGKJ-P070
Cooper M. DGKJ-P015
Coserea A. DGKJ-FV020
Coserea A. DGKJ-FV020
Cramer H. DGSPJ-P015
- D**
Dähnert I. DGKJ-P090
Daimagüler H. DGKJ-P070
Damerow S. DGKJ-FV016, DGKJ-FV015
Danneberg M. DGKJ-P105
Dannemann S. DGKJ-FV010
Das A. DGKJ-P064
- Dawczynski K. DGKJ-P010
De Bock F. DGSPJ-FV001, DGSPJ-FV002
de Potzolli B. DGKJ-P059
Dechert O. DGKJ-P073, DGKJ-P105
Deckers M. DGKJ-P102
Deckert M. DGKJ-P070
Della Marina A. DGKJ-P069
Dick A. DGKJ-FV028
Diefenbach C. DGSPJ-P013, DGSPJ-FV003
Din J. DGKJ-P011
Dinger J. DGKJ-P008, DGKJ-P029
Dinkelbach L. DGKJ-P105
Disse S. DGKJ-P072
Distelmaier F. DGKJ-P073
Dobos G. DGSPJ-P015
Doerfel C. DGKJ-P010
Donner B. DGKJ-P005
Dorendorf E. DGKJ-P027
Dratva J. DGKJ-FV016
Dreschers S. DGKJ-P094
Dressler F. DGKJ-P027
- E**
Eberherr C. DGKJ-P032
Eberl W. DGKJ-P027
Edler von Koch F. DGKJ-P027
Eger B. DGKJ-P008
Eggert R. DGKJ-P063
Eichinger M. DGSPJ-FV001, DGSPJ-FV002
Eiff C. DGKJ-P020
Eisenhardt S. DGKJ-P068
Eitel H. DGKJ-P065
El Malki K. DGKJ-P031, DGKJ-P030
Endesfelder S. DGKJ-P014
Endter K. DGKJ-P015
Engel C. DGKJ-P083
Erbs S. DGKJ-FV014
Ermer U. DGKJ-P059, DGKJ-FV022
Ernst G. DGKJ-P100
Esselborn H. DGKJ-P089
Evers A. DGKJ-FV001
Ewertowski H. DGKJ-P099
Eyermann R. DGKCH-P004, DGKJ-FV018,
DGKJ-FV019, DGKJ-P049,
DGKJ-P050, DGKJ-P093,
DGSPJ-P005, DGSPJ-P009
- F**
Faatz H. DGKJ-P003
Faber J. DGKJ-P030, DGKJ-P031
Fabry G. DGSPJ-P006
Faldum A. DGKJ-FV027
Falk C. DGKJ-P027
Faschingbauer F. DGKJ-FV028
Feidicker S. DGKJ-P027
Feil F. DGKJ-P021
Felcht J. DGKCH-FV009
Feldkötter M. DGKJ-P088
Felten P. DGKJ-P102

Fesq H. DGKJ-P107
 Fetz K. DGKJ-P043, DGKJ-P072,
 DGKJ-P085
 Finetti C. DGSPJ-P015
 Finger J. DGKJ-FV005, DGKJ-FV015
 Fisch S. DGSPJ-P002
 Fischer A. DGKCH-P006
 Fleischhack G. DGKJ-FV027
 Flothkötter M. DGSPJ-P016
 Frambach T. DGKJ-P027
 Franck P. DGKJ-P055
 Franz H. DGKJ-P027
 Fricke O. DGKJ-P060
 Friedel T. DGKJ-P095
 Fritzsche K. DGKJ-P097
 Frölich S. DGKJ-FV012
 Fu H. DGKJ-P016
 Funke A. DGKCH-FV011

G

Gagnon G. DGKJ-P073, DGKJ-P105
 Gangfuß A. DGKJ-P076
 Gatermann H. DGKJ-P053
 Gätjen F. DGKJ-P029
 Gebauer R. DGKJ-P046
 Geelvink T. DGKJ-P088
 Genuneit J. DGKJ-P082, DGKJ-FV030
 Georgi M. DGKJ-P107
 Gindner L. DGKCH-FV012
 Glöckner R. DGKJ-P104
 Görig T. DGSPJ-FV001
 Görne T. DGSPJ-P012
 Gosemann J. DGKCH-FV010
 Gottschick C. DGKJ-P027
 Gräf C. DGSPJ-P013, DGSPJ-FV003
 Grifka J. DGKJ-P052, DGKCH-FV013
 Grigull L. DGKJ-P064
 Gröschel S. DGKJ-FV012
 Grosse U. DGKJ-P045
 Großer K. DGKCH-P005
 Gruhl J. DGKJ-P024
 Gumerov A. DGKCH-P011, DGKCH-P009
 Gumerov R. DGKCH-P011, DGKCH-P009
 Gurth H. DGKJ-P008
 Guthmann F. DGKJ-P027
 Guzman C. DGKJ-P027

H

Haas J. DGKJ-P107, DGKJ-P101
 Haase R. DGKJ-P027
 Häberle B. DGKJ-P032
 Haen S. DGKJ-P047
 Häfner R. DGKJ-P107
 Haftenberger M. DGKJ-FV021
 Hagelschuer P. DGKCH-FV012
 Hagl C. DGKCH-FV009
 Hahn G. DGKJ-P056, DGKCH-FV011,
 DGKJ-P042, DGKJ-FV009,
 DGKJ-P080, DGKJ-FV023
 Hahn L. DGKJ-P102
 Haller C. DGKJ-P106
 Hamann J. DGKJ-FV022
 Hansen G. DGKJ-P027

Hanser A. DGKJ-P047, DGKJ-P051,
 DGKJ-P045
 Harmatz P. DGKJ-P106
 Hassan L. DGKJ-P027
 Hauch H. DGKJ-P104
 Hauck F. DGKJ-P023
 Haufe T. DGKJ-P090
 Hauffa B. DGKJ-P100
 Heilmann A. DGKJ-FV017, DGKJ-P098
 Heimann A. DGKCH-P001
 Hennig J. DGKJ-P008, DGKJ-P029
 Henninger N. DGKJ-P030, DGKJ-P031
 Henrich M. DGKJ-P069
 Henrich W. DGSPJ-FV004
 Hentschel R. DGKJ-FV004
 Herbst J. DGKJ-P037
 Herget I. DGSPJ-P016
 Hermann J. DGKJ-FV022

Hermanns-
 Clausen M. DGKJ-P055
 Heruth M. DGKJ-P078
 Heselich V. DGKJ-P027
 Heubner G. DGKJ-P090
 Heyde M. DGKJ-P080
 Hiekel J. DGKJ-P024
 Hiemisch A. DGKJ-P083
 Hilber-Carius P. DGKJ-FV008
 Hilbert A. DGKJ-FV030
 Hillebrand G. DGKJ-P063, DGKJ-P034
 Himmelmann K. DGKJ-P071
 Hiort O. DGSPJ-P004
 Hobbiebrunken E. DGSPJ-P001
 Hoell J. DGKJ-P105
 Hofbeck M. DGKJ-P047, DGKJ-P051,
 DGKJ-P045
 Höfel L. DGKJ-P101
 Hoffmann D. DGSPJ-FV001, DGSPJ-FV003
 Hoffmann H. DGSPJ-P004
 Hoffmann I. DGSPJ-P013
 Hoffmann U. DGKJ-P053
 Hofmann S. DGKJ-FV002
 Höger P. DGKCH-P008, DGKJ-P036
 Holl R. DGKJ-FV022
 Höll J. DGKJ-P073
 Hölscher G. DGSPJ-P014, DGSPJ-P003,
 DGSPJ-P010

Holzapfel B. DGKCH-FV013
 Holzapfel E. DGKJ-P027
 Hoodgarzadeh M. DGKJ-P027
 Horber V. DGKJ-P071
 Hornemann F. DGSPJ-P002
 Hornung A. DGKJ-P045, DGKJ-P047,
 DGKJ-P051
 Hosie S. DGKCH-P010
 Huber T. DGSPJ-P014
 Hubertus J. DGKJ-P052, DGKCH-FV014
 Hübner J. DGKJ-P027
 Hübner U. DGKCH-P008
 Huhle D. DGKJ-P078
 Hülso C. DGKJ-P077
 Huppertz H. DGKJ-P087, DGKJ-P089
 Huss M. DGSPJ-P013
 Hutmacher D. DGKCH-FV013

I

Isenberg M. DGSPJ-P001

J

Jablonka K. DGKJ-P089
 Jacob C. DGKJ-P020
 Janßen G. DGKJ-P073, DGKJ-P105
 Jenke A. DGKJ-P017
 Jochim J. DGKJ-P067
 John U. DGKJ-P010
 Jorch N. DGKJ-P061
 Just U. DGKCH-FV003

K

Kahleyss S. DGKJ-P024
 Kaisenberg C. DGKJ-P027
 Kaiser-Labusch P. DGKJ-P089
 Kallsen S. DGKJ-P047
 Kappler R. DGKJ-P032
 Kaßberger F. DGKCH-FV007
 Kaufmehl J. DGKJ-P055
 Kaulitz R. DGKJ-P047, DGKJ-P051
 Kehrer C. DGKJ-FV012
 Keilani N. DGKJ-P013
 Keshmiri A. DGKJ-P052
 Khasanov R. DGKCH-P009, DGKCH-P011,
 DGKCH-FV009

Kiess A. DGKJ-FV017
 Kiess W. DGKJ-FV014, DGKJ-FV030,
 DGKJ-P083, DGSPJ-P002

Kiessling C. DGKCH-FV009
 Kimmig A. DGKJ-P102
 Kirby N. DGKJ-FV028
 Klawonn F. DGKJ-P064
 Klein C. DGKJ-P023
 Klima-Frysch J. DGKCH-P006
 Klinke M. DGKJ-FV025
 Kloft C. DGKJ-P058
 Klora M. DGKCH-FV010
 Kluwe W. DGKCH-P006
 Knoefler R. DGKJ-P097
 Knoefler R. DGKJ-P029
 Knötzsch A. DGKJ-P024
 Koch H. DGKJ-P027
 Köhler B. DGKJ-P092
 Köhn A. DGKJ-P064
 Kölbl H. DGKJ-P069, DGKJ-P076
 Koletzko B. DGSPJ-P014, DGSPJ-P016
 Kolterer B. DGKJ-P039
 Komár M. DGKCH-FV011
 König J. DGSPJ-FV001, DGSPJ-P013,
 DGSPJ-FV003

Körper I. DGKJ-FV028
 Körner A. DGKJ-FV014
 Kortmann R. DGKJ-FV027
 Kosk T. DGKJ-P097
 Kostelka M. DGKJ-FV017
 Koukou G. DGKJ-P017
 Kouros B. DGKJ-P021
 Krägeloh-Mann I. DGKJ-FV012, DGKJ-P071
 Krampe F. DGSPJ-P006, DGSPJ-P012
 Krasberg T. DGKJ-P067
 Krickeberg S. DGKCH-FV003
 Kriwy P. DGKJ-P104
 Krohn C. DGKCH-P010
 Kron B. DGKJ-P030
 Kronlachner M. DGKJ-P067
 Krtschil F. DGKJ-P013

Krude H. DGKJ-P062
 Krug S. DGKJ-FV005
 Krüger M. DGKJ-P043
 Krumm P. DGKJ-P045
 Kruppa C. DGKJ-P097, DGKCH-FV011,
 DGKJ-FV023
 Kubitschke A. DGKJ-P013
 Kuhlen M. DGKJ-P073, DGKJ-P105
 Kühn A. DGKJ-P006
 Kunath J. DGSPJ-P016
 Kunze D. DGKCH-P002
 Kunze M. DGKJ-FV004
 Kunzmann S. DGKJ-P096
 Küter J. DGKJ-FV027
 Kwiecien R. DGKJ-FV027

L

Laass M. DGKJ-FV009, DGKJ-P042
 Lacher M. DGKCH-FV010, DGKJ-FV003
 Lampe C. DGKJ-P064
 Lander F. DGKJ-P001
 Lang H. DGKCH-P001
 Lange B. DGKCH-FV002, DGKCH-
 FV003
 Lange C. DGKJ-FV005, DGSPJ-P016
 Langer K. DGKJ-P035
 Langer S. DGKJ-P027
 Langer T. DGSPJ-P006
 Langhof H. DGSPJ-P009, DGKCH-P004,
 DGKJ-P050
 Längler A. DGKJ-P043, DGKJ-P060,
 DGKJ-P072, DGKJ-P085
 Larsen B. DGKCH-FV004
 Latta K. DGKJ-P096
 Lau A. DGKJ-P103
 Laurenz M. DGKJ-P020
 Lechner W. DGKJ-P064
 Lee-Kirsch M. DGKJ-P042
 Leenen A. DGKJ-P036
 Lefering R. DGKJ-FV008
 Lehbrink R. DGKJ-P006, DGKJ-P074
 Lehmann N. DGKJ-P030
 Lemke J. DGKJ-P080
 Lerach T. DGKJ-P102
 Ley-Zaporozhan J. DGKCH-FV014
 Liapi M. DGKJ-P061
 Liebl B. DGKJ-P021
 Lindert J. DGKCH-FV004
 Lindner A. DGKCH-P001
 Lingel H. DGKJ-P016
 Litz J. DGKJ-P025
 Lobstein S. DGKJ-P001, DGKJ-P097
 Loessner D. DGKCH-FV013
 Lommatzsch C. DGKJ-P003
 Longin A. DGKJ-P065
 Lorenz N. DGKJ-P090
 Lücke S. DGSPJ-P016
 Ludwig M. DGKJ-P021
 Ludwikowski B. DGKCH-P007
 Luz H. DGSPJ-P012

M

Macdonald E. DGKCH-P010
 Maderbacher G. DGKJ-P052

Maier R. DGKJ-P040
 Mampe C. DGKJ-P048
 Marathovouniotis N. DGKCH-FV012
 Märginean O. DGKJ-FV020
 Markwart H. DGKJ-P100
 Martin D. DGKJ-P043
 Martine L. DGKCH-FV013
 Martirosian P. DGKJ-P045
 Matussek J. DGKJ-P052
 Mayer B. DGKJ-FV011, DGKJ-P098,
 DGKJ-FV023
 Mazzieri R. DGKCH-FV013
 McGovern J. DGKCH-FV013
 Mehmecke S. DGKJ-P064
 Meinel J. DGKJ-FV002
 Meissl R. DGKCH-FV002
 Meißner C. DGKJ-P039
 Menrath I. DGSPJ-P004
 Mense L. DGKJ-FV002, DGKCH-FV011,
 DGKJ-P029
 Mensink G. DGKJ-FV005, DGKJ-FV021
 Mentzel H. DGKJ-P010
 Menzel J. DGSPJ-P016
 Merckenschlager A. DGSPJ-P002
 Meyburg J. DGKJ-P102
 Meyer S. DGKJ-P072
 Mikasch R. DGKJ-FV027
 Mikolajczyk R. DGKJ-P027
 Mizoguchi Y. DGKJ-P023
 Möckel A. DGKJ-P078, DGKJ-P046
 Moegel M. DGKJ-P029
 Morlock G. DGSPJ-P010, DGSPJ-P003
 Morrison A. DGKJ-P095
 Muehlan H. DGKJ-P092, DGKJ-P100
 Muensterer O. DGKCH-P001
 Müller-Roßberg E. DGKJ-P065
 Multmeier J. DGKJ-P020
 Muschol N. DGKJ-P064

N

Naeye A. DGKJ-P056
 Nairz F. DGSPJ-P003, DGSPJ-P010
 Naust B. DGKJ-P034, DGKJ-P063
 Nawracala J. DGKJ-P013
 Neef M. DGKJ-FV030
 Neiningner M. DGSPJ-P002
 Nennstiel U. DGKJ-FV013, DGSPJ-P014,
 DGSPJ-P003, DGSPJ-P010,
 DGKJ-P021
 Neu M. DGKJ-P030, DGKJ-P031
 Neuhauser H. DGKJ-FV016, DGKJ-FV015
 Neumann S. DGKJ-P107
 Neumann U. DGKJ-P058, DGKJ-P062
 Nikolaizik W. DGKJ-P040
 Nietzsche K. DGKJ-FV023

O

Oberhoff C. DGKJ-P027
 Ockert C. DGKJ-FV022
 Oetzmann von
 Sochaczewski C. DGKCH-P001
 Opp J. DGSPJ-FV005
 Orlikowsky T. DGKJ-P094
 Orłowski N. DGKJ-P034

Osbahr S. DGKJ-P074
 Ostermann T. DGKJ-P085, DGKJ-P043,
 DGKJ-P072
 Ott H. DGKJ-P035
 Otte S. DGKJ-FV026
 Otto H. DGKJ-P030

P

Pablik J. DGKJ-FV002
 Pagerols Raluy L. DGKJ-FV025
 Panzer A. DGKJ-P077
 Paret C. DGKJ-P030
 Pargac N. DGKJ-P024
 Passerini L. DGKJ-P042
 Pauker W. DGKJ-P027
 Pech M. DGKJ-P016
 Peitz J. DGKJ-P088
 Peters A. DGKJ-FV010
 Peters R. DGKJ-P057
 Petry K. DGKJ-P027
 Pfister S. DGKJ-FV027
 Philippi H. DGSPJ-FV001
 Pieper D. DGKJ-P027
 Pietsch T. DGKJ-FV027
 Platen C. DGKJ-P094
 Pletz M. DGKJ-P027
 Poethko-Müller C. DGKJ-FV024
 Pöttsch S. DGKJ-P099
 Poulain T. DGKJ-FV030, DGKJ-P083
 Prenzel F. DGSPJ-P002
 Proquitté H. DGKJ-P010
 Prudlo J. DGKJ-P074
 Pulzer F. DGKJ-FV003

R

Rabenberg M. DGKJ-FV021
 Räddecke J. DGKCH-P006
 Rapp M. DGKJ-P092
 Rascher W. DGKJ-FV028
 Raum M. DGKJ-P023
 Raupach-Rosin H. DGKJ-P027
 Rehorst M. DGSPJ-FV002
 Reichert J. DGKJ-P008
 Reick S. DGKJ-P033
 Reif S. DGKJ-FV011
 Reinschagen K. DGKJ-FV025
 Reipschläger M. DGKJ-P036
 Reiss I. DGKJ-FV001
 Reitmann M. DGKJ-P078
 Renkert M. DGKCH-FV003
 Richter A. DGKJ-FV005, DGKJ-FV021
 Richter D. DGKCH-FV007
 Richter R. DGSPJ-FV004
 Rietschel C. DGKJ-P096
 Ritz L. DGKCH-FV014
 Robertson A. DGKJ-P015
 Röbl M. DGSPJ-P007
 Rodeck B. DGKJ-P100
 Roeb R. DGKCH-P010
 Rohlf M. DGKJ-P023
 Rohmann M. DGKJ-P010
 Romanova A. DGKCH-P002
 Rompel O. DGKJ-FV028

Rose K. DGKJ-FV029, DGKJ-P022, DGKJ-P038, DGKJ-P044, DGKJ-P054, DGKJ-P075, DGKJ-P091
 Rösen-Wolff A. DGKJ-P015
 Ross R. DGKJ-P062, DGKJ-P058
 Rothenbacher D. DGKJ-P082
 Rüdiger M. DGKJ-FV002, DGKJ-P029
 Ruebsamen N. DGKJ-P027
 Russo A. DGKJ-P030, DGKJ-P031
 Rutkowski S. DGKJ-FV027

S

Saint-Mont U. DGSPJ-FV005
 Salimi Dafsari H. DGKJ-P070
 Sander V. DGKCH-FV008
 Sannwaldt B. DGKCH-P008
 Santos Jasso K. DGKCH-FV015
 Sarganas G. DGKJ-FV016, DGKJ-FV015
 Schade S. DGKJ-P019
 Schäfer F. DGKCH-FV005
 Schäfer J. DGKJ-P051, DGKJ-P045
 Schaffrath Rosario A. DGKJ-FV015
 Schara U. DGKJ-P069, DGKJ-P076
 Schenk W. DGKJ-P037
 Scheuer T. DGKJ-P014
 Scheuermann K. DGKJ-FV014
 Schienkiewitz A. DGKJ-FV021
 Schiffner-Rohe J. DGKJ-P020
 Schild R. DGKJ-P027
 Schlack R. DGSPJ-FV004
 Schlarb A. DGKJ-P082
 Schlegel P. DGKJ-P107
 Schlensak C. DGKJ-P047
 Schlinkmann K. DGKJ-P027
 Schlump J. DGKJ-P017
 Schmauser I. DGKJ-P077
 Schmidt M. DGSPJ-P013, DGSPJ-FV003
 Schmidt S. DGKJ-P100, DGKJ-P092
 Schmidt U. DGKJ-P056
 Schmidt-Pokrzywniak A. DGKJ-P027
 Schmidt-Trucksäss A. DGKJ-FV016
 Schmitz T. DGKJ-P014
 Schneider F. DGKJ-P003
 Schneider H. DGKJ-FV028
 Schneider P. DGKJ-FV028
 Schneider T. DGKJ-P103
 Schnick-Vollmer K. DGSPJ-P013, DGSPJ-FV003
 Schnöbel-Müller E. DGKJ-P101
 Schönberger J. DGKCH-P006
 Schriek K. DGKCH-FV001, DGKCH-P007
 Schröder S. DGKJ-P072
 Schröder T. DGKJ-P103
 Schuchardt K. DGKJ-P097
 Schuepbach-Mallepell S. DGKJ-FV028
 Schulz A. DGKJ-P008
 Schulze F. DGKJ-P015
 Schumann D. DGSPJ-P015
 Schütz M. DGKJ-P076
 Schützle H. DGKJ-P097
 Schwarz S. DGKJ-P065
 Schweinitz D. DGKJ-P032
 Schweizer D. DGKJ-FV016

Schwermer M. DGKJ-P085, DGKJ-P043, DGKJ-P072
 Seeger S. DGKJ-P027
 Seeliger S. DGKJ-P059
 Segerer H. DGKJ-FV022
 Seidel A. DGSPJ-FV005
 Seipolt B. DGKJ-FV002
 Seitz S. DGKJ-P005
 Sellier E. DGKJ-P071
 Sibelius U. DGKJ-P104
 Sieg A. DGKJ-P064
 Siegel C. DGKJ-FV003
 Siegler N. DGKJ-FV027
 Siepermann M. DGKJ-P018
 Sieverding L. DGKJ-P047, DGKJ-P051, DGKJ-P045

Simon A. DGSPJ-P007
 Simon A. DGKJ-P025
 Sindichakis M. DGKJ-FV022
 Sinnig M. DGKCH-FV001, DGKCH-P007
 Smitka M. DGKJ-P080
 Song W. DGKJ-P106
 Spacil K. DGKCH-FV005
 Spiekerkötter U. DGKJ-P055
 Spielau U. DGKJ-FV014
 Spielmann S. DGKJ-P058
 Srebniak G. DGKJ-FV001
 Stächele J. DGKJ-P097
 Stadler A. DGKJ-P053
 Stamos K. DGKJ-P039
 Stark G. DGKJ-P068
 Stark W. DGSPJ-P001
 Stehr M. DGKCH-FV005
 Stehr T. DGSPJ-FV005
 Stein R. DGKJ-FV014
 Steinbach D. DGKJ-P102
 Steinhorn D. DGKJ-P011
 Stockmann-Rütz M. DGKJ-P098
 Stopsack M. DGKJ-P056, DGKJ-FV011
 Streiftau S. DGKJ-FV006
 Stumpf K. DGKJ-P092
 Sturm A. DGKJ-FV002
 Suss J. DGKCH-P008
 Szczepanski R. DGKJ-P100

T

Tabatabai P. DGKCH-FV006
 Tagkalos E. DGKCH-P001
 Tanyildizi Y. DGKJ-P031
 Tatematsu M. DGKJ-P023
 Taut H. DGKJ-P098, DGKJ-FV023
 Tchirikov M. DGKJ-P027
 Thamm M. DGKJ-FV024
 Thamm R. DGKJ-FV024
 Thiel M. DGKJ-P048
 Thimm A. DGKJ-P060
 Thomas P. DGKJ-P027
 Thome U. DGKJ-FV003
 Thyen U. DGKJ-P092, DGKJ-P100, DGSPJ-P004
 Tille L. DGKJ-P039
 Tillmann R. DGKJ-P028
 Ting S. DGKJ-P037
 Tioua-Hnoulaye A. DGKJ-P104
 Tippelt S. DGKJ-FV027

Tröbs R. DGKCH-FV008, DGKCH-P003, DGKCH-P002
 Trocan L. DGKJ-P073, DGKJ-P105
 Trochimiuk M. DGKJ-FV025
 Tropschuh A. DGKJ-P059
 Tschamler C. DGSPJ-P007
 Tzschach A. DGKJ-FV023

U

Urlichs F. DGKJ-P003
 Urschitz M. DGSPJ-FV003, DGSPJ-FV001, DGSPJ-P013

V

Vagedes J. DGKJ-P043
 Vaillant V. DGKJ-P104
 van Buiren M. DGKJ-P102
 Van den Anker J. DGKJ-P005
 van der Werf-Grohmann N. DGKJ-P055
 Van Quekelberghe C. DGKJ-P096
 Vilsner D. DGKJ-P010
 Vljajnic D. DGKJ-FV010
 Vogel K. DGKJ-P016
 Vogel M. DGKJ-FV030, DGKJ-P083
 Vogel M. DGKJ-P018
 Vogelberg C. DGKJ-P039
 Vogelgesang F. DGKJ-FV016
 Vokuhl C. DGKJ-P032
 Volkmann J. DGKJ-P046
 Vollroth M. DGKJ-FV017
 von Blume J. DGKJ-P023
 von der Hagen M. DGKJ-P080
 von Loh S. DGSPJ-P011
 von Moers A. DGKJ-P077
 von Pein H. DGKJ-P076
 von Schenck U. DGKJ-FV016
 von Schnakenburg C. DGKJ-P065
 von Schweinitz D. DGKCH-FV013, DGKCH-FV014

W

Wagner A. DGKJ-P032
 Wagner F. DGKCH-FV013, DGKJ-P052
 Wagner R. DGKJ-FV017
 Wahl M. DGKJ-P090
 Wahlbuhl M. DGKJ-FV028
 Walden U. DGKJ-P037
 Waldmüller S. DGKJ-P051
 Wallot P. DGKJ-P040
 Walsh S. DGKJ-FV011, DGKJ-P080
 Wang H. DGKJ-P070
 Wang R. DGKJ-P106
 Wannemacher B. DGKJ-P010
 Warmuth-Metz M. DGKJ-FV027
 Wartenberg F. DGKJ-P067
 Weber F. DGKJ-P098
 Weber S. DGKJ-P040
 Wegehaupt O. DGKJ-FV004
 Weichert A. DGSPJ-FV004
 Weikert C. DGSPJ-P016
 Weil L. DGKCH-FV006
 Weise D. DGSPJ-P001

Weiss J.	DGKJ-P032, DGKJ-P068
Weller-Heinemann F.	DGKJ-P087, DGKJ-P089
Welzel T.	DGKJ-P005
Wessel L.	DGKCH-FV003, DGKCH-FV006, DGKCH-FV009
Whitaker M.	DGKJ-P062, DGKJ-P058
Whitley C.	DGKJ-P106
Widenmann-Grolig A.	DGKCH-FV016
Wiebe N.	DGKJ-P063
Wiegand A.	DGSPJ-P007
Wiegand G.	DGKJ-P047, DGKJ-P051
Wiegand S.	DGKJ-P062
Wienert J.	DGSPJ-P004
Widorfer A.	DGKJ-FV007, DGKJ-P026
Wingerter A.	DGKJ-P030, DGKJ-P031
Winkler S.	DGKJ-P052
Winkler S.	DGKCH-FV011, DGKJ-P015
Wintergerst U.	DGKJ-P053
Witt O.	DGKJ-FV027
Wittel U.	DGKCH-P006
Wohlfart S.	DGKJ-FV028
Woitha K.	DGKJ-P102
Wolf L.	DGKJ-P055
Wölfle J.	DGKJ-P088
Wördehoff R.	DGKJ-P063
Wulf H.	DGKJ-P040
Wunner F.	DGKCH-FV013
Wünsch A.	DGKJ-FV20a
Wünsch L.	DGKCH-FV004

Y

Yavuz S.T.	DGKJ-P088
------------	-----------

Z

Zapf A.	DGKJ-P021
Zeidler J.	DGKCH-FV010
Zeissig Y.	DGKJ-P001
Zemlin M.	DGKJ-P025, DGKJ-P072
Zerche A.	DGKCH-P005
Ziesenitz V.	DGKJ-P005
Zimmermann P.	DGKCH-FV010, DGKJ-FV003
Zitzelsberger T.	DGKJ-P045
Zoch-Lesniak B.	DGKJ-P027
Zuzak T.	DGKJ-P085, DGKJ-P043, DGKJ-P072
Zwicker A.	DGKJ-P034