Monatsschr Kinderheilkd
2020 · 168 (Suppl 2): S99–S149
<https://doi.org/10.1007/s00112-020-00986-w>
Online publiziert: 7. August 2020
© Springer Medizin Verlag GmbH,
ein Teil von Springer Nature 2020

Abstracts der 58. Jahrestagung der Österreichischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendheilkunde (ÖGKJ) 2020

Bilanz ziehen: Zahlen, Daten und Fakten in der Pädiatrie

Congress

Innsbruck, 24. bis 26. September 2020

Tagungsleitung

ao. Univ.-Prof. Dr. Daniela Karall
PD Dr. med. Dipl. oec. troph. Sabine Scholl-Bürgi

Freie Vorträge

FV01-01

Intensivbehandlungen und Todesfälle bei Kindern mit Influenzainfektionen: Ergebnisse des österreichischen pädiatrischen Influenza Netzwerkes in der Influenza-Saison 2019/20

C. Zurl¹, B. Kohlmaier¹, J. Spenger², D. Karall³, R. Birnbacher⁴, R. Kerbl⁵, A. Biebl⁶, W. Zenz¹

¹Klinische Abteilung für allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Abteilung für Angeborene Stoffwechselstörungen, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg; ³Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ⁴Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Villach, Villach; ⁵Abteilung für Kinder und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Hochsteiermark, Leoben; ⁶Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Einleitung: Die saisonale Influenza ist jedes Jahr mit einer bedeutenden Krankheitslast in allen Altersstufen verbunden. Das österreichische pädiatrische Influenza Netzwerk erhebt jährlich retrospektiv schwere pädiatrische Influenzaverläufe, um die Bedeutung und Schwere der Erkrankung im Kindes- und Jugendalter in Österreich systematisch zu erfassen.

Patienten und Methoden: 60 Einrichtungen, welche Kindern und Jugendliche medizinisch in Österreich betreuen, wurden direkt kontaktiert und zur Teilnahme an der Studie eingeladen. Ebenso erfolgte eine Aussendung über einen Newsletter der ÖGKJ. Eingeschlossen wurden Kinder und Jugendliche im Alter 0–18 Jahren mit einem laborchemischen Nachweis einer Influenzainfektion und Aufnahme auf einer Intensivstation und/oder Tod (präklinisch oder innerklinisch). Erhoben wurde Daten zu Alter, Geschlecht, Vorerkrankungen, Therapie und Verlauf und bei Todesfällen eine

Beurteilung durch den behandelnden Arzt hinsichtlich des Zusammenhangs zwischen Tod und der Influenzainfektion.

Ergebnisse/Fallbericht: Zwölf von sechzig (20,0 %) medizinischen Einrichtungen und 13 niedergelassene Kinderärzte nahmen an der Studie teil und sendeten eine Rückmeldung. Insgesamt wurden 29 Fälle, welche auf einer Intensivstation betreut werden mussten, gemeldet (12 weiblich; medianes Alter 3,3 Jahre IQR 1,4–7,5). 16/29 (55,2 %) Kinder und Jugendliche hatten eine dokumentierte Grunderkrankung, wobei neurologische Vorerkrankungen die größte Gruppe bildete. In der Saison 2019/20 wurden drei pädiatrische Todesfälle gemeldet, bei welchen der Tod durch den behandelnden Arzt sehr wahrscheinlich als Folge der Influenzainfektion interpretiert wurde. Alle drei Kinder hatten Vorerkrankungen. Der Großteil der Kinder hatte eine Influenza A Infektion (23/29; 79,3 %). 22 Kinder, bei denen ein Impfstatus erhoben wurde, waren nicht gegen Influenza geimpft.

Schlussfolgerungen und Diskussion: In Österreich kommt es jährlich zu einer Vielzahl von schweren Influenzainfektionen, von denen einige auch tödlich verlaufen. Da vor allem ungeimpfte Kinder betroffen sind, sollten dringend Maßnahmen getroffen werden um die Durchimpfungsrate gegen Influenza erhöhen.

FV01-02

Selezipag zur Behandlung von Kindern mit Lungenhochdruck: Bislang größte multizentrische Studie in Bezug auf Arzneimittelsicherheit und -wirksamkeit

K. Meinel¹, G. Hansmann², H. Wahlander³, S. Kurath-Koller¹, S. Schweintzger¹, N. Noessler¹, M. Koestenberger¹

¹Pädiatrische Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Abteilung für Kinderkardiologie und Intensivmedizin, Medizinische Hochschule Hannover, Deutschland; ³Institution of Clinical Sciences“ Queen Silvia Kinderkrankenhaus, Universitätsklinikum Sahlgrenska, Universität Göteborg, Schweden

Einleitung: Das European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN) untersuchte die Sicherheit und Wirksamkeit von Selexipag, einem oralen IP-Prostacyclinrezeptor-Agonisten, der für die Behandlung der pulmonal arteriellen Hypertonie (PAH; Lungenhochdruck) bei Erwachsenen zugelassen ist. Pädiatrische Daten liegen bisher nur vereinzelt vor.

Patienten und Methoden: Dies ist eine prospektive Multicenter-Beobachtungsstudie von 15 PAH Kindern, die Selexipag als drittes orales PAH Medikament (zusätzlich zur üblichen medikamentösen PAH-Therapie mit Phosphodiesterase-5-Hemmern [Sildenafil] und Endothelin-Rezeptor-Antagonisten [Bosentan, Macitentan]) erhalten haben. Alle Patienten hatten regelmäßige klinische, echokardiographische Untersuchungen und NT-proBNP Bestimmungen, einschließlich eines neu entwickelten pädiatrischen pulmonalen Hypertonie (PH) Risiko-Scores des EPPVDN. Die Patienten wurden zu Studienbeginn und nach 8 Monaten auch mittels Herzkatheteruntersuchung evaluiert.

Ergebnisse/Fallbericht: Unter der Dreifach anti-PAH Therapie mit Einschluss von Selexipag zeigte sich der mittlere rechte Vorhofdruck, die Ratio von mittlerem Lungendruck zu mittlerem systemischem Druck (mPAP/mSAP Ratio, -17% ; $p < 0,01$) und der transpulmonale Druckgradient (mean TPG, -17% ; $p < 0,01$) verbessert. Die Selexipag-Therapie war mit einer besseren systolischen RV-Funktion (TAPSE, $+14,5\%$; $p < 0,01$) und einer besseren Funktionsklasse (NYHA FC) verbunden. Nicht-invasive und kombinierte-invasive PH-Risikobewertungen (neuer EPPVDN Score) verbesserten sich bei unseren Patienten. Insgesamt war die Verträglichkeit von Selexipag gut. Die Wirksamkeit von Selexipag war variabel mit besserem Therapieansprechen der Patienten mit moderater PAH Erkrankung. Bei zwei von 15 Patienten musste eine Lungentransplantation durchgeführt werden. Es gab keinen Todesfall unter der Therapie mit Selexipag. **Schlussfolgerungen und Diskussion:** Die orale Anwendung von Selexipag bei Kindern mit PAH, untersucht in der bislang größten explorativen pädiatrischen Kohorte, war gut verträglich und sicher. Diese Therapie verbesserte mehrere ergebnisrelevante Variablen in 50 % der Kinder und verhinderte das Fortschreiten der Krankheit bei weiteren 27 % der Kinder. Bei den restlichen PAH Kindern zeigte sich unter der oralen Tripeltherapie eine Progression der PAH, die zu einem Wechsel zu einer intravenösen Therapie und/oder Lungentransplantation führten. Der neu entwickelte pädiatrische PH-Risiko-Score des EPPVDN zeigte diese Arzneimittelwirkungen richtig an und sollte daher in größeren Studien validiert werden.

FV01-03

The impact of paracetamol for ductal closure in preterm infants on neurodevelopmental outcome

M. Höck¹, M. Hammerl¹, U. Pupp-Peglow¹, E. Schermer², U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Pädiatrie II, Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ²Pädiatrie III, Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Introduction: Persistent or patent ductus arteriosus (PDA) is a common complication in preterm infants. The use of prophylactic paracetamol for ductal closure is steadily being established into clinical practice, but data on neurodevelopmental outcome after perinatal exposure to paracetamol is scarce. This study aims to determine the effect of paracetamol given to preterm infants for ductus prophylaxis on neurodevelopmental outcome at 24 months corrected age.

Patients and methods: We performed a retrospective follow-up study, conducted at the neonatal intensive care unit of Innsbruck Medical University between January 2012 and June 2017 to compare the neurodevelopmental outcome of preterm infants with ductus prophylaxis (paracetamol 10 mg/kg birthweight every 8 h within the first 24 h) versus no prophylaxis. Psychomotor Developmental Index (PDI) and Mental Developmental Index (MDI) were assessed using "Bayley Scales of Infant Development, Second or Third Edition" at a corrected age of 24 months.

Results/case report: A total of 290 infants with a median gestational age of 30.0 (28.0; 31.0) weeks and a mean birth weight of 1278 (± 379) g were in-

cluded in the study ($n = 152$ in the paracetamol group and $n = 138$ without ductus prophylaxis). Infants with paracetamol were less likely to be diagnosed with PDA (28 [18.4 %] vs. 52 [37.7 %], $p < 0.001$). Median cumulative dose of paracetamol given was 152.5 (108.5; 192.0) mg. PDI was 106.0 (96.0; 116.0) in the paracetamol group and 100.0 (92.0; 110.0) in infants without ductus prophylaxis ($p = 0.002$), MDI was 103.5 (88.0; 117.3) and 103.0 (87.0; 113.5), ($p = 0.405$), respectively. However, results did not remain significant after adjustment for the method of Bayley testing.

Conclusions and discussion: In the current study the neurodevelopmental outcome did not differ among preterm infants who received prophylactic low-dose paracetamol for patent ductus arteriosus from infants without prophylaxis at a corrected age of 24 months.

FV01-04

Bayley Scales of Infant Development-II und -III im Vergleich: Wird das Outcome Frühgeborener durch die Verwendung der deutschen Normierung der BSID-III überschätzt?

M. Hammerl, M. Zimmermann, C. Burger, U. Pupp-Peglow, E. Griesmaier, U. Kiechl-Kohlendorfer, V. Neubauer

Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Univ.-Klinik für Pädiatrie II (Neonatologie), Medizinische Universität Innsbruck, Österreich

Einleitung: Um Frühgeborene (FG) mit entwicklungsneurologischen Auffälligkeiten zu identifizieren, ist eine valide Diagnostik notwendig. Die verwendeten Verfahren müssen standardisiert sein, um verschiedene Kohorten auf wissenschaftlicher Basis vergleichen zu können. Nach der Neufassung der Bayley Scales of Infant Development (BSID-III) kam es in den USA zu einem Rückgang der als entwicklungsauffällig eingestuften Kinder. Die Normierung der BSID-III für den deutschen Sprachraum wurde bisher nicht mit den BSID-II verglichen. Ziel der Studie war es, diesen Vergleich im Alter von zwei Jahren anzustellen.

Patienten und Methoden: Im Studienzeitraum wurden 529 FG <32 Schwangerschaftswochen (SSW) mit einem medianen Gestationsalter von 29,86 SSW (28,14; 31,14) und einem medianen Geburtsgewicht von 1250 g (980; 1540) eingeschlossen. 308 FG wurden mit den BSID-II getestet, mit welchen der kognitive (MDI) und der psychomotorische Index (PDI) erhoben wird. 221 FG wurden mit den deutschen Normen der BSID-III untersucht, welche eine kognitive, sprachliche und motorische Skala erheben. Da der MDI auch sprachliche Items enthält, wurde dieser nicht nur mit der kognitiven Skala verglichen, sondern auch mit dem Mittelwert aus kognitiver und sprachlicher Skala. Der PDI wurde mit der motorischen Skala verglichen. Eine Entwicklungsverzögerung bestand bei einem Wert <85, eine entwicklungsneurologische Einschränkung bei einem Wert <70.

Ergebnisse/Fallbericht: Es zeigten sich keine signifikanten Unterschiede zwischen MDI und kognitiver Skala bzw. dem Mittelwert aus kognitiver und sprachlicher Skala. In der BSID-III-Gruppe zeigte sich ein besseres motorisches Outcome als in der BSID-II-Gruppe (106,0 [96,0; 116,0] vs. 100,0 [88,0; 107,0], $p < 0,001$). Bezogen auf die Anzahl entwicklungsverzögerter Kinder zeigte sich kein Unterschied zwischen der Testung mit BSID-II und -III. Durch Verwendung des Mittelwerts aus kognitiver und sprachlicher Skala wiesen, verglichen mit dem MDI, mehr Kinder eine entwicklungsneurologische Einschränkung auf (10,9 % vs. 4,9 %, $p = 0,014$).

Schlussfolgerungen und Diskussion: Eine Überschätzung kognitiver und sprachlicher Fähigkeiten ist durch Nutzung der deutschen Normen der BSID-III nicht zu erwarten. Es zeigte sich, wie bei den US-Normen, ein besseres motorisches Outcome. Dies ist bei einem Vergleich von Kohorten limitierend. Die Anzahl an Kindern mit Entwicklungsauffälligkeiten war im Vergleich zu den BSID-II in keinem Bereich reduziert, sodass diese nicht unterdiagnostiziert werden.

FV01-05

Klassifizierung chronisch-entzündlicher Darmerkrankungen bei Kindern anhand der Lokalisation: Zu Methoden des Maschinellen Lernens

N. Schneider¹, M. Prevedel², K. Zimmer³, K. Sohrabi¹, A. Hauer², J. de Laffolie³

¹Fachbereich Gesundheit, Technische Hochschule Mittelhessen, Deutschland; ²GPGE-zertifiziertes Weiterbildungszentrum für Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Klin. Abtg. für Allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ³Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Universitätskinderklinik Gießen, Deutschland

Einleitung: Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen (CED) nehmen bei Kindern und Jugendlichen kontinuierlich zu, ebenso wie die Schwierigkeit adäquater medizinischer Versorgung dieser komplexen Erkrankungen. Das CED-KQN-Projekt basiert auf dem digitalen klinischen Register CEDATA-GPGE[®] und soll der Konzeption intelligenter Algorithmen für eine automatisierte CED-Klassifizierung und damit optimierte Diagnostik und Therapie dienen.

Patienten und Methoden: Daten des in Deutschland und Österreich seit 2004 etablierten CEDATA-GPGE[®]-Registers wurden für das CED-KQN-Projekt durch Preprocessing und logische Prüfung aufbereitet und gefiltert. Informationen zu allen Entzündungslokalisationen bei der Diagnose und im Verlauf wurden einzeln betrachtet und häufig verfügbare Laborwerte einbezogen. In Trainings- und Testprozessen wurden aus den Datensets verschiedene Prädiktionsmodelle erstellt, die zwischen Morbus Crohn (MC) und Colitis Ulcerosa (CU) differenzieren lassen. Jenes konvolutionale neuronale Netz mit der besten Testperformance wurde implementiert.

Ergebnisse/Fallbericht: Auf jedes Datenset wurden 7 verschiedene Methoden des Maschinellen Lernens angewendet. Die Präzision der Modelle reichte von 78,2 % („Support Vector Machine“) bis 89,88 % (optimiertes konvolutionales neuronales Netz) und ließ sich durch Verwendung von Datensets mit Laborwerten im Vergleich zu Sets lediglich mit Lokalisationsangaben steigern. Datensets mit auf die letzten Jahre beschränkter Informationsfassung zeigten eine bessere Performance als jene, die ältere Daten inkludierten. Die Zahl durch das künstliche neuronale Netz falsch klassifizierter Diagnosen war bzgl. MC höher als bzgl. CU.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Unter Verwendung des Maschinellen Lernens war es – basierend auf Daten des digitalen multizentrischen CEDATA-GPGE[®]-Registers – möglich, digital zwischen MC und CU zu differenzieren. Die implementierten Prädiktionsmodelle erlaubten diese digitale CED-Klassifizierung anhand allgemein verfügbarer Parameter und ohne Erhebung seltener Laborwerte, wobei ein optimiertes konvolutionales neuronales Netz eine Präzision von fast 90 % erlangte. Das Potenzial intelligenter Algorithmen ist in diesem klinischen Register noch nicht ausgeschöpft. Das bestehende Modell sollte daher weiterentwickelt (z. B. zur Vorhersage des outcome) und die Verknüpfung des Maschinellen Lernens innerhalb des CEDATA-GPGE[®]-Registers ausgeweitet werden.

FV01-06

Umfrage zur Arbeitszufriedenheit unter österreichischen Pädiatern: Kassenärzte sind mit ihren Arbeitsbedingungen am wenigsten zufrieden

D. Kohlfürst¹, T. Zöggeler², D. Karall³, R. Kerbl³

¹Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ³Landeskrankenhaus Hochsteiermark, Leoben

Einleitung: Die pädiatrische Mangelversorgung vor allem in ländlichen Gebieten spitzt sich immer mehr zu, denn 34/288 (12 %) Kassenarztstellen für Kinder- und Jugendheilkunde sind derzeit österreichweit unbesetzt. Die Gründe hierfür sind vielfältig, weshalb die Arbeitsbelastung und Arbeitszufriedenheit hinterfragt werden muss. Während eine hohe Arbeitsbelastung unter Ärzten in zahlreichen Studien beschrieben ist, sind Daten zur Arbeitszufriedenheit unter Pädiatern rar.

Patienten und Methoden: Im Februar 2020 erfolgte eine Umfrage zum Thema Arbeitszufriedenheit unter den Mitgliedern der ÖGKJ. Die Umfrage wurde über Survey Monkey erstellt, beinhaltete Fragen zur Person, zur Arbeitssituation und zur Arbeitszufriedenheit. Zur statistischen Analyse wurden Chi-Quadrat-Tests, t-Tests und univariate Varianzanalysen verwendet.

Ergebnisse/Fallbericht: Insgesamt nahmen 375 Personen an der Umfrage teil, davon 61 % Frauen, 39 % Männer, 61 % Spitalsärzte, 21 % niedergelassene Kassenärzte und 12 % niedergelassene Wahlärzte. Die meisten Spitalsärzte (77 %) arbeiten durchschnittlich über 41 Wochenstunden, während die Mehrheit der Wahlärzte (80 %) und Kassenärzte (54 %) weniger als 41 h angeben. Kassenärzte behandeln durchschnittlich signifikant mehr Patienten pro Tag als Wahlärzte (>51 vs. <30, $p < 0,01$).

Die allgemeine Arbeitszufriedenheit liegt auf einer Positivskala von 0 bis 10 bei 6 ($\pm 2,4$). Auf einzelne Aspekte der Arbeitszufriedenheit hat vor allem das Arbeitsfeld einen Einfluss. Die allgemeine Arbeitszufriedenheit, die Zufriedenheit mit dem Administrationsaufwand, nichtärztlichen Tätigkeiten, der Zeit pro Patient und der Work-Life Balance ist bei Wahlärzten signifikant höher als bei Kassenärzten ($p < 0,01$) und Spitalsärzten ($p < 0,01$). Eine Wochenarbeitszeit unter 41 h ist mit einer signifikant höheren allgemeinen Arbeitszufriedenheit ($p < 0,05$), höherer Zufriedenheit mit dem Administrationsaufwand ($p < 0,01$), nichtärztlichen Tätigkeiten ($p < 0,01$) sowie der Zeit pro Patient ($p < 0,01$) verbunden. Mit der Möglichkeit zum Erfahrungsaustausch sind Kassenärzte signifikant unzufriedener als Spitalsärzte ($p < 0,01$) und Wahlärzte ($p < 0,05$). 89 % aller Befragten sprechen sich ausdrücklich für eine engere Zusammenarbeit zwischen niedergelassener Pädiatrie und Spitalpädiatrie aus.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Diese Studie zeigt, dass die Arbeitsbelastung unter Spitalsärzten und Kassenärzten am höchsten ist, dennoch ist die allgemeine Arbeitszufriedenheit gut. Während Wahlärzte mit ihren Arbeitsbedingungen am zufriedensten sind, sind Kassenärzte am wenigsten zufrieden. Um die weitere kassenärztliche Versorgung aufrecht erhalten zu können, braucht es dringend eine Verbesserung der Situation und wahrscheinlich neue Modelle der Zusammenarbeit.

FV02-01

Centre size and its influence on metabolic control and prevention of acute and chronic complications in pediatric patients with type 1 diabetes between 2009 and 2018 in Germany and Austria, analysed through the DPV registry

L. Hackl¹, W. Bonfig², S. Bechtold-Dalla Pozza³, K. Fink⁴, N. Treptau⁵, K. Raile⁶, U. Elpel⁷, K. Ludwig⁸, G. Bucha⁹, R. Holl¹⁰

¹Department für Pädiatrie 1, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ²Department für Pädiatrie, Klinikum Wels-Grieskirchen, Wels;

³Department für Pädiatrie, Universität München, München; ⁴Institut für Epidemiologie und Medizinische Biometrie, ZIBMT, Universität Ulm, Ulm;

⁵Pädiatrische Diabetologin, Pädiatrische Praxis Essen, Essen; ⁶Department für Pädiatrische Endokrinologie und Diabetologie, Charité–Universitätsmedizin Berlin, Berlin; ⁷Department für Pädiatrie, Klinikum Heidenheim, Heidenheim;

⁸Department für Pädiatrie, Klinikum Mutterhaus der Borromäerinnen Mitte, Trier; ⁹Department für Pädiatrie, DRK-Kinderklinikum Siegen, Siegen

¹⁰Department für Pädiatrie, DRK-Kinderklinikum Siegen, Siegen

Introduction: Diabetes registries provide useful data on changes in diabetes treatment protocols and metabolic control of patients over a long period of time. Due to technical advancements diabetes therapy is constantly evolving and challenges care takers and families alike. Multiple factors (e.g. social status, treatment protocol, therapy adherence) influence treatment success. Besides best possible metabolic control, long term outcome of patients with type 1 diabetes is influenced by early recognition of diabetes associated complications and diseases through standardized screening intervals. Therefore we investigated whether number of patients treated in a facility influences metabolic control, screening completion rates and number of acute complications in Germany and Austria. Furthermore, we investigated differences between these two nations.

Patients and methods: The DPV (“Diabetes Patienten Verlaufsdocumentation“) is an electronic patient documentation system that includes more

than 90 % of pediatric patients with type 1 diabetes within Germany and more than 80 % of pediatric patients within Austria. We analysed Data for 2009 (20,447 patients treated in 218 centres) and 2018 (27,990 patients treated in 239 centres) and divided centres in subcategories due to the number of patients treated per centre (<20, ≥20–<50, ≥50–<100, ≥100–200, ≥200).

Results/case report: Centres with less than 20 patients showed highest mean HbA1c levels both, in 2009 and 2018, the highest proportion of patients with insufficient metabolic control (HbA1c >9 %) and the highest risk of diabetic ketoacidosis (DKA) in 2018. Besides these differences in metabolic control centre size had no significant influence on treatment modality and availability of technical diabetes therapy. Screening completion rates for all laboratory screening methods were lowest in centres with <50 patients. In comparison between the two nations Austrian centres with ≥200 patients showed the highest screening completion rates.

Conclusions and discussion: Centre size influences metabolic control, acute complications and screening completion rates and therefore long-term outcome of patients with type 1 diabetes. Technical diabetes therapy is provided independent of centre size.

FV02-02

Der Einfluss einer übermäßigen Gewichtszunahme innerhalb der ersten 4 Lebensjahre auf den BMI im Jugendalter

K. Stock¹, R. Nagrani², N. Gande¹, B. Bernar², A. Staudt¹, P. Willeit², R. Geiger³, M. Knoflach², U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Pädiatrie II, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ²Univ. Klinik für Neurologie, Innsbruck; ³Pädiatrie III, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung: Kardiovaskuläre Erkrankungen stellen weltweit die führende Todesursache dar. Ein wesentlicher Risikofaktor für die Entstehung von kardiovaskulären Erkrankungen ist Übergewicht, welches bereits im Kindes- und Jugendalter eine hohe Prävalenz zeigt. Das Ziel dieser Studie ist es, den Zeitpunkt im Säuglings- und Kleinkindalter zu erfassen, zu dem eine übermäßige Gewichtszunahme zu Übergewicht im Jugendalter führt.

Patienten und Methoden: Gewicht, Körpergröße und BMI wurden bei 1520 Jugendlichen erhoben, die an der EVA-Tyrol-Studie teilnehmen. Daten bezüglich der Gewichts- und Größenentwicklung im Säuglings- und Kleinkindalter wurden den Mutter-Kind-Pässen entnommen. Z-Werte bezüglich Gewicht und Länge wurden anhand einer Referenzpopulation erfasst. Eine übermäßige Gewichtszunahme wurde mathematisch durch die Berechnung von conditional relative weights ermittelt. Conditional relative weights beziehen sich auf vorherige Gewichts- und Längenmessungen und dienen der Diskriminierung einer Gewichtszunahme durch Weichteilmasse im Gegensatz zu einer Gewichtszunahme durch Längenwachstum. Zur Untersuchung des Zusammenhangs von positiven conditional relative weights im Säuglings- und Kleinkindalter mit dem BMI im Jugendalter wurde eine lineare Regressionsanalyse durchgeführt.

Ergebnisse/Fallbericht: Von den Studienteilnehmern waren 44 % männlich. Das mittlere Alter der Jungen betrug $15,52 \pm 0,84$ Jahre bei einem mittleren BMI von $21,77 \pm 3,69$ kg/m². Die Mädchen waren $15,37 \pm 0,77$ Jahre alt und hatten einen mittleren BMI von $21,70 \pm 3,50$ kg/m². In beiden Geschlechtern waren 14,8 % der Jugendlichen übergewichtig. Übergewichtige Jugendliche hatten signifikant höhere Gewichts-z-Werte zum Zeitpunkt der Geburt, mit 1,2 Monaten, 3,3 Monaten, 7,6 Monaten, 1 Jahr, 2 Jahren und 4 Jahren im Vergleich zu normalgewichtigen Jugendlichen. Es zeigte sich ein signifikanter, positiver Zusammenhang zwischen conditional relative weights zu allen untersuchten Zeitpunkten (mit Ausnahme der Geburt) und einem erhöhten BMI im Jugendalter. Dieser Zusammenhang nahm nach dem 1. Lebensjahr an Stärke zu. Weiterhin zeigte sich, dass eine Mehrheit der übergewichtigen Jugendlichen bereits innerhalb der ersten 4 Lebensjahre Übergewicht entwickelte.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Eine übermäßige Gewichtszunahme ist zu jedem Zeitpunkt innerhalb der ersten 4 Lebensjahre in Hinblick auf

Übergewicht im Jugendalter relevant. Dieser Zusammenhang scheint besonders nach dem 1. Lebensjahr ausgeprägt zu sein.

FV02-03

Über das Exom zur Diagnose: Ein Rückblick auf 17 Monate Whole Exome Sequencing in Graz.

J. Zobel¹, B. Plecko¹, U. Gruber-Sedlmayr¹, L. Rauter², M. Brunner-Krainz¹, A. Schwerin-Nagel¹, A. Kortschak¹, S. Egger¹, M. Raissakis³, G. Köstl², C. Liechtenstein⁴, B. Spiegel⁵, K. Wagner⁵, H. Seebacher⁵, C. Bracco⁵, J. Blatterer⁵, M. Speicher⁵, S. Verheyen⁵

¹Klinische Abteilung für allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde,

Landeskrankenhaus Hochsteiermark, Leoben; ³Klinische Abteilung

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

⁴Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Villach,

Villach; ⁵D&F Institut für Humangenetik, Medizinische Universität Graz

Einleitung: Moderne genetische Untersuchungsmethoden (Next Generation Sequencing; NGS) sorgten in den letzten Jahren für eine Revolution in der Neuropädiatrie. Insbesondere das Whole Exome Sequencing (WES), über welches sämtliche proteincodierende Genabschnitte untersucht werden können, erlaubt vielfach eine Klärung monogener Krankheitsbilder mit unspezifischen und somit schwer unterscheidbaren klinischen Phänotypen, welche zuvor oftmals ungelöst blieben. Für eine optimale diagnostische Ausbeute ist eine enge Zusammenarbeit zwischen Pädiatrie und Humangenetik eine unabdingbare Grundvoraussetzung.

Patienten und Methoden: Ziel unserer retrospektiven Datenanalyse war eine statistische Auswertung der Untersuchungsergebnisse von neuropädiatrischen PatientInnen der Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde Graz sowie der Kinderabteilung Leoben, denen zum Zeitpunkt der Probeneinsendung keine eindeutige klinische Diagnose zugeordnet werden konnte. In die Auswertung eingeschlossen wurden alle am Institut für Humangenetik Graz innerhalb der letzten 17 Monate mittels WES und/oder Paneldiagnostik (Mikrozephaliepanel, Makrozephaliepanel, Epilepsiepanel) durchgeführten Analysen.

Ergebnisse/Fallbericht: Bei 89 (65,4 %) der insgesamt 136 mittels Panel- und/oder WES untersuchten PatientInnen wurden eine oder mehrere genetische Mutationen berichtet. Davon wurden 44 (49 % bzw. 32 % der Gesamtuntersuchungen) als pathogen bzw. wahrscheinlich pathogen (p/wp) und 45 (50,6 %) als unklare Variante (UV) eingestuft. Bei 28/60 PatientInnen (46,7 %) mit Einzelexomauswertung wurde eine p/wp Variante festgestellt. Ein Trio-WES führte bei weiteren 5 von 22 PatientInnen (22,7 %) zu einer Diagnose. Eine Paneldiagnostik wurde bei 52 PatientInnen durchgeführt. Dadurch konnten 10 Fälle (19,2 %) geklärt werden. Das entsprach 1 von 15 PatientInnen (6,7 %) mit Mikrozephaliepanel, 5 von 13 PatientInnen (38,5 %) mit Makrozephaliepanel und 4 von 24 PatientInnen (16,7 %) mit Epilepsiepanel.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Neue Sequenziertechnologien ermöglichen, dass einer Vielzahl bislang ungelöster Fälle eine genetische Diagnose zugeordnet werden kann. Dadurch können lebensprägende Krankheitsbilder besser verstanden und betroffene Familien gezielt beraten werden. In unserer retrospektiven Datenanalyse konnten wir zeigen, dass sich mittels WES in den letzten 17 Monaten etwas mehr als 30 % der bis zu diesem Zeitpunkt ungelösten Fälle in Graz und Leoben lösen ließen. Die Aufklärungsrate ist wesentlich abhängig von den klinischen Auffälligkeiten. Zusätzliche Sequenziermethoden, wie das Whole Genome Sequencing (WGS), könnten aufgrund der Erfassung weiterer genomischer Bereiche und Variantentypen in Zukunft zu einer noch höheren Aufklärungsrate führen.

FV02-04

Möglichkeiten und Grenzen der Telemedizin und Teletherapie für Kinder mit neuromotorischen Erkrankungen

W. Strobl¹, C. Abel²

¹Kinder- und Neuroorthopädie MOTIO Wien, Kinder- und Neuroorthopädie MOTIO Wien; ²Kinderphysiotherapiepraxis Neumarkt in der Oberpfalz Bayern

Einleitung: Während der Zugangsbeschränkungen zu Gesundheitsleistungen infolge der COVID-19-Pandemie im März und April 2020 werden von zahlreichen Familien und Mitgliedern der Behandlungsteams einerseits Verschlechterungen des sensomotorischen Gesundheitsstatus der Kinder, wie rasch zunehmender Muskelschwäche und Kontraktur-entwicklung, andererseits individuelle Lösungsmöglichkeiten berichtet, die häufig telemedizinische und teletherapeutische Angebote zur Überbrückung beinhalten.

Patienten und Methoden: Im Rahmen einer Free-Webinar-Reihe im Mai und eines Web-Kongresses im Juni für spezialisierte Fachärztinnen/Fachärzte und Therapeutinnen/Therapeuten aus Österreich, Deutschland und der Schweiz werden alle Möglichkeiten telemedizinischer und teletherapeutischer Angebote gesammelt sowie deren Anwendung konkret technisch dargestellt und die Erfahrungen mit Problemen und Grenzen sowie Auswirkungen auf Kinder und Familien diskutiert und evaluiert.

Ergebnisse/Fallbericht: Die Betreuungsoptionen für Kinder mit motorischen Erkrankungen und Behinderung umfassen neuropädiatrische und neuroorthopädische telemedizinische Beratung, physio- und ergotherapeutische sowie logopädische Teletherapie, Elemente der Tele-Rehabilitation durch rehabilitative ambulante und stationäre Einrichtungen, orthopädie- und reha-technische Versorgungsangebote und Telekonferenzen im Behandlungsteam ohne und mit Eltern und Bezugspersonen. Alter des Kindes, Grund- und assoziierte Erkrankungen, Mehrfachbehinderung, sprachliche und kommunikative Barrieren, familiäre und psychosoziale Situation und fachliche Kenntnisse wie Fertigkeiten des Behandlungsteams beeinflussen das Outcome.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Vorteile und Nachteile des spezifischen telemedizinischen und teletherapeutischen Angebotes für Kinder mit neuromotorischen Erkrankungen und insbesondere die wichtige Differenzierung, welche Interventionen online und welche in Präsenz des Kindes und seiner Eltern erfolgen müssen, werden dargestellt und diskutiert. Dadurch ist ein Ausblick möglich in wie weit telemedizinische Angebote auch nach der Pandemie einen Bestandteil der diagnostischen und therapeutischen Langzeitbetreuung bilden können.

FV02-05

MOG positive Autoimmunencephalitis (ADEM); Diagnose, Verlauf und Prognose bei zwei Patientinnen

P. Zarits, H. Wagentristl

Kinder/Jugendabteilung, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Eisenstadt

Einleitung: Die akute demyelinisierende Encephalomyelitis stellt eine seltene neuroimmunologische Erkrankung dar, wobei der entzündliche Prozess Gehirn und Myelon betreffen kann und im Gegensatz zur MS idR. monophasisch verläuft.

Ergebnisse/Fallbericht: Wir berichten über 2 weibliche Patientinnen (3 und 7 Jahre), die mit ähnlicher klinischer Symptomatik (zunehmende Bewusstseinsveränderung – Eintrübung wechselnd mit psychiatrisch agitierten Phasen, Meningismus, Kopfschmerzen, Nahrungs- und Flüssigkeitsverweigerung) stationär aufgenommen wurden. Beide waren davor an viralen Infekten erkrankt (Varicellen, Infekt der oberen Atemwege). Die LP zeigte bei beiden eine moderate Pleozytose ohne lymphozytäre Dominanz, ansonsten negative PCR auf VZV und andere neurotrope Viren sowie Kulturen. In weiterer Folge Nachweis von MOG (Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein) AK in Serum und Liquor beider Patienten. Die cMRT beider Patienten zeigte initial keine strukturellen Läsionen, wurde erst im späteren Verlauf positiv im Sinne einer ADEM.

Hochpathologisch im Sinne schwerer diffuser encephalitischer Veränderungen war von Beginn an das EEG.

Therapeutisch erhielten beide Patienten initial IVIG 1 bzw. 2 g/kgKG/d. Die ältere Patientin benötigte bis zur Remission zusätzlich Methylprednisolon pulsatil 30 mg/kgKG/d für 3 Tage und ausschleichend weitere 10 Tage.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Differenzierung einer akuten viralen von einer postinfektiösen Autoimmunencephalitis sowie die Abgrenzung der psychiatrischen Symptomatik ist initial nicht einfach und bedarf weiterführender Diagnostik. Klarheit und therapeutische Sicherheit erbringen wiederholte cMRT und Liquoruntersuchungen mit dem Nachweis von MOG AK. Das EEG war bei beiden Patientinnen bereits in der Frühphase richtungsweisend durch schwerste diffuse Allgemeinveränderungen. Nach Therapiebeginn, korrelierend mit dem klinischen Verlauf, war eine rasche Befundbesserung ersichtlich.

Die typischen MRT Veränderungen traten erst mit zeitlicher Latenz auf. Das Verschwinden der MOG AK interpretieren wir als prognostisch günstig.

FV02-06

Frühe Erkennung von Autismusspektrumstörungen bei Kindern mit Migrationshintergrund

D. Holzinger¹, P. Garcia Primo², J. Hofer³, J. Fellingner³

¹Institut für Sinnes- und Sprachneurologie, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder Linz; ²Research Institute of Developmental Medicine, Johannes Kepler Universität Linz; ³Institut für Sinnes- und Sprachneurologie, Krankenhaus Barmherzige Brüder Linz

Einleitung: Im letzten Jahrzehnt stieg die Prävalenz von Autismusspektrumstörungen (ASS), ebenso der Anteil von Kindern mit Migrationshintergrund (KmM) in Europa. Zudem berichten einzelne Studien eine erhöhte Prävalenz von ASS bei KmM. Früher Zugang zur Diagnose und somit zu wirksamer Intervention ist aufgrund sprachlicher Barrieren, eingeschränkten Zugangs zu Information, kultureller Prägungen der Interpretation von kindlichem Verhalten, wie auch Scham- und Schuldgefühlen in Verbindung und nicht zuletzt der Angst vor gesellschaftlicher Stigmatisierung gefährdet.

Patienten und Methoden: In einer retrospektiven Analyse der Patientenakten aller in der Neurologisch-linguistischen Ambulanz vor dem Alter von 10 Jahren erstmals diagnostizierten Patienten (2013–2018) wurden die Diagnosealter von KmM und Kindern ohne Migrationshintergrund (KoM) verglichen. Migrationshintergrund wurde über eine nicht-deutsche Familiensprache beider Elternteile definiert. Möglicherweise mit dem Diagnosealter zusammenhängende soziodemographische und kindbezogene Faktoren als auch Daten zur Überweisung zur Diagnostik wurden extrahiert.

Ergebnisse/Fallbericht: 211 Kinder erhielten eine Erstdiagnose einer ASS, die Mehrheit davon (57 %) waren KmM. Ihr mittleres Diagnosealter lag bei 41 Monaten im Gegensatz zu 54 Monaten für den Rest der Patientengruppe. KmM kamen signifikant häufiger aus Familien mit niedrigerem Bildungsstand, eher aus dem Zentralraum, zeigten einen etwas ausgeprägteren kognitiven Entwicklungsrückstand, signifikant stärkere Sprachentwicklungsrückstände und Ausprägung von repetitivem/restrikтивem Verhalten (RRV-ADOS Subscores) sowie ein weitgehendes Fehlen von Diagnosen eines Asperger Syndroms. Zudem wurde signifikant häufiger (44 %) über eine kinderärztliche Überweisung als Grund der Vorstellung als bei KoM (25 %) berichtet. In der Gesamtgruppe erwiesen sich ausgeprägtere Sprachdefizite, höhere RRV-Werte, eine kinderärztliche Überweisung und höhere nonverbale Intelligenz signifikant mit jüngerem Diagnosealter korreliert. Deutlich unterschiedliche Zusammenhänge mit dem Diagnosealter zwischen den Teilgruppen (nach Migrationshintergrund) ergaben sich lediglich hinsichtlich höherer Einflüsse des Bildungsstands der Eltern und geringerer Einflüsse der Sprachdefizite bei KmM.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Kinderärztlichen Überweisungen zur Diagnostik kommt hohe Bedeutung zu. Im Bereich der frühen Erkennung milderer Autismusformen (Aspergersyndrom) insbesondere bei KmM besteht Optimierungsbedarf.

FV03-01

Ändern Leitlinien die klinische Praxis? Ein Audit der S2k-Leitlinie zur Diagnostik und Therapie der ambulant erworbenen Pneumonie an der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde Innsbruck

L. Zoch, L. Mittermair, A. Zschocke

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

Einleitung: Die 2017 erschienene AWMF S2k-Leitlinie „Management der ambulant erworbenen Pneumonie bei Kindern und Jugendlichen (pCAP)“ gibt klare Empfehlungen für die Diagnosestellung und Therapie der ambulant erworbenen Pneumonie. Die Unterscheidung zwischen nicht-schweren und schweren Pneumonien ist wichtig, da nur letztere eine weiterführende Diagnostik und stationäre Therapie erfordern. Auch im Sinne des verantwortungsvollen Einsatzes von Antibiotika bestehen genaue Indikationen zur Verschreibung und Therapiedauer bestimmter Klassen. Seit Januar 2019 ist die aktuelle AWMF-Leitlinie fester Bestandteil des Klinikalltags an der Universitätsklinik Innsbruck. Ziel der aktuellen Studie war die Erfassung von Veränderungen der Behandlungsqualität durch die Anwendung und Umsetzung der Leitlinie.

Patienten und Methoden
In einer retrospektiven Vergleichsstudie wurden die Diagnostik und Therapie von 147 pCAP-Fällen im Kalenderjahr 2019 mit 181 Fällen aus dem Vorjahr 2018 verglichen. Miteinbezogen wurden alle Patienten (>1 Jahr) mit einer ambulant erworbenen Pneumonie, die in der Notaufnahme ambulant versorgt, oder stationär aufgenommen und behandelt wurden. Ausgeschlossen wurden Patienten mit nosokomialer Pneumonie, Pneumonien unter Immunsuppression, oder auf dem Boden einer pulmonalen Grunderkrankung, sowie direkt auf die pädiatrische Intensivstation aufgenommene Patienten. Erhobene wurden demographische Daten, klinische Befunde, durchgeführte Untersuchungen und Therapien, sowie Komplikationen und Bedarf an Weiterbehandlung.

Ergebnisse/Fallbericht: Im Vergleich zum Vorjahr waren 2019 bei den ambulanten Patienten 15 % weniger Röntgenbildaufnahmen zu verzeichnen. Im ambulanten Bereich stieg die Aminopenicillinverschreibung um 27 % bei gleichzeitiger Abnahme der Makrolid- und Cephalosporinverschreibung um 26 %. Bei den stationären Patienten wurden 24 % mehr Aminopenicilline und 14 % weniger Makrolid- und Cephalosporineinsätze beobachtet. Bei der Entlassungstherapie nach stationärem Aufenthalt wurden 17 % mehr Amoxicillin und 35 % weniger Makrolide/Cephalosporine verschrieben.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die retrospektive Auswertung ergab, dass die untersuchte AWMF S2k-Leitlinie zur pCAP angewendet wird und zu einer Reduktion der invasiven Untersuchungen, sowie einem gezielten Einsatz von Antibiotika geführt hat.

FV03-02

Pilz-Kolonisationen der Atemwege von PatientInnen mit zystischer Fibrose

J. Patzer¹, M. Egger¹, V. Strenger¹, E. Haber¹, A. Pfleger¹, M. Modl¹, W. Buzina², L. Masoud-Landgraf², E. Eber¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmonologie und Allergologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Diagnostik- und Forschungsinstitut für Hygiene, Mikrobiologie und Umweltmedizin, Medizinische Universität Graz

Einleitung: Zystische Fibrose (cystic fibrosis, CF) führt zu einer Fehlbesiedelung der Atemwege. Unterschiedliche Bakterien-Spezies haben unterschiedlichen Einfluss auf den Krankheitsverlauf. Die Bedeutung von Pilz-Kolonisationen ist hingegen noch unklar. Auch die epidemiologischen Daten zu Pilz-Kolonisationen bei CF-PatientInnen sind widersprüchlich. Am häufigsten werden *Candida albicans* und *Aspergillus fumigatus* beschrieben, mit Kolonisations-Raten von 38–78 % bzw. 4–42 %.

Patienten und Methoden: Wir analysierten Sputum-Kulturen, welche von 2009 bis 2019 von pädiatrischen und erwachsenen CF PatientInnen an

unserem Zentrum gewonnen wurden. Modifizierte Kultur-Methoden für Pilz-Kulturen wurden verwendet.

Ergebnisse/Fallbericht: 8941 Sputum-Proben von 148 CF-PatientInnen wurden analysiert. Von 39.868 Isolaten waren 8919 (22,4 %) Pilze, kultiviert aus 5070/8941 Proben (56,7 %). 144/148 (97,3 %) PatientInnen zeigten zumindest einmalig eine Pilz-Kolonisation. Der Anteil der PatientInnen mit Nachweis einer Pilz-Kolonisation änderte sich nicht signifikant von 2009 (76/91; 83,5 %) bis 2019 (94/108; 87,0 %).

Am häufigsten zeigte sich eine Kolonisation mit *Candida albicans* (bei 85,8 % der untersuchten PatientInnen), gefolgt von *Aspergillus fumigatus* (80,4 %), *Candida parapsilosis* (31,8 %), *Candida dubliniensis* (24,3 %), *Aspergillus niger* (23,6 %), *Candida glabrata* (17,6 %), *Exophiala dermatitidis* (16,9 %), *Aspergillus flavus* (15,5 %), *Candida (Meyerozyma) guilliermondii* (15,5 %), *Candida (Clavispora) lusitanae* (14,2 %) *Penicillium* sp. (12,2 %), *Pseudallescheria boydii* (*Scedosporium apiospermum*) (11,5 %) und *Aspergillus terreus* (10,1 %). Die Erstbesiedelung mit den genannten Pilzen erfolgte bei 29,4 bis 60,2 % (Median 50,0 %) der PatientInnen bereits im Alter <18 Jahren. Das Intervall zwischen erstem und letztem Nachweis der genannten Pilze innerhalb des Beobachtungszeitraumes betrug 0,6 bis 6,5 (Median 2,5 Jahre).

Schlussfolgerungen und Diskussion: Beinahe alle CF-PatientInnen zeigten eine Pilz-Kolonisation, mit einem hohen Anteil an Erst-Kolonisationen bereits in der Kindheit und an Langzeitkolonisationen über viele Jahre. Neben *C. albicans* und *A. fumigatus*, wurden auch andere, weniger häufig beschriebene Spezies bei einer meist höheren Zahl von PatientInnen nachgewiesen als bisher berichtet. Die beobachteten Unterschiede könnten eher durch die Kulturmethode und den langen Beobachtungszeitraum erklärt werden als durch tatsächliche Unterschiede in den Kohorten. Für weitere Studien zur Bedeutung von Pilz-Kolonisationen bei CF-PatientInnen sind adäquate Kultur-Methoden essentiell.

FV03-03

Persistierender produktiver Husten und Rhinitis seit dem Säuglingsalter bei einer 15-jährigen Patientin – ein Fallbericht

T. Fuchs, A. Zschocke

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

Einleitung: Die Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD) ist eine seltene, genetisch heterogene, vorwiegend autosomal rezessive Erkrankung, gekennzeichnet durch eine Zilien Dysfunktion. Dies resultiert in einem breiten klinischen Spektrum, was zur Schwierigkeit der Diagnosestellung beiträgt. Bisher wurde noch kein Goldstandard für die Diagnostik einer PCD erstellt.

Patienten und Methoden: Wir berichten über eine 15-jährige Patientin, welche seit dem Säuglingsalter aufgrund von chronischer Rhinitis, rezidivierender Otitis media und chronischem Husten bei HNO Ärzten behandelt wurde. Zahlreiche inhalative als auch topische Therapieansätze erzielten keine wesentliche Besserung. Eine Bürstenbiopsie der Nase zeigte eine normale Struktur der Mikrotubuli mit leichter Bewegungseinschränkung der Zilien bei zähem Sputum, was als sekundäre Veränderungen bewertet wurde. Die erste Vorstellung an der Kinderpneumologie erfolgte im Alter von 15 Jahren bei zunehmender Belastungsdyspnoe. Eine ausführliche Diagnostik wurde eingeleitet.

Ergebnisse/Fallbericht: Laborchemisch zeigten sich keine Auffälligkeiten, die durchgeführte Lungenfunktion als auch das Thoraxröntgen ergaben unauffällige Befunde. Die Messung des fraktionierten exhalierten Stickstoffmonoxids zeigte normale Werte, die nasale Stickstoffmonoxid-Konzentration (nNO) war jedoch in zwei unabhängigen Messungen stark erniedrigt, weshalb eine zweite Bürstenbiopsie durchgeführt wurde. In dieser zeigte sich erneut eine unauffällige Mikrotubuli-Struktur bei jedoch deutlicher Bewegungseinschränkung der Zilien. In der genetischen Abklärung bestätigten 2 heterozygote Mutationen im DNAH11 Gen die Diagnose einer PCD. Im durchgeführten Thorax CT zeigten sich bereits milde Bronchiektasen. Zu diesem Zeitpunkt konnte intermittierend *Staph. Aureus* im Sputum nachgewiesen werden. Es erfolgte der unmittelbare Start einer

täglichen Inhalations-, Atemphysio- und Sinustherapie mit im Verlauf wesentlicher Besserung des Allgemeinzustandes der Patientin.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Dieser Fall unterstreicht die Schwierigkeit der Diagnosestellung einer PCD und die Tatsache, dass betroffene PatientInnen oft jahrelang trotz bestehender Symptome keine adäquate Therapie erhalten. Die für die Diagnose notwendigen Ressourcen sind aufwendig und teuer und von den Erfahrungen des Untersuchers abhängig. Bei niedrigem nNO schließt eine normale Mikrotubuli Struktur in der Elektronen-Mikroskopie eine PCD nicht aus, weswegen eine genetische Untersuchung bei bestehender Klinik indiziert ist.

FOV03-04

Immunamnesie nach Masern? – Analyse des Berliner Masernausbruchs 2014/2015

D. Bühl¹, S. Santibanez², H. Girschick³, V. Stephan⁴, R. Rossi⁵, A. Mankertz², H. von Bernuth¹

¹Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie, Immunologie und Intensivmedizin, Charité Universitätsmedizin Berlin, Deutschland; ²Nationales Referenzzentrum Masern, Mumps, Röteln, Robert-Koch-Institut, Berlin; ³Klinik für Pädiatrie, Vivantes Klinikum im Friedrichshain, Berlin, Deutschland; ⁴Klinik für Pädiatrie, Sana Klinikum Lichtenberg, Berlin, Deutschland; ⁵Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin, Deutschland

Einleitung: Masern können schwerwiegende Folgen haben. 2017 kam es bei etwa 2 Mio. Infektionen zu 110.000 gemeldeten Todesfällen weltweit, davon größtenteils bei Kindern unter fünf Jahren. Während der Masern-Epidemie 2014/15 in Berlin erkrankten 1350 Menschen, davon 720 Kinder, teils mit schwerem Verlauf. Morbidität und Mortalität der Masern sind nicht allein unmittelbare Folge der Viruserkrankung. So konnte gezeigt werden, dass das Masernvirus nach der Infektion noch für Jahre das spezifische, zelluläre und humorale Immunsystem supprimiert. Diese „Immunamnesie“ an Masern Erkrankter könnte der Grund für eine erhöhte Anfälligkeit für vermehrte und/oder schwere Infektionen in den Folgejahren sein. Sie könnte weiterhin nicht nur den Beitrag der Maserninfektion zur hohen in Ländern südlich der Sahara erklären, sondern auch die Ergebnisse populationsbasierter Studien, welche auch in industrialisierten Ländern eine klinische Immunschwäche von bis zu drei bzw. fünf Jahren nach Masernerkrankung nahe legen. Die vorgestellte Studie prüft die Hypothese, dass die „Immunamnesie nach Masern“ auch in Deutschland zu einer erhöhten Morbidität der an Masern erkrankten Kinder führt.

Patienten und Methoden: Kinder, die in Berliner Kinderkliniken im Rahmen Masern-Epidemie in Berlin 2014/15 mit Masern diagnostiziert wurden, sollen eingeschlossen werden. Für jeden an Masern erkrankten Patienten, sollen je zwei geschlechts- und altersgleiche Kontrollpatienten mit nichtinfektiösem bzw. infektiösem Behandlungsgrund innerhalb des Monats der Masern diagnose, eingeschlossen werden. Schwere und Anzahl weiterer Krankenhauskontakte werden für Patienten und Kontrollpatienten über drei Jahre nachverfolgt.

Ergebnisse/Fallbericht: Die Datenakquise der über 150 an der Charité sowie der Vivantes und Sana Kliniken diagnostizierten Patienten ist abgeschlossen und wird nun an weiteren Berliner Kinderkliniken fortgesetzt werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Erste Ergebnisse werden vorgestellt.

FOV03-05

Diagnostisches und prognostisch-prädiktives Potenzial von Immune Exhaustion- und Senescence-Biomarker-Profilen bei Kindern und Jugendlichen mit schweren Immunzytopenien

J. Köppen, O. Kindler, W. Schwinger, A. Karastaneva, M. Benesch, M. Seidel
Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämato-Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung: Schwere Immunzytopenien wie die autoimmunhämolytische Anämie (AIHA), chronische Immunthrombozytopenie (ITP) und

das Evans Syndrom (ES) sind häufig mit Immundysregulation assoziiert. Bei einigen angeborenen Immundefekten steht die Immundysregulation in engem Zusammenhang zu frühzeitiger Immunseneszenz und einem lymphozytären Exhaustion-Profil. Die Muster dieser Immunprofile können möglicherweise einen Hinweis auf den zugrundeliegenden Pathomechanismus erworbener und angeborener Immundefekte sein.

Patienten und Methoden: Eine longitudinale, prospektive, multizentrische Registerstudie zu schweren Immunzytopenien (sic-reg.org) wurde 2019 initiiert. Das Register schließt pädiatrische und jugendliche Patienten mit Immunzytopenie ein. Aktuell liegt eine frühe Interim-Analyse von Immunphänotyp-Biomarkern der ersten inkludierten Patienten vor. In der ersten Gruppe wurden 12 Patienten (Durchschnittsalter 9 Jahre; Altersverteilung 4–16 Jahre; männlich, $n=5$) mit ITP, AIHA oder ES eingeschlossen, drei von ihnen bei Rezidiv ihrer Erkrankung als retrospektive Patienten. In der zweiten Gruppe erfassten wir 19 Patienten mit bekanntem angeborenem Immundefekt als Beobachtungspatienten. Bei allen Patienten wurde initial, nach 6 und nach 12 Monaten eine quantitative FACS-Analyse der naiven und Gedächtnis-/T- und B-Subklassen und der altersassoziierten bzw. seneszenten Lymphozytensubklassen durchgeführt.

Ergebnisse/Fallbericht: Zehn von 12 Patienten mit Immunzytopenie zeigten ein pathologisches Verlaufsmuster an allen drei Messzeitpunkten in mindestens einer der naiven bzw. Gedächtnis- oder seneszenten Lymphozytensubklassen. Auch acht der 19 Patienten mit angeborenem Immundefekt zeigten mindestens in einer der Lymphozytensubklassen einen pathologischen Verlauf. Daneben präsentierten einige Patienten im Verlauf einzelne auffällige Abweichungen in bestimmten Lymphozytensubklassen.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Auf Grundlage der Interim-Daten ist die systematische Analyse von Lymphozyten-Differenzierungsprofilen bei Patienten mit schweren Immunzytopenien indiziert, um diagnostische und prognostische Biomarker-Profile erstellen zu können. Das lymphozytäre Biomarker-Profil kann, in Abhängigkeit von der Grundkrankheit jedoch noch spezifischer gestaltet werden. Durch die geplante Kombination unserer Daten mit der single-cell transcriptome Technik und Analyse epigenetischer Faktoren soll der Pathomechanismus der Immundysregulation weiter aufgeklärt werden.

FOV03-06

Auswirkungen von Lifestyle- und Sportinterventionen bei 8–11-Jährigen Wiener Schulkindern

H. Rosenauer, K. Widhalm

Österreichisches Akademisches Institut für Ernährungsmedizin, Wien, Österreich

Einleitung: Übergewicht und Fettleibigkeit ist eine der größten Herausforderungen des 21. Jahrhunderts. (WHO) 2017 waren 21 bis 30 % der österreichischen Schulkinder übergewichtig oder adipös. (Bundesministerium für Soziales, Gesundheit, Pflege und Konsumentenschutz (BMSGPK))

Patienten und Methoden: 119 SchülerInnen der dritten und vierten Klasse einer Wiener Volksschule, im Alter von 8 bis 11 Jahren nahmen im Schuljahr 2018/19 an dem Präventionsprojekt „Eddy Kids“ teil. Bei allen SchülerInnen wurde vor (Dezember 2018) und nach (Juni 2019) der Intervention der BMI, Körperfettanteil, Fettfreie Masse und Blutdruck ermittelt. Zur Messung des Körperfettanteils und der fettfreien Masse wurde die BIA-Waage „TANITA MC-780MA“ verwendet. Die SchülerInnen wurden in eine Kontrollgruppe ($n=57$, 8,99 Jahre) und in eine Interventionsgruppe ($n=62$, 10,02 Jahre) geteilt. Die Interventionsgruppe erhielt 5 Monate lang eine Stunde pro Woche Lifestyleinterventionen und 2 h pro Woche Sportinterventionen. Die Interventionen wurden in den normalen Schulunterricht integriert.

Ergebnisse/Fallbericht: Zu Beginn waren in der Interventionsgruppe 20,3 % adipös und 14,49 % übergewichtig. Nach der Intervention 17,1 % bzw. 22,9 %. In der Kontrollgruppe lag zu Beginn der Anteil der Adipösen bei 20 % und der Anteil der Übergewichtigen bei 9 %. Nach der Intervention bei 18,8 % bzw. 12,5 % (nach Kromeyer). Der Mittelwert (MW) des BMI in der Interventionsgruppe stieg von $20,94 \pm 4,83$ auf $21,49 \pm 5,04$. Der MW des BMI in der Kontrollgruppe stieg von $19,11 \pm 3,5$ auf $19,69 \pm 4,24$.

Der Anteil des Körperfettes stieg in der Interventionsgruppe um 0,5 % und die fettfreie Masse um 2,5 kg. In der Kontrollgruppe stieg das Körperfett um 0,9 % und die fettfreie Masse um 1,9 kg. 63,1 % der Übergewichtigen und 11,8 % der Normalgewichtigen hatten zu Beginn einen erhöhten (über der 90. Perzentile) systolischen Blutdruck. Am Ende waren es 28,57 % bzw. 2 %.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Ergebnisse zeigen, dass sich in der Interventionsgruppe die Körperzusammensetzung deutlich veränderte. Eine höhere Zunahme der Fettfreien Masse und eine geringere Zunahme des Körperfettes als die Kontrollgruppe. Die Ergebnisse der Blutdruckmessung zeigen einen deutlichen Zusammenhang zwischen Übergewicht und Bluthochdruck.

FOV04-01

Analyse von Management und Krankheitsverlauf bei Kindern mit Retinoblastom: Ergebnisse der prospektiven Therapiestudien RB A-2003 und RB-Register in Österreich

C. Großschädl¹, B. Steltner¹, G. Langmann², W. Wackernagel³, L. Vajda², C. Schwab², P. Kettler³, M. Dworak⁴, M. Tamesberger⁵, H. Lackner¹, M. Benesch¹, C. Urban¹, M. Seidel¹, P. Ritter-Sovinz¹

¹Klinische Abteilung für pädiatrische Hämato-Onkologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Medizinische Universität Graz, Graz; ²Universitäts-Augenklinik, Medizinische Universität Graz, Graz; ³Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Klinik für Kinderheilkunde III, Essen, Deutschland; ⁴St. Anna Kinderkrebsforschung, St. Anna Kinderspital, Wien; ⁵Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Einleitung: Im Jahr 2003 wurde die erste prospektive Therapieoptimierungsstudie (RB A-2003) für PatientInnen mit intraokularem Retinoblastom in Österreich initiiert; Ziel war, die externe Bestrahlung zu vermeiden und Augen mittels systemischer Chemotherapie und augenärztlicher Lokaltherapie zu erhalten. Ab 2014 werden diese PatientInnen im Sinne einer weiteren internationalen Standardisierung des Managements in das deutsch-österreichische RB-Register eingeschlossen.

Patienten und Methoden: Seit 2003 wurden 55 PatientInnen (w:m = 31:24; 77 Augen) behandelt. Siebenundzwanzig PatientInnen wurden in die RB A-2003, 28 in die RB-Registerstudie aufgenommen. Das mediane Alter bei Erstdiagnose lag bei 12 Monaten (0–127). Zweiundzwanzig PatientInnen waren bilateral erkrankt (medianes Alter 4,5 Monate), 33 unilateral (medianes Alter 23 Monate). Bei drei PatientInnen wurde ein über das Auge hinausgehender Befall diagnostiziert (Stadium II: $n = 1$, Stadium IV: $n = 2$).

Ergebnisse/Fallbericht: Bei einer medianen Nachbeobachtungszeit von 46 Monaten (1–159) überlebten alle PatientInnen. Dreiunddreißig Augen (RB A-2003: $n = 16$, RB-Register: $n = 17$) wurden enukleiert, von diesen PatientInnen benötigten 12 eine adjuvante Chemotherapie. Vierundvierzig Augen wurden mit Chemotherapie mit oder ohne Lokaltherapie erhalten. Drei Augen von bilateral erkrankten Patienten benötigten aufgrund multipler Rezidive eine externe Bestrahlung. Neun Augen mit fortgeschrittener Erkrankung wurden primär oder sekundär mit intraarterieller und/oder intravitrealer Chemotherapie behandelt, davon konnten acht bisher erhalten werden (zwei davon noch in Ersttherapie). Der Patient mit orbitaler Erkrankung wurde mit Chemo- und Brachytherapie behandelt, die beiden PatientInnen mit Stadium IV-Erkrankung mit Hochdosis-Chemotherapie, einer davon zuzüglich externer Bestrahlung; alle drei sind in anhaltender Erstremission. Bei ProtokollpatientInnen traten kein trilaterales Retinoblastom und bisher kein zweiter Primärtumor auf.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Durch die Kombination von systemischer Chemotherapie und augenärztlicher Lokaltherapie nach RB A-2003 konnte eine externe Bestrahlung nicht in allen Fällen vermieden werden. Die Prognose von Augen mit fortgeschrittener intraokularer Erkrankung wurde erst durch lokale Chemotherapieverfahren deutlich verbessert.

FOV04-02

Prognostic risk factors in the HR-NBL-1/SIOPEN study in patients receiving dinutuximab beta (DB) based immunotherapy

R. Ladenstein¹, U. Pötschger², D. Valteau-Couanet³, J. Gray⁴, R. Luksch⁵, W. Balwiercz⁶, V. Castel⁷, S. Ash⁸, M. Beck-Popovic⁹, G. Laureys¹⁰, G. Chi Fung Chan¹¹, E. Ruud¹², K. Vetterranta¹³, C. Owens¹⁴, H. Schroeder¹⁵, P. Ambros¹⁶, S. Sarnacki¹⁷, T. Boterberg¹⁰, H. Lode¹⁸

¹und St. Anna Kinderkrebsforschung, Department of Paediatrics, Medical University, St. Anna Kinderspital, Wien; ²Studies & Statistics for Integrated Research and Projects, St. Anna Kinderkrebsforschung; ³Children and Adolescent Oncology Department, Institut Gustave Roussy; ⁴Paediatric Oncology and Haematology, University Hospital Southampton NHS Foundation Trust and University of Southampton; ⁵Paediatric Oncology and Haematology, Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori; ⁶Paediatric Haematology Oncology, Jagiellonian University Medical College; ⁷Paediatric Oncology and Haematology, Hospital Universitario y Politécnico La Fe; ⁸Sackler Faculty of Medicine Tel Aviv University, Schneider Children's Medical Center of Israel; ⁹Paediatric Oncology and Haematology, University Hospital Lausanne; ¹⁰Paediatric Oncology and Haematology, Ghent University Hospital; ¹¹Department of Pediatrics & Adolescent Medicine, Queen Mary Hospital, The University of Hong Kong; ¹²Paediatric Oncology and Haematology, Rikshospitalet; ¹³Paediatric Oncology and Haematology, University of Helsinki, Hospital for Children and Adolescents; ¹⁴Pediatric Haematology/Oncology, Our Lady's Children's Hospital, Crumlin; ¹⁵Paediatric Oncology and Haematology, University Hospital of Aarhus; ¹⁶Tumour Biology, St. Anna Kinderkrebsforschung; ¹⁷Department of Pediatric Surgery, Necker-Enfants Malades Hospital, Université de Paris; ¹⁸Pediatric Hematology and Oncology, University Medicine Greifswald

Introduction: A previous risk score in HR-NBL1/SIOPEN patients treated without DB (Morgenstern, PBC 2018). To investigate risk factors in HR-NBL1/SIOPEN patients treated with DB.

Patients and methods: High-risk patients (stage 4 ≥ 1 yr.; stage 4 < 1 yr. with MYCN amplification (MNA); stage 2, 3, 0–21 y with MNA) received intensive induction, surgery, high-dose therapy (HDT) and local radiotherapy (21 Gy). Patients with a ≤ 9 months interval till HDT/SCR, $\geq$ partial response prior and no progression received up to 5 cycles of 100 mg/m² DB: short-term (STI: 5 days) or long-term infusion (LTI: 10 days) $\pm$ 6 (STI) or 3 (LTI) $\times$ 106 IU/m² subcutaneous interleukin 2 (scIL2 over 2 $\times$ 5 days) and 6 $\times$ 160 mg/m² oral isotretinoin over 2 weeks.

Results/case report: 1018 patients received DB (STI: 61 %, LTI 39 %, DB without scIL2: 62 %) [512 males; 89 % Stage 4, 1 % Stage 4s, 10 % loc. MNA; 2.8 yrs median age at diagnosis] in 18 countries. 2-yrs. event-free (EFS)/overall survival (OS) was 0.65 $\pm$ 0.02/0.78 $\pm$ 0.01 and 5-yrs. EFS/OS of 0.56 $\pm$ 0.02/0.63 $\pm$ 0.02. 891/1018 patients were evaluable for risk factor analysis. EFS multivariate analysis included age, metastatic site involvement (MSI), LDH ≥ 1250 U/L, type of HDT, response prior DB, DB schedule and use of scIL2: only age > 1.5 yrs. ($p = 0.002$) and MSI > 1 ($p = 0.002$) had independent prognostic prediction. In stage 4 only, LDH ≥ 1250 U/L was also an independent factor ($p = 0.049$). Points were allocated in proportion to the log-cumulative hazard ratio (cHR): cHR for LDH > 1250 U/L was 1.33 (score of 1), cHR for age > 5 years and MSI > 1 were 1.79 and 1.86 (scores of 2). Using the score (0 to 5) relevant risk groups can be identified: 5-yrs. EFS/OS for scores 0 & 1 are 0.80 $\pm$ 0.06 & 0.77 $\pm$ 0.04, score 2/3 are 0.58 $\pm$ 0.03 & 0.57 $\pm$ 0.04 and for scores 4/5 are 0.50 $\pm$ 0.06 & 0.43 $\pm$ 0.08.

Conclusions and discussion: The score adds value for patients treated with DB by differentiating prognostic subgroups to guide decisions about new drug combinations.

VF04-03

Kinder und Jugendliche mit Neurofibromatose Typ 1 an der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde Innsbruck

H. Zellner¹, S. Hofmann¹, G. Kropshofer², M. Baumann¹

¹Pädiatrie 1, Neuropädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ²Pädiatrie 1, Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung: Die Neurofibromatose (NF) Typ 1 ist eine genetische Erkrankung, charakterisiert durch das Wachstum von in der Regel gutartigen Tumoren des Nervensystems. Bei der NF 1 finden sich Café-au-lait Flecken, axilläres und inguinales Freckling, Neurofibrome (kutan, subkutan, diffus, plexiform), Optikusgliome, Lischknötchen, Skelettauffälligkeiten (Pseudarthrosen, Skoliose) und neuropsychologische Defizite (Lern- und Aufmerksamkeitsstörungen).

Patienten und Methoden: In dieser retrospektiven Analyse wurden Patienten eingeschlossen, welche aufgrund einer klinisch und/oder molekulargenetisch bestätigten Neurofibromatose Typ 1 im Zeitraum 2016–2020 an der Kinderklinik Innsbruck in Betreuung waren.

Ergebnisse/Fallbericht: 23 Patienten erfüllten die Einschlusskriterien, davon waren 13/23 weiblich und 10/23 männlich. Bei 16/23 Patienten lag eine de novo Mutation vor, bei 7/23 Patienten war ein Elternteil auch an einer NF 1 erkrankt. Das Medianalter bei Diagnose lag bei 3,5 Jahren (Range 5 Monate–16 Jahre). 4/23 Patienten zeigten im Verlauf Optikusgliome, wobei Zwillingsschwestern im Alter von 3 Jahren mit ausgeprägten Optikusgliomen über die gesamte Sehbahn bis ans Mesenzephalon reichend diagnostiziert und mit einer Chemotherapie behandelt wurden. Ein Patient wurde aufgrund eines chiasmalen, ins Dienzephalon reichenden pilomyxoiden Astrozytoms einer Operation und einer Chemotherapie zugeführt. Bei einer Patientin war eine links-paraaortal gelegene Raumforderung, am ehesten einem Neurofibrom entsprechend, bei zwei weiteren Patienten eine unklare cerebrale Raumforderung (DD Hamartom DD Astrozytom) auffällig. Eine weitere Patientin präsentierte Neurofibrome paravertebral und um den Plexus brachialis beidseits. Eine Patientin fiel initial mit juvenilen Xanthogranulomen auf. 4/23 Patienten zeigten subkutane Neurofibrome. Ein Patient litt seit Geburt an einer Hypertrichose der linken Gesichtshälfte mit Gesichtasymmetrie, was an ein plexiformes Neurofibrom denken ließ. 13/23 Patienten wurden neuropsychologisch getestet, wobei 12 Patienten eine Aufmerksamkeitsproblematik zeigten.

Schlussfolgerungen und Diskussion: An Kinderklinik Innsbruck werden derzeit 23 Patienten mit Neurofibromatose Typ 1 betreut. Um diese komplexen Patienten optimal zu betreuen, ist ein multidisziplinäres Team und ein maßgeschneidertes, individuelles Betreuungs- und Behandlungskonzept notwendig. Die Transition der Kinder und Jugendlichen in die Erwachsenenmedizin stellt nach wie vor ein großes Problem dar.

VF04-04

Neuronale Zeroidlipofuscinose: Erste Erfahrungen mit intracerebroventrikulärer Enzymersatztherapie mit Cerliponase-Alpha

M. Brunner-Krainz¹, M. Pocivalnik², S. Rödl², R. Ulreich², K. Pfurtscheller², B. Plecko³

¹Allgemeinpädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz;

²Pädiatrische Intensivstation, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ³Leitung Allgemeinpädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung: Die neuronale Zeroidlipofuscinose Typ 2 (CLN 2) ist eine lange bekannte neurodegenerative Erkrankung. Typischerweise präsentieren sich diese Kinder mit therapierefraktären Grand-mal sowie myoklonisch-tonischen Anfällen ab dem Kleinkindalter, Visusverlust und rasch progredienter Demenz. Eine vorbestehende Sprachentwicklungsverzögerung oder Ataxie können als frühe diagnostische Hinweise dienen. Die Diagnose kann entweder biochemisch durch Bestimmung der Tripeptidylpeptidase (TPP1) in Leukozyten oder Trockenblut und/oder molekulargenetisch erfolgen. Bislang war die Therapie aller NCL Formen rein

symptomatisch. Seit März 2017 ist Cerliponase-Alpha (Brineura®), ein rekombinant hergestelltes Enzympräparat, in Europa zur kausalen Enzymersatztherapie der CLN2 zugelassen. Da Enzyme als große Proteinmoleküle die Blut-Hirnschranke nicht überwinden können, muss Cerliponase-Alpha über ein Ommaya Reservoir intracerebroventrikulär verabreicht werden.

Ergebnisse/Fallbericht: Wir berichten über unsere Erfahrung mit dieser Enzymersatztherapie (EET) bei einer Patientin mit molekulargenetisch gesicherter CLN 2. Die EET wurde im Alter von 4 Jahren und 9 Monaten begonnen. Der NCL-Score betrug zu diesem Zeitpunkt 4 von 6 Scorepunkten. Die intracerebroventrikuläre Therapie konnte über 19 Monate hindurch komplikationslos 14 täglich durchgeführt werden. In dieser Zeit kam es zu einer beidseitigen Erblindung, wobei die fehlende Wirkung der EET auf die Retinadegeneration aus der Zulassungsstudie bekannt war. Darüber hinaus zeigte unsere Patientin jedoch einen weiterhin progredienten Verlauf mit Ernährungssondendependenz und dauerhaftem Verlust von 2 NCL Score Punkten (entsprechend dem Verlust der freien Gehfähigkeit sowie der verständlichen Sprache), sodass die EET nach 19 Monaten in Absprache mit den Eltern beendet wurde. In der Zulassungsstudie (NEJM 2018) zeigten lediglich 10 % der behandelten PatientInnen einen ähnlich ungünstigen Verlauf unter EET. Die Patientin hat seit dem Therapieende keine rapide klinische Verschlechterung gezeigt.

VF04-05

Benigner paroxysmaler Torticollis – eine seltene Variante der Säuglingsmigräne

S. Hamler, U. Zanier, D. Griss, E. Haberlandt

Kinder- und Jugendheilkunde, Krankenhaus der Stadt Dornbirn, Dornbirn

Einleitung: Aufgrund der Unreife der kindlichen Hirnentwicklung präsentiert sich Migräne insbesondere bei Kindern mit verschiedenen, episodischen Phänomenen. Eine seltene Form stellt der paroxysmale Torticollis dar, welcher normalerweise einen gutartigen, selbstlimitierenden Verlauf zeigt.

Patienten und Methoden: Wir berichten über ein 14 Monate altes Mädchen mit unauffälliger peri- und postnataler Anamnese. Erstmals kommt es im dritten Lebensmonat zu einer ärztlichen Vorstellung aufgrund einer fixierten Kopfhaltung zur rechten Seite, welche durch analgetische Therapie mit Paracetamol vollständig remittiert. Bei primärer Verdachtsdiagnose einer alternierenden Hemiplegie des Kindesalters (AHC) wird therapeutisch eine Physiotherapie begonnen. Trotz der eingeleiteten Maßnahmen kommt es zu einer Zunahme an Frequenz und Dauer von Episoden mit wechselseitiger Schiefhaltung des Kopfes und im Rahmen dessen zu einer isolierten grobmotorischen Entwicklungsverzögerung von ca. 6 Monaten.

Ergebnisse/Fallbericht: Bei bereits oben genanntem V.a. AHC erfolgt eine weitere umfassende Abklärung mit Stoffwechsel-, bildgebender, genetischer sowie elektrophysiologischer Diagnostik. Es lassen sich hierbei keine auffälligen Befunde erheben, insbesondere eine bei AHC in bis zu 70 % vorkommende Mutation im ATP1A3-Gen ist nicht vorliegend. Zumal die klinischen Kriterien einer AHC nicht alle erfüllt werden und die genetischen Analysen für familiäre hemiplegische Migräne (FHM) unauffällig sind (CACNA1A, ATP1A2, SCN1A), wird im Verlauf bei positiver Familienanamnese für Migräne die Diagnose einer Säuglingsmigräne mit Variante eines benignen paroxysmalen Torticollis gestellt. Unsere Diagnose unterstützend zeigt sich zu Beginn ein gutes Ansprechen auf analgetische Therapie. Aufgrund der anhaltend hochfrequenten und langdauernden Attacken wird im Verlauf eine Migräneprophylaxe mit Valproinsäure etabliert, worunter es zu einer deutlichen Besserung des Schweregrades und Frequenz der einzelnen Episoden kommt. Das Mädchen entwickelt trotz aller Maßnahmen einen grobmotorischen Entwicklungsrückstand von ca. 6 Monaten.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Wir beschreiben in unserem Fallbericht eine seltene Variante der Säuglingsmigräne. Trotz des gutartigen Krankheitsbildes können für Betroffene gravierende Folgeerscheinungen, wie in unserem Fall der eines grobmotorischen Entwicklungsrückstandes, entstehen.

FV04-06

Pech im Unglück – progrediente Hirnabszesse nach Beinahe-Ertrinken eines Säuglings

M. Keldorfer¹, R. Ulreich¹, M. Pocivalnik¹, K. Pfurtscheller¹, S. Rödl¹, E. Eber², J. Bouchara³, W. Radauer⁴, W. Buzina⁵, V. Strenger²

¹PICU, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmonologie und Allergologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ³Laboratoire de Parasitologie-Mycologie, Institut de Biologie en Santé, Centre Hospitalier Universitaire de Rennes, Rennes, Frankreich; ⁴PICU, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg; ⁵Diagnostik- und Forschungsinstitut für Hygiene, Mikrobiologie und Umweltmedizin, Medizinische Universität Graz

Einleitung: Nach Beinahe-Ertrinken in einem Tümpel (und protrahierter Reanimation) im Alter von 18 Monaten entwickelte unser Patient multiple Hirnabszesse, welche trotz intensiver anti-infektiver Kombinationstherapie rasch progredient waren. Der Patient wurde im Alter von 21 Monaten zur neurochirurgischen Intervention und hyperbaren Oxygenierungstherapie (HBO) an unsere Klinik transferiert.

Ergebnisse/Fallbericht: Nach Übernahme des neurologisch deutlich auffälligen Kleinkindes wurde die alters- und gewichtsbezogen dosierte Therapie mit Meropenem, Metronidazol, Rifampicin und Voriconazol intravenös sowie Gentamicin intraventriculär unter Berücksichtigung der ausgeprägten Interaktionen und der gemessenen Plasma- und Liquorspiegel modifiziert, die geplante HBO-Therapie begonnen und abermals eine umfassende Diagnostik eingeleitet. Myko-/Bakterien- und Pilz-Kulturen sowie pan-bakterielle und pan-fungale PCRs aus wiederholten Liquor-Proben, eine gezielte Parasiten-Serologie (u. a. auf Balamuthia, Acanthamoeba, Naegleria fowleri), Galactomannan und (1-3)-Beta-D-Glucan blieben negativ. Auf eine Erregerdiagnostik mittels CT-gezielter Abszess-Punktion wurde aufgrund einer neu aufgetretenen Hirn-Blutung mit klinisch-neurologischer Verschlechterung verzichtet.

Anamnese, Bildgebung, Verlauf und negative Erreger-Diagnostik führten zur Verdachtsdiagnose einer Scedosporium apiospermum-Infektion. Unter einer entsprechenden systemischen Therapie mit Terbinafin, Voriconazol und Micafungin (vorerst unter Fortführung der HBO und einer antibakteriellen Therapie) konnte erstmals die Zunahme der Hirn-Abszesse unterbunden und sogar eine leichte Regredienz beobachtet werden. Eine hoch-positive Serologie auf Scedosporium apiospermum erhärtete die Verdachtsdiagnose, sodass die anti-infektive Therapie auf die o. g. Antimykotika reduziert wurde.

Jedoch kam es zu weiteren Hirnblutungen mit weiterer neurologischer Verschlechterung, sodass der Patient zur palliativen Betreuung in das Heimspital rückverlegt wurde, wo er im Alter von 2,5 Jahren verstarb.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Scedosporium apiospermum-Hirn-Abszesse treten typischerweise nach Beinahe-Ertrinken auf, die Liquor-Erreger-Diagnostik ist i. d. R. negativ. Das partielle Therapie-Ansprechen und die hoch-positive Serologie untermauern unsere Verdachtsdiagnose.

FV04-07

Nine year old boy with pediatric hyperinflammatory shock syndrome associated with positive antibodies against SARS-CoV-2

S. Samuelli¹, T. Wagner¹, C. Scheibenpflug², O. Janata³, J. Astl⁴, A. Seeber⁵, H. Kurz¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost, Wien; ²Kinder- und Jugendchirurgie, SMZ Ost, Wien; ³Krankenhaushygiene, SMZ Ost, Wien; ⁴Kinder- und Jugendheilkunde, St. Anna Kinderspital, Wien; ⁵Dermatologie, SMZ Ost, Wien

Introduction: Children are thought not to be severely affected by SARS-CoV-2. However, there are recent reports on children and youths with hyperinflammatory shock, associated with SARS-CoV-2 infection.

Patients and methods: The boy of Egyptian origin was previously healthy, he had neither pre-existing diseases nor surgeries or allergies. He received vaccinations according to the Austrian vaccination schedule. There were no significant diseases in his family.

After a history of fever for 7 days up to 40 °C, abdominal pain, vomiting and dry cough, resistant to treatment with oral cephalosporins and macrolides, he was admitted to hospital.

Results/case report: The clinical examination showed a slightly red throat, a tense abdomen with pain in the left middle and lower segment and palmar and plantar erythemas. The blood tests revealed leukocytosis and significantly increased inflammatory parameters (CRP, IL-6, PCT, Ferritin, D-Dimers). The chest-X-ray showed signs of peribronchitis, the abdominal ultrasound revealed thickened intestinal loops in the left lower abdomen. The day after admission, the boy developed an increasing rash and was transferred to the ICU because of shock, refractory to high volume resuscitation, requiring haemodynamic support with noradrenaline and noninvasive respiratory assistance. Baseline echocardiography showed inconspicuous coronary walls but a significantly decreased contractility. Accordingly, cardiac enzymes (Troponin I and proBNP) were elevated. The initial testing for SARS-CoV-2 on nasopharyngeal aspirate was negative twice however, serum IgG antibodies were positive. Other viral and bacterial infections were excluded as the cause of his symptoms.

The patient received IVIG, ASS and Methylprednisolone; the antibiotic therapy was continued. Due to the reduced urine output, ascites and pleural effusion furosemide was given. Two days after initiating of the treatment the fever ceased and the dosage of the catecholamine could be reduced. The patient recovered in his general condition, the echo showed a significant improvement and he was discharged from PICU after 8 days. Based on family history, we were able to figure out, that the whole family, including the patient himself, had symptoms of a cold about a month earlier. Hence, SARS-CoV-2 antibody tests showed a positive result for all of them.

Conclusions and discussion: Hyperinflammatory shock is known in the course of adult COVID disease, it can also be found in children. It is unknown if this severe complication occurs during a SARS-CoV-2 infection itself or as a postinfectious immunological phenomenon as in so far reported cases some were PCR positive and others were antibody positive.

FV04-08

Eine seltene Ursache von chronischer Gastroenteritis und Gewichtsverlust

P. Zoubek, G. Schiechl, H. Wagentrustl

Kinder- und Jugendheilkunde, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Eisenstadt

Einleitung: Intestinale Fisteln im Kindes- und Jugendalter sind selten beschriebene Entitäten. Ätiologisch sind sie am häufigsten assoziiert mit Morbus Crohn oder Fremdkörperingestion, jedoch müssen Fisteln nach stattgefundener abdominaler Operation ebenso wie bei angeborenen anorektalen Malformationen oder nach Abszessen in Betracht gezogen werden.

Ergebnisse/Fallbericht: Wir berichten über den Fall eines 4-jährigen männlichen Patienten, welcher aufgrund einer seit zwei Monaten bestehenden acholischen Diarrhoe und rezidivierender Emesis mit einhergehender Gewichtsabnahme von 3 kg (15,8 %) an unserer Abteilung vorgestellt wurde. In dem mehrtägigen stationären Aufenthalt konnte ein Malabsorptionssyndrom, eine CED und Pankreasinsuffizienz, ebenso wie eine infektiöse Genese ausgeschlossen werden. Ein initial grenzwertiger Schweißtest lieferte bei Wiederholung einen unauffälligen Befund. Im durchgeführten Schädel MRT konnte eine intrakranielle Raumforderung ausgeschlossen werden. Im Rahmen einer zweiten geplanten stationären Aufnahme wurde eine Gastroskopie durchgeführt, wobei sich im Übergangsbereich des Bulbus respektive Pars descendens duodeni eine Fistelöffnung mit Fistelgang ins Colon darstellen ließ, welche anschließend koaguliert und geclippt wurde. Nach unauffälligem postinterventionellem Verlauf wurde der Patient zwei Tage später mit der Diagnose coloduodenale Fistel stationär entlassen. 12 Tage nach Entlassung wurde er aufgrund von Miserere und Obstipation akut vorstellig. Nach Transferierung an eine kinderchirurgische Abteilung und neuerlicher Kontrastmitteldarstellung der Fistel zwischen Duodenum und Colon, wurde die Indikation zur ope-

rativen Sanierung gestellt. Die Fistelresektion am Colon mit anschließender Anastomosierung, sowie die Übernähung des Duodenum konnten mittels einer queren Oberbauchlaparotomie komplikationslos durchgeführt werden. Postoperativ wurde über keine Komplikationen berichtet. Die Nachsorge erfolgte über den niedergelassenen Kinderfacharzt.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Im Falle des Patienten konnte keine mögliche Ursache für die Fistel erhoben werden. Aholische Diarrhoe ohne Cholestasenachweis könnte somit ein mögliches Symptom für eine Fistel vor der Vater'schen Papille darstellen und eine Indikation zur endoskopischen Diagnostik geben.

FV04-09

Ketogenic diet in the treatment of super-refractory status epilepticus at a pediatric intensive care unit—A single center experience

M. Breu, C. Hafele, S. Glatzer, P. Trimmel-Schwahofer, C. Male, M. Feucht, A. Male-Dressler

Neuropädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Introduction: The ketogenic diet (KD) is a high fat and restricted carbohydrate diet that is used for the treatment of severe childhood epilepsy. Status epilepticus (SE) that continues for more than 60 min in spite of administration of benzodiazepines and sedating anticonvulsants is called refractory SE. Super-refractory status epilepticus (SRSE) is defined as refractory SE that continues or recurs 24 h or more even after the initiation of treatment with anesthetic drugs. SRSE poses a catastrophic condition with mortality rates of up to 50 %.

Patients and methods: We describe the clinical and EEG findings in a series of 8 pediatric SRSE patients (4 females) who were treated with KD in addition to standard treatment at our pediatric intensive care unit (PICU).

Results/case report: Median age at onset of SRSE was 13.6 months (mean 42.8, IQR 0.9–105), median age at KD initiation was 13.7 months (mean 3.6 years, IQR 1.9 months–8.9 years). The etiology was unknown in 2 (25 %) patients, in the other 6 patients known etiology was observed as follows: genetic etiology in 4 (50 %), structural etiology in 1 (12.5 %, tuberous sclerosis complex (TSC) and focal cortical dysplasia (FCD) IIB), and autoimmune etiology in 1 (12.5 %) patient (febrile infection-related epilepsy syndrome, FIRES).

Time from start of SE to initiation of KD was median 6 days (mean 9.5 days; IQR 1.3–9). Time until clinically relevant ketosis (beta-hydroxybutyrate (BHB) >2 mmol/l in serum) was reached after median 85.0 h (mean 144.6; IQR 35.0–229.3). Four (50 %) patients responded to KD treatment. Response was defined as electroencephalographic (EEG) seizure resolution (absence of seizures and suppression-burst ratio ≥ 50 %) within 7 days after starting KD. In 3/8 patients (2 „responders“) KD was discontinued: in 2 (1 „responder“) due to adverse effects, in 1 (1 „responder“) due to parents' wish. In the follow-up period (median 4.2 months, mean 8.4, IQR 1.6–12.3) 5/8 patients died (3–12 months after SE, 3 „responders“).

Conclusions and discussion: We report a 50 % response to KD in a cohort of 8 patients with SRSE. Our retrospective cohort study suggests the feasibility of KD for the treatment of pediatric SRSE at a PICU.

Poster

(Angeborene) Stoffwechselstörungen

P01-01

Diagnostik und Management der neonatalen hyperammonämischen Krise bei einem Patienten mit Carbamoyl-Phosphat-Synthetase-1-Mangel (CPS1-Mangel)

T. Zöggeler¹, S. Scholl-Bürgi¹, E. Ralser², L. Hackl³, U. Albrecht³, M. Jörg-Streller⁴, A. Höller⁴, D. Karall¹

¹Angeborene Stoffwechselstörungen, Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ²Pädiatrie II, Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ³Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ⁴Ernährungsmedizin, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung: Eine neonatale Hyperammonämie ist ein akuter metabolischer Notfall, welche zu schweren neurologischen Schäden bis hin zum Tod führen kann. Die korrekte Interpretation von Symptomen und die sofortige Überweisung in ein Zentrum tragen maßgeblich zu einer Reduktion von Mortalität und Morbidität bei.

Ergebnisse/Fallbericht: Der Patient kam als zweites Kind gesunder, nicht konsanguiner Eltern nach unauffälliger Schwangerschaft mit 37 + 6 SSW spontan zur Welt. Die postnatale Adaptation gestaltete sich ohne Auffälligkeiten.

Am zweiten Lebenstag (36 h) fielen eine zunehmende Irritabilität, schlechteres Trinkverhalten, Stöhnen und reduzierter Allgemeinzustand auf. Nach Übernahme auf die Intensivstation zeigten sich im

EEG krampfartige Potenziale ohne klinisches Korrelat, welche trotz mehrfacher Medikamentengaben nicht sistierten. Die Infektionsparameter waren unauffällig.

Die erste gemessene Ammoniak-Konzentration war massiv erhöht (965 µmol/l, Ref. 15–70), und erreichte 4 h Stunden später den maximalen Wert von 2700 µmol/l.

Bei Verdacht auf eine Harnstoffzyklusstörung wurde unmittelbar mit intravenöser Gabe von Natriumbenzoat und oraler Gabe von Natriumphenybutyrat begonnen. Zur Aufrechterhaltung einer anabolen Stoffwechsellaage wurden intravenös Glucose (10 g/kg/d) und Insulin verabreicht. Zusätzlich wurde eine kontinuierliche venovenöse Hämodiafiltration begonnen.

Zur Bereitstellung von Aminosäuren wurde die Therapie stufenweise um Carglumsäure und L-Arginin erweitert. Der enterale Nahrungsaufbau erfolgte mit Formula-Nahrung auf Basis essentieller Aminosäuren in Kombination mit proteinfreier Formula-Nahrung aus Kohlenhydraten und Fett und Muttermilch.

Es kam zu einem raschen Absinken der Ammoniak-Konzentrationen in den Referenzbereich. Die initiale Verdachtsdiagnose wurde durch das Plasmaaminogramm erhärtet und durch die molekulargenetische Analyse bestätigt. Es lag eine compound heterozygote CPS-Defizienz vor.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Schwere neonatale Hyperammonämien stellen einen metabolischen Notfall dar. Betroffene Neugeborene sind in den ersten 24 bis 48 h nach der Geburt klinisch unauffällig. Sobald Protein in relevanter Menge aufgenommen wird, beginnen die Symptome. Erste Anzeichen sind meist abnorme Schläfrigkeit, Störungen der Thermoregulation, Trinkunlust, gefolgt von Erbrechen, Irritabilität, Lethargie und Koma. Eine Hyperammonämie ist die wichtigste Differentialdiagnose einer neonatalen Sepsis. Daher muss bei jedem Neugeborenen, bei dem eine Sepsis nicht beweisbar vorliegt, das Ammoniak bestimmt werden. Die Akuttherapie konzentriert sich auf die schnelle Senkung des hochtoxischen Ammoniaks. Die Herstellung einer anabolen Stoffwechsellaage ist wichtig.

P01-02

Delays in diagnosis are associated with poor clinical outcomes in patients with Arginase 1 Deficiency

G. Diaz¹, N. Longo², J. Merritt³, S. Potts⁴, D. Glogorievski⁵

¹Clinical Genetics, Icahn School of Medicine, NY, USA; ²Medical Genetics, University of Utah School of Medicine, UT, USA; ³Biochemical Genetics, Seattle Children's Medicine, WA, USA; ⁴Medical Affairs, Aeglea Biotherapeutics, TX, USA; ⁵Medical Affairs, Aeglea Biotherapeutics, Wien, AT

Introduction: Arginase 1 Deficiency (ARG1-D) is an inherited metabolic disease with elevated plasma arginine and prominent neurological manifestations (spasticity, seizures, and intellectual disability). Although diagnostic testing by plasma arginine is widely available, the variable presentation and rarity of the condition may lead to delayed or mis-diagnosis. Given the known impact of plasma arginine reduction with diet and recent advances in the ability to reduce plasma arginine, prompt diagnosis is important in optimizing patient outcomes. The aim of this study was to review the clinical presentation of patients with ARG1-D, including the magnitude of delay in diagnosis.

Patients and methods: An extensive review of published English-language literature identified 140 unique ARG1-D cases from 1965 to 2019.

Results/case report: Lower limb spasticity was present in 84 % of 117 patients. Intellectual disability was noted in 82 % of 97 patients with available data and was moderate or severe in 39 % of them. Seizures and upper limb spasticity were present in 70 and 50 % of patients respectively and 56 % had failure to thrive. Maximal plasma arginine exceeded $4.5 \times \text{ULN}$ ($n = 112$, $\text{ULN} = 115 \mu\text{M}$) in >50 % of patients. Despite disease management, arginine values remained elevated beyond 200 µM in most patients ($n = 33$). Median age at presentation was 2 years ($n = 81$). Delays in diagnosis by ≥ 2 years were reported in 39 % of patients and by ≥ 5 years in 24 % of patients; the median age at death was 17 ($n = 20$).

Conclusions and discussion: ARG1-D presents with prominent neurological manifestations with significant delays in time to diagnosis. Patients are at risk of progression to develop more severe complications with early mortality. Plasma amino acid analysis to assess arginine levels in patients presenting with spasticity, seizures and cognitive impairment could lead to early diagnosis and earlier initiation of interventions that reduce morbidity and mortality risk in this patient population

P01-03

Sweeten up your life and your bones: CSGALNACT1-congenital disorder of glycosylation

A. Janecke * as joint first author¹, S. Mizumoto,* as joint first author², A. Sadeghpour³, G. Povysil⁴, M. McDonald⁵, S. Unger⁶, S. Greber-Platzer⁷, K. Deak⁸, N. Katsanis⁹, A. Superti-Furga¹⁰, K. Sugahara¹¹, E. Davis⁹, S. Yamada¹¹, J. Vodopivec⁷

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

²Department of Pathobiochemistry, Faculty of Pharmacy, Meijo University,

Nagoya, 468-8503, Japan ³ Clinical Genetics Group, Dunedin School of

Medicine, University of Otago, Dunedin 9016, New Zealand; ⁴Center for

Human Disease Modeling, Duke University Medical Center, Durham, NC

27701, USA; ⁵Institute of Bioinformatics, Johannes Kepler University, 4020

Linz, Austria, Kepler Universitätsklinikum, Linz; ⁶Department of Pediatrics,

Division of Medical Genetics, Duke University Medical Center, Durham,

NC 27710, USA; ⁷Department of Medical Genetics, Centre Hospitalier

Universitaire Vaudois, University of Lausanne, 1011 Lausanne, Switzerland;

⁸Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmologie, Allergologie und

Endokrinologie, CCP, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien;

⁹Department of Pathology, Duke University Medical Center, Durham, NC

27705 USA; ¹⁰Advanced Center for Translational and Genetic Medicine (ACT-

GeM), Stanley Manne Children's Research Institute, Ann & Robert H. Lurie

Children's Hospital of Chicago, Chicago, IL 60611 USA ¹² Department of

Pediatrics, Feinberg School of Medicine, North; ¹⁰Department of Pediatrics,

Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, University of Lausanne, 1011

Lausanne, Switzerland; ¹¹Department of Pathobiochemistry, Faculty of

Pharmacy, Meijo University, Nagoya, 468-8503, Japan

Introduction: Congenital disorders of glycosylation (CDGs) comprise a large number of inherited metabolic defects that affect the biosynthesis and attachment of glycans. CDGs manifest as a broad spectrum of disease, most often including neurodevelopmental and skeletal abnormalities and skin laxity. Two patients with biallelic CSGALNACT1 variants and a mild skeletal dysplasia have been described previously.

Patients and methods: We investigated two unrelated patients presenting with short stature with advanced bone age, facial dysmorphism, and mild language delay, in whom trio-exome sequencing was applied.

Results/case report: In both patients novel biallelic CSGALNACT1 variants were identified: compound heterozygosity for c.1294G>T (p.Asp432Tyr) and the deletion of exon 4 that includes the start codon in one patient, and homozygosity for c.791A>G (p.Asn264Ser) in the other patient. CSGALNACT1 encodes CSGalNAct-1, a key enzyme in the biosynthesis of sulfated glycosaminoglycans chondroitin and dermatan sulfate. Biochemical studies demonstrated significantly reduced CSGalNAct-1 activity of the novel missense variants, as reported previously for the p.Pro384Arg variant. Altered levels of chondroitin, dermatan and heparan sulfate moieties were observed in patients' fibroblasts compared to controls.

Conclusions and discussion: Our data indicate that biallelic loss-of-function mutations in CSGALNACT1 disturb glycosaminoglycan synthesis and cause a mild skeletal dysplasia with advanced bone age, CSGALNACT1-CDG.

Endokrinologie und Diabetes

P02-01

Epidemiological data on the height and weight of transgender adolescents

S. Knaus¹, S. Riedl²

¹Klinische Abteilung für Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ²St. Anna Kinderspital, Wien

Introduction: In recent years, a steep increase in the number of transgender adolescents, meaning individuals who identify with the gender opposite to their natal gender (female-to-male, FtM; male-to-female, MtF) has been observed. One important predictor for general health outcome is body weight. Though data is scarce, there is some evidence that gender minority adolescents are more likely to engage in unhealthy weight-influencing behaviors, often associated with a lower degree of psychosocial wellbeing. Consequently, transgender adolescents tend to cluster both at the high and low ends of weight/body mass index (BMI) charts—meaning that they are more at risk for being either overweight/obese or underweight. We set out to retrospectively analyze auxological and psychological background data in our transgender patient cohort.

Patients and methods: Patients presenting at our Transgender Outpatient Unit between 2015 and 2020 were enrolled. Data on height, weight, onset of puberty and psychiatric comorbidities were retrieved from patient files. Auxological parameters were compared to KIGGS standards.

Results/case report: Altogether, 174 patients were eligible for analysis, 125/174 FtM (72 %) and 49/174 MtF (28 %). Median age at initial presentation was 15.9 years [range 7–18.3] in FtM an 15.4 years [range 8–17.8] in MtF. Among FtM, median BMI-SDS was 0.46 [range –2.48–2.85] with 34.4 % being overweight and 19 % obese; 14 % were underweight. Average height was 164.6 cm (height SDS [range –3–2.56]). Menarche occurred slightly early at an average age of 12.2 years. Among MtF, median BMI-SDS was 0.14 [range –3–2.83] with 26 % overweight and 12 % obese; 10 % were underweight. Average height was 172 cm (height SDS [range –2.39–1.56]). Onset of puberty occurred at 11.6 years of age, comparable to peers. Across both groups, 44.8 % presented with psychiatric comorbidities and 20.7 % were taking psychotropic medication.

Conclusions and discussion: Our data is in line with previous observations of increased prevalence of unhealthy body weight (both overweight/obese and underweight) and significant psychiatric comorbidity in the transgender adolescent population. To better understand their interrelationships, more qualitative research into the eating/exercise behaviors and psychological resilience factors is needed.

P02-02

Assessing glycemic control, glucose variability and acute diabetes complications in 286 pediatric patients with diabetes in Austria during the pandemic lockdown and telemedicine treatment: Were we able to prevent collateral damage?

N. Blauensteiner, P. Espina, R. Gellai, M. Tauschmann, K. Nagl, B. Rami-Merhar, G. Berger

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

Introduction: The coronavirus disease 2019 (COVID-19) has rapidly spread worldwide. On March 11, COVID-19 was declared a pandemic by the World Health Organization. To prevent the spread of this respiratory disease the Austrian government announced restrictions and lockdowns including reduction of routine patient care in hospitals to a minimum. Therefore, care of pediatric patients with type 1 diabetes (T1D), type 2 diabetes (T2D) and type 3 diabetes (T3D) lead to new challenges as well as to novel approaches like telemedicine.

The aim of this study is to describe the changes in diabetes care, the clinical course of pediatric patients with diabetes and possible collateral damage during the COVID-19 pandemic in Austria.

Patients and methods: In this retrospective observational study clinical data are analyzed from patients with T1D, T2D and T3D who were in care of the outpatient clinic for diabetes at the Department of Pediatrics and Adolescent Medicine at the Medical University Vienna from March 16 to July 16, 2019 and compared to the clinical data during pandemic measures from March 16 to July 16, 2020. Number of patient contacts in the hospital and telemedicine contacts are described for both time periods. We compare glycemic control (HbA1c; % of "time in range" = glucose 70–180 mg/dl); glucose variability (coefficient of variation of mean glucose) and number of events with acute diabetes complications (number of severe hypoglycemia or ketoacidosis). Patient data are obtained from clinical records. **Results/case report:** Data are available from 286 patients with diabetes: T1D ($n=253$), T2D ($n=8$) and T3D ($n=25$). The period of observation is still ongoing until July 16, 2020. Comparisons are not yet available. They will be presented at the annual meeting of the Austrian Society for Pediatrics and Adolescent Medicine in Innsbruck in September 2020.

Conclusions and discussion: This study is the first to analyze the association of a pandemic lockdown to glycemic control and diabetes-related complications in pediatric diabetes patients in Austria. Results can be used to adjust the care of pediatric diabetes patients in case of future lockdowns.

P02-03

Recombinant human parathyroid hormone (1-84) as a novel treatment approach for hypoparathyroidism in children

E. Laurer, J. Grünberger, R. Lanzersdorfer, M. Reitmayr, K. Tischlinger, W. Högl

Kinder- und Jugendheilkunde, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Introduction: First line conventional therapy of hypoparathyroidism comprises oral calcium and active vitamin D analogues and aims to correct hypocalcemia and hyperphosphatemia caused by the absence of parathyroid hormone. This approach, however, may fail to adequately achieve normal mineral homeostasis and carries the risk of long-term complications including ectopic calcifications and renal damage. The long-acting recombinant human parathyroid hormone (rhPTH(1-84)) is approved for the treatment of hypoparathyroidism in adults refractory to conventional therapy. To date, there are no data in children.

Results/case report: Here, we report the successful use of long-acting rhPTH(1-84) in a 5-year old girl with hypoparathyroidism and concomitant chronic diarrhea manifesting as part of the autoimmune polyglandular syndrome type 1. Prior to starting rhPTH(1-84), the patient had been on conventional and later on rhPTH(1-34) continuous pump therapy. Conventional therapy failed to meet serum and urinary calcium target levels, while the pump therapy posed handling and social difficulties. Dose finding for rhPTH(1-84) was guided by serum ionized calcium and spot urinary calcium-to-creatinine ratio (CaU/CrU). 24-hour urinary collection was assessed once a steady dose was established. Twice daily injection of rhPTH(1-84) with a total dose of 3.6 µg/kg/d was well-tolerated, restored serum ionized calcium to target range (low normal to subnormal values) and normalized serum phosphate levels. Urinary calcium excretion was slightly above the recommended limit of 4 mg/kg/day, but improved compared to conventional therapy, with no evidence of nephrocalcinosis (mean CaU/CrU 0.79 mmol/mmol vs. 0.9 mmol/mmol). Twice daily application was chosen as trough serum ionized calcium levels were already reached 12–14 h after injection.

Conclusions and discussion: The experience with this case indicates that rhPTH(1-84) may be a physiological hormone replacement for managing hypoparathyroidism in children. Twice daily injections produced a steadier serum calcium and phosphate profile than once daily injections.

P02-04

Telemedizinische Sprechstunde für Kinder und Jugendliche mit Diabetes während der COVID-19-Pandemie – ein Erfahrungsbericht

L. Hackl, D. Abt, D. Meraner, K. Christanell, E. Steichen, S. Hofer

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

Einleitung: Im Zuge des COVID-19-bedingten „Lockdown“ wurden geplante ambulante Patientenkontakte weitestgehend eingestellt. Um für Kinder und Jugendliche mit Diabetes weiterhin eine Versorgung und Betreuung zu gewährleisten, wurde eine telemedizinische Sprechstunde angeboten.

Patienten und Methoden: Patient*innen mit Diabetes wurden telefonisch gefragt, ob Sie mit einer Telemedizinischen Visite einverstanden wären. Folgende Vorbereitungen waren dazu notwendig: Einverständniserklärung, elektronischer Download der CGM Daten, Blutzuckerprotokoll und Pumpendaten mussten via E-Mail übermittelt werden. Nach Analyse der gesendeten Daten durch das Diabetesteam wurde die telefonische Sprechstunde mit der Familie durchgeführt. Der zeitliche Aufwand pro Patient wurde dokumentiert. Neben der Analyse des zeitlichen Aufwandes bei telemedizinischer Sprechstunde wird aktuell mittels Fragebogen die Patientenzufriedenheit mit dieser Form der Betreuung während des „Lockdowns“ erfasst.

Ergebnisse/Fallbericht: Die Telemedizinische Sprechstunde wurde vom 25.03. bis 15.05.2020 an der Diabetesambulanz der Pädiatrie 1 an der Medizinischen Universität Innsbruck angeboten. Von 92 angefragten Patienten haben 72 (78,26 %) das Angebot der telemedizinischen Betreuung angenommen, davon 52,63 % männlichen Geschlechts. Der durchschnittliche Zeitaufwand pro Patient lag bei 40 min und setzt sich wie folgt zusammen. 15,34 min Diabetesberater*in Tätigkeit (Kontaktaufnahme, Erklären der notwendigen Maßnahmen, E-Mail-Korrespondenz und Aufbereitung der Unterlagen zur Analyse), 5,56 min ärztliche Tätigkeit zur Datenanalyse und 15,88 min für den eigentlichen telefonischen Kontakt mit Patient*in und Familienangehörigen. Die Nachbearbeitung (Rezepte faxen, Briefe, Dokumentation) erforderten im Mittel 5,52 min. Zwei Patienten wurden mittels telefonischer Befragung als potenziell für eine ketoazidotische Entgleisung gefährdet identifiziert und für eine unmittelbare stationäre Behandlung in die Klinik eingewiesen.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Der zeitliche Aufwand der telemedizinischen Sprechstunde betrug im Mittel 40 min. Die herkömmlichen Terminslots sind mit 45 min kalkuliert. Die Telemedizinische Sprechstunde zeigte keine erhebliche Zeitersparnis für das Betreuungsteam.

P03-01

Frühkindliche Hepatopathie bei homozygotem Alpha-1-Antitrypsin-Mangel

B. Kohlmaier, S. Bauchinger, M. Prevedel, A. Hauer

GPGE-zertifiziertes Weiterbildungszentrum für Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Klinische Abteilung für Allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung: Alpha-1-Antitrypsin (AAT) ist ein in der Leber gebildeter Inhibitor der neutrophilen Elastase. Ein Serum-AAT-Mangel führt im Erwachsenenalter, v. a. bei chronischem Nikotinkonsum, zu Gewebedestruktion mit chronisch-obstruktiver Lungenerkrankung. Ein zu niedriger AAT-Serumspiegel basiert u. a. auf dem „Z“-Genotyp, insbesondere bei Homozygotie, wobei das mutierte Protein im endoplasmatischen Retikulum der Hepatozyten akkumuliert. Bei bis zu 15 % der homozygoten Patienten kommt es im frühen Kindesalter zur Leberschädigung mit sehr variabler klinischer Manifestation auf (Ikterus prolongatus bis Leberzirrhose). Warum nicht alle Patienten mit ZZ-Genotyp eine Lebererkrankung haben, ist bisher ungeklärt.

Ergebnisse/Fallbericht: Ein 20 Monate alter Junge wurde dem Pädiater aufgrund thorakaler Petechien vorgestellt. Anamnestisch war u. a. ein Ikterus prolongatus bekannt, einen Monat zuvor hatte das Kind einen hochfieberhaften respiratorischen Infekt, dieser völlig abgeklungen. Die Analyse der Laborwerte ergab u. a. Thrombopenie (109 G/l), erhöhte ALT (250 U/L), GGT (277 U/L) sowie verminderte Prothrombinzeit (PZ 68 %). In der erweiterten Labordiagnostik zeigte sich ein zu niedriger AAT-Spiegel im Serum (0,3 g/l): Am Tertiärzentrum erfolgte die Genotypisierung mit Bestätigung des AAT-Mangels [ZZ-Genotyp] und sonographisch der Hepatopathie, mit Splenomegalie und, evtl. sekundär, geöffneter Umbilicalvene [Ausschluss eines portosystemischen Shunts mittels Angio-MRT].

Schlussfolgerungen und Diskussion: Bei diesem Patienten bestand schon bei Diagnose des Serum-AAT-Mangels eine ungewöhnlich schwere Hepatopathie inkl. Hypersplenismus, wiewohl das Kind nach Sistieren des Ikterus prolongatus bis zum Ende des 2. Lebensjahres beschwerdefrei gewesen war.

Da es bei AAT-Hepatopathie keine kausale Therapie gibt, ist die Lebertransplantation (LT) die einzige Option und, z. B. in den USA, ursächlich für 3,5 % der pädiatrischen LT.

Prognostische Marker in Hinblick auf eine LT sind portale Hypertension, ösophageale Varizen und beeinträchtigte Lebersyntheseleistung. Zusammenfassend sollte daher auch i. R. der Diagnostik bei Ikterus prolongatus an einen Serum-AAT-Mangel gedacht werden. Bei genetisch gesichertem Befund empfehlen sich regelmäßige hepatologische, ab Schulalter auch pulmonologische Kontrollen mit Lungenfunktionsmessung sowie ein Familienscreening.

P03-02

Transition bei Jugendlichen mit chronisch-entzündlicher Darmerkrankung (CED) – zu Schulungsmöglichkeiten CED-spezifischer „Health Literacy“ (Gesundheitskompetenz)

M. Prevedel, S. Graf, S. Bauchinger, A. Hauer

Klinische Abteilung für Allgemeine Pädiatrie, GPGE-zertifiziertes Weiterbildungszentrum für Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung: Für adäquate Transition chronisch erkrankter Jugendlicher hin zur Betreuung in der „Erwachsenen-Medizin“ ist bestmögliche Gesundheitskompetenz (Health Literacy) nötig. Inwiefern sich diese bei Jugendlichen mit chronisch-entzündlicher Darmerkrankung (CED) mithilfe eines CED-spezifischen Fragebogens und darauf beruhendem individuellem Coaching quantitativ erfassen und verbessern lässt, war Gegenstand dieser prospektiven Pilotstudie.

Patienten und Methoden: Basierend auf Daten zu CED-spezifischer Gesundheitskompetenz erkrankter Jugendlicher und schon erprobten Schulungstools entwickelten wir themenspezifische Fragebögen, die eine qualitative und quantitative Erfassung des Kenntnisstandes ermöglichen (a) u. a. zu Diagnostik, Therapie etc. b) Bewertung mittels Punktesystem und auf die Altersgruppen 14–16- bzw. 16–18-Jähriger (16 bzw. 18 Fragen) abgestimmt sind. Die Fragebögen wurden nur von Jugendlichen in CED-Remission (f: 6, m: 13) und im ambulanten Setting bearbeitet, stets unvorbereitet. Anschließend erfolgten individuelle Coachings durch die behandelnden Ärztinnen/Ärzte mit Fokus auf Wissenslücken, sowie erneut die gleiche Befragung 3–6 Monate später. Antworten zum persönlichen Krankheitsverlauf wurden anhand des Datenverwaltungsprogramms „openMEDOCS“ überprüft, die Auswertung erfolgte nach einem eigens konzipierten Beurteilungsschema.

Ergebnisse/Fallbericht: Initial wurden die Fragen im Mittel zu 61,8 % ($\sigma = 9,48$) korrekt beantwortet. Nach dem Coaching betrug die messbare Verbesserung bzgl. „CED-Wissen-allgemein“ und persönlicher Erkrankung (u. a. Art und Frequenz von Schüben) bis zu 25 %, zur Diagnostik (u. a. Spezialdiagnostik) bis zu 20 %, zur Therapie (u. a. initial, Modifizierungen, Nebenwirkungen von Medikationen) bis zu 42 % und zum Selbstmanagement (Terminkoordination, Erhalt seriöser Informationen) bis zu 20 %. Zusätzlich zeigten sich geschlechts- (besseres Wissen bei Patientinnen) und krankheitsspezifische (besseres Wissen bei Colitis ulcerosa) Unterschiede.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Mit dem einfachen Überprüfungstool eines krankheits-spezifischen Fragebogens in Papierform und anschließend persönlich abgestimmtem Coaching – jeweils unkompliziert i. R. der Routinekontrollen durchführbar – wurde in jeder Fragekategorie eine messbare Verbesserung der CED-spezifischen „Health Literacy“ erreicht. Inwiefern sich die Qualität einer Transition bei CED mit diesem Tool überregional und kontinuierlich heben lässt, ist Gegenstand einer schon initiierten österreichweiten Studie.

P03-03

Appendektomien bei Kindern und Jugendlichen – ein kritischer Rückblick über vier Jahre

M. Frontull¹, S. Krendl¹, D. Pfurtscheller¹, M. Brugger², S. Kalbhenn³, B. Kranebitter¹, P. Orlik¹, G. Trommer⁴, U. Strasser⁵, S. Frontull⁶, E. Schmaranzer⁴, H. Nehoda², F. Fink¹

¹Abteilung für Pädiatrie, Aö. BKH St. Johann in Tirol; ²Abteilung für Chirurgie, Aö. BKH St. Johann in Tirol; ³Abteilung für Chirurgie, Aö. BKH St. Johann in Tirol; ⁴Abteilung für Radiologie, Aö. BKH St. Johann in Tirol; ⁵Pathologie-Labor Ob- und Brunner Zams, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ⁶Institut für Informatik, Leopold-Franzens-Universität Innsbruck

Einleitung: „Appendicitis acuta“-Verdacht ist eine häufige Fragestellung. Großzügige Indikation zur Appendektomie wird zunehmend in Frage gestellt. Es stellt sich die Frage nach der diagnostischen Treffsicherheit der Sonographie in der täglichen Praxis.

Patienten und Methoden: Retrospektive Analyse aller konsekutiver Appendektomien bei Patienten jünger als 18 Jahre von 2016–2019 in einem Krankenhaus der Primärversorgung, um den Stellenwert der präoperativen Sonographie zu eruieren. Es erfolgten 366 Appendektomien (m/w 155/211). Die Altersgruppe von 10–15 Jahren stellte mit 52 % das Gros der Patienten (191, m/w 86/105), Kinder im Volksschulalter 17 % (64, m/w 29/35), Jugendliche älter als 15 Jahre 28 % (102, m:w = 36/66). Nur 9 Pat. (3 %, m/w 4/5) waren jünger als 6 Jahre.

Ergebnisse/Fallbericht: Bei 60 % der Appendektomien bestätigte der pathologisch-histologische Befund die OP-Indikation. Demgegenüber bestand im Nachhinein bei 113 (31 %) katarrhalischen und 18 (5 %) chronischen App. eine relative OP-Indikation. 13 (4 %) histologisch normale Appendices wurden entfernt. Präoperativ wurden 323 (88 %) Patienten sonographiert, bei 218 (67 %) gelang die Appendix-Darstellung. Insgesamt sprachen 185 (57 %) Sonographiebefunde für eine Appendix-Pathologie. Histologisch fand sich eine solche bei 135 (73 %) der Präparate, exclusive der 49 App. catarrhalis bei 86 (46 %): 40 ulceröse, 59 ulcerophlegmonöse (3

perforiert) 19 Kotstein-App., 7 Oxyuren-App. und 1 Carcinoid. Zumindest 79 (43 %) hatten eine strenge OP-Indikation. Bei strenger Beurteilung der sonographisch auffälligen können 4 (2 %) histologisch völlig unauffällige Appendices zusammen mit 50 (27 %) katarthalschen App. als Befunde gewertet werden, bei denen eine OP hätte unterbleiben können. Es wurden 33 sonographische Normalbefunde der App. ausgegeben. Darunter waren allerdings 17 (52 %) histologisch positive: 9 ulceröse, 2 ulcerophlegmonöse, 2 Kotstein-App. und 4 Oxyuren-befallene Appendices. Bei der für die OP-Indikation wichtigen Gruppe der App. ulcerosae und phlegmonosae 162 (44 %) war die Sonographie positiv bei 99 (70 %), negativ bei 11 (8 %), 32 App. (23 %) wurden nicht dargestellt. 20 Patienten (12 %) wurden ohne präoperative Sonographie operiert.

Schlussfolgerungen und Diskussion: In der Studie lag eine Sensitivität der Sonographie für App. ulcerosa oder ulcerophlegmonosa bei 70 %, 31 % entgingen der sonographischen Diagnose. Auch falsch negative Sonographien zeigen Grenzen auf. Die Diagnose einer Appendizitis bleibt eine besondere klinische Herausforderung.

P03-04

„CEDATA PRO“ – „Patient Reported Outcome“ in einem Register für chronisch-entzündliche Darmerkrankungen im Kindesalter: Prototyp und Perspektive

P. Kriebl¹, S. Bauchinger², K. Zimmer³, K. Sohrabi¹, A. Hauer², J. de Laffolie³

¹Fachbereich Gesundheit, Technische Hochschule Mittelhessen; ²GPGE-zertifiziertes Weiterbildungszentrum für Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Klin. Abtlg. für Allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ³Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie, Universitätskinderklinik Gießen

Einleitung: Auch bei chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen (CED) werden für die Evaluierung der Krankheitsaktivität oder des Therapieansprechens meist klinische Befunde herangezogen, womit die jeweilige Situation nicht vollständig erfasst werden kann. Das Konzept des „Patient Reported Outcome“ könnte in diesem Zusammenhang eine Verbesserung darstellen: Diesem liegt eine tägliche, standardisierte Befragung der PatientInnen zugrunde, sodass der jeweils aktuelle Gesundheitszustand ermittelt wird, resultierend in detaillierter Kenntnis des Krankheitsverlaufs. Damit kann eine Therapie noch personalisierter erfolgen, mit entsprechend verbessertem subjektivem Wohlbefinden der Erkrankten. Zu dieser Art individueller Einbeziehung der Betroffenen wurde ein Softwareprototyp entwickelt, der als mobile Anwendung auf jedem modernen Smartphone lauffähig ist.

Patienten und Methoden: Für die Entwicklung des Prototyps wurden die Frameworks Ionic, Angular und Capacitor verwendet. Diese Kombination ermöglicht eine Mobile-App-Entwicklung, die mit modernen Web-App-Entwicklungs-Werkzeugen erfolgt. Dadurch sind diese hybriden Apps plattformunabhängig und auf mobilen Geräten mit modernen Betriebssystemen (Android und iOS) nutzbar.

Ergebnisse/Fallbericht: Die Entwicklung des Prototyps konzentrierte sich auf die Hauptfunktion, die sich auf die Bearbeitung von Fragebögen bezieht. Um diese Funktion zu verifizieren, wurde ein Fragebogen mit Charakter eines Tagebuchs entwickelt, der damit über das Potenzial einer täglichen Nutzung verfügt. Dieser Fragebogen umfasst Multiple Choice-Fragen, mit möglichen Folgefragen und Zahleneingaben. Die Antworten aller zu beantwortenden, nötigen Fragen können an einen Datenserver gesendet werden und stehen damit der Ärztin/dem Arzt während der Sprechstunde für jegliche Entscheidungsfindung zur Verfügung.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Während der Konzipierung und Entwicklung der mobilen App konnten unproblematisch unterschiedliche Fragebögen implementiert werden. Weitere Entwicklung und Nutzung der „CEDATA-PRO-App“ sollen nun in Hinblick auf ihren Beitrag zu verbesserter medizinischer Versorgung evaluiert werden.

P03-05

The tryptophan-kynurenine pathway is associated with metabolic dysregulation in youth with obesity

J. Lischka¹, A. Schanzer¹, A. Hojreh², A. Ba Ssalamah², C. Item¹, S. Greber-Platzer¹, M. Zeyda¹

¹Clinical Division of Pulmology, Allergology, and Endocrinology, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ²Department of Biological Imaging and Image-guided Therapy, Medical University of Vienna

Introduction: Tryptophan has been linked to insulin resistance and fatty liver disease. Tryptophan is mostly metabolized via the kynurenine pathway, which has been extensively studied in mental health, but little is known about its role in metabolic disease. Regulating enzymes (e.g. indoleamine 2,3-dioxygenase (IDO)) are altered by peripheral inflammation and oxidative stress, which are known key features of obesity. Aim of this study was to investigate the kynurenine-tryptophan catabolic pathway in obesity-related metabolic disease.

Patients and methods: From a prospectively recruited population with severe obesity aged 9 to 19 years ($n = 106$), clinically thoroughly characterized including magnetic resonance imaging to quantify liver fat content, plasma amino acid concentrations were measured by high-performance liquid chromatography-coupled tandem mass spectrometry. Kynurenine levels were measured by enzyme-linked immunosorbent assay (ELISA).

Results/case report: In children and adolescents with non-alcoholic fatty liver disease [NAFLD] significantly higher levels of kynurenine and tryptophan were determined. Tryptophan and kynurenine correlated positively with hepatic fat content. Tryptophan correlated with negatively with HDL. IDO correlated with GGT and alkaline phosphatase and tryptophan with ALT as markers of liver disease. Kynurenine correlated with TNFalpha and kynurenine and IDO correlated with osteopontin as inflammatory markers. Also insulin resistance as assessed by HOMA-IR correlated with tryptophan and kynurenine.

Conclusions and discussion: The tryptophan-kynurenine pathway seems to be associated with metabolic dysregulation in children and adolescents with severe obesity. Thus, it could be an important link between obesity, NAFLD and other metabolic pathways involved in lipid and glucose metabolism

P03-06

Zink und Selen bei Kindern und Jugendlichen mit chronisch-entzündlicher Darmerkrankung

S. Waldner¹, J. Zobel¹, M. Prevedel¹, J. Jahnel², A. Hauer¹

¹GPGE-zertifiziertes Weiterbildungszentrum für Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Klinische Abteilung für Allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Klinikum Klagenfurt, Klagenfurt

Einleitung: Zink und Selen sind Spurenelemente mit zahlreichen wichtigen Funktionen, u. a. im Rahmen von Wundheilung, Zellaufbau und immunologischen Prozessen. Inwiefern Zink und Selen quantitativ, und damit qualitativ, durch verminderte Resorption bei chronisch-entzündlicher Darmerkrankung (CED) beeinträchtigt sind, ist bei pädiatrischer CED noch wenig untersucht. Ziel unserer Studie war die Überprüfung der Dynamik von Zink- und Selenspiegeln im peripheren Blut von an CED erkrankten Kindern und Jugendlichen, auch in Abhängigkeit der Therapie.

Patienten und Methoden: Diese retrospektive Studie beruht auf einer Datenanalyse zu 33 PatientInnen (<19 Jahre), die von 2002–17 am Grazer GPGE-Weiterbildungszentrum für Pädiatrische Gastroenterologie behandelt wurden. Grundvoraussetzungen für den Studieneinschluss waren histologisch gesicherte CED-Diagnose und Zink- und Selenspiegelbestimmungen aus dem peripheren Blut im Verlauf.

Ergebnisse/Fallbericht: Bei allen PatientInnen lag der Mittelwert von Zink mit $81,3 \pm 18,4 \mu\text{g/dl}$ signifikant unter dem altersentsprechenden Referenzbereich ($p = 0,003$), wobei die Werte bei PatientInnen mit Morbus Crohn (MC; Zink: $77,0 \pm 16,8 \mu\text{g/d}$) signifikant niedriger als bei PatientInnen mit

Colitis ulcerosa (CU; Zink: $91,9 \pm 18,4 \mu\text{g/dl}$) waren ($p=0,001$). Auch bei den Selenwerten ($7,56 \pm 2,11 \mu\text{g/dl}$) ergab sich ein signifikanter Unterschied ($p<0,001$) zum Referenzbereich, wenngleich es hier keinen signifikanten Unterschied zwischen MC und CU gab ($p=0,19$). Unter Therapie wurden generell signifikant höhere Werte (Zink: $86,1 \pm 17,8 \mu\text{g/dl}$; Selen: $8,08 \pm 2,23 \mu\text{g/dl}$) im Vergleich zu PatientInnen, die noch keine Therapie erhielten, gefunden (Zink: $68,4 \pm 13,4 \mu\text{g/dl}$; Selen: $6,2 \pm 0,83 \mu\text{g/dl}$). Dabei lagen die p -Werte bei 0,003 (Zink) und 0,001 (Selen).

Schlussfolgerungen und Diskussion: Sowohl die Werte von Zink als auch von Selen lagen bei PatientInnen mit CED signifikant unterhalb der altersentsprechenden Norm. Dem könnte eine verminderte intestinale Resorption aufgrund der entzündlichen Veränderung der Darmschleimhaut zugrunde liegen. Die Normalisierung der Werte unter Therapie stützt diese These. Um die Aussagekraft unserer Ergebnisse besser einordnen zu können, sind weiterführende klinische Studien notwendig.

P03-07

DGAT1-Defizienz: Mutationsnachweis und fettarme Ernährung als Schlüssel zum Erfolg

H. Kogler¹, C. Lender¹, E. Mittheisz¹, K. Hammer¹, R. Jimenez Heredia², W. Huber³, G. Vogel⁴, T. Müller⁴, K. Boztug¹, A. Vécsei¹

¹St. Anna Kinderspital, Wien; ²Ludwig Boltzmann Institute for Rare and Undiagnosed Diseases, Wien; ³Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ⁴Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung: In den letzten Jahren konnte bei kongenitalen Durchfallerkrankungen über den Nachweis von Mutationen im Diacylglycerol-acyltransferase 1 (DGAT1)-Gen eine neue Krankheitsentität charakterisiert werden, die sog. DGAT1-Defizienz. DGAT1 stellt ein Schlüsselenzym im zellulären Lipidmetabolismus dar. Ein Funktionsverlust dieses Enzyms resultiert meist in einer Protein-Verlust-Enteropathie bei jungen Säuglingen.

Ergebnisse/Fallbericht: Ein 3,5 Monate altes Mädchen konsanguiner Eltern wurde aufgrund von rezidivierendem Erbrechen, übelriechender Diarrhoe und Gedeihstörung zur weiterführenden Abklärung im St. Anna Kinderspital stationär aufgenommen. Im Labor zeigten sich eine Hypoalbuminämie, Hypogammaglobulinämie, Hypokaliämie, Hypokalziämie, Hypophosphatämie sowie ein Mangel sämtlicher fettlöslichen Vitamine mit daraus resultierenden pathologischen Gerinnungsbefunden und Zeichen einer Rachitis im Röntgen. Zusätzlich zur intravenösen Substitution von Albumin, Elektrolyten, Immunglobulinen und fettlöslichen Vitaminen wurde eine parenterale Ernährung initiiert. Stetig sinkende Hämoglobinwerte, die bei Hämocult-positiven Stühlen auf einen gastrointestinalen Blutverlust zurückgeführt wurden, machten wiederholte Erythrozytenkonzentrat-Gaben erforderlich. Mit der Identifikation einer homozygoten Mutation von DGAT1 (p.Trp365Cysfs120*) in der Sequenzierung und dem Nachweis eines Funktionsverlustes im DGAT1-Western Blot konnte die Diagnose einer DGAT1-Defizienz gesichert werden. Als unmittelbare therapeutische Konsequenz erfolgte eine Ernährungsumstellung auf eine sehr fettarme Spezialflaschennahrung mit fettarmer Beikost. Unter dieser Diät zeigte die junge Patientin eine deutliche Gewichtszunahme und die Laborwerte besserten sich, sodass keine parenterale Ernährung, keine intravenöse Substitutionen und auch keine Erythrozytenkonzentrate mehr notwendig waren. Eine schrittweise Einführung von essentiellen Fettsäuren und fettlöslichen Vitaminen zur Nahrung wird von der Patientin bis dato gut vertragen.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Der erfreuliche klinische Verlauf unserer Patientin unterstreicht die Bedeutung genetischer Diagnostik bei kongenitalen Durchfallerkrankungen, wobei bei Nachweis einer DGAT1-Defizienz die betroffenen Kinder von einer spezifischen Diät als hochwirksame Therapieoption unmittelbar profitieren.

P03-08

Mutationen im NR1H4-Gen erweitern das Spektrum an Ursachen der Neonatalen Cholestase mit progressivem Leberversagen – Fallbericht und Beschreibung einer neuen Mutation

A. Heilos¹, M. Wagner², C. Zachbauer¹, S. Wortmann³, B. Knoppke³, J. Vermehren⁴, W. Huber¹, V. Konstantopoulou⁵, B. Bidmon-Fliegenschnee¹, J. Pichler¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ²Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg; ³Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Regensburg; ⁴Klinik für Neugeborene, Kinder und Jugendliche Nürnberg, Universitätsklinik der Paracelsus Med. Privatuniversität; ⁵Klinische Abteilung für pädiatrische Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung: Die neonatale Cholestase stellt eine potenziell lebensbedrohliche Erkrankung dar. Das frühzeitige Erkennen, eine rasche diagnostische Abklärung sowie Einleitung einer speziellen Therapie sind von entscheidender Bedeutung für die Prognose sowie das Langzeitoutcome. Mutationen in Genen, die im Gallensäuremetabolismus eine entscheidende Rolle spielen, können ursächlich für eine neonatale Cholestase sein. Bisher wurde über 5 Patienten mit progressiver familiärer intrahepatischer Cholestase (PFIC) berichtet, denen Loss of Function Mutationen im NR1H4-Gen, welches den Gallensäurerezeptor Farnesoid X Rezeptor kodiert, zugrunde liegen.

Ergebnisse/Fallbericht: Der erste Sohn nicht-konsanguiner Eltern wurde im Alter von 5 Monaten mit seit Geburt bestehendem Ikterus und Hepatomegalie vorstellig. Laborchemisch zeigten sich erhöhte Transaminasen, Serumgallensäurespiegel, eine Cholestase mit direkter Hyperbilirubinämie sowie ein erhöhtes α -Fetoprotein. Lebersyntheseparameter und Ammoniak lagen im Normbereich. Die immunologische, virologische und endokrinologische Abklärung sowie Stoffwechseldiagnostik ergaben unauffällige Befunde. Initial wurden eine konservative Therapie mit Ursodeoxycholsäure, Supplementierung mit fettlöslichen Vitaminen sowie hochkalorische Ernährung eingeleitet. Im Alter von 7 Monaten kam es zu einer zunehmenden Verschlechterung und Einschränkung der Lebersyntheseleistung, sodass im Alter von 10 Monaten als einzig mögliche, kurative Therapie eine Lebertransplantation durchgeführt wurde. Die Leberhistologie zeigte eine Riesenzellhepatitis sowie eine defekte Expression der Gallensalzexportpumpe BSEP (ABCB11). Im Exome-Sequencing wurde eine bisher nicht vorbeschriebene, homozygote Missense-Variante (c875C>T; p(Thr292Ile)) im NR1H4-Gen, als wahrscheinliche Ursache der Krankheit identifiziert.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Mutationen in NR1H4 können ursächlich für eine neonatale Cholestase mit progressivem Leberversagen sein. Säuglinge mit neonataler Cholestase, PFIC ähnlicher Symptomatik ohne Nachweis von Mutationen in bisher bekannten, PFIC-verursachenden Genen, sollen auch bezüglich Mutationen im NR1H4-Gen abgeklärt werden.

Hämatologie und Onkologie

P04-01

Einsatz von Tyrosinkinase-Inhibitoren zur Behandlung von 2 Patientinnen mit NTRK-fusionierten Weichteilsarkomen

K. Steiner¹, H. Lackner¹, T. Perwein¹, W. Schwinger¹, M. Bergovec², A. Pillhatsch³, B. Liegl-Atzwanger⁴, M. Benesch¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämato-Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Universitätsklinik für Orthopädie und Traumatologie, Graz; ³Klinische Abteilung für Kinderradiologie, Universitätsklinik für Radiologie, Graz; ⁴Diagnostik und Forschungsinstitut für Pathologie, Graz

Einleitung: Die Familie der Neurotrophe-Tyrosin-Rezeptor-Kinase (NTRK-)Gene kodiert für Rezeptor-Tyrosin-Kinasen, die als starke onkogene Treiber bekannt sind. Fusioniert ein NTRK-Gen mit einem Fusionspartner kommt es zu einer Überaktivierung von TRK-Fusionsproteinen, unkontrolliertem Zellwachstum und Krebsentstehung. NTRK-Fusionen treten altersunabhängig in unterschiedlicher Häufigkeit bei Lungen- und Darmkrebs (1–3 %), Glioblastomen (1 %), Sarkomen (1 % [infantiles Fibrosarkom bis 100 %]) auf und sind einer gezielten Therapie mit NTRK-Inhibitoren zugänglich. Wir berichten über 2 Patientinnen mit NTRK-fusionierten Weichteilsarkomen, bei denen durch eine kombinierte Therapie ein eindrucksvolles Ansprechen erzielt werden konnte.

Ergebnisse/Fallbericht: Fallbericht 1

Ein 5 Monate alter weiblicher Säugling wurde mit einer, seit 10 Tagen bestehenden Schwellung am linken Unterarm vorgestellt. Die Biopsie ergab ein infantiles Fibrosarkom mit ETV6-NTRK3 Genfusion. Bei primärer Inoperabilität erfolgte zuerst eine alleinige Chemotherapie nach der CWS-Guidance mit partieller Remission. Da eine onkologisch radikale Operation nur mit einem mutilierenden Eingriff zu erzielen gewesen wäre, wurde die konventionelle Therapie nach 4 Monaten durch eine „targeted therapy“ mit einem NTRK-Inhibitor erweitert, was zu einer raschen kompletten radiologischen Remission führte, die seither anhält. Die bislang 12 Monate dauernde Therapie mit dem NTRK-Inhibitor wurde ohne Nebenwirkungen toleriert.

Fallbericht 2

Ein 5-jähriges Mädchen wurde aufgrund von Lumboischialgie und schmerzbedingter Gehunfähigkeit stationär aufgenommen. Im klinischen Status zeigte sich eine tastbare Raumforderung im rechten Oberbauch, in der MRT ein großer intraabdomineller Tumor mit Infiltration der Lendenwirbelkörper. Eine offene Biopsie ergab ein Spindelzellsarkom mit morphologischen Charakteristika eines infantilen Fibrosarkoms mit TFG-NTRK3 Genfusion. Simultan zur Chemotherapie nach CWS-Guidance wurde eine NTRK-Inhibition begonnen. Bereits nach 3 Wochen zeigte sich eine Tumolvolumensreduktion von 390 ml auf 25 ml. Bei sehr kurzer Therapiedauer (1 Monat) wurden bislang keine Nebenwirkungen beobachtet.

Schlussfolgerungen und Diskussion: NTRK-Inhibitoren sind sehr effektiv in der Behandlung von NTRK-fusionierten Weichteilsarkomen, jedoch besteht derzeit noch Unklarheit bezüglich Therapiedauer, klinischer Resistenzentwicklung sowie simultanem Einsatz von NTRK-Inhibition und konventioneller Chemotherapie.

P04-02

Chronische Myeloische Leukämie bei einem 6 Monate alten Säugling – ein Fallbericht

T. Fuchs, G. Kropshofer, R. Crazzolara

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

Einleitung: Die chronische myeloische Leukämie (CML) ist eine klonale Neoplasie, welche 2 bis 3 % aller Leukämien bei Kindern und Jugendlichen ausmacht. Sie tritt extrem selten im Säuglingsalter auf, die Inzidenz steigt im Alter. Tyrosinkinase-Inhibitoren (TKIs) haben die Behandlung der CML bei Erwachsenen revolutioniert. Auch bei Kindern und Jugend-

lichen ist die Therapie mit Imatinib inzwischen etabliert und hat die allogene Stammzelltransplantation zur Second-Line-Therapie werden lassen. **Ergebnisse/Fallbericht:** Wir berichten über einen 6 Monate alten Säugling, welcher zur weiteren Diagnostik und Therapie an unsere Abteilung transferiert wurde. Im Rahmen einer stationär behandelten Bronchopneumonie fiel eine konstante Leukozytose bis 66,4 G/l auf. Klinisch präsentierte sich der Säugling in gutem Allgemeinzustand, die internistische Untersuchung ergab keine Auffälligkeiten. Zur weiteren Abklärung wurde eine ausführliche hämatologische Diagnostik eingeleitet. Dabei konnte mittels FISH in 89 % Interphasenkerne eine BCR-ABL1 Fusion und mittels PCR ein Major BCR/ABL1 Gen-Rearrangement nachgewiesen werden. Diese Befunde sind vereinbar mit einer CML. Es erfolgte der Therapiestart mit Imatinib 250 mg/m² per os einmal täglich. Innerhalb von 19 Tagen normalisierte sich der Leukozytenwert, gleichzeitig traten jedoch eine Granulozytopenie sowie eine milde Anämie auf. Zusätzlich entwickelte sich ein makulopapulöses, stammbetontes Ekzem, welches primär als Nebenwirkung der Therapie beurteilt wurde. 2 Monate nach Therapiestart waren die Veränderungen des Blutbildes bzw. der Haut nicht mehr nachweisbar. Die Therapie wurde im Allgemeinen gut vertragen. Ergebnisse zur zytogenetischen und molekularen Response 3 Monate nach Imatinib Start liegen zum aktuellen Zeitpunkt noch nicht vor.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Aufgrund der extrem seltenen Diagnose einer CML im Säuglingsalter gibt es kaum Erfahrungen in Behandlung, Auftreten von Nebenwirkungen und Zielen des therapeutischen Ansprechens. Empfehlungen lehnen sich an jene für ältere Kinder und Jugendliche an. Neben hämatologischen Auffälligkeiten und Kardiotoxizität stellt der Wachstumsstillstand eine nicht zu unterschätzende Nebenwirkung in der pädiatrischen Population dar. Zwei Studien bei älteren Kindern empfehlen die Unterbrechung der Therapie bei anhaltender molekularer Response als eine Therapieoption. Alternativ und bei Verfügbarkeit eines passenden Spenders kann eine Stammzelltransplantation durchgeführt werden.

P04-03

Granulozytentransfusionen: ein anekdotischer Fallbericht

A. Podpeskar¹, U. Crazzolara¹, O. Kropshofer¹, O. Klinkowski², O. Mayer³

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

²Pädiatrische Intensivstation, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck;

³Blutbank, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung: Die schwere Neutropenie macht hämatoonkologische Patienten anfällig für lebensbedrohliche Bakterien- und Pilzinfektionen. Trotz verbesserter supportiver Therapieoptimierungen bleibt die Morbidität und Mortalität hoch. Seit mehreren Jahrzehnten werden Granulozytentransfusionen angewendet, jedoch ist die Praxis und Effektivität sehr umstritten.

Patienten und Methoden: Wir berichten von einer 7-jährigen Patientin, die in der dritten Therapiwoche (IntReALL 2010 SR, 1. SIA) eines späten ALL Knochenmark-Rezidivs in tiefer Aplasie eine fulminante und lokal nekrotisierende Pseudomonas sepsis entwickelte.

Ergebnisse/Fallbericht: Nach initial gutem Therapieansprechen verschlechterte sich die Patientin in der dritten Woche akut und entwickelte einen septischen Schock. Dieser konnte rasch mit Katecholamin-Unterstützung und Volumengaben stabilisiert werden. Rasch demarkierte sich als Auslöser eine nekrotisierende Weichteilinfektion im Perianalbereich links. Es gelang der Nachweis von *Pseudomonas aeruginosa* im Septifast und später auch im Wundabstrich und in der Blutkultur. Die empirische Therapie mit Meropenem, Gentamycin sowie Vancomycin wurde in der Aplasie belassen. Im Lokalbefund zeigte sich eine Ausbreitung auf den gesamten Oberschenkel mit Erysipel. Bei noch völlig fehlender hämopoetischer Reneration in der Knochenmarkuntersuchung, wurde die Indikation zur Granulozytentransfusion gestellt. Diese erfolgte zeitnah an drei aufeinanderfolgenden Tagen vom zuvor mit G-CSF Gaben stimulierten Vater. Darunter kam es zu einer raschen klinischen Besserung, im Sinne einer rückläufigen Weichteilinfektion und sinkenden Inflamationsparametern. Eine Abszedierung blieb aus und eine chirurgische Intervention

blieb unnötig. Die Chemotherapie konnte im Anschluss komplikationslos fortgesetzt werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion: In diesem aufschlussreichen Fallbericht zeigen wir die sichere und wirksame Gabe eines Granulozytenkonzentrates bei einer Patientin mit septischem Schock und nekrotisierender Weichteilinfektion durch *Pseudomonas aeruginosa*. Wir fassen die aktuellen Erkenntnisse zusammen, besprechen die anhaltenden Bedenken und prüfen zukünftige Möglichkeiten der Rolle von Granulozyten-Transfusionen.

P04-04

Metformin enhances the anti-neuroblastoma effect of a ketogenic diet

L. Catalano, S. Aminzadeh-Gohari, D. Weber, S. Vidali, B. Kofler

Research Program for Receptor Biochemistry and Tumor Metabolism, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg

Introduction: Neuroblastoma (NB) is a childhood cancer with a subpopulation of high-risk patients who have still poor outcome. NB, like other solid tumors, are characterized by a high dependency on glycolysis and low but still functional oxidative phosphorylation (OXPHOS). Our previous studies showed that a high-fat, low-carbohydrate diet (ketogenic diet; KD) can successfully target NB. The glucose dependency combined with a decreased capacity to utilize alternative substrates by OXPHOS sensitizes NB cells to the KD. In addition, owing to the KD's low-carbohydrate content, the KD provokes reduction of circulating glucose, consequently lower insulin and IGF-1 levels. Insulin and IGF-1 receptor signaling pathways are significantly involved in tumorigenesis. Recent studies suggested that the inhibition of residual OXPHOS activity can be beneficial in cancer treatment. Since metformin (MET), an anti-diabetic drug, reduces the level of blood glucose and targets complex I of the OXPHOS, the aim of this study was to investigate whether MET could enhance the anti-NB effects of the KD.

Patients and methods: The NB cell lines SH-SY5Y (non-NMYC-amplified) and SKNBE(2) (NMYC-amplified) were treated for 3 days with different concentrations of MET and cell viability was determined by the MTT assay. NB xenografts were established in CD-1 nude mice with SKNBE(2) cells. The NB-bearing mice were fed with a control diet (CD) and a KD (supplemented with medium-chain triglycerides) with/without MET (oral gavage, 100 mg/kg body weight). Tumor growth, body weight, blood glucose and ketone body levels were monitored.

Results/case report: In vitro, treatment of SH-SY5Y and SKNBE(2) cells with MET resulted in a dose-dependent inhibition of cell proliferation (SKNBE(2), IC₅₀ = 10 mM; SH-SY5Y, IC₅₀ = 17 mM). In vivo, MET had no significant effect on the growth of NB xenografts. The KD decreased the tumor growth significantly and the additional treatment of the animals with MET enhanced the effect of the KD on tumor growth, which also led to longer survival. Within the first two weeks, blood glucose levels were significantly lower in the MET/KD group compared to the CD group. Also ketosis was higher in the MET/KD group as in the KD only group.

Conclusions and discussion: Our data suggest that MET could enhance the anti-tumor effect of the KD on NB.

P04-05

Säugling mit kutanen Hämangiomen, prolongiertem Ikterus und Tachypnoe – was hat die Leber damit zu tun?

M. Schütz¹, G. Schweigmann², K. Maurer², R. Geiger¹, G. Kropshofer³

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

²Kinderradiologie, Universitätsklinik für Radiologie, Innsbruck; ³Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung: Multiple infantile Hämangiome (MIH) der Leber sind selten und werden als Pendant zu infantilen Hämangiomen der Haut gesehen. Sie treten gehäuft bei Patienten mit ≥ 5 kutanen Hämangiomen auf. Die klinische Ausprägung reicht von symptomlos bis lebensbedrohlich und die

Abgrenzung zu malignen Differentialdiagnosen ist nicht immer einfach. In den letzten Jahren etablierte sich Propranolol als Therapie der 1. Wahl. **Ergebnisse/Fallbericht:** Ein 8 Wochen altes Mädchen mit 2 kutanen Hämangiomen wurde zur Abklärung eines prolongierten Ikterus an unsere Klinik zugewiesen. Sie präsentierte sich tachykard und tachypnoeisch mit einem ausladenden Abdomen. Auskultatorisch fanden sich ein Systolikum sowie ein kontinuierliches Strömungsgeräusch im Oberbauch.

Sonographisch zeigten sich multiple, gut durchblutete, echoarme Rundherde in der Leber, geschlängelte Blutgefäße als Hinweis auf eine arteriovenöse Shuntbildung sowie ein Kalibersprung der Aorta nach Abgang des Truncus coeliacus. Echokardiographisch imponierten Zeichen einer Volumenbelastung des Herzens. Laborchemisch waren Bilirubin gesamt und direkt, GOT, das alpha-Fetoprotein sowie das TSH erhöht.

Aufgrund der typischen Befundkonstellation bestehend aus kutanen Hämangiomen, dem Alter < 6 Monaten, dem sonographischen Erscheinungsbild sowie der latenten Hypothyreose wurde die Diagnose von MIH der Leber gestellt und eine Therapie mit Propranolol und Prednisolon eingeleitet. Problematisch war initial die drohende Herzinsuffizienz aufgrund intrahepatischer Shuntbildungen. Unter Therapie zeigten sich die MIH der Leber rückläufig und die kardiale Volumenbelastung besserte sich. Zudem bekräftigte der initial schnelle Rückgang der erhöhten alpha-Fetoprotein-Werte die Abgrenzung zum Hepatoblastom.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Das klinische Erscheinungsbild von MIH der Leber reicht von asymptomatisch bis lebensgefährlich. Empfohlen wird das Screening von Säuglingen < 6 Monaten mit ≥ 5 kutanen Hämangiomen auf Leberhämangiome mittels Abdomensonographie. Unser Fall zeigt, dass kritische MIH der Leber auch bei Kindern mit weniger als 5 kutanen Hämangiomen vorliegen können. Die Abgrenzung zu malignen Leberherden (z.B. Hepatoblastom, Metastasen) ist ohne invasive Diagnostik oft schwierig und hängt maßgeblich vom initialen Therapieverlauf ab. Mögliche Komplikationen sind u.a. eine Herzinsuffizienz durch intrahepatische Shuntbildungen sowie eine Hypothyreose durch Bildung von Dejodinasen.

P04-06

Die Rehabilitation als Ort der Transition

G. Fischmeister

Leuwaldhof, Reha St. Veit

Einleitung: „Transition ist ein geplanter Prozess um Jugendliche und junge Erwachsene mit chronischer Erkrankung von einer kind- in eine erwachsenenorientierte medizinische Betreuung zu begleiten“ (Blum et al. 1993).

Patienten und Methoden: Die Überlebensraten von Kindern und Jugendlichen nach hämato-onkologischer Erkrankung mit Ausblick auf ein erwachsenes Leben in Selbständigkeit, mit Partnerschaften, Familie und Freunden, Ausbildung und Beruf sind in den letzten Jahrzehnten stark gestiegen. Die langjährige Beziehung zum pädiatrischen Team wird abgebrochen, Selbstfürsorge und Autonomie der jungen Menschen sind in der Adoleszenz oft noch nicht ausgereift und die jungen Erwachsenen müssen sich in der Erwachsenenmedizin in gänzlich neuen Strukturen zurechtfinden.

Dabei sind die verschiedenen Kulturen der Kinder- und Jugendmedizin und der Erwachsenenmedizin, der Entwicklungsaufgaben und deren Bewältigung durch den Jugendlichen sowie Umfeldfaktoren zu berücksichtigen.

Ergebnisse/Fallbericht: Die Interessensvertretung Survivors Österreich leitet das Langzeitnachsorge- und Transitionsprojekt mit dem Projektnamen „ZONE – Zentrum für onkologische Nachsorge Erwachsener“. Mit der ZONE entsteht ein überwiegend ambulant Kompetenzzentrum für Langzeitnachsorge und Transition, an das sich erwachsene Survivors wenden können.

Da die Transition zunehmend gebraucht und gefordert wird ist die Reha St. Veit eine gute Ergänzung zur ambulanten Transition im Bereich der ZONE. Gerade nach schwerer Erkrankung können Jugendliche im geschützten Umfeld der Kinder- und Jugendlichen Reha die Erwachsenenwelt kennenlernen und junge Erwachsene können im Bereich der Erwach-

senenreha die Jugendlichen treffen und sich austauschen. Idealerweise sollten diese Patientengruppen gemeinsam anreisen und durch einen koordinierten Rehaablauf sich näher kommen, damit Freundschaften und Seilschaften sich ausbilden, die weit über die Rehazeit hinweg eine Unterstützung für den Weg in die Selbständigkeit ermöglicht.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Qualität der Transition ist einerseits von Kooperation zwischen den Disziplinen, einen Transitionsplan und vom genauen Assessment des Jugendlichen in all seinen psychosozialen, kognitiv-emotionalen und medizinischen Qualitäten abhängig. Je besser die Transition geplant ist und im Rahmen eines Rehaaufenthaltes trainiert wird, umso erfolgreicher wird sie sein und damit den Gesundheitsprozess und die Lebensqualität des Adoleszenten verbessern.

P04-07

Neugeborenenvorsorge bei mütterlichem malignem Melanom in der Schwangerschaft – welche Untersuchungen und wie lange?

A. Karastaneva¹, A. Aigelsreiter², E. Prethaler³, M. Seidel¹, E. Richtig⁴, M. Benesch¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämato-Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Diagnostik & Forschungsinstitut für Pathologie, Medizinische Universität Graz; ³Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ⁴Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie, Medizinische Universität Graz

Einleitung: Eine transplazentare Metastasierung ist ein seltenes Phänomen, das am häufigsten bei mütterlichem malignem Melanom (MM) beschrieben und mit einer ungünstigen Prognose für Mutter und Kind verbunden ist. Bei Befall der Plazenta besteht ein 25 %-iges Risiko für die Entwicklung fetaler Metastasen. Da es sich dabei oft um Mikrometastasen handelt, ist eine Vorsorge auch der gesund imponierenden Neugeborenen indiziert. Bei den betroffenen Kindern treten Metastasen meistens bis zum Ende des 1. Lebensjahres im Bereich von Haut und Leber sowie intrakraniell auf. Richtlinien für die Vorsorge dieser Neugeborenen sind noch nicht etabliert.

Patienten und Methoden: An der Universitätsklinik für Dermatologie und Venerologie in Graz wurde im Jahr 2019 bei 2 Patientinnen ein MM während der Schwangerschaft diagnostiziert. Im Hinblick auf eine mögliche vertikale Übertragung erfolgte bei beiden Patientinnen mittels liquid biopsy (LB) eine Überwachung der initial nachgewiesenen BRAF-Mutation. Unmittelbar postpartal wurden LB vom Nabelschnurblut, eine makroskopische und histologische Untersuchung der Plazenta durchgeführt und das Staging bei den Müttern komplettiert. Bei den Neugeborenen erfolgte die initiale Tumorsuche mittels LB, sowie klinischer und sonographischer Untersuchung der Prädispositionsregionen. Unser Vorsorgeplan umfasste eine regelmäßige körperliche Untersuchung (Haut, neurologischer und Lymphknotenstatus, Leber- und Milzgröße), monatliche LB und Bildgebung bis zum 4. Lebensmonat und bei unauffälligen Befunden abschließend am Ende des 1. Lebensjahres.

Ergebnisse/Fallbericht: Bei den Patientinnen (33 und 28 Jahre) handelte sich um eine Erstdiagnose (Stadium IIIB) in der 22. SSW und um ein Rezidiv (Stadium IIIC) des MM in der 13. SSW. Beide Mütter lehnten eine Therapie des MM während der Schwangerschaft ab; die Befunde der LB waren unauffällig. Die Entbindungen erfolgten in der 41. bzw. 36. SSW. Trotz disseminierter Erkrankung der Mütter ergaben die Untersuchungen von Plazenta, Nabelschnurblut sowie beider Neugeborenen keinen Hinweis auf Metastasen des MM. Aktuell sind beide Kinder im Alter von 12 bzw. 14 Monaten symptom- und metastasenfrei.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Mit einer strukturierten Vorsorge kann eine potenzielle vertikale Transmission eines MM von der Mutter auf das Neugeborene früh erkannt und damit möglicherweise die Prognose von betroffenen Neugeborenen verbessert werden.

P04-08

Kinderwunsch, Fertilität und Fertilitätserhalt bei Patientinnen und Patienten mit chronischen hämatologischen Erkrankungen/ FeCt Hämatologie

A. Radauer-Plank¹, G. Sommerhäuser¹, L. Alacán-Friedrich¹, A. Borgmann-Staudt¹, L. Kager², C. König¹, M. Schneider-Kempel², E. Sorz², M. Balcersek³

¹Klinik für Pädiatrie m. S. Onkologie und Hämatologie, Charité – Universitätsmedizin Berlin; ²Hämatologie und Onkologie, St. Anna Kinderspital, Wien; ³Klinik für Pädiatrie m. S. Onkologie und Hämatologie, Charité – Universitätsmedizin Berlin/Berlin Institute of Health (BIH)

Einleitung: Durch die Optimierung der medizinischen Versorgung von Patient*innen mit angeborenen, chronischen Anämien hat das Sicherstellen einer möglichst hohen Lebensqualität zunehmend an Bedeutung gewonnen. Ein zentraler Aspekt einer hohen Lebensqualität ist die Erfüllung eines bestehenden Kinderwunsches. Bei Patient*innen mit angeborenen Anämien kann die Fruchtbarkeit jedoch eingeschränkt sein. Die aktuelle Datenlage für eine individuelle Aufklärung betroffener Patient*innen ist bislang noch unzureichend. Im Rahmen unserer multizentrischen Studie FeCt-Hämatologie sollen Fertilitätsstörungen bei Patient*innen mit chronischen Anämien, die in Deutschland, Österreich oder der Schweiz behandelt werden, weiter untersucht werden. Somit soll eine verbesserte Aufklärungsgrundlage zu den individuellen Risiken und fertilitätsprotektiven Maßnahmen geschaffen werden.

Patienten und Methoden: Seit Frühjahr 2019 erfassen wir in einer Pilotphase die Bedeutung von Fertilitätsstörungen für Patient*innen mit chronischen Anämien, die in der Kinderklinik m. S. Onkologie und Hämatologie an der Charité-Universitätsmedizin Berlin und am St. Anna Kinderspital in Wien behandelt werden. Patient*innen erhalten einen Fragebogen zu Kinderwunsch, Fertilitätsaufklärung und -protektion. Anamnese- und Therapiedaten, sowie Untersuchungsbefunde (inklusive Befunde der Fertilitätsdiagnostik) werden aus der medizinischen Routinedokumentation erhoben.

Ergebnisse/Fallbericht: Bislang nahmen 46 der angefragten 48 Patient*innen mit einer angeborenen Anämie teil (96 %), hierunter 24/46 (52 %) Patientinnen. Der Altersdurchschnitt lag bei 17 Jahren (12–23 Jahre). Insgesamt gaben 92 % (22/24) der Patientinnen und 76 % (16/21) der Patienten einen ausgeprägten Kinderwunsch an. Lediglich 14 % (3/22) der Patientinnen gaben an, jemals über Fertilitätsrisiken aufgeklärt worden zu sein, während dies 32 % (7/22) der Patienten berichteten. Nur 13 % (3/24) der Patientinnen und 9 % (2/22) der Patienten erinnerten eine Fertilitätsuntersuchung.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Innerhalb der Pilotkohorte gab die Mehrheit der Befragten an, sich ein eigenes Kind zu wünschen. Nur wenige Patient*innen wurden bislang jedoch über mögliche Fruchtbarkeitschäden infolge der Grunderkrankung oder Therapie – trotz zur Verfügung stehender fruchtbarkeitserhaltenden Maßnahmen – aufgeklärt.

P05-01

„Mein Kind hat immer Fieber“ – Fallbericht eines selektiven IgM Mangels

S. Adelberger, M. Hoislbauer, S. Aichinger, O. Wagner

Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Steyr, Steyr

Einleitung: Die rezidivierenden Fiebersyndrome sind in der Abklärung meist aufwendig und wenig ergiebig. Der selektive Immunglobulin M Mangel (sIgMD) ist ein seltener Immundefekt unter anderem definiert durch einen Mangel an IgM, bei normalen sonstigen Immunglobulinen und rezidivierenden Infekten. In Summe wurden bis dato weniger als 300 Fälle in der Literatur beschrieben. Die Inzidenz wird mit etwa 1:3000 angegeben. Weiters können Autoimmunkrankheiten und Neoplasien damit assoziiert sein.

Ergebnisse/Fallbericht: Ein 14-jähriger normal entwickelter männlicher Patient wurde aufgrund wiederkehrender Infekte der oberen Atemwege vorstellig. Die Symptomatik bestand seit dem Kindergartenalter und führte zu fehlenden Impfungen und gehäuften Fehlzeiten mit schlechter

werdenden Leistungen in der Schule. In den 5 Wochen vor Aufnahme wechselte Fieber bis zu 40 °C für 3–5 Tage (nicht periodisch) mit zwischenzeitlich fieberfreien Intervallen für einige Tage. Als Beschwerden wurden Hals- (Pharyngitis, Stomatitis), Kopf- und teilweise Bauchschmerzen angegeben. Auch in den fieberfreien Intervallen war er müde und körperlich schwach.

Die klinische Untersuchung, Basis-Labor und Bildgebung ergaben blande Befunde. Einzig auffällig waren ein wiederholt gemessener isolierter IgM-Mangel mit 0,29 g/l (Norm.: 0,4–2,3 g/l), bei unauffälligem IgG, IgA und IgD, und eine grenzwertig vergrößerte Milz. Somit wurde unter Ausschluss anderer Ursachen die Diagnose des sIgMD gestellt.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Bei den Differentialdiagnosen rezidivierender Fiebersyndrome sollte auch an einen sIgMD gedacht werden. Die therapeutischen Möglichkeiten beschränken sich auf frühzeitige, effiziente Therapie der Infekte, um die Entwicklung einer Sepsis zu verhindern und die Durchführung der empfohlenen Impfungen (v. a. Pneumokokken/Meningokokken). Der Einsatz von therapeutischem Immunglobulin wird aufgrund der geringen IgM-Komponente nicht allgemein empfohlen. Eine Prognose zum Verlauf ist aufgrund der geringen prospektiven Studien nicht möglich. Eine Abklärung auf assoziierte Autoimmunerkrankungen oder Neoplasien ist empfohlen.

Durch die Diagnosestellung kommt es zu einem besseren Verständnis des sozialen Umfelds des Erkrankten für dessen Symptomatik. Dennoch stellen andauernd rezidivierende Infekte ein großes Belastungspotenzial dar und eine frühe psychologische Begleitung kann hilfreich sein.

P05-02

Hyperinflammationssyndrom im Rahmen der COVID-19-Pandemie – zwei Fallberichte

C. Wesener, H. Wagentristl

Kinder- und Jugendabteilung, Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Eisenstadt

Einleitung: Hyperinflammationssyndrome sind insgesamt selten. Infektionen als Trigger, genetische Prädisposition und externe Faktoren können solche schweren Entzündungsreaktionen auslösen. Beim Kawasaki Syndrom wird ein ähnlicher Mechanismus vermutet. Hier kommt es zu einer akuten systemischen Vaskulitis kleiner und mittelgroßer Gefäße, wobei insbesondere die Koronarien betroffen sind.

Ergebnisse/Fallbericht: In Fall 1 berichten wir von einem 1-jährigem Mädchen, das Ende März 2020 nach 5 Tagen hohem Fieber und ausbleibender klinischer und laborchemischer Besserung trotz parenteraler Antibiose alle 5 Kriterien eines kompletten Kawasaki Syndroms erfüllt. In der Echokardiographie zeigt sich die linke Koronararterie mit 3,2 mm (Z-Score 4,39) erweitert. Als möglicher Triggerfaktor kann eine Rhinovirusinfektion im respiratorischen Sekret bestätigt und eine SARS-CoV-2-Infektion ausgeschlossen werden.

In Fall 2 berichten wir von einem 11-jährigen Knaben, der Mitte Mai 2020 bereits seit 2 Wochen Myalgien und Arthralgien beklagt, Fieber, ein polymorphes Exanthem, rissige Lippen und Enanthem bestehen seit 1 Woche. Eine Lymphadenopathie oder Konjunktivitis kann zu keinem Zeitpunkt erhoben werden, im Verlauf kommt es zu Schuppung an den Fußsohlen. Bei nur 3 erfüllten Kriterien liegt ein inkomplettes Kawasaki Syndrom vor. Laborchemisch zeigt sich passend zur Diagnose eine hypochrome Anämie, Erhöhung von CRP, BSG sowie der kardialen Marker Troponin T und pro BNP und im Verlauf eine Thrombozytose (550.000). In der Echokardiographie findet sich ein geringgradiger Pericarderguss, eine geringgradige Tricuspidalinsuffizienz, unauffällige Coronarien. Eine Abklärung bezüglich einer Virusinfektion inkl. SARS CoV2 (PCR und AK) blieb negativ. In beiden Fällen wurden lt. Leitlinie IVIG 2 g/kgKG, ASS mit 45 mg/kgKG/d über 48 h, danach Reduktion auf 4,5 mg/kgKG/d und eine zusätzliche Therapie mit Prednisolon 2 mg/kgKG/d für 3 Tage und anschließend in ausschleichender Dosierung verabreicht. Bei beiden Patienten stellte sich eine beeindruckend rasche Zustandsverbesserung ein, jedoch war bei Fall 2 nach 3 Tagen eine zweite IVIG-Gabe aufgrund eines Wiederaufflammens der Symptome erforderlich.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Zusammenfassend konnten wir während der SARS-CoV2-Pandemie in kurzer Zeit bei zwei Patienten die Diagnose eines Hyperinflammationssyndrom stellen, bei beiden blieb der Nachweis einer Infektion mit SARS CoV2 negativ.

Die Diagnose des M. Kawasaki kann sich bei inkompletter Klinik als durchaus schwierig gestalten und initial ist die Differentialdiagnose zum M. Still zu berücksichtigen.

P05-03

Schwere klinische Verläufe bei Kindern mit COVID 19 in Oberösterreich zwischen 2/2020–5/2020

M. Komonova, C. Traxler, A. Biebl, W. Högl

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Einleitung: COVID-19 ist eine Erkrankung, die durch SARS-CoV-2 verursacht wird. Weltweit sind dzt. über 4 Mio. Menschen betroffen. In Österreich sind zum 15.05.2020 knapp 16.000 Personen positiv getestet, davon ca. 400 Kinder (~2,5 %).

Patienten und Methoden: Zwischen 2/2020–5/2020 wurden am KUK Linz ca. 300 Kinder per nasopharyngealem Abstrich-PCR getestet, davon zeigten sich 3 (~1 %) COVID-19 positiv und mussten aufgrund der Symptomatik stationär behandelt werden. Ein Patient wurde bei bereits bekannter Diagnose überwiesen. Wir beschreiben die klinische Symptomatik und Therapie dieser Patienten.

Ergebnisse/Fallbericht: Die Patienten waren zwischen 3–14 Jahre alt (3, 4, 12, 14), davon 2 Mädchen. Komorbiditäten der Patienten waren Adipositas (BMI 29 kg/m²), und Neurofibromatose Typ 1 unter Trametinib Therapie. Die häufigsten Symptome waren Fieber (4 von 4), Husten (3 von 4), Atemnot (2 von 4), Erbrechen (1 von 4) und Diarrhoe (1 von 4).

Laborchemisch zeigten alle Patienten eine CRP-Erhöhung – Median 4,55 mg/dl (range 1,2–10,1), Leukozyten 7,7 G/l (2,03–22,56), Lymphozyten 1,855 G/l (0,96–3,96). Ein Patient zeigte eine Bilytopenie (Leukopenie mit Granulopenie von 2,4 bzw. 1,2 G/l und Thrombozytopenie von 85 G/l). Das Thorax-Röntgen war bei allen 4 Patienten pathologisch – variierend mit Bild einer interstitiellen Pneumonie, lokaler Infiltration, Pleurawinkelerguss oder Transparenzminderung des gesamten Hemithorax. Alle Patienten erhielten symptomatische Therapie und 2 Patienten benötigten unterstützende Sauerstoffgabe (bis zu 4 l O₂ über Nasenbrille über eine maximale Dauer von 4 Tagen).

Der Zustand aller Patienten besserte sich rasch. Die mediane Dauer der Hospitalisation betrug 5,5 Tage (range 5–6).

Die Infektionsquelle blieb bei allen Patienten unklar, es bestand kein anamnestischer Kontakt mit einem bestätigten Fall und keine Reiseanamnese in Risikogebiete.

Eine Begleitperson erkrankte, wurde mit ihrem Kind auf die Erwachsenen-COVID19 Station übernommen und nach 3 Tagen bei mildem Verlauf in die häusliche Pflege entlassen. Die weiteren 3 Begleitpersonen waren trotz engem Kontakt zu ihren Kindern bei Entlassung COVID19 negativ.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Anzahl der positiv getesteten Kinder ist im Vergleich zu Erwachsenen äußerst gering. Ca. 1 % der COVID19 positiven Kinder wurden stationär behandelt. Daraus lässt sich ableiten, dass Kinder mit COVID19 das Gesundheitssystem kaum belasten.

P05-04

Ungewöhnliche Häufung von Makrophagenaktivierungssyndrom während der COVID-19-Pandemie

C. Traxler¹, M. Komonova¹, A. Biebl¹, G. Ebetsberger¹, C. Huemer², W. Högl¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Kepler Universitätsklinikum, Linz; ²Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Bregenz, Bregenz

Einleitung: Ärzte in England und den USA beobachteten während dem Höhepunkt der Corona-Pandemie ein gehäuftes Auftreten von autoinflammatorischen Systemerkrankungen bei Kindern, diese wurden einem „hyperinflammatory shock“ oder „Kawasaki-like syndrome“ zugeordnet.

Die Kinder testeten teils negativ, teils positiv auf SARS-Cov-2, womit ein eindeutiger Zusammenhang bislang noch nicht belegt werden konnte.

Patienten und Methoden: An der Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde in Linz wurden im April 2020 zeitgleich zwei Patienten mit dem sehr seltenen Krankheitsbild eines Makrophagenaktivierungssyndroms (MAS) bei Morbus Still stationär behandelt. Beide Patienten (4 und 8 Jahre) waren bisher gesund, ohne Vorerkrankungen. Wir präsentieren die Kasuistik, die wichtigsten klinischen Symptome und Laborparameter, sowie die erfolgreiche Behandlung.

Ergebnisse/Fallbericht: Beide Kinder wurden initial vorstellig mit anhaltendem Fieber, Gelenkschmerzen und einer Lymphadenopathie. Laborchemisch imponierten primär erhöhte Entzündungsparameter, sowie deutlich erhöhte LDH- und Ferritinwerte, die im Verlauf rasch anstiegen. Der maximale Ferritinwert lag bei Patient 1 (4 J.) bei 62.000 µg/L und bei Patient 2 (8 J.) bei 83.000 µg/L. Sonografisch wurde bei beiden Patienten eine Hepatosplenomegalie und Pleuraergüsse bzw. Aszites festgestellt. Bei Patient 2 waren zusätzlich auch ausgeprägte Ergüsse in beiden Knie- und Sprunggelenken vorhanden. Die eingeleitete Autoimmunodiagnostik ergab erhöhte IL-2-Rezeptor- (P1 30.915 pg/mL, P2 21.018 pg/mL) und IL-18 Konzentrationen (P1 1.219.448 pg/mL, P2 524.680 pg/mL). In Zusammenschau mit der klinischen Symptomatik konnte die Diagnose eines MAS bestätigt werden. Initial erhielten beide Patienten eine intensivisierte Methylprednisolonstherapie über 5 Tage (30 mg/kgKG/Tag) und zusätzlich eine hochdosierte Therapie mit einem IL-1-Antagonist (Kineret®) 10 mg/kg/d in 2 ED s.c. Innerhalb weniger Tage kam es zu einer deutlichen Besserung der Symptomatik und die Ferritin-Werte zeigten sich regredient.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Ein MAS stellt eine schwere Komplikation einer Autoimmunerkrankung dar. Wir möchten anhand dieser Fallberichte auf eine ungewöhnliche Häufung in der COVID-19-Krise hinweisen, die auch von anderen internationalen Zentren beobachtet wird. Eine frühe hochdosierte immunmodulatorische Therapie (Cortison, IL-1-Antagonist) konnte den Krankheitsverlauf ganz entscheidend positiv beeinflussen.

P05-06

Eine vergleichende Analyse des Nutzens und der Gültigkeit des Immune Deficiency and Dysregulation Activity (IDDA) und anderer klinischer Scores für primäre Immundefekte

A. Horn, V. Tesch, M. Benesch, M. Seidel

Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämato-Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung: Scores werden für Diagnose, Klassifizierung und zur objektiven Beurteilung der Krankheitsaktivität von primären Immundefekten (Inborn Error[s] of Immunity, IEI) eingesetzt. Durch die systematische Erfassung einer Erkrankung mittels klinischer Kriterien und Laborparametern kann die Krankheitsaktivität bei Erstdiagnose und im Verlauf quantifiziert werden. Behandlungsentscheidungen, u. a. die Indikation zu einer Stammzelltransplantation und das Ansprechen auf Behandlungen können so erleichtert und dokumentiert werden. Diese Arbeit umfasst eine detaillierte Beschreibung von klinischen Scores bei IEI. Insbesondere werden die Anwendbarkeit und Schwächen des IDDA (Immune Deficiency and Dysregulation Activity) Score, welcher speziell für den LRBA Defekt, eine schweren IEI mit vielfältigem Phänotyp, entwickelt wurde, mit anderen etablierten Scores verglichen.

Patienten und Methoden: Als Grundlage für eine Übersichtsarbeit wurde eine Literaturrecherche durchgeführt, um anhand publizierter Daten verschiedene Scores bewerten und vergleichen zu können.

Ergebnisse/Fallbericht: Die Heterogenität der IEI mit oft fehlender Genotyp-Phänotyp Korrelation macht die krankheitsübergreifende Anwendung von Scores schwierig. In der Literatur findet sich demnach eine Vielzahl von krankheitsspezifischen Scores, welche sich wiederum in unterschiedliche Kategorien einteilen lassen. Diagnostische Scores, wie der Hyper IgE Score (HIES), ermöglichen mittels klarer Resultate die klinische Diagnose. Um die Kategorisierung der Schwere der zugrundeliegenden Erkrankung zu vereinfachen, wurde beispielsweise der WAS (Wiskott

Aldrich Syndrom) Score entwickelt. Einige weitere krankheitsspezifische Scores dienen primär der Krankheitsaktivitätsbeurteilung. Hier sind der Morbidity Measure (PCID), der Organ Impairment Score (IPEX) sowie ein Score für CTLA4 Insuffizienz zu nennen. Der neuartige IDDA Score, welcher zur Krankheitsaktivitätsbeurteilung sowie Bewertung der Wirksamkeit von Therapiemaßnahmen des LRBA Defektes entwickelt wurde, könnte bei vielen ähnlichen Erkrankungen mit Immundysregulation eingesetzt werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Anwendung von Scores bei PatientInnen mit IEI kann klinisch sowohl bei Diagnostik, Krankheitsaktivitätsbeurteilung als auch Therapieentscheidungen hilfreich sein. Es ergeben sich jedoch insbesondere durch die Heterogenität des Erkrankungsspektrums einige Herausforderungen. Ein zukünftiges Implementieren des IDDA Scores als Hilfsmittel zur Monitorisierung von PatientInnen mit LRBA Defekt und ähnlichen IEI in prospektiven Registerstudien wird angestrebt, um Krankheitsaktivität und -belastung unter verschiedenen Behandlungen im Langzeitverlauf zu analysieren und standardisiert bewerten zu können.

P05-06

Ödematös infiltrative Acrodermatitis chronica atrophicans bei einem 12-jährigen Jungen

D. Plattner, E. Benedikt-Muxel, E. Haberlandt

Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Krankenhaus der Stadt Dornbirn, Dornbirn

Einleitung: Acrodermatitis chronica atrophicans (ACA) ist eine kutane Spätmanifestation einer Lyme-Borreliose und kann zwischen 6 Monaten und Jahren nach einer Primärinfektion auftreten. Das Manifestationsalter liegt häufig in der 5.–6. Lebensdekade, bei Kinder sind nur Einzelfälle beschrieben. Initial zeigt sich das ödematös infiltrative Stadium als umschriebene unscharf begrenzte Erytheme welche im Verlauf als lividrote Plaques ganze Körperteile erfassen. Bei ausbleibender Behandlung erfolgt der Übergang in das atrophische Stadium mit ausgedünnter, glänzender, haarloser Haut mit ausgeprägter Venenzeichnung. Das klinische Erscheinungsbild führt häufig zur Fehldiagnose einer venösen Insuffizienz

Ergebnisse/Fallbericht: Wir berichten über einen 12-jährigen Jungen, welcher sich mit einer unklaren flächigen lividen Verfärbung mit begleitender ödematösen Schwellung des gesamten linken Beines vorstellte. Anamnestisch waren seit 2 Jahren intermittierend asymptomatische kleinere rötlich livide Verfärbung am Unterschenkel aufgefallen. Es zeigten sich keine neurologischen Symptome, ein Zeckenstich ohne Erythema migrans vor 4 Jahren wird berichtet. Bei Beinumfangsdifferenz erfolgte zum Ausschluss einer venösen Abflussstörung ein Becken-MRT; hier zeigte sich eine bi-aortoiliako-femorale reaktive Lymphadenopathie. Auch eine Phlebasonographie der unteren Extremitäten war unauffällig. Bei Verdachtsdiagnose einer kutanen Spätmanifestation einer Borreliose erfolgte eine serologische Stufendiagnostik (Lumineszenzimmunoassay [LIA], Line Blot) sowie eine Hautbiopsie. Die serologische Antikörperkonstellation mit negativen Borrelien-IgM AK (LIA, 0,4 Faktor, Referenz <0,9; Antigene: OspC PKo; VlsE PBi) und hoch positiven Borrelien-IgG AK (LIA: 3765 U/ml, Referenz <10; Antigen: VlsE PBi; Line-Blot Bestätigungstest Borrelien AK IgG positiv) war mit einer Spätmanifestation einer Borreliose vereinbar. Die Histologie der Hautbiopsie zeigte das Bild einer perivaskulär akzentuierten lymphozytären Dermatitis und milden superfiziellen Pannikulitis, vereinbar mit dem ödematös infiltrativen Stadium einer ACA. Borrelien-DNA aus dem Probenmaterial mittels PCR konnte nicht nachgewiesen werden. Die Therapie mit Doxycyclin 100 mg 2x/Tag p.o. über 30 Tage führte zur raschen klinischen Besserung.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Kenntnis der Spätmanifestation einer Lyme-Borreliose und deren Auftreten auch im Kindesalter ist speziell in Endemiegebieten relevant

P05-07

7 Wochen alter Säugling mit vesikulopapulösem Exanthem und Thrombopenie

V. Noori-Zandi¹, A. Ceolotto¹, H. Haidl¹, A. Karastaneva², H. Lackner², W. Zenz¹, B. Kohlmaier¹

¹Klinische Abteilung für allgemeine Pädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Klinische Abteilung für Pädiatrische Hämatologie/Onkologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung: Bei Auftreten von Petechien und Hämatomen im Kindesalter (mit oder ohne Schleimhautblutungen) und isolierter schwerer Thrombozytopenie (Thrombozyten meist unter 20 G/L) wird nach Ausschluss weiterer Ursachen häufig die Diagnose einer Immunthrombozytopenie (ITP) gestellt. Hieraus ergibt sich eine Therapieindikation (z. B. mit intravenösen Immunglobulinen), womit ein Großteil der Patienten erfolgreich behandelt werden kann.

Ergebnisse/Fallbericht: Ein 7 Wochen alter männlicher Säugling in gutem Allgemeinzustand wurde vorstellig aufgrund eines vesikulopapulösen und schuppigen Ganzkörperexanthems mit zusätzlich zahlreichen Hämatomen und Petechien. In der Anamnese zeigte sich kein Hinweis auf einen Infekt. Im Blutbild waren die Thrombozyten erniedrigt (10 G/L) und es zeigte sich eine deutliche Eosinophilie (38 %). Es folgte die stationäre Aufnahme mit der Verdachtsdiagnose einer Immunthrombozytopenie. Die weiterführende Diagnostik inkl. Blutaustich, Sonographie des Abdomens, infektiologische Untersuchungen (Serologie und PCR) sowie eine Antikörpertestung auf Neonatale Autoimmunthrombozytopenie blieben unauffällig.

Nach Aufnahme wurde über vier Tage eine tägliche Therapie mit intravenösen Immunglobulinen (400 mg/kg) verabreicht. Hierunter zeigte sich keine Besserung der Thrombozytopenie.

Im Rahmen einer ausführlichen Familienanamnese wurde bekannt, dass bei beiden Eltern des Patienten eine Skabies Infektion bestand. Bei der Mutter wurde diese eine Woche vor Geburt diagnostiziert. Bei einer fachärztlich dermatologischen Untersuchung konnte auch bei unserem Patienten eine Skabiesinfektion bestätigt werden. Unter zweimaliger topischer Therapie mit Infektoskab (5 % Permethrin) kam es schließlich zu einer raschen Besserung des Hautbildes. Nach erfolgreicher Therapie der Skabiesinfektion kam es schließlich zu einer Normalisierung der Thrombozyten innerhalb von 4 Wochen nach Erstvorstellung. In einer Nachbeobachtungszeit von 3 Monaten zeigte sich kein Rezidiv.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Wir beschreiben hier einen ungewöhnlichen Verlauf eines Säuglings mit Thrombozytopenie, welche trotz Immunglobulingabe persistierte und sich erst nach Behandlung einer bestehenden Skabiesinfektion normalisierte. Eine Literatursuche zeigte einen ähnlichen Fall bei einem Säugling und zwei weitere Fälle bei erwachsenen Patienten. Eine Skabiesinfektion bei Säuglingen ist sehr selten und präsentiert sich häufig mit einem vesikulopustulös Exanthem. Typische kommaartige, unregelmäßig gewundene Milbengänge werden nicht gesehen. Hieraus ergibt sich häufig eine diagnostische Verzögerung. Bei Thrombozytopenie und ungewöhnlichem Exanthem unklarer Ursache ist daher eine erweiterte Familienanamnese besonders wichtig.

P05-08

„WIN – Wann impfen nach IVIG?“ – optimaler Zeitpunkt der aktiven Impfung gegen Masern nach Gabe intravenöser Immunglobuline, eine prospektive Studie

D. Bühl¹, S. Santibanez², A. Mankertz², H. von Bernuth¹

¹Klinik für Pädiatrie m. S. Pneumologie, Immunologie und Intensivmedizin, Charité Universitätsmedizin Berlin, Deutschland; ²Nationales Referenzzentrum Masern, Mumps, Röteln, Robert-Koch-Institut, Berlin, Deutschland

Einleitung: Das Ziel der WHO, die Masern zu eliminieren ist weiter unerreicht: 2018 starben weltweit bei etwa 10 Mio. Infektionen 140.000 Menschen an Masern, davon größtenteils Kinder unter fünf Jahren.

Die erste Impfung gegen Masern mit Masern-Mumps-Röteln-Lebendvaccine wird von der Ständigen Impfkommission (STIKO) zwischen dem 11. und 14. Lebensmonat, bzw. bei Besuch einer Kindertagesstätte ab dem 9. Lebensmonat, empfohlen. Gegenüber Masern exponierte Kinder können nach dem vollendeten 6. Lebensmonat geimpft werden.

Für Säuglinge, die jünger als 6 Monate alt sind und Masern exponiert wurden empfiehlt die STIKO die intravenöse (i. v.) Gabe von 400 mg Immunglobulinen (IVIG) pro Kilogramm Körpergewicht (kg KG) als Postexpositionsprophylaxe (PEP). Um die Wirksamkeit einer nachfolgenden MMR-Lebendimpfung sicherzustellen, wird diese von der STIKO bisher erst 8 Monate nach IVIG-Gabe empfohlen.

Patienten und Methoden: Da die Notwendigkeit mit der Lebendimpfung 8 Monate nach IVIG-Gabe zu warten nie empirisch belegt wurde, soll in der Studie „WIN – Wann Impfung Nach IVIG?“ geprüft werden, ob Kinder bereits vier Monate nach IVIG-Gabe aktiv mit MMR-Vakzine geimpft werden können. Wir vermuten, dass bei einer Halbwertszeit i. v. verabreichter Immunglobuline von etwa 3 Wochen ein Abfall der IgG-Konzentration in den Bereich des insuffizienten Schutzes von 0,2 IU/ml IgG-Antikörper gegen Masern nach etwa 4 Monaten auftritt. Zu diesem Zeitpunkt wären die Kinder nicht mehr gegen Masern geschützt und die Lebendimpfung mit MMR-Vakzine sollte dann einen aktiven Impfschutz vermitteln.

Ergebnisse/Fallbericht: Die Studie soll ausgehend von der Charité Berlin und mit Unterstützung durch das Robert-Koch-Institut (RKI) in mehreren deutschsprachigen Kooperationszentren durchgeführt werden.

Masern-exponierten Säuglingen, die jünger als 6 Monate alt sind, wird vor intravenöser Immunglobulingabe (IVIG) Blut für die Masernserologie (ELISA und Focus Reduction Neutralisation Test (FRNT) (Referenzdiagnostik des Robert-Koch-Instituts)) entnommen. Speichel und Urin werden mit RT-PCR auf Masernviren untersucht. Bei einem Kontrolltermin nach 4 Monaten werden die spezifischen IgG-Konzentrationen gegen Masern erneut bestimmt (ELISA und FRNT). Sofern diese unter 0,2 IU/ml gefallen sind, werden die Patienten mit MMR-Lebendvaccine geimpft. Der Impferfolg wird 6 Wochen später durch erneute Bestimmung der spezifischen IgG-Konzentrationen überprüft.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Initiative soll vorgestellt werden

P05-09

Pilotstudie zur Untersuchung der Prävalenz und Ausbreitung von SARS-CoV-2-Infektionen bei Schulkindern (Schul-CoV-Wien) – Methoden und erste Ergebnisse

A. van Egmond-Fröhlich¹, M. Födinger², M. Wagner³, G. Besser⁴, M. Fondi⁵, M. Horn³, P. Pjevac⁶, M. Prenzel⁷, M. Radespiel-Träger⁸, C. Schnabl⁹, C. Steininger¹⁰, J. Zuber¹¹, S. Walch¹², H. Zipko¹³, R. Fritz¹⁴, I. Jagersberger¹⁵, S. Traxler-Rochhart¹⁶

¹Preyer'sches Kinderspital, Wien; ²Institut für Labordiagnostik, Kaiser-Franz-Josef Spital; ³Zentrum für Mikrobiologie und Umweltsystemwissenschaft, Universität Wien; ⁴klinische Abt. für HNO, Medizinische Universität Wien; ⁵Biomedizinische Analytik Masterstudiengang, FH Campus Wien; ⁶Joint Microbiome Facility, Medizinischen Universität Wien; ⁷Zentrum für LehrerInnenbildung, Universität Wien; ⁸Bayerisches Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit; ⁹Biomedizinische Analytik Bachelorstudiengang, FH Campus Wien; ¹⁰Virologie, Medizinische Universität Wien; ¹¹IMP, Medizinische Universität Wien; ¹²AvoCard; ¹³DAMAST; ¹⁴Wirtschaftsuniversität Wien; ¹⁵Campus Monte Laa mit Ganztagschule; ¹⁶Volksschule Scheibenbergstraße

Einleitung: Die COVID-19-Pandemie stellt die Schulen vor große Herausforderungen. International gibt es noch einen Mangel an Daten zur epidemiologischen Rolle der Schulen. Hierzu soll nicht nur die Punktprävalenz aktiver SARS-CoV2 Infektionen, sondern auch die Prävalenzentwicklung (und damit zusammenhängend die Replikationszahl) in den Schulen untersucht werden. Zur Vorbereitung der Hauptstudie mit 30.000 SchülerInnen soll mit der Pilotstudie die Methode der Gewinnung von Proben durch Mund-Rachenspülung mit Gurgeln bei Schulkindern und die Organisation der Beprobung ganzer Schulen, sowie die Logistik der Präana-

lytik mit Probenpooling erprobt werden. Die Mund-Rachenspülung ist bei Erwachsenen äquivalent zum Nasenrachenabstrich.

Patienten und Methoden: Die Pilotstudie begleitet die Wiedereröffnung der Schulen mit zwei Messzeitpunkten. Sie umfasst ca. 3000 Schulkinder und deren Lehrkräfte an 6 Volksschulen, 3 neuen Mittelschulen und den Unterstufen von 2 AHS in Wien. Die Proben werden schmerzfrei per Mund-Rachenspülung (Gurgeln) gewonnen. Um die Kosteneffektivität angesichts der geringen erwarteten Prävalenz zu verbessern, werden vor der RNA-Extraktion und RT-qPCR jeweils 6 Proben gepoolt und nur im positiven Fall einzeln getestet. Bei infizierten Personen wird die Symptomatik und deren Verlauf sowie die Dauer des Virusnachweises bis zur Abheilung untersucht. Zudem wird an ihnen die Sensitivität von einfachen 12-Item U-Sniff Riechtests für ein Screening auf SARS-CoV-2-Infektionen geprüft. Schließlich wird die Vertrautheit, Akzeptanz und Compliance mit Abstands- und Hygieneregeln in der Schule und der Einfluss der Pädagogen mittels selbstentwickelten Fragebögen erfasst.

Ergebnisse/Fallbericht: Bzgl. der Probengewinnung durch Mund-Rachenspülung mit Gurgeln bei Kindern, wird der altersabhängige Anteil mit verwertbarer Probe und der Zeitaufwand pro Klasse beschrieben. Ergebnisse der täglichen Symptomerfassung und Verlaufsuntersuchungen mit PCR incl. Titerverlauf und Dauer der Infektiosität sowie des Riechtests werden aufgezeigt. Zudem werden Alterseffekte in der Akzeptanz der nicht-invasiven Sampling-Methode und der Vertrautheit, Akzeptanz und Compliance mit den Hygiene- und Abstandsregeln präsentiert.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Pilotstudie bereitet die Hauptstudie im Herbst 2020 vor, welche belastbare Daten zur Rolle von Kindern für die Epidemiologie von COVID-19 liefern soll, um die regulatorische Balance zwischen Sicherheit und Bildungsfortschritt bzw. sozialer Chancengleichheit zu optimieren. Darüber hinaus können die verwendeten Verfahren für eine frühzeitige Erfassung und Kontrolle von Infektionen in den Schulen eingesetzt werden.

P05-10

Eine Besiedelung mit extended-spectrum beta-lactamase (ESBL+) produzierenden Enterobakterien stellt kein erhöhtes Risiko für gastrointestinale Komplikationen oder Infektionen im Vorschulalter bei „very low birth weight“-Frühgeborenen dar

M. Eberhart¹, A. Grisold², E. Resch³, A. Trobisch³, B. Resch³

¹Forschungseinheit für neonatale Infektionserkrankungen und Epidemiologie, Medizinische Universität Graz; ²Diagnostik- und Forschungsinstitut für Hygiene, Mikrobiologie und Umweltmedizin⁴ Medizinische Universität Graz; ³Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung: Eine intestinale Besiedelung mit (ESBL+) Enterobakterien stellt eine Dysbiose des neonatalen Mikrobioms dar, die auch nach Ende der Neonatalperiode erhalten bleiben kann. Im Rahmen einer retrospektiven Fall-Kontroll Studie konnten wir bereits nachweisen, dass eine ESBL Infektion in der Neonatalperiode nicht mit einem erhöhten Risiko einer Nekrotisierenden Enterokolitis assoziiert ist (Eberhart et al., Infection 2020).

Patienten und Methoden: Mittels einer retrospektiven Fall-Kontrollstudie sind zwischen 2005–2013 alle Frühgeborenen mit einem Gestationsalter ≤ 32 SSW, welche mit (ESBL+) Enterobakterien besiedelt waren, in die Fallgruppe eingeschlossen worden. Eine (ESBL-) Kontrollgruppe ist mit den Matchingkriterien (Geburtsjahr, Gestationsalter, Geburtsgewicht, Geschlecht) erstellt und alle Kinder mittels eines retrospektiven Follow-Up's bis zum Ende des sechsten Lebensjahres nachverfolgt worden. Es konnten ambulante als auch stationäre Krankenhausaufenthalte sowie folgende Diagnosen erfasst werden: Bakterielle und virale Infektionen, Fieberkrämpfe, Appendizitis, Ileus, Volvulus, Gastritis, Enteritis/Durchfall, gastroösophagealer Reflux und Entwicklungsauffälligkeiten.

Ergebnisse/Fallbericht: Zwischen 2005 und 2013 konnten 149 Frühgeborene, die mit (ESBL+) Enterobakterien besiedelt waren, herausgefiltert und mit 149 Kindern aus der Kontrollgruppe gematcht werden. Im Rahmen des Follow-Up verstarben 7 Kinder der Fallgruppe und 3 Kinder der Kontrollgruppe, somit verblieben 142 und 146 Kinder. 135 von 142 Kin-

dern der Fallgruppe (92,5 %) wurden mit bestehender (ESBL+) Enterobakterien Besiedelung in der Neonatalperiode entlassen.

Es zeigten sich keine Unterschiede (Fall vs. Kontrolle): ambulante Krankenhausuntersuchungen (252 vs. 204; $p=0,15$), Anzahl der stationären Krankenhausaufenthalte (155 vs. 165; $p=0,33$), Dauer der stationären Aufenthalte in Tagen (772 vs. 813; $p=0,38$), Enteritis (36 vs. 29; $p=0,29$), Gastritis (19 vs. 11; $p=0,11$), Appendizitis (0 vs. 1; $p=0,16$), virale Infektionen (199 vs. 184; $p=0,39$), bakterielle Infektionen (67 vs. 54; $p=0,25$), Fieberkrämpfe (5 vs. 10; $p=0,17$), Ileus (0 vs. 0), Volvulus (1 vs. 0; $p=0,16$), gastro-ösophagealer Reflux (27 vs. 17; $p=0,06$), und Entwicklungsauffälligkeiten (44 vs. 35; $p=0,15$).

Schlussfolgerungen und Diskussion: Wir können mit dieser retrospektiven Fall-Kontrollstudie zeigen, dass eine Besiedelung mit (ESBL+) Enterobakterien kein erhöhtes Risiko für gastrointestinale, infektabhängige oder die Entwicklung betreffende Komplikationen bis zum sechsten Lebensjahr eines Kindes darstellt.

P06-01

Rare cardiac tumor in an adolescent

N. Nöbler¹, G. Grangl¹, S. Schweintzger¹, A. Burmas¹, M. Köstenberger¹, K. Meinel¹, K. Finding¹, D. Baumgartner¹, A. Fandl¹, R. Mair², A. Gamillscheg¹, S. Kurath-Koller¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Kardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Klinische Abteilung für Kinderherzchirurgie, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Introduction: Primary cardiac tumors in pediatric patients are extremely rare. Of these, almost about three quarters of cardiac tumors are benign. The clinical manifestations of primary heart tumors ranging from asymptomatic to life threatening complications, including arrhythmias, severe heart failure or sudden cardiac death.

Results/case report: We report on a 13 year old male presenting with acute self-relieving chest pain. He had no further complaints of dyspnea or fatigue. Aside a 2/6 systolic heart murmur, physical examination was unremarkable. ECG revealed no pathologic findings. Echocardiography revealed a 1.1 × 1.4 × 1.8 cm mass with a stalk attachment to the endocardium of the right ventricular outflow tract (RVOT), restricting half the diameter of the RVOT and leading to a mild stenosis of RVOT. Biventricular function was unimpaired. A cardiac magnetic resonance imaging showed no signs of malignancy and allowed exclusion of thrombus and myxoma as differential diagnosis and suggesting papillary fibroelastoma to be the most likely diagnosis. Initially, the patient declined surgery and we started him on oral aspirin to prevent grafted thrombus formation. Due to growth of the mass throughout follow-up, surgery via a transvalvular approach necessitating cardiopulmonary bypass was performed. A subsequent histological study revealed a hemangioma.

Conclusions and discussion: The most common primary cardiac tumors in children are rhabdomyoma, followed by fibroma and myxoma. On cardiac angiomas in children only few case reports exist. New occurring heart murmur and chest pain are well described symptoms for this etiology. However, differential diagnoses of chest pain in children are plenty. In hemangioma, surgical resection is the treatment of choice, although spontaneous resolution has been described. A new cardiac murmur with a history of chest pain in an adolescent should trigger a full cardiac evaluation. Only in a very small amount of these patients a primary cardiac tumor will be detected.

P06-02

Vitamin K deficiency induced spontaneous haemopericardium and cardiac tamponade in an infant with alpha-1-antitrypsin deficiency. A case report

C. Bauer¹, E. Grohmann¹, D. Furthner², G. Tulzer¹

¹Klinik für Kinderkardiologie, Kepler Universitätsklinikum, Linz;

²Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Kepler Universitätsklinikum, Linz

Introduction: Vitamin K deficiency bleeding is a life-threatening complication in early infancy. Exclusive breast feeding and neonatal cholestasis syndromes, most notable α -1-antitrypsin deficiency, have been reported to be risk factors. Intracranial haemorrhage is most common. No association to haemopericardium has been reported before.

Results/case report: We report on an eleven-week-old at term born infant, who presented with severe anaemia and signs of cardiogenic shock caused by cardiac tamponade. Emergency pericardiocentesis was performed and a significant amount of haemorrhagic fluid was removed. During workup α -1-antitrypsin deficiency induced vitamin K deficiency bleeding was found to be the underlying cause. After initial replacement of coagulation factors, erythrocytes and vitamin K, the infant recovered.

Conclusions and discussion: Alpha-1-antitrypsin deficiency can lead to vitamin K deficiency in young infants even with adequate prophylaxis.

Spontaneous haemorrhagic pericardial effusion was a new manifestation of vitamin K deficiency bleeding in our patient and should be considered and ruled out in young infants who present with acute anaemia and poor clinical condition.

P06-03

Fallbericht: Seltene neurologische Komplikation nach Herz-Lungen-Maschinen Operation bei einem 4-jährigen Mädchen

K. Meinel, N. Nathalie, S. Schweintzger, S. Kurath-Koller, M. Köstenberger, G. Grangl, A. Burmas, D. Baumgartner, A. Gamillscheg

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

Einleitung: Die „Postpump-Chorea“ ist eine seltene, durch choreatiforme Bewegungsstörungen gekennzeichnete Komplikation, die nach Herz-Lungen-Maschinen (HLM) -Operation vor allem bei Kindern im Alter zwischen 6 Monaten und 6 Jahren auftreten kann. Die genaue Pathogenese ist unklar. Ursächlich wird eine HLM-bedingte ischämisch-hypoxische Schädigung der Basalganglien angenommen, wobei lange bzw. tiefe Hypothermie mit der Symptomatik assoziiert zu sein scheint.

Ergebnisse/Fallbericht: Bei einem 3 Monate altem Mädchen wurde eine Aortenisthmusstenose sowie eine Mitralinsuffizienz (MINS) operativ korrigiert. Die Entwicklung einer neuerlichen MINS machte im Alter von 4 Jahren eine neuerliche HLM-Operation mit Implantation einer biologischen Mosaik-Klappe notwendig. Es zeigte sich ein unkomplizierter perioperativer Verlauf.

Sieben Wochen postoperativ wurde die Patientin erstmals wegen progredienter Zuckungen der linken Hand, unsicherem Gangbild und Wortfindungsstörungen vorgestellt. Bei unauffälligen laborchemischen Untersuchungen sowie MRT des Schädels wurde eine Therapie mit Prednisolon eingeleitet, die bei rückläufiger Symptomatik nach insgesamt 3 Wochen ausschleichend beendet wurde.

Nach 4 Monaten traten jedoch neuerlich wurmartige Bewegungen der Extremitäten, ein Verdrehen der Augen und eine undeutliche Sprache der Patientin auf. In der umfangreich durchgeführten Labordiagnostik zeigte sich kein Hinweis auf eine infektiöse Genese. Neuropädiatrisch zeigte sich ebenfalls kein organisches Korrelat (Liquordiagnostik und EEG unauffällig). Unter der daraufhin durchgeführten Kortisonstherapie kam es zu einer raschen Regredienz der Symptomatik. Unter Weiterführung einer Therapie mit Prednisolon über 4 Wochen kam es schließlich zu einem Sistieren der Symptome. In Zusammenschau der Befunde wurde die Diagnose „Postpump Chorea“ gestellt und die Kortisontherapie beendet.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Bei der „Post-pump-Chorea“ handelt es sich um ein seltenes hyperkinetisches-hypotones Syndrom im Zusammenhang mit einer HLM-Operation, welches mit einer Inzidenz von 0,6 % vor allem im Kindesalter auftritt. Die Symptomatik beginnt typischerweise einige Tage postoperativ und bildet sich zumeist in einem Zeitraum von Tagen bis Wochen vollständig zurück. In schweren Fällen wird allerdings eine Beschwerdepersistenz über Jahre beschrieben. Aufgrund mangelnder Datenlage bestehen derzeit keine Therapieempfehlungen. Mit diesem Fallbereich möchten wir auf seltene Komplikationen im Rahmen kinder-kardiologischer Operationen aufmerksam machen.

P06-04

Sinus competition in right atrial isomerism

N. Nöbler, S. Schweintzger, G. Grangl, A. Burmas, K. Meinel, M. Köstenberger, K. Finding, A. Fandl, D. Baumgartner, A. Gamillscheg, S. Kurath-Koller

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

Introduction: Patients with heterotaxy syndrome have often a very unique and variable anatomy, also affecting the cardiac conduction system. Whereas this syndrome describes the positioning of the thoracic and abdominal organs, cardiac atria positioning is defined separately. The atria show either a normal anatomy or present as left isomerism (“bilateral left atria”) or

right isomerism (“bilateral right atria”). Due to the anatomical features, the sinus node has been reported to be present bilaterally in right isomerism.

Results/case report: A 13 months old boy with known heterotaxy syndrome, dextrocardia and right atrial isomerism was transferred to our hospital due to supraventricular tachycardia, despite existing antiarrhythmic therapy (Sotalol). Initially he presented with reduced left ventricular ejection fraction with tachycardia around 230 beats per minute (bpm). The ECG showed a narrow complex tachycardia which could be terminated by intravenous Esmolol. One day later the monitor ECG showed a *p*-axis changing with heart rate. Within one minute the monitor ECG tracing revealed an alternation between an inferior *p*-wave axis at 110 bpm and a superior *p*-wave axis at 117 bpm whilst the patient was supine and sleeping. Therefore we hypothesized sinus node duality, where one is positioned to the patient's right and anteriorly having a spontaneous depolarization rate around 110 bpm. A second sinus node seems positioned more left sided and posteriorly with a slightly higher spontaneous depolarization rate. Changes in *p*-wave axis were also present during 24 h ECG monitoring supporting our hypothesis of bilateral sinus node tissue with competing heart rates.

Conclusions and discussion: Bilateral sinus node tissue is reported to be present in 54 % of patients with right atrial isomerism and may be associated with several, mostly supraventricular, arrhythmias.

Neonatologie

P07-01

Peripher-muskuläre Gewebsoxygenierung und Gewebserfusion gemessen mit Nah-Infrarot-Spektroskopie bei Frühgeborenen in den ersten 24 Lebensstunden

C. Wolfsberger¹, N. Baik-Schneditz¹, B. Schwabberger¹, C. Binder-Heschl¹, N. Höller¹, L. Miledler¹, M. Bruckner¹, A. Avian², B. Urlesberger¹, G. Pichler¹

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

Einleitung: Nah-Infrarot-Spektroskopie (NIRS) in Kombination mit venöser Okklusion ermöglicht die Beurteilung der peripher-muskulären Gewebsoxygenierung und Gewebserfusion. Das Ziel der Studie war die Evaluierung einer möglichen Veränderung der peripher-muskulären Gewebsoxygenierung und -perfusion, gemessen mit NIRS, bei kardiozirkulatorisch stabilen Frühgeborenen innerhalb der ersten 24 Lebensstunden.

Patienten und Methoden: Sekundäre Outcome-Parameter von prospektiven Beobachtungsstudien wurden analysiert. Frühgeborene mit peripher-muskulären Messungen der Gewebsoxygenierung und -perfusion mit NIRS in Kombination mit venöser Okklusion innerhalb der ersten 24 Lebensstunden wurden inkludiert. Exkludiert wurden Frühgeborene mit kardiozirkulatorischer Unterstützung und/oder Zeichen einer Infektion/Inflammation. Die Frühgeborenen wurden gemäß ihres Messzeitpunktes nach Geburt in vier 6 h-Perioden (1–6 h, 7–12 h, 13–18 h, 19–24 h) unterteilt. Frühgeborene der ersten 6 h-Periode wurden mit Frühgeborenen der drei folgenden Perioden im Verhältnis 2:1 entsprechend ihres Gestationsalters GA (± 1 Woche) gepaart. Für jede Periode wurden Gesamthämoglobin (HbT), „oxygen delivery“ (DO₂), „oxygen consumption“ (VO₂), Sauerstoff-Extraktion (FOE), regionale Sauerstoffsättigung (TOI) und venöse Sättigung (SvO₂) berechnet. Es wurden die Parameter der Frühgeborenen der ersten 6 h-Periode mit den Parametern der folgenden drei Perioden verglichen.

Ergebnisse/Fallbericht: 40 Frühgeborene der ersten Zeitperiode [GA: Median 33,5 (IQR: 32,5–34,1) Wochen] wurden zu je 20 Frühgeborenen der drei folgenden Perioden gematcht [Periode 2: GA 33,7 (33,1–34,3) Wochen; Periode 3: GA 34,1 (33,2–34,6) Wochen; Periode 4: GA 33,8 (32,6–34,6) Wochen]. HbT, DO₂ und SvO₂ waren signifikant höher in der zweiten und dritten 6 h-Periode verglichen mit der ersten 6 h-Periode. VO₂ zeigte keine signifikante Veränderung. FOE war signifikant niedriger in der zweiten, dritten und vierten Periode verglichen mit der ersten 6 h-Periode. TOI zeigte einen Trend in Richtung höhere Werte in der dritten Periode verglichen mit der ersten.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Bei kardiozirkulatorisch stabilen Frühgeborenen, ohne Zeichen einer Infektion/Inflammation kommt es innerhalb des ersten Lebensstages zu einer signifikanten Veränderung der peripher-muskulären Gewebsoxygenierung und -perfusion. Diese beschriebenen Veränderungen verhalten sich innerhalb des ersten Lebensstages unterschiedlich zu bereits beschriebenen Veränderungen danach.

P07-02

The effect of the phenothiazine levomepromazine on the developing mouse brain

I. Winkler, A. Posod, K. Wegleiter, E. Huber, M. Urbanek, U. Kiechl-Kohlendorfer, E. Griesmaier

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

Introduction: Levomepromazine (LMP) is a phenothiazine with analgo-sedative properties and is used off-label in pediatric intensive care units. Several studies have shown that phenothiazines are neuroprotective in adult models of brain injury. We previously evaluated a potential neuroprotective effect of LMP on murine neonatal excitotoxic brain injury. We were not able to show a beneficial effect on the lesion size, but demonstrated a significantly lower body weight gain after high-dose LMP treatment.

The aim of the current study was 1) to extend the previous analysis by determining cell death in cortical gray and underlying white matter, and 2) to assess possible neurotoxic and side effects of LMP on the developing rodent brain in healthy animals.

Patients and methods: 1) An excitotoxic insult was induced via intracranial ibotenate-injection in 5-days old mice. 1 h post injury, pups received a single intraperitoneal injection of i) LMP 0.05 µg/g body weight (bw), ii) LMP 0.1 µg/g bw, iii) LMP 0.5 µg/g bw, iv) LMP 1 µg/g bw, or v) physiological saline as a vehicle control. Mice were sacrificed 24 h or 120 h after injury. 2) 5-days old mice without ibotenate-injection were randomly assigned and treated according to the described groups (i–v). Mice were sacrificed 24 h after injection; daily body weight gain was evaluated. Brains adhering to both 1) and 2) study groups were immersion-fixed for 72 h, paraffin-embedded and sectioned serially into 10 µm-thick coronal slices. Cell death analysis was conducted by quantifying caspase-3-positive (1) and TUNEL-positive cells (1, 2).

Results/case report: In the excitotoxic brain injury model (1), the number of caspase-3-positive and TUNEL-positive cells did not differ between treatment groups. Healthy animals (2) receiving LMP treatment did not show a statistically significant difference in the number of TUNEL-positive cells compared to vehicle-injected controls. High-dose LMP treatment with 1 µg/g bw resulted in a significantly lower weight gain from postnatal day 5 to 6 in otherwise healthy animals.

Conclusions and discussion: This study confirms our assumption that reduced weight gain after LMP treatment is dose-dependent and perhaps attributable to the sedative effect of the substance. LMP does not show a neurotoxic effect on the developing brain and does neither harm nor protect it after excitotoxic brain injury. Hence, LMP is not eligible for use as a neuroprotectant but could serve, upon further investigations, as an algo-sedative in neonates.

P07-03

Fibroblast growth factor-23 (FGF-23) concentrations in former very preterm infants—First data

A. Posod¹, B. Schaefer², H. Zoller², U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Pädiatrie II (Neonatologie), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ²Innere Medizin I (Gastroenterologie, Hepatologie und Endokrinologie), Univ. Klinik für Innere Medizin, Innsbruck

Introduction: Fibroblast growth factor-23 (FGF-23) is widely known as a regulator of phosphate and calcium homeostasis. Recent studies suggest a role of FGF-23 elevations in cardiovascular disease in adults. Whether increased FGF-23 concentrations add to the unfavorable cardiovascular risk profile observed in former preterm infants in early childhood is currently unknown. The aim of this study was to determine concentrations of the biologically active intact FGF-23 (iFGF-23) and its inactive C-terminal cleavage product (cFGF-23) in former very preterm infants and same-aged healthy children born at term.

Patients and methods: Children aged 5 to 7 years born at term or at <32 weeks' gestation were included in the study. Blood samples were drawn after an overnight fasting period. iFGF-23 (Kainos Laboratories, Tokyo, Japan) and cFGF-23 (Biomedica Medizinprodukte, Vienna, Austria) were quantified by means of enzyme-linked immunosorbent assays according to the manufacturers' instructions. Plasma electrolyte and alkaline phosphatase concentrations were determined at the Central Institute for Medical and Chemical Laboratory Diagnosis at Innsbruck University Hospital.

Results/case report: 21 term-born children and 26 former very preterm infants were included in the study. In comparison to children born at term, former very preterm infants had significantly higher concentrations of iFGF-23 (median (interquartile range); term: 29.1 (20.0; 38.2) vs. preterm: 43.6 (26.3; 49.8) pg/mL; U = 404.5, $p = 0.005$, Mann-Whitney U test). cFGF-23 concentrations did not significantly differ between groups (term: 1.5 (1.1; 1.8) vs. preterm: 1.2 (0.9; 1.9) pmol/L; U = 263.5, $p = 0.839$, Mann-Whitney U test). Plasma phosphate concentrations were significantly lower in former very preterm infants (term: 1.46 (1.35; 1.59) vs. preterm: 1.37 (1.26; 1.48) mmol/L; U = 177.5, $p = 0.041$, Mann-Whitney U test), but all

within age- and sex-specific reference ranges. Plasma calcium and alkaline phosphatase concentrations did not significantly differ between groups.

Conclusions and discussion: In comparison to same-aged children born at term, former very preterm infants display higher concentrations of iFGF-23 without signs of increased cleavage. Whether this translates into adverse cardiovascular outcomes has to be addressed by future studies.

P07-04

Analyse der akustischen Umgebung bei Frühgeborenen während der Neonatalperiode

A. Moll, M. Hammerl, E. Griesmaier, U. Kiechl-Kohlendorfer, V. Neubauer

Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Univ.-Klinik für Pädiatrie II (Neonatologie), Medizinische Universität Innsbruck, Österreich

Einleitung: Frühgeborene (FG) stellen eine Risikogruppe für Sprachentwicklungsstörungen dar. Aktuell gibt es kaum Evidenz bezüglich der optimalen Frequenz und Intensität von akustischen Reizen für die bestmögliche Entwicklung von FG. Jedoch geben aktuelle Daten Hinweis darauf, dass regelmäßiger Kontakt mit der Sprache einen positiven Effekt auf die Entwicklung der Kinder haben könnte. Die aktuelle Studie soll als Basis für weitere Untersuchungen Erkenntnisse zur derzeitigen akustischen Umgebung von FG bringen. Ziel dieser Studie ist es, die akustische Umgebung von FG <32 Schwangerschaftswochen (SSW) während ihres stationären Aufenthaltes mittels eines digitalen Sprachprozessors und eines spezialisierten Softwareprogrammes zu untersuchen und zu beschreiben.

Patienten und Methoden: Alle FG <32 SSW an der Universitätsklinik Innsbruck mit Muttersprache Deutsch können nach Aufklärung und Einverständnis der Eltern in die Studie eingeschlossen werden. Die akustische Umgebung wird mit Hilfe eines digitalen Sprachprozessors (LENA©) für einen Zeitraum von 16 h aufgezeichnet und anschließend durch ein spezialisiertes Softwareprogramm (ADEX©) ausgewertet. Dieses Programm erlaubt die automatisierte Quantifizierung folgender Parameter: 1) Anzahl der von erwachsenen gesprochenen Wörter, 2) Sprache (% der aufgenommenen Zeitperiode), 3) Lärm (% der aufgenommenen Zeitperiode), 4) elektronische „Medien“, z.B. Monitoralarm, Radio etc. (% der aufgenommenen Zeitperiode), 5) Stille und Hintergrundgeräusche >32 dB, z.B. Brummen des Inkubators (% der aufgenommenen Zeitperiode). Die Untersuchung beginnt mit dem Tag der Geburt und wird bis zum postmenstruellen Alter von 36 Wochen 1 × wöchentlich durchgeführt.

Ergebnisse/Fallbericht: Seit November 2019 konnten 11 Kinder mit einem mittleren Gestationsalter von $28,7 \pm 2,5$ SSW in die Studie eingeschlossen werden. Bisher wurden 1008 h der akustischen Umgebung dieser FG aufgezeichnet, welche sich derzeit in weiterer Auswertung befinden.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Durchführung der Aufnahmen mittels des digitalen Sprachprozessors (LENA©) auf der Intensivstation erwies sich als praktikabel. Erste Analysen mittels des Softwareprogramms ADEX© lieferten plausible Daten zur akustischen Umgebung von FG auf der Neonatologischen Intensivstation. Detaillierte Ergebnisse zum Ist-Stand der akustischen Umgebung von FG <32 SSW während ihrer ersten Lebenswochen sind in Auswertung und werden im Rahmen des Kongresses präsentiert.

P07-05

Mode of delivery affects amplitude-integrated EEG signals in preterm infants

C. Schreiner, M. Hammerl, V. Neubauer, U. Kiechl-Kohlendorfer, E. Griesmaier

Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Univ.-Klinik für Pädiatrie II (Neonatologie), Medizinische Universität Innsbruck, Austria, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Introduction: Delivery mode could influence early postnatal adaptation of physiological brain activity in neonates. Differences in electroencephalography patterns have been postulated between infants born by C-section and vaginal delivered neonates previously. Recently Castro et al. postulated an association of burst-suppression pattern in amplitude-integrated elec-

troencephalography (aEEG) and vaginal delivery in preterms born before 33 completed weeks of pregnancy on postnatal day one in a small ($n=60$) observational cross-sectional study (Castro JS, J Pediatr, 2019 Jul). The aim of this study was to systematically evaluate aEEG signals by delivery mode during the first three days of life in a large cohort of preterm infants. **Patients and methods:** From October 2007 to April 2018 637 preterm infants with a mean gestational age of 29.5 weeks and a birth weight of 1272.3 g were included in the study. Infants were divided in two groups by birth mode: C-section and vaginal birth. AEEG recordings were evaluated at postnatal day 1, 2 and 3 using the Burdjalov score and presence of pathological background pattern (flat trace and burst suppression) using the Mann-Whitney U test.

Results/case report: We investigated aEEG recordings from 41 preterms after vaginal birth and 596 preterm infants after C-section. Groups did not differ in clinical variables. After vaginal birth infants had significantly lower Burdjalov continuity scores at postnatal day 3 ($p=0.011$) and displayed pathological background patterns (flat trace, burst-suppression) significantly more often at day 2 (10.0 % vs. 1.8 %; $p=0.04$) and day 3 (8.3 % vs. 1.5 %; $p=0.01$) compared to infants born by C-section. On postnatal day 3 infants with vaginal birth showed lower Burdjalov total scores (7.00 vs. 8.00), but significance was missed ($p=0.06$).

Conclusions and discussion: Preterm infants displayed lower Burdjalov continuity scores and pathological background tracings more frequently after vaginal birth compared to C-section. Our findings support the hypothesis that mode of delivery could be associated with transient changes in brain activity and should be considered when investigating alterations in aEEG signals in preterm infants in the transitional period.

P07-06

Fetales Hämoglobin als Einflussfaktor der zerebralen Sauerstoffsättigung und der fraktionierten Gewebe-Sauerstoff-Extraktion unmittelbar nach der Geburt

E. Pritisanac, B. Urlesberger, N. Baik-Schneditz, L. Mileder, B. Schwabberger, N. Höller, M. Bruckner, J. Martensen, G. Pichler

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

Einleitung: Fetales Hämoglobin (HbF) ist der wichtigste Sauerstoffträger im Blut von Feten und Neugeborenen. Verglichen zu adultem Hämoglobin (HbA) zeigt das HbF eine höhere Affinität für Sauerstoff. Der Prozentsatz an HbF (HbF%) wird mit zunehmendem Gestationsalter durch Ersetzen mit HbA weniger, daher ist HbF% bei der Geburt bei Frühgeborenen höher als bei Neugeborenen. Das Ziel dieser Studie war es, jeden Zusammenhang von HbF mit der arteriellen Sauerstoffsättigung (SpO_2), der Herzfrequenz (HR), der Sauerstoff-Sättigung des Gehirngewebes ($crSO_2$) und der fraktionierten Gewebe-Sauerstoff-Extraktion (FTOE) bei Neugeborenen unmittelbar nach der Geburt zu untersuchen.

Patienten und Methoden: Es wurde eine retrospektive Datenanalyse bei gesunden Frühgeborenen und gesunden reifen Neugeborenen, bei denen in den ersten 15 min nach der Geburt routinemäßig SpO_2 und EKG, sowie zusätzlich $crSO_2$ mit Nahinfrarotspektroskopie monitorisiert wurde, durchgeführt. Die Neugeborenen mussten auch eine routinemäßige Blutgasanalyse haben, die eine HbF-Messung beinhaltet. FTOE wurde aus SpO_2 und $crSO_2$ berechnet. Korrelationen von Gesamthämoglobin (Hb), HbF und HbF% mit SpO_2 , HR, $crSO_2$ und FTOE wurden für jede Minute durchgeführt.

Ergebnisse/Fallbericht: 92 reife Neugeborene (GA = $38,7 \pm 0,8$ Wochen) und 19 Frühgeborene (GA = $34,3 \pm 1,4$ Wochen) wurden eingeschlossen. Die zwei Patientengruppen zeigten einen statistisch signifikanten Unterschied in ihren HbF% ($71,1 \pm 8,6$ % vs $78,3 \pm 5,4$ %, $p=0,001$) und HbF Werte ($14,9 \pm 1,5$ vs $13,5 \pm 1,9$ g/dL, $p=0,004$) jedoch keinen Unterschied für Hb Werte ($19,0 \pm 1,7$ vs $19,3 \pm 2,1$ g/dL, $p=0,73$). HbF%, Hb und HbF zeigten sowohl bei reifen Neugeborenen als auch bei Frühgeborenen keine signifikante Korrelation mit der Herzfrequenz. Bei reifen Neugeborenen bestand eine schwache positive Korrelation zwischen HbF und SpO_2 (5. bis 15. Minute) jedoch keine Korrelation mit $crSO_2$ und FTOE.

Bei Frühgeborenen korrelierte HbF signifikant positiv mit $crSO_2$ (2. bis 5. Minute) und negativ mit FTOE (2. bis 3. Minute).

Schlussfolgerungen und Diskussion: Bei reifen Neugeborenen korrelierte HbF nicht mit der zerebralen Sauerstoffversorgung, wobei bei Frühgeborenen jedoch eine Zunahme von HbF mit einer Zunahme von $crSO_2$ und einer Abnahme von FTOE insbesondere in den ersten Minuten nach der Geburt zu beobachten war.

P07-07

Der Effekt von Hydrocortisontherapie für die chronische Lungenerkrankung auf das entwicklungsneurologische Outcome von extremen Frühgeborenen

V. Haun, M. Hammerl, E. Griesmaier, U. Kiechl-Kohlendorfer, V. Neubauer

Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Univ.-Klinik für Pädiatrie II (Neonatologie), Medizinische Universität Innsbruck, Österreich

Einleitung: Die chronische Lungenerkrankung ist ein häufiges Krankheitsbild bei extremen Frühgeborenen (FG). Eine wirksame Therapie stellt die Anwendung von Kortikosteroiden dar. Während Dexamethason aufgrund seines negativen Einflusses auf die Langzeitentwicklung der FG nur in schweren Fällen verabreicht werden sollte, sind derartige Auswirkungen für Hydrocortison bisher nicht nachgewiesen worden. Ziel dieser Studie war es, den Effekt von Hydrocortison auf die motorischen und kognitiven Fähigkeiten von FG <28 Schwangerschaftswochen (SSW) im korrigierten Alter von 12 Monaten zu untersuchen.

Patienten und Methoden: FG <28 SSW, die zwischen Oktober 2010 und Dezember 2018 in Tirol geboren wurden, waren für die Studie geeignet. FG, die Dexamethason erhalten hatten, wurden von den weiteren Analysen ausgeschlossen. Erhoben wurden die neonatalen Patientencharakteristika sowie Zeitpunkt, Dosis und Dauer der Hydrocortisontherapie. Die motorischen und kognitiven Fähigkeiten wurden mittels Bayley Scales of Infant Development im korrigierten Alter von 12 Monaten quantifiziert.

Ergebnisse/Fallbericht: Es konnten insgesamt 81 Kinder mit einem mittleren Gestationsalter von $26,4 \pm 1,1$ SSW eingeschlossen werden. Davon erhielten 44 (54,3 %) Hydrocortison. Die mediane kumulative Dosis an Hydrocortison lag bei $14,9$ ($3,2-79,1$) mg/kg. FG in der Hydrocortisongruppe wurden unreifer, ($26,1 \pm 1,0$ vs. $26,8 \pm 1,1$, $p=0,006$) und mit niedrigerem Geburtsgewicht (782 ± 176 vs. 905 ± 230 , $p=0,008$) geboren und litten häufiger an einer Late-onset sepsis (21 [37,7 %] vs. 6 [16,7 %] $p=0,004$). Zudem benötigten sie sowohl am 28. Lebenstag (37 [84,1 %] vs. 22 [59,5 %], $p=0,023$) als auch mit dem postmenstruellen Alter von 36 Wochen (17 [38,6 %] vs. 2 [5,4 %], $p<0,0001$) häufiger zusätzlichen O2. Die mittleren motorischen (81 ± 19 vs. 94 ± 18 , $p=0,158$) und kognitiven (96 ± 13 vs. 101 ± 12 , $p=0,080$) Scores unterschieden sich nicht signifikant zwischen den beiden Gruppen. Auch in der Rate an Kindern mit motorischer (14 (31,8 %) vs. 6 (16,2 %), $p=0,126$) und kognitiver (7 (15,9 %) vs. 2 (5,4 %), $p=0,170$) Entwicklungsverzögerung lagen keine signifikanten Gruppenunterschiede vor.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Erste Analysen im Kleinkindalter zeigen keinen negativen Effekt einer Hydrocortisontherapie während der Neonatalperiode auf die motorischen und kognitiven Fähigkeiten von FG <28 SSW.

P07-08

Secretoneurin als potenzieller Serum-Biomarker der Hirnschädigung bei Frühgeborenen

Y. Pellkofer, K. Wechselberger, A. Posod, M. Urbanek, E. Huber, I. Winkler, U. Kiechl-Kohlendorfer, E. Griesmaier

Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Univ.-Klinik für Pädiatrie II (Neonatologie), Medizinische Universität Innsbruck, Österreich

Einleitung: Frühgeborene <32 Schwangerschaftswochen (SSW) haben ein hohes Risiko Hirnschäden zu erleiden. Die klinische Diagnostik eines Hirnschadens bei Frühgeborenen besteht derzeit aus bildgebenden Verfahren oder der Beurteilung der Entwicklungsneurologie. Bei Er-

P07-11

Neonatale Mortalität und bronchopulmonale Dysplasie bei extrem unreifen Frühgeborenen (23 + 0–25 + 6 SSW) mit RDS und unterschiedlicher Surfactantapplikation in den Jahren 2014–2019

B. Göres, B. Schwabegger, B. Urlesberger, F. Reiterer

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

Einleitung: Die bronchopulmonale Dysplasie (BPD) ist eine chronische Lungenerkrankung, welche je nach Schweregrad mit signifikanter Komorbidität, Mortalität, langer Hospitalisierung und Langzeitproblemen einhergeht und vor allem sehr unreife Frühgeborene betrifft. Wenig-invasive Strategien zur Surfactantapplikation wie INSURE (Intubation-Surfactant-Extubation) und LISA (Less-Invasive Surfactantadministration) haben in den letzten Jahren zunehmend an Bedeutung gewonnen und könnten zu einer Verringerung der Mortalität und BPD-Inzidenz beitragen.

Patienten und Methoden: Alle Frühgeborenen mit RDS und einem Gestationsalter (GA) von 23 + 0–25 + 6 SSW mit Geburt im Zeitraum von 2014–2019 wurden retrospektiv erfasst. Exkludiert wurden Frühgeborene, welche innerhalb weniger Stunden postnatal verstorben sind ($n = 10/93$ (11 %)). 3 Zeitperioden (ZP) mit unterschiedlichen Strategien zur Surfactantapplikation (klassische Applikation mit Intubation, Surfactant und mechanischer Beatmung, INSURE und LISA) wurden evaluiert. ZP1: 2014–15 ($n = 31$): optional INSURE nur bei FG ab 25 SSW ($n = 7$). ZP2: 2016–2017 ($n = 22$): optional INSURE bei allen FG ($n = 8$). ZP3: 2018–2019 ($n = 30$): optional LISA ($n = 19$) oder INSURE ($n = 5$). Hauptzielgrößen: Neonatale Mortalität und Inzidenz einer moderaten-schweren BPD mit 36 SSW postmenstruell (NIH-Definition 2001) bezogen auf alle Überlebenden. Nebenzielgrößen: Dauer (Tage, median) der invasiven (IMV) und nicht-invasiven (NIV) Beatmung, Intubationsfrequenz nach INSURE und LISA, Häufigkeit einer Dopram-Therapie bei schwerem Apnoesyndrom.

Ergebnisse/Fallbericht: Epidemiologische Basisdaten wie GA, Geburtsgewicht, Apgar, NapH, waren in den 3 ZP vergleichbar. Mortalität (%): ZP1: 32, ZP2: 29, ZP3: 22. Tod oder BPD (%): ZP1: 32, ZP2: 41, ZP3: 53. BPD moderat+schwer (%): ZP1: 24, ZP2: 33, ZP3: 42. BPD moderat (%): ZP1: 10, ZP2: 13, ZP3: 29. BPD-schwer (%): ZP1: 14, ZP2: 20, ZP3: 13. IMV: ZP 1–3: jeweils 10, NIV: ZP1: 39, ZP2: 54, ZP3: 67. Intubationsfrequenz (%) nach INSURE: total 50 (≤ 72 h = 35), nach LISA total 74 (≤ 72 h = 10). Dopram (%): ZP1: 39, ZP2: 54, ZP3: 67.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Mit Zunahme der Anwendung von INSURE und LISA kam es zu einer tendenziellen Abnahme der Gesamtmortalität, einem Anstieg der moderaten BPD-Inzidenz, einer Zunahme der NIV-Tage und Therapie mit Dopram. Die relativ geringen Fallzahlen in unserem Kollektiv und die initial noch geringere Erfahrung nach Einführung der wenig-invasiven Strategien zur Surfactantapplikation – speziell LISA – erlauben noch keine abschließende Beurteilung über die Effektivität in Bezug auf neonatale Mortalität und BPD-Inzidenz.

P07-12

Haddad syndrome in a preterm – A single case report

C. Schreiner¹, E. Ralser¹, C. Fauth², U. Kiechl-Kohlendorfer¹, E. Griesmaier¹

¹Department für Kinder- und Jugendheilkunde, Univ.-Klinik für Pädiatrie II (Neonatologie), Medizinische Universität Innsbruck, Austria, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ²Department für Medizinische Genetik, Molekulare und Klinische Pharmakologie, Medizinische Universität Innsbruck, Austria

Introduction: Congenital central hypoventilation syndrome (CCHS), also known as Ondine's curse, is a rare disorder of respiratory and autonomic regulation. CCHS presents with hypoventilation respectively apneas during sleep, resulting in hypoxemia and hypercapnia. Mutations in the PHOX2B gene, located on chromosome 4, were shown to be causative. In a subset of patients, CCHS is associated with Hirschsprung disease a combination which is known as Haddad syndrome. We present a case of Ondine's curse in a late preterm with total aganglionosis of small- and large bowel.

Results/case report: A female preterm infant born at 36.0 weeks of gestational age was referred from a peripheral hospital to our neonatal intensive care unit due to suspicion of meconium ileus after loop-ileostomy at the age of 8 days. The patient presented with recurrent severe apnea during sleep, not responding to caffeine citrate and was therefore dependent on assisted ventilation. In the further course, the patient was never able to pass stool spontaneously. A fluoroscopy, which was performed after clinical deterioration with signs of an acute abdomen showed a perforation next to the ileostomy. A revision with resection of 20 cm of ileum was conducted. A double-barrel ileostomy was performed and several biopsies of the large bowel were taken. Histopathologically, no ganglion cells could be identified in the biopsies or the resected segment of the bowel. Considering the infaust prognosis, life support was withdrawn after parental consent. Autopsy and histology verified the suspicion of total aganglionosis of small and large bowel. Genetic testing confirmed a heterozygous frameshift mutation in the PHOX2B-gene (c.722_759del; p.Ala241Glyfs*106), which has been described to be associated with a severe phenotype of Haddad syndrome characterized by severe apneas and Hirschsprung's disease with complete aganglionosis distal from duodenum.

Conclusions and discussion: Congenital central hypoventilation syndrome together with aganglionosis of the intestine are crucial hints for the diagnosis of Haddad syndrome. To confirm the diagnosis, biopsies of the intestines and genetic testing of PHOX2B for pathogenic variants should be performed. Identification of the causative mutation in the child is a prerequisite for targeted testing of the parents to determine the recurrence risk in future pregnancies.

P07-13

Microbiome analysis in very low birth weight infants receiving probiotics – Guiding the individual development of the initial intestinal microbiome

S. Kurath-Koller¹, C. Neumann², C. Moissel-Eichinger², R. Kraschl³, C. Canduth³, B. Hopfer⁴, M. Pausan², B. Urlesberger⁵, B. Resch⁵

¹Klinische Abteilung für Kinderkardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Institut für Mikrobiomforschung, Medizinische Universität Graz; ³Kinder- und Jugendheilkunde, Klinikum Klagenfurt, Klagenfurt; ⁴Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Hochsteiermark, Leoben; ⁵Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz

Einleitung: Derzeit scheint unklar in wie weit die Applikation von Probiotika im Rahmen einer Prophylaxe der nekrotisierenden Enterokolitis die Entwicklung des intestinalen Mikrobioms bei Frühgeborenen beeinflusst.

Patienten und Methoden: Wir präsentieren eine prospektive kontrollierte multizentrische Studie an „very low birth weight“ Frühgeborenen von drei österreichischen Zentren im Zeitraum von Oktober 2015 bis März 2017. Stuhlproben, gesammelt an jedem zweiten Tag während den ersten beiden Lebenswochen wurden mittels 16S rRNA Technik amplifiziert und analysiert. Aus diesen wurden siebzehn Negativkontrollen erstellt (Deutsches Register Klinischer Studien, No.: DRKS00009290).

Ergebnisse/Fallbericht: Die Studiengruppen (3 × 18 Frühgeborene) waren statistisch homogen im Hinblick auf Gestationsalter, Geburtsgewicht, APGAR Scores und Sauerstoffbedarf. 2029 verschiedene Taxa wurden gefunden, darunter Enterococcus und Staphylococcus, sowie die probiotischen Keime Lactobacillus und Bifidobacterium, welche deutlich vorherrschten. Bei Kindern welche Probiotika erhielten stieg die Anzahl an Bakterien früher im Verlauf an. Ohne die Gabe von Probiotika trugen die Keime Lactobacillus und Bifidobacterium nur marginal zum Stuhl-mikrobiom der untersuchten Kinder bei. Einige Kinder sprachen nicht auf Probiotika an. Die Proben aller teilnehmenden Zentren erreichten im Alter von zwei Wochen sehr ähnliche Diversität, bildeten jedoch deutliche zentrums-spezifische Cluster.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Applikation von Probiotika bei VLBW Frühgeborenen scheint sicher möglich, und führt zu einem früheren Anstieg des „bacterial load“ mit deutlichen individuellen Divergenzen. Dies könnte eine wichtige Rolle bei der Prävention neonataler Morbidität

spielen. Das Mekonium zeigte sich frei von bakterieller DNA, und orale Antibiotika hatten keinen negativen Einfluss auf das Stuhlmikrobiom der untersuchten Kinder. Unterschiedliche Krankenhausregime führten zu zentrumsspezifischen Zusammensetzungen des intestinalen Mikrobioms.

P07-14

Verbessert „Physiological Based Cord Clamping“ die zerebrale Oxygenierung und Perfusion bei Reifgeborenen? Eine randomisiert kontrollierte Studie

C. Wolfsberger¹, B. Schwabberger¹, M. Pocivalnik², G. Pichler¹, M. Bruckner¹, A. Avian³, N. Baik-Schneditz¹, E. Ziehenberger¹, L. Miledler¹, J. Martensen¹, C. Mattersberger¹, L. Schober¹, B. Urlesberger¹

¹Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Pädiatrische Intensivstation und Brandverletzteneinheit, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ³Institut für Medizinische Informatik, Statistik und Dokumentation, Medizinische Universität Graz

Einleitung: „Physiological based cord clamping“ (PBCC) bezeichnet das verzögerte Abnabeln nach Geburt, erst nach Einsetzen einer regelmäßigen und suffizienten Spontanatmung bzw. nach Etablierung einer adäquaten Ventilation. PBCC soll eine Stabilisierung/Steigerung des Cardiac Output und gleichzeitig eine Reduktion von bradykarden Episoden in der postnatalen Transitionsperiode bewirken. Diese stabileren kardiozirkulatorischen Parameter könnten mit einer verbesserten zerebralen Oxygenierung und Perfusion einhergehen.

Das Ziel dieser Studie war die Evaluierung von Unterschieden in der Herzfrequenz (HF), arteriellen Sauerstoffsättigung (SpO₂), zerebralen Gewebs-oxygenierung (cTOI) und des zerebralen Blutvolumens (CBV) abhängig von der Zeit der Abnabelung.

Patienten und Methoden: Es wurde eine randomisiert kontrollierte Studie (NCT02763436) mit vaginal entbunden Reifgeborenen durchgeführt. Entsprechend der Abnabelungszeit wurden die Neugeborenen in zwei Gruppen randomisiert: PBCC-Gruppe und ECC-Gruppe (early cord clamping). In der PBCC Gruppe wurde die Abnabelung erst nach Einsetzen einer suffizienten und regelmäßigen Spontanatmung durchgeführt, wohingegen in der ECC-Gruppe das Abklemmen bereits innerhalb der ersten 60 s erfolgen sollte. HF und SpO₂ wurden mittels präduktaler Puls-oxy-metrie (rechte Hand) aufgezeichnet. cTOI und CBV wurden mittels Nah-Infrarot Spektroskopie (NIRS) mit dem „NIRO 200NX“ (Hamamatsu, Japan) gemessen. Der NIRS Sensor wurde mit einer elastischen Bandage bzw. mit einer Haube frontal links angebracht. Die beschriebenen Messungen wurden innerhalb der ersten 15 Lebensminuten durchgeführt. **Ergebnisse/Fallbericht:** Insgesamt wurden 78 Reifgeborene inkludiert und 71 (PBCC *n*=35, ECC *n*=36) analysiert. Mittleres Gestationsalter war 40+0 SSW (±7 Tage), mittleres Geburtsgewicht betrug 3479 g (±424). Die mittlere Zeit bis zum Abnabeln betrug in der PBCC Gruppe 311 s (±184) und in der ECC Gruppe 65 s (±38) (*p*<0,001).

Es konnten keine signifikanten Unterschiede hinsichtlich HF (*p*=0,878), SpO₂ (*p*=0,322), cTOI (*p*=0,319) und CBV (*p*=0,814) zwischen den Gruppen vermerkt werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Es wurden keine signifikanten Unterschiede in HF, SpO₂, cTOI und CBV innerhalb der ersten 15 Lebensminuten bei vaginal entbundenen Reifgeborenen abhängig von der Abnabelungszeit (PBCC vs. ECC) beobachtet. Somit konnte kein Vorteil durch eine Verzögerung des Abnabelns >1 min hinsichtlich zerebraler Oxygenierung und Perfusion festgestellt werden.

P07-15

Einfluss der fetalen Inflamationsreaktion auf die zerebrale Oxygenierung von Frühgeborenen während der ersten 15 Lebensminuten

C. Wolfsberger, M. Bruckner, B. Schwabberger, L. Miledler, N. Baik-Schneditz, B. Urlesberger, G. Pichler

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

Einleitung: Fetale Inflamationsreaktion (FIRS) ist definiert als eine Erhöhung von Interleukin 6 (IL-6) im Nabelschnurblut >11 pg/ml. Es beschreibt eine systemische Aktivierung des fetalen Immunsystems. Das Vorliegen von FIRS bei Neugeborenen ist mit einer erhöhten neonatalen Morbidität und Mortalität assoziiert. Das Ziel dieser Studie war die Evaluierung des potenziellen Einflusses von FIRS auf die zerebrale Gewebs-Oxygenierung (crSO₂) und zerebrale Gewebs-Sauerstoff-Extraktion (cFTOE) innerhalb der ersten Lebensminuten. Ein weiteres Ziel war die Analyse eines potenziellen Einflusses von FIRS auf zerebrale Läsionen und Mortalität.

Patienten und Methoden: Sekundäre Outcome-Parameter von prospektiven Beobachtungsstudien wurden analysiert. Es wurden Frühgeborene, bei denen eine Messung der crSO₂ mit Nah-Infrarot-Spektroskopie (NIRS) innerhalb der ersten 15 Lebensminuten durchgeführt wurde, inkludiert. Frühgeborene mit FIRS (FIRS Gruppe) wurden gemäß ihres Gestationsalters GA (±1 Woche) mit Frühgeborenen ohne FIRS (non-FIRS Gruppe) gepaart. crSO₂, cFTOE, arterielle Sauerstoffsättigung (SpO₂), Herzfrequenz (HR) und inspiratorische Sauerstofffraktion (FiO₂) beider Gruppen wurden miteinander verglichen. Zerebrale Läsionen und Mortalität beider Gruppen wurden analysiert und verglichen.

Ergebnisse/Fallbericht: 46 Frühgeborene wurden insgesamt inkludiert: 23 Frühgeborene in der FIRS Gruppe [GA: Median 32,1 (IQR 30,3–33,0) Wochen; IL-6 Median 19,7 (IQR 12,2–37,0) pg/ml] wurden mit 23 Frühgeborenen in der non-FIRS Gruppe [GA: 32,0 (30,4–33,1) Wochen; IL-6 5,4 (3,0–6,7) pg/ml] verglichen.

cFTOE zeigte in der FIRS Gruppe signifikant niedrigere Werte innerhalb der ersten vier Minuten nach Geburt und einen Trend in Richtung niedrigere Werte in der 5. Lebensminute. Es konnten keine signifikanten Unterschiede in crSO₂ innerhalb der ersten 15 Lebensminuten beobachtet werden. SpO₂ war signifikant niedriger in Lebensminute 5 und 6 und die Herzfrequenz war signifikant niedriger in Minute 2 und 4 in der FIRS Gruppe. Überleben ohne zerebrale Läsionen war in beiden Gruppen vergleichbar.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Frühgeborene mit FIRS zeigten keine signifikanten Unterschiede in crSO₂, jedoch eine signifikant niedrigere cFTOE innerhalb der ersten Lebensminuten, verglichen mit Frühgeborenen ohne FIRS. Diese Beobachtung weist auf eine Beeinträchtigung der zerebralen Sauerstoffextraktion mit Beeinträchtigung der zerebralen Sauerstoffversorgung in der FIRS Gruppe innerhalb der ersten Minuten nach Geburt hin.

P07-16

Änderung im Non-invasiven Beatungsmanagement bei Frühgeborenen <1500 g Geburtsgewicht – Vergleich 2012 vs. 2017

S. Merl, L. Kirchner

Neonatalogie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung: Extrem kleine Frühgeborene leiden häufig an Lungenerkrankungen wie Atemnotsyndrom und Bronchopulmonaler Dysplasie. Um diese Erkrankungen zu behandeln beziehungsweise zu vermeiden, werden verschiedene Beatmungstechniken verwendet. Eine wichtige Methode, die in dieser Studie untersucht wurde, ist der CPAP (Continuous Positive Airway Pressure). Dabei wird durchgehend ein positiver Druck in den Atemwegen erzeugt (PEEP). Die Beatmungseinstellungen sind dabei sehr sorgfältig zu überwachen. Sind der Flow oder das PEEP-Level zu hoch gewählt, führt das zu Baro- und Volutraumata. Es ist daher wichtig, Verän-

derungen im Beatmungsmanagement und deren Folgen zu evaluieren, um die optimale Beatmungstechnik zu finden. Ziel dieser retrospektiven Studie war es, Veränderungen im Beatmungsmanagement von extrem kleinen Frühgeborenen mit einem Gestationsalter < 28 Wochen zu untersuchen. Hierfür wurden die Werte für Flow und PEEP sowie der Dauer der Beatmung und das Auftreten von beatmungsassoziierten Komplikationen zwischen den Jahren 2012 und 2017 verglichen.

Patienten und Methoden: Untersucht wurde das Beatmungsmanagement von allen extrem kleinen Frühgeborenen mit einem Gestationsalter < 28 Wochen, die an der Medizinischen Universität Wien zwischen 01.01. und 31.12.2012 und zwischen 01.01. und 31.12.2017 geboren wurden. Die untersuchten Parameter wurden unabhängig von der Art der verwendeten Atemunterstützung evaluiert. Die Daten wurden dem Vermont Oxford Network und den digitalisierten Patientenprotokollen entnommen. Die statistische Analyse erfolgte mit Hilfe der Software SPSS.

Ergebnisse/Fallbericht: Der Mittelwert des PEEP stieg von 6,274 mbar im Jahr 2012 auf 7,289 mbar im Jahr 2017 signifikant an. Auch der mittlere Flow zeigte eine Tendenz zur Zunahme, dies war jedoch nur für die 2. Lebenswoche signifikant: 2012 lag dieser bei 8,928 l/min und 2017 bei 9,574 l/min. Je jünger die Patienten/-innen waren (GA 23), desto größer waren die Unterschiede im PEEP und Flow zwischen den untersuchten Jahren. Der FiO₂ Bedarf zeigte keine signifikante Veränderung. Auffällig war eine Verkürzung der Beatmungsdauer von 53 % der Aufenthaltsdauer im Jahr 2012 auf 36 % im Jahr 2017. Ob der Anstieg besagter Beatmungsparameter für die Zunahme der CLD von 26,6 % auf 33,9 % und den Rückgang der Retinopathie von 59,7 % auf 55,7 % verantwortlich ist, lässt sich auf Grund der geringen Patientenzahl nicht sicher beurteilen.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Hypothese, dass sich das Beatmungsmanagement zwischen den Jahren 2012 und 2017 verändert habe, konnte in Bezug auf PEEP und Flow bestätigt werden.

P07-17

Beeinträchtigung der peripheren Gewebeoxygenierung bei Neugeborenen mit früher Inflammation/Infektion in den ersten 72 Lebensstunden

J. Buchmayer, L. Mileder, B. Urlesberger, N. Baik-Schneditz, B. Schwabberger, N. Höller, G. Pichler

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

Einleitung: Mittels Nahinfrarotspektroskopie (NIRS) kombiniert mit venöser Okklusion können verschiedene sauerstoffabhängige Parameter in peripherem Muskelgewebe bestimmt werden. Aufgrund einer beginnenden Zentralisation bei Neugeborenen mit Inflammation/Infektion ist eine erniedrigte periphere Sauerstoffzufuhr (DO₂) und eine beeinträchtigte periphere venöse Sauerstoffsättigung (pSvO₂) zu vermuten. Das Ziel dieser Studie war Parameter der peripheren Gewebeoxygenierung zwischen gesunden Neugeborenen und jenen mit früher Inflammation/Infektion zu vergleichen, um Infektionen früh erkennen zu können.

Patienten und Methoden: Sekundäre Outcome-Parameter von prospektiv durchgeführten Beobachtungsstudien wurden analysiert. Inkludiert wurden Früh- und Reifgeborene mit Infektionsrisiko, bei denen innerhalb der ersten 72 Lebensstunden periphere NIRS-Messungen mit venösen Okklusionen an den unteren Extremitäten vorgenommen wurden.

Die frühe Inflammation/Infektion wurde anhand klinischer Zeichen und Laborparameter bestätigt. Hämoglobin-Spiegel und peripherer Gewebeoxygenierungsindex (pTOI) wurden mittels NIRO 300 und NIRO 200-NX (beide Hamamatsu Photonics, Japan) gemessen. Mittels einer zwanzig Sekunden andauernden venösen Okklusion mit einem Druck zwischen diastolischem und geschätztem venösen Blutdruck wurden pSvO₂, DO₂ und Sauerstoffverbrauch (VO₂) durch Integration der gleichzeitig peripher gemessenen arteriellen Sauerstoffsättigung (SpO₂) bestimmt.

Ergebnisse/Fallbericht: 339 Neugeborene (226 Früh- und 113 Reifgeborene) mit einem medianen Gestationsalter von 35,0 [33,3–38,3] Wochen und einem medianen Geburtsgewicht von 2410 g [1920–3170] wurden inkludiert. Von diesen 339 Neugeborenen entwickelten 117 (34,5 %) eine

frühe Inflammation/Infektion. Bei Neugeborenen mit früher Inflammation/Infektion waren pTOI (69,5 % [65,5–73,2] versus 71,9 % [67,3–75,1]; $p=0,007$), pSvO₂ (67,4 % [63,7–71,1] versus 70,0 % [64,4–72,8]; $p=0,036$), DO₂ (37,0 $\mu\text{mol/l/min}$ [26,3–54,2] versus 41,4 $\mu\text{mol/l/min}$ [29,1–60,0]; $p=0,026$) und VO₂ (10,6 $\mu\text{mol/l/min}$ [8,1–13,4] versus 12,0 $\mu\text{mol/l/min}$ [8,9–15,3]; $p=0,020$) signifikant niedriger als bei gesunden Neugeborenen.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Wir fanden eine beeinträchtigte periphere Gewebeoxygenierung mit eingeschränkten Kompensationsmechanismen bei Neugeborenen mit früher Inflammation/Infektion. Die NIRS-basierte Messung der untersuchten Parameter zur Beurteilung des peripheren Sauerstoffhaushaltes könnte somit eine geeignete Früherkennungsmöglichkeit für Störungen der peripheren Mikrozirkulation darstellen.

P07-18

Entlassung von Frühgeborenen mit liegender Magensonde – Prävention oder Provokation von Fütterstörungen?

F. Krasnitzer-Leitner

Division für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Salzburg

Einleitung: Die Ernährung eines Neugeborenen ist ein dyadischer, angeborener und intuitiver Prozess, welcher gute Interaktion voraussetzt und psychologisch gesehen das Fundament für Wachstum und Entwicklung darstellt. Frühgeborene und deren Eltern sind aufgrund unterschiedlicher Faktoren in diesem Kontext mit einer Reihe von Nachteilen konfrontiert. Die Umgebung einer neonatologischen Intensivstation, notwendige medizinische Prozeduren im Rahmen der Versorgung der Kinder, sowie psychische Belastungen der Eltern erschweren den Prozess der Interaktion zwischen Eltern und Kind. Häufige und ernst zu nehmende Komplikationen in diesem Zusammenhang stellen Fütterstörungen dar, welche gravierende Auswirkungen sowohl auf die Entwicklung des Kindes als auch auf die Eltern-Kind-Beziehung haben können.

Patienten und Methoden: Meine Masterarbeit befasst sich auf Basis von Literaturstudien mit dem komplexen und vulnerablen Prozess der oralen Nahrungsaufnahme speziell bei Frühgeborenen. Ziel dieser Arbeit ist, anhand von wissenschaftlicher Literatur die Risikofaktoren für das biopsychosoziale Erklärungsmodell zur Genese von Fütterstörungen bei Frühgeborenen zu identifizieren, um in Folge einen möglichen präventiven Ansatz, sowohl für das stationäre Setting, als auch für die Entlassung des Kindes aus dem Krankenhaus aufzuzeigen, welcher zu einer physiologischen Fütter- und Essentwicklung beitragen könnte.

Ergebnisse/Fallbericht: Untersuchungen zeigen, dass Frühgeborene aufgrund unterschiedlicher Ursachen zur Risikogruppe zählen eine Essverhaltensstörung zu entwickeln und dass Eltern Frühgeborener u. a. im Kontext der Ernährung ihrer Kinder mit großen Herausforderungen zu kämpfen haben. Vor allem die prägende Anfangszeit auf der Neonatologie, sowie druckbehaftete Ereignisse im Kontext der Nahrungsaufnahme wirken sich belastend und nachteilig auf die Kinder und deren Familien aus.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Eine Elternerziehung im Sinne einer signalorientierten, unterstützenden, „cue-based“ Ernährung ihrer Kinder, im Einklang mit einer frühzeitigen Entlassung mit Magensonde könnte einen präventiven Ansatz darstellen, ein aversives Ess- und Fütterverhalten bei den Kindern zu vermeiden, die Stillraten zu erhöhen und eine frühere Entlassung aus der Klinik ermöglichen. Sollte es dadurch gelingen, Fütterstörungen bei Frühgeborenen entgegen zu wirken, wäre dies ein enormer Fortschritt für die zukünftige Versorgung von Frühgeborenen.

Keywords: Frühgeborene, Ernährung, Fütterstörungen, Magensonde, Entlassung

P07-19

Evaluierung neuer Fixationsmethoden für Nabelvenenkatheter mittels Einweg-Nabelklemme bei neonatalen Notfällen

C. Wolfsberger¹, C. Schlatter¹, B. Urlesberger¹, M. Bruckner¹, D. Freidorfer², L. Miledler¹, B. Schwaberg¹

¹Klinische Abteilung für Neonatologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Mediziner corps Graz, Österreichisches Rotes Kreuz Landesverband Steiermark

Einleitung: Die Etablierung eines Nabelvenenkatheters (NVK) im Rahmen der Neugeborenen-Reanimation wird laut aktuellen ERC-Leitlinien als optimaler Gefäßzugang hinsichtlich Medikamentenapplikation angesehen. Jedoch bietet die Anlage und Fixation besonders in der Notfallsituation oft Schwierigkeiten. Das Ziel dieser Studie war die Evaluierung zweier neuer Fixationsmethoden für Nabelvenenkatheter mittels Einweg-Nabelklemme hinsichtlich Volumenapplikation und Effektivität der Fixation v. a. im Rahmen von neonatalen Notfällen.

Patienten und Methoden: In einer experimentellen Studie wurden zwei Fixationsmethoden eines NVK mittels Einweg-Nabelklemme analysiert. Dafür wurden Nabelschnurreste nach Spontangeburt und Sectio-Entbindung mit handelsüblichen Venenverweilkanülen nach Entfernung der Hohnadel (18G oder 20G) katheterisiert. Für die erste Fixiermethode (FixPlus) wurde eine Einwegklemme am Übergang zwischen dem transparenten Katheterteil, der sich in der Nabelvene befindet, und dem Plastikflügel der Venenverweilkanüle, der sich außerhalb befindet, geschlossen. Zur Blutungskontrolle wurde zusätzlich auf Höhe des transparenten Katheterteils ein Nabelbändchen festgezogen. Bei der zweiten Fixationsmethode (Fix) wurde die Nabelklemme im Unterschied weiter distal (auf Höhe des transparenten Katheters) geschlossen, jedoch kein Nabelbändchen eingesetzt.

Überprüft wurden relevante Kompressionen des Katheterlumens (getestet mittels Einfuhr einer vordefinierten Flüssigkeitsmenge (10 ml/kg Körpergewicht des Neugeborenen) über eine Minute), sowie die Effektivität der Fixation (überprüft wurde mittels digitaler Federwaage jene Kraft, die zum Lösen der Fixierung notwendig ist).

Ergebnisse/Fallbericht: Insgesamt wurden 40 Nabelschnüre katheterisiert, jeweils 20 NVK in jeder Gruppe. Bei FixPlus konnte im Median [IQR] 95 % [89–100] des vordefinierten Volumens appliziert werden, in der Gruppe Fix waren es 97 % [0–100] ($p=0,2$). Es war bei FixPlus einmal, bei Fix sechsmal unmöglich ein Volumen aufgrund von Kompression des Katheters zu applizieren ($p=0,038$). Die Effektivität der Fixation (mediale Kraft [IQR] in Newton) zeigte sich bei FixPlus signifikant höher als bei Fix (65,9 N [56,5–68,9] versus 4,6 N [3,9–6,0]; $p<0,001$).

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Fixation eines NVK mittels Einweg-Nabelklemme ist unkompliziert durchführbar. Bei der FixPlus Technik zeigten sich im Vergleich eine geringere Anzahl an relevanten Kompressionen des Katheterlumens; auch die Effektivität der Fixierung ist bei FixPlus signifikant besser.

P08-01

Goodpasture Syndrom bei einer 17-jährigen Patientin

S. Aichinger¹, S. Adelberger¹, M. Hoislbauer¹, J. Emhofer¹, C. Schwarz², G. Farid Monfared¹, O. Wagner¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Steyr, Steyr; ²Innere Medizin I, Landeskrankenhaus Steyr, Steyr

Einleitung: Das Goodpasture Syndrom (GPS) ist mit weniger als 2:1 Mio. eine seltene Vaskulitis der kleinen Gefäße. Bei Kindern und Jugendlichen ist die Inzidenz noch geringer. Es kommt zur Bildung von Antikörpern gegen die alveoläre und glomeruläre Basalmembran (GBM) und in weiterer Folge zu einer rasch progredienten Glomerulonephritis und/oder einer alveolären Hämorrhagie.

Ergebnisse/Fallbericht: Eine 17-jährige Patientin wurde mit zunehmender Belastungsdyspnoe, bereits nach einem Stockwerk Stiegen steigen, vorstellig. Sie gab Schwindel, Kopfschmerzen und Unwohlsein an. Ein genauer Symptombeginn oder Auslöser waren nicht bekannt. Sie rauchte 5 Ziga-

retten/d. Die Menstruation unregelmäßig aber in normaler Intensität. Vor einer Woche waren einmalig Blutbeimengungen beim Husten.

Der Aufnahmezustand war bis auf eine Hypertonie (148/78 mmHg) und Adipositas (BMI 30,5) unauffällig.

Im Labor zeigte sich eine normochrome, normozytäre Anämie (Hb 7,4 g/dl), milde Proteinurie, Mikrohämaturie, normale GFR. Im Thoraxröntgen waren flächig, unscharfe Verdichtungen im Mittel-/Untergeschoß beidseits darstellbar, welche im CT-Thorax als alveoläre Einblutungen befundet wurden.

Durch den Nachweis von GBM-Antikörpern konnte die Verdachtsdiagnose GPS gestellt werden. In der ultraschallgezielten Nierenbiopsie bestätigte sich das GPS durch typische histologische Veränderungen mit vereinzelt frischen Halbmonden (2/25 Glomerula), sowie pathognomonische, immunhistochemische Veränderungen mit kontinuierlicher linearer Positivität der GBM für IgG, IgG-4 und C3c.

Nach Methylprednisolon-Stoßtherapie i. v., wurde Prednisolon 1 mg/kg KG oral fortgesetzt.

Es erfolgte die Verlegung an die Interne-ICU zur Plasmaseparationsbehandlung (5-malig). Unter Gonadenblockade mit GnRH-Antagonisten und Pneumocystisprophylaxe mit Lidaprim wurde eine Therapie mittels Cyclophosphamid 2 mg/kg KG p. o. begonnen und begleitend die Hypertonie mit Enalapril zur Nephroprotektion behandelt.

Damit konnte rasch eine Remission (GBM-Antikörper im Normbereich) erreicht werden. Die Therapie mit Steroiden und Cyclophosphamid wurde für 3 Monate fortgesetzt. Die Remission blieb auch 3 Monate nach Beendigung der Immunsuppression aufrecht. Als Nebenwirkungen traten milder Haarausfall und cushingoide Veränderungen auf, welche nach Dosisreduktion sistierten.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Kombination von Dyspnoe und unklarer Anämie sollte auch bei fehlender Nierenfunktionseinschränkung an GPS denken lassen!

P08-02

Akutes Nierenversagen mit schwerer nicht-diabetischer Ketoazidose und Methylmalonazidämie bei schwerem Vitamin-B12-Mangel durch Malnutrition

F. Eibensteiner¹, B. Göschl², V. Konstantopoulou², L. Kaltenegger¹, M. Böhm¹, C. Aufricht¹, T. Müller-Sacherer¹

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

Einleitung: Die nicht-diabetische Ketoazidose ist eine Form der metabolischen Azidose, die primär durch die Ansammlung von Ketonkörpern entsteht. Diese Form der Azidose, bei Patienten mit normoglykämischer Stoffwechsellaage, kann zu schweren Komplikationen und Tod führen.

Ergebnisse/Fallbericht: Ein bisher gesundes, 1½-jähriges Mädchen kam mit Erbrechen seit 2 Tagen in die Notfallambulanz. Das Mädchen wurde fast ausschließlich mit Muttermilch, ihrer strikt veganen Mutter, ernährt. In kurzer Betreuung des Vaters hat das Mädchen fast keine Nahrung zu sich genommen. Das kachektische, somnolente Mädchen wies einen hypovolämen Schock und Kußmaulatemung auf. Die 1. venöse Blutgasanalyse ergab eine schwere normochlorämie metabolische Azidose mit deutlich erhöhter Anionenlücke und sekundärer respiratorischer Alkalose (pH 6,95, pCO₂ 17,1 mmHg, HCO₃ –5,7 mmol/L, BE –28,4, Anionenlücke 35 mmol/L). Es konnten keine toxischen Substanzen nachgewiesen werden. Die Patientin erhielt supportive Intensivtherapie bei zusätzlicher bestehendem akuten Nierenversagen (Kreatinin 0,98 mg/dl, eGFR 34 ml/min/1,73 m²). Die metabolische Azidose konnte erst nach 45 h unter kontinuierlicher intravenöser Natriumhydrogencarbonat-Substitution ausgeglichen werden. Des Weiteren waren eine normochrome, normozytäre Anämie, eine Ketonurie, ein schwerer Vitamin-B12-Mangel und eine Dystrophie (Körpergewicht und -länge <3. Perzentile, Knick ab dem 8. Lebensmonat) auffällig.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Als Diagnose ergibt sich eine schwere nicht-diabetische Ketoazidose durch eine akut dekompensierte Mangelernährung und schweren malnutritiv bedingten Vitamin-B12-Mangel bei schwerer Dystrophie. In der venösen Blutgasanalyse zeigte sich eine schwere metabolische Azidose, verursacht durch die Ansammlung nicht gemessener Anionen, als primäre Störung. Diese stark erhöhte Anionenlücke wurde vor allem durch die Ansammlung von Ketonkörpern, bei Normoglykämie, und einer stark erhöhten Methylmalonsäure im Rahmen einer akut dekompensierten Malnutrition mit schwerem Vitamin-B12-Mangel verursacht. Die Patientin wurde bisher fast ausschließlich mit Muttermilch ernährt, die für ein 1½-jähriges Kind keinen ausreichenden Nährstoffbedarf bot. Dies zeigte sich sowohl in den klinischen Merkmalen der Dystrophie als auch dem laborchemisch fassbaren schweren Vitamin-B12-Mangel (erhöhte Methylmalonsäure >1524 nmol/L, erhöhtes Homocystein 14,9 µmol/L, erniedrigtes Holotranscobalamin <5,0 pmol/L und erniedrigtes Vitamin B12 53 pmol/L). So kann extreme Fehlernährung zu einer Methylmalonazidurie-ähnlichen Krise führen. Die Azidose zeigte sich im weiteren Verlauf, auch nach 8 Monaten der ausgewogenen Diät, vollständig reversibel.

P08-03

Die Geologie eines Blasensteins – Tiemannit (HgSe) als selten vorkommendes natürliches Mineral in einem Blasenstein eines 4-jährigen Jungen

R. Moser¹, F. Zaccarini², T. Alber³, R. Kerbl¹

¹Kinder und Jugendliche, Landeskrankenhaus Hochsteiermark, Leoben; ²Montanuniversität Leoben, Department für angewandte Geowissenschaften; ³Urologie, Landeskrankenhaus Hochsteiermark, Leoben

Einleitung: Ein 4-jähriger Junge hatte wegen eines vesikoureteralen Refluxes rezidivierende Harnwegsinfektionen mit Nachweis von *Enterococcus faecalis* und *Proteus mirabilis*. Im Alter von 2 Jahren wurde an einer auswärtigen Abteilung ein obstruierender Ureterstein festgestellt. Mit 4 Jahren wurde er dann wegen blutigen Harnes und Unterbauschmerzen an unserer Abteilung stationär aufgenommen. Im Rahmen der Ultraschall- und CT-Untersuchungen wurde die Diagnose von 4 isolierten Blasensteinen gestellt. Die rechte Niere war deutlich kleiner als die linke Niere und wurde als pyelonephritische Schrumpfnieren interpretiert. Durch eine Sectio alta wurden die Steine entfernt und weiter untersucht.

Patienten und Methoden: Ein Stein wurde mit der Röntgenanalyse (X-Ray Diffraction) als kombinierter Struvit/Apatitstein identifiziert. Die weiteren Untersuchungen des Blasensteins erfolgten durch eine Elektronenmikroanalyseuntersuchung mit der Jeol JXA8200 Electron Microprobe ausgestattet mit dem Energy Dispersive Spectrometer (EDS) und dem Wavelength Dispersive Spectrometer (WDS). Die Back Scattered Elektronen (BSE) Aufnahmen wurden mit demselben Gerät durchgeführt.

Ergebnisse/Fallbericht: Es wurden zahlreiche bis 15 µm große metallische Einschlüsse gefunden die aus Quecksilber und Selen bestanden und somit dem in der Natur selten vorkommenden Mineral Tiemannit (HgSe) zugeordnet werden konnten. Dieses Mineral wurde bisher nur bei Delfinen in Leberzellen beschrieben und als Entgiftungsverfahren von Säugetieren für das Quecksilber unter Zuhilfenahme von Selen interpretiert.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Unser Patient hatte keine erhöhte Quecksilberbelastung durch die Umwelt, keine Amalgamplomben und wies auch keine Vorliebe für quecksilberbelastete Meeresfrüchte auf. Das toxische Schwermetall Quecksilber und das Spurenelement Selen wurden vermutlich mit der normalen Nahrung aufgenommen. Von beiden Metallen ist bekannt, dass sie überwiegen über die Nieren mit dem Harn ausgeschieden werden. Durch die rezidivierenden Harnwegsinfektionen v. a. mit *Proteus mirabilis* war es zu einer Harnalkalisierung gekommen, die zur Ausfällung von Quecksilber und Selen zum ungiftigen und schwer löslichen Tiemannit und zum Einbau in die aus Apatit und Struvit bestehende Grundmatrix des Blasensteins führte.

P08-04

Anaphylaxie durch Ethylenoxid: Eine vergessene Komplikation der Hämodialyse

F. Eibensteiner¹, M. Böhm¹, D. Csicsics¹, K. Arbeiter¹, K. Heindl-Rusai¹, Z. Szepefalusi², C. Aufricht¹, L. Kaltenegger¹, L. Daniel-Fischer¹

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

Einleitung: Anaphylaktische Reaktionen auf Ethylenoxid (EO) während der Hämodialyse (HD) sind seit dem Jahr 1975 bekannt. Hohe EO-spezifische IgE-Werte wurden bei Patienten mit anaphylaktischen Reaktionen und chronischem Asthma assoziiert. Die klassische Form dieser Anaphylaxie trat während der Erstbenützung eines mit EO sterilisierten Dialysators auf. Heute werden Dialysatoren mit anderen Methoden sterilisiert, jedoch findet die EO Sterilisation noch immer für viele Medizinprodukte Anwendung.

Ergebnisse/Fallbericht: Wir berichten über einen 10-jährigen Knaben (Grunderkrankung: Urethralklappe, Z. n. Nierentransplantation [2x], Z. n. Peritonealdialyse [PD]), der aufgrund eines Transplantatversagens und zahlreicher PD-Komplikationen, wieder HD-Behandlung erhält. Der Patient hat seit 8 Jahren einen Port-A-Cath (PAC), welcher alle 2–3 Monate punktiert wird. Im Verlauf des letzten Jahres kam es fallweise bei unserem Patienten zu urtikariellen Reaktionen bei PAC-Punktionen (2 aus 7), sowie zu unklaren intermittierenden Atemwegsobstruktionen. Bei einer routinemäßigen Punktion des PAC entwickelte der Patient innerhalb von Sekunden eine deutliche obstruktive Dyspnoe mit orofazialen Angioödem und anaphylaktischem Schock. Eine umfassende Allergiediagnostik ergab eine isolierte spezifische IgE-Erhöhung gegen EO. Als Auslöser der Anaphylaxie wurde die mit EO sterilisierte PAC-Punktionsnadel angenommen.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Fulminante anaphylaktische Reaktionen gegen EO werden in der Literatur vor allem zwischen 1970–80 bei HD-Patienten, im Rahmen der Erstbenützung von mit EO sterilisierten Dialysatoren beschrieben. Die Ergebnisse der umfassenden Allergiediagnostik bei unserem Patienten zeigen eine eindeutige isolierte schwere Hypersensitivität gegen EO. Der unmittelbare zeitliche Zusammenhang und die erhobenen Befunde, die etwaige Spülungen und Katheterlocklösungen des PAC als ursächliches Agens eindeutig ausschließen, sind wegweisend für die Diagnose. Dementsprechend wurde versucht den Patienten nur mit EO-freien Medizinprodukten zu behandeln. Dies war äußerst schwierig, da viele Nadeln, Spritzen und Infusionsschläuche mit EO sterilisiert werden und manche Utensilien nicht EO-frei erhältlich sind (z. B. Transfusionsbesteck). Entsprechend der vorliegenden IgE-Sensibilisierung des Patienten auf EO und der unvermeidbaren akzidentellen Exposition mit EO-behandelten Produkten, wurde eine Anti-IgE-Therapie mit Omalizumab im 4 wöchentlichen Intervall begonnen, unter welcher bislang keine weiteren anaphylaktischen Reaktionen beobachtet wurden.

P08-05

Stellenwert des Vitamin-D-Spiegels bei hereditärer hypophosphatämischer Rachitis mit Hyperkalziurie (HHRH)

H. Hubmann, B. Acham-Roschitz, C. Mache

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

Einleitung: Die hypophosphatämische Rachitis mit Hyperkalziurie (HHRH) ist eine seltene, autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung mit einem Funktionsverlust des renalen Natrium-Phosphat Co-Transporters NPT2c. Der resultierende Phänotyp wurde variabel beschrieben [Kremke B et al., Exp Clin Endocrinol Diabetes 2009]. Der renale Phosphatverlust kann zu einer hypophosphatämischen Rachitis und Minderwuchs führen. Die gleichzeitig gesteigerte Vitamin-D-Aktivierung zu 1,25(OH)₂ Vitamin D₃ begünstigt das Auftreten einer Hyperkalziurie, Nephrokalzinose und Nephrolithiasis. Die derzeitige Therapieempfehlung ist ausschließlich eine vermehrte Phosphatzufuhr.

Patienten und Methoden: Es wurden 5 PatientInnen (aus 2 Familien) im Alter von 12 bis 22 Jahren mit biallelischen SLC34A3-Mutationen eingeschlossen [P1–P5]. Präsentierende Symptome der beiden IndexpatientInnen waren rachitische Skelettdeformierungen bzw. eine Urolithiasis. Die im Rahmen von Routinekontrollen erhobenen Laborparameter (freies Kalzium [Serum-Ca²⁺] und Phosphat im Serum, Kalzium/Kreatinin-Ratio [UCCR] und TmP/GFR im Harn) wurden retrospektiv in Beziehung zum jeweiligen Vitamin-D3[25(OH)D]-Spiegel ausgewertet.

Ergebnisse/Fallbericht: Die Auswertung ergab, dass mit steigendem 25(OH)D-Spiegel UCCR und Serum-Ca²⁺ deutlich ansteigen. Bereits bei 25(OH)D-Werten unter 20 ng/mL sind mehrheitlich eine deutliche Hyperkalziurie und eine Hyperkalzämie nachweisbar.

Die Auswertung ergab weiters, dass bei sinkendem 25(OH)D-Spiegel Serum-Phosphat-Spiegel und TmP/GFR ebenfalls abnehmen. Bei Werten unter 10 ng/mL sind Serum-Phosphat-Spiegel und TmP/GFR mehrheitlich deutlich erniedrigt.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Derzeit wird bei gesunden Kindern ein 25(OH)D-Spiegel über 20 ng/mL angestrebt [Munns CF et al., *Horm Res Paediatr* 2016]. Bei unseren Patienten mit HHRH war bereits bei 25(OH)D-Spiegeln unter der Grenze der derzeitigen Empfehlungen das Risiko einer Hyperkalziurie und Hyperkalzämie deutlich erhöht. Ein ausgeprägter 25(OH)D-Mangel (<12 ng/mL) sollte aufgrund des renalen Phosphatverlustes ebenfalls vermieden werden.

Unsere Beobachtung zeigt, dass bei HHRH-Patienten eine individuelle Einstellung des 25(OH)D-Spiegels anhand der biochemischen Parameter sinnvoll sein kann.

P08-06

Evaluierung von Health Literacy und Medikationswissen bei Patient*innen im Rahmen von PaSi-POeT (Patient Safety in Pediatric Organ Replacement and Transplantation)

A. Hellmann¹, F. Eibensteiner¹, L. Kaltenegger¹, T. Müller-Sacherer¹, M. Herle², C. Mandler³, M. Geist³, C. Aufricht¹, M. Böhm¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ²Klinische Abteilung für Pädiatrische Pulmologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ³Medizinische Universität Wien

Einleitung: Wissende Patient*innen und deren Angehörige sind essenziell in der Betreuung von chronischen Erkrankungen im Kindesalter. Im Rahmen unseres Projekts PaSi-POeT wurde eine Evaluation des Patient*innenwissens mittels strukturierter Befragung durchgeführt. Die Ergebnisse spiegeln den Wissensstand der Patient*innen mit Fokus auf Wissen zur Medikation vor Einführung von Interventionen zur Verbesserung der Health Literacy („Gesundheitskompetenz“) und Patientensicherheit auf der Abteilung wider.

Patienten und Methoden: Im Zeitraum Mai 2018 bis Januar 2019 wurde bei 130 Patient*innen bzw. deren Angehörige im Anschluss an einen stationären Aufenthalt an der Station Ebene 7 der Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie mittels einer strukturierten Befragung Daten über Health Literacy und sozioökonomische Daten erhoben und analysiert.

Ergebnisse/Fallbericht: Familien mit Kindern ($n = 130$) im Alter zwischen 0,1–20,6 Jahren (Alter im Median 10,6 Jahre, IQR 3,7–15,0), welche eine gastroenterologische (44,6 %), nephrologische (21,5 %), rheumatologische (9,2 %) oder sonstige (24,6 %) Grunderkrankung aufwiesen, wurden in die Studie eingeschlossen. Von diesen behandelten Kindern wiesen 83,1 % ($n = 108$) eine chronische Erkrankung auf. Der Median bei den einzunehmenden Medikamenten lag bei 4,0 (IQR 2,0–7,0), wobei 11,5 % der Patienten ($n = 15$) mehr als 10 Medikamente einnahmen. Die bisherige Behandlungsdauer an der Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde lag im Median bei 1,4 Jahren (IQR 0,1–4,2). Das Wissen im Bereich der Medikation (Medikamentenname, Einnahmemodus, Dosierung, Indikation) war signifikant unterschiedlich zwischen Patient*innen mit ≤ 10 Medikamenten und > 10 Medikamenten. Ein errechneter Medikations-Score, welcher sich aus den einzelnen Scores zu Medikamentenname, Einnahmemodus,

Dosierung, Indikation zusammensetzte, war signifikant unterschiedlich zwischen Patient*innen mit und ohne Migrationshintergrund ($p < 0,001$), sowie zwischen Patient*innen mit Müttern mit hohem und niedrigem Bildungsniveau ($p = 0,0015$).

Schlussfolgerungen und Diskussion: Chronisch kranke Patient*innen bzw. deren Angehörige mit Migrationshintergrund und niedrigen Bildungsniveau wiesen in einem signifikanten Ausmaß Wissenslücken in Bezug auf ihre Medikation auf. Dies zeigt die Notwendigkeit sowie das Potenzial geplanter Interventionen in Hinblick auf Schulungsmaßnahmen, welche auf Patient*innen und deren Angehörige mit Migrationshintergrund und/oder niedrigen Bildungsniveau abzielen, auf.

P08-07

Pilotprojekt eines digitalen klinischen Anamnesesystems in der pädiatrischen Nephrologie (im Rahmen von PaSi-POeT)

F. Eibensteiner¹, L. Kaltenegger¹, S. Brandstätter¹, A. Hellmann¹, G. Dorffner², T. Wrba³, T. Stamm⁴, C. Aufricht¹, M. Böhm¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ²Institut für Artificial Intelligence and Decision Support, Zentrum für medizinische Statistik, Informatik und intelligente Systeme, Medizinische Universität Wien; ³IT-Systems & Communications, Medizinische Universität Wien; ⁴Institut für Outcomes Research, Zentrum für medizinische Statistik, Informatik und intelligente Systeme, Medizinische Universität Wien

Einleitung: In klinischen Studien wurde gezeigt, dass die digital erhobene, von PatientInnen selbst-berichtete Anamnese zusätzliche Informationen zur ärztlichen Anamnese liefern und Papier-basierten Fragebögen überlegen sein kann. Dennoch werden digitale Anamnesesysteme kaum in der klinischen Routine eingesetzt. Regelmäßige ambulante Kontrollen und ein relativ homogenes Krankheitsbild bei wechselnden bio-psycho-sozialen Faktoren machen PatientInnen mit Organersatztherapie in der pädiatrischen Nephrologie besonders geeignet für die digitale, selbst-berichtete Anamneseerhebung. Das Ziel dieser Studie ist es, im Rahmen von PaSi-POeT (Patient Safety in Organ Replacement and Transplantation) ein digitales Anamnesesystem für diese PatientInnen zu entwickeln.

Patienten und Methoden: Die Entwicklung des digitalen Anamnesesystems für PatientInnen mit Organersatztherapie in der pädiatrischen Nephrologie wird in 4 Phasen erfolgen.

- Phase I: Erstellung eines Prototyps anhand eines digitalen, generischen, universitätsinternen Patient Reported Outcomes-Systems (ePRO)
- Phase II: Qualitative Expertenbefragung zur Optimierung des Systems
- Phase III: Analysealgorithmen der erhobenen Daten durch Machine Learning
- Phase IV: Internationaler Vergleich mit Zentren der European Paediatric Dialysis Working Group

Ergebnisse/Fallbericht: Für die Entwicklung des digitalen Anamnesesystems wurde in Zusammenarbeit mit FachärztInnen für pädiatrische Nephrologie, ExpertInnen für Outcomes Research, medizinischer Informatik, AnalytikerInnen der IT-Systems & Communications und Artificial Intelligence folgendes Szenario unter Integration der bereits vorhandenen IT-Infrastruktur unserer Klinik, erarbeitet: Ausfüllen des ePRO-Fragebogens auf einem Tablet im Wartebereich durch die PatientInnen, Strukturierung und Übertragung in ein wissenschaftliches Datenbanksystem und Zusammenführung mit klinischen Daten (Labor, Status, etc.), ärztliche Validierung im Gespräch mit den PatientInnen, Auswertung der Langzeitergebnisse (u. a. Machine Learning), Speicherung der validierten Analyse im Krankenhausinformationssystem.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die klare Struktur macht Kontrollbesuche von PatientInnen mit Organersatztherapie in der pädiatrischen Nephrologie besonders geeignet für ein digitales Anamnesesystem. Der Prototyp eines solchen Systems kann anhand bereits vorhandener IT-Infrastruktur erfolgen. Im nächsten Schritt soll untersucht werden, ob eine durch dieses Tool bereits vor dem Arztkontakt durchgeführte Anamneseerhebung tatsächlich Zeit und kognitive Ressourcen zugunsten eines besseren Arztkontakts schaffen kann.

P08-08

Hypogammaglobulinämie bei Rituximab-Therapie des idiopathischen nephrotischen Syndroms im Kindesalter

F. Eibensteiner, K. Arbeiter, D. Csaicsich, T. Müller-Sacherer, M. Böhm, C. Aufricht, K. Heindl-Rusai

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

Einleitung: Das nephrotische Syndrom (NS) ist eine häufige glomeruläre Erkrankung im Kindesalter, meist unbekannter Ursache (idiopathisches NS). Die Standardtherapie des idiopathischen NS ist eine orale Steroidtherapie. Erfolgt durch diese kein oder nur unzureichendes Ansprechen (= steroid-resistentes NS [SRNS], frequent-relapsing NS [FRNS], steroid-abhängiges NS [SDNS]) so kommen immunsuppressive Medikamente, wie Calcineurin-Inhibitoren (CNI) erfolgreich zum Einsatz. Nebenwirkungen und bis zu 30 % Rezidive bzw. fehlendes Ansprechen limitieren die Langzeittherapie. Rituximab, ein monoklonaler Anti-CD20 Antikörper, zeigte sich für diese Patienten effektiv in der Therapie des NS. Zu einer signifikanten Rekonstitution der B-Zell-Spiegel kommt es bei den meisten Patienten mit NS 6 Monate nach Rituximabtherapie. Da jedoch auch Plasmazellen, die verantwortlich für die IgG und IgA Sekretion sind, in ca. 20 % CD20 exprimieren, kann Rituximab die Plasma-IgG-Spiegel beeinflussen. In der Literatur finden sich in wenigen Fallserien und kleinen Studien bisher diskrepante Ergebnisse.

Patienten und Methoden: Aufgrund der in der Literatur berichteten Hypogammaglobulinämie, wird bei allen Patienten, die an der Abteilung für pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie des CCP eine Rituximabtherapie bei NS erhalten, die Serum-Immunglobulin-Spiegel vor und im Verlauf nach Therapie (3, 6 und 12 Monate) evaluiert.

Ergebnisse/Fallbericht: Wir erwarten insgesamt eine Fallzahl von ca. $n=15$ der Daten der Serum-Immunglobulin-Spiegel vor und nach Rituximabtherapie bei Kindern mit NS Ende September 2020.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Rituximabinduzierte Hypogammaglobulinämie bzw. Verschlechterung dieser bei vorbestehender Hypogammaglobulinämie durch Rituximab bei pädiatrischen Patienten mit nephrotischem Syndrom wird in der Mehrheit der existierenden Literatur beschrieben. Ende September 2020 werden wir die Daten der Serum-Immunglobulin-Spiegel bei Kindern mit NS unserer Kohorte, die Kinder mit bisher noch keiner Rituximabtherapie und Kinder mit bis zu insgesamt vier Rituximabzyklen umfasst, vor und nach Rituximabtherapie präsentieren.

Neuropädiatrie

P09-01

PANDAS versus Chorea minor: ein Fallbericht

J. Astl, C. Aghaizu, S. Asadi, J. Würzl, R. Rath-Waczenovsky
Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost, Wien

Einleitung: Bei einem PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorder Associated with Streptococcal Infection) handelt es sich um eine autoimmune, neuropsychiatrische Erkrankung in Zusammenhang mit einer β -hämolyisierenden Streptokokken Infektion. Unruhe, obsessiv-kompulsive Störungen, sensorische und motorische Auffälligkeiten, sowie unspezifische Symptome, wie Leistungsknick und Konzentrationsstörungen werden beschrieben. Bei der Chorea minor ähnlich die Unruhe, ausladende Extremitätenbewegungen und Zuckungen im Gesicht.

Ergebnisse/Fallbericht: Ein 15-jähriger Knabe fiel durch eine akute und progressive Verschlechterung der Handmotorik auf. In Folge kamen ungezielte Zuckungen der rechten Hand und ein Kraftverlust derselben, sowie zunehmende Unruhe. Die Klinik weitete sich auf das rechte Bein aus. Schmerzen, Parästhesien bzw. Sensibilitätsstörungen wurden negiert. Er war stets afebril und nicht meningial. Klinisch zeigte sich ansonsten lediglich eine milde Pharyngitis. Neurologische Diagnostik, Augen- und HNO-Begutachtungen, serologische Infektionsparameter, Laktat, Ammoniak, Elektrolyte, Toxikologie, kraniales MRT und Lumbalpunktion ergaben einen unauffälligen Befund. Auffällig war ein erhöhter ASLO Titer und eine Anamnese einer fraglicher Halsinfektion Wochen davor. Im stationären Verlauf zeigte sich eine Progression der Unruhe, seine Sprache war unkoordiniert und unverständlicher. Jegliche motorische Intention war begleitet von überschießenden Begleitbewegungen und Unruhe – ebenso erzeugte eine bloße Berührung eine dieser unkoordinierten Bewegungen. Der Patient war sehr belastet und sichtlich irritiert. Die psychologische Begutachtung konnte keinen eindeutigen Zusammenhang im Sinne einer psychosomatischen Manifestation erkennen. Aufgrund der Progression und der Hinweise einer möglich durchgemachten Streptokokkeninfektion, etablierten wir eine intravenöse Antibiose. Überraschenderweise besserte sich binnen 48 h die Klinik und war in weiterer Folge regredient. **Schlussfolgerungen und Diskussion:** Neurologisch-psychiatrische Krankheitsbilder stellen besonders im jugendlichen Alter eine häufige diagnostische Herausforderung dar. Insbesondere wenn Säulen der cerebralen Diagnostik, wie Liquoranalyse und cerebrale Bildgebung unauffällig sind. PANDAS ist als seltene, aber noch nicht klar ätiologisch geklärte Pathologie, besonders in Fällen mit psychiatrischer Begleitsymptomatik, in die Differentialdiagnostik einzubeziehen. In seinem Fall waren seine motorischen, ausladenden Bewegungen auch Chorea minor verdächtig. Aufgrund der Zunahme psychiatrischen Auffälligkeiten war unsere finale Diagnose PANDAS.

P09-02

Rituximab in pediatric onset multiple sclerosis

J. Reichelt¹, M. Breu, MD¹, R. Milos, MD², R. Höftberger, MD³, M. Freilinger, MD¹, R. Seidl, MD¹, B. Kornek, MD⁴

¹Neuropädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ²Univ. Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Wien; ³Neuropathologie und Neurochemie, Univ. Klinik für Neurologie, Wien; ⁴Univ. Klinik für Neurologie, Wien

Introduction: Between 2–10 % of MS patients experience their first symptomatic episode prior to the age of 18 years (pediatric onset multiple sclerosis, POMS). Early initiation of effective and safe treatment is needed to prevent a severe disease course and delay irreversible disability. Rituximab (RTX) is a chimeric monoclonal antibody that can be used off-label as a disease modifying therapy in POMS.

Patients and methods: We describe the clinical features of 8 patients (6 females) with POMS who were treated with RTX as initial disease modifying therapy at the Medical University of Vienna.

Results/case report: Median age at MS onset was 16.3 years (mean: 15.7 years, IQR: 14.7–17). The median time from disease onset to initiation of RTX was 7.5 months (mean: 7.4 months, 4.8–9.8). Median follow up period was 9 months (mean: 11.5 months, IQR: 7–19.5).

First symptoms included optic neuritis in 3/8 patients (37.5 %), motor dysfunction in 5/8 patients (62.5 %), sensory deficits in 7/8 patients (87.5 %), headaches in 2/8 patients (25 %), dizziness in 2/8 patients (25 %).

During the follow-up period none of the patients experienced relapses while under RTX treatment. The median EDSS decreased from 4.25 (3–7.75) during the acute attack to 1 (0.13–2.13) at RTX initiation and 0 (0–0.5) at last follow up. Mild infusion-related side effects were noted in 5/8 patients including pruritus and dizziness, and one case of mild bradycardia and intermittent elevation of liver enzymes. One patient developed folliculitis and nail fungus under RTX, but no severe adverse events were recorded. In 4/5 patients who received MRI scans following RTX initiation, no new lesions were detected. In one patient with severe onset a small new lesion was seen on follow-up MRI, probably originating before RTX initiation. An MRI 6 months later did not reveal any progression. While 7/8 patients still receive RTX treatment one of the patients was lost to follow up after 20 months.

Conclusions and discussion: In our cohort of pediatric MS patients RTX was safe and well tolerated. Larger and prospective trials are required to further define the risk/benefit profile of RTX in POMS.

P09-03

Bell'sche Parese bei einem 7 Wochen alten Säugling

R. Montero¹, C. Lentjes¹, R. Stelzl², U. Wintergerst¹

¹Kinderheilkunde, KH St. Josef, Braunau; ²Radiologie, KH St. Josef, Braunau

Einleitung: Wir berichten über den bisher in der Literatur berichteten jüngsten Säugling mit idiopathischer Fazialisparese und typischer Bildgebung.

Ergebnisse/Fallbericht: Ein 7 Wochen alter männlicher Säugling (R. H.) wurde wegen plötzlicher Gesichtsasymmetrie vorgestellt. Es bestanden keine weiteren Auffälligkeiten, insbesondere kein Fieber, ein Trauma wurde verneint. Bei Entlassung nach Geburt bestanden keine fazialen Auffälligkeiten. Bei Aufnahme: Säugling in gutem AZ. Neurologische Untersuchung: Asymmetrie des Gesichtes mit ipsilateralem fehlendem Lidschluss und hängendem Mundwinkel rechts, Einteilung nach House-Brackman-Skala: Stadium V. Augenmotorik unauffällig, Sonst unauffälliger Status.

Die Entzündungsmarker im Blut waren negativ. Aufgrund des jungen Alters wurde eine Lumbal Punktion und eine cMRT durchgeführt. Im Liquor war die Zellzahl unauffällig und es konnte eine Infektion mit HSV, CMV, EBV, Borrelien, Enterovirus, VZV, Adenovirus und Bakterien ausgeschlossen werden. Das cMRI zeigte eine pathologische Kontrastmittelaufnahme im rechten Ganglion geniculatum.

Das Kind wurde zunächst mit Aciclovir und Methylprednisolon (1 mg/kg/d) behandelt. Nach Erhalt der negativen Herpes-PCR wurde Aciclovir abgesetzt; Methylprednisolon wurde 4 Tage i. v. und 3 Tage p. o. fortgesetzt. Zusätzlich wurden Augentropfen verabreicht und nachts ein Uhrglasverband angelegt und eine Physiotherapie eingeleitet. Drei Wochen später hatte der Junge eine vollständige Remission.

Schlussfolgerungen und Diskussion: In der Literatur beträgt das Durchschnittsalter der idiopathischen Fazialisparese ca. 9 Jahre. Säuglinge scheinen hierbei eine besondere Gruppe zu sein. In diesem Alter sind die üblichen Ursachen kongenital, traumatisch oder infektiös, aber eher nicht idiopathisch. Da bei unserem Patienten angeborene, traumatische und infektiöse Ursachen ausgeschlossen oder höchst unwahrscheinlich waren, ist eine idiopathische Fazialisparese anzunehmen. Im cMRT wurde die bei Erwachsenen typische Entzündung des rechten Ganglion geniculatum beobachtet. In bisherigen Publikationen zu Säuglingen wurde das cMRT als normal befundet. Unseres Wissens wurde diese Erkrankung bisher nicht bei noch jüngeren Patienten beschrieben.

In Cochrane Reviews von 2016 und 2018 wurde die Behandlung mit Corticoiden als vorteilhaft eingestuft. Eine kontrollierte, randomisierte Studie

zu diesem Thema wurde 2016 in PUBMED angekündigt. Soweit uns bekannt, liegen bisher noch keine Ergebnisse vor.

Schlussfolgerung: Es handelt sich bei unserem Fall um den bisher jüngsten berichteten Patienten mit idiopathischer Fazialisparese und typischer Bildgebung. Unter Behandlung mit Steroiden kam es zu einer raschen Rückbildung und kompletten Remission.

P09-04

Guillain-Barré-Syndrom bei Kindern und Jugendlichen – eine retrospektive Datenanalyse

C. Lechner¹, M. Breu², T. Zöggeler¹, F. Zeiner¹, H. Zellner¹, M. Baumann¹

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

²Neuropädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien

Einleitung: Das Guillain-Barré-Syndrom (GBS) ist eine akute inflammatorische Polyradikuloneuropathie, die sich klassischerweise durch progressive, symmetrisch-aufsteigende Muskelschwäche, erloschene (oder abgeschwächte) Muskeleigenreflexe (MER) und neuropathischen Schmerz auszeichnet. In der Liquoruntersuchung zeigt sich beim Großteil der PatientInnen eine zytoalbuminäre Dissoziation. Die Ergebnisse der elektrophysiologischen Untersuchungen sind abhängig von der vorliegenden Form des GBS. Die klassischen Varianten werden unterteilt in akute (1) inflammatorische demyelinisierende Polyradikulo- (AIDP), (2) motorische axonale (AMAN), und (3) motorisch-sensible axonale Neuropathie. Im spinalen MRT zeigt sich mehrheitlich eine Kontrastmittelanreicherung der (vorderen) Nervenwurzeln und der Cauda equina. Autoantikörper gegen Ganglioside sind etwa bei der Hälfte aller pädiatrischen PatientInnen detektierbar. Die derzeit empfohlene Therapie besteht in der Gabe intravenöser Immunglobuline (IVIG), bei schweren Verlaufsformen ist eine Plasmapherese indiziert.

Patienten und Methoden: Für diese retrospektive Datenanalyse wurden sämtliche PatientInnen inkludiert, welche zwischen Jänner 2000 und März 2020 die diagnostischen Kriterien der Brighton Collaboration GBS Working Group erfüllten, an der Kinderklinik Innsbruck in Betreuung und zum Zeitpunkt der Diagnose unter 18 Jahre alt waren.

Ergebnisse/Fallbericht: Im Untersuchungszeitraum erfüllten insgesamt 13 PatientInnen die Einschlusskriterien. Das Medianalter bei Diagnose lag bei 10,5 (Range 2–17) Jahren, 3/13 PatientInnen waren Mädchen. Als Initialsymptom wurden Beinschwäche (7/13) oder -schmerzen (5/13) angegeben. Bei 11/13 PatientInnen waren die MER der unteren Extremitäten erloschen, bei den anderen beiden deutlich abgeschwächt. Eine zytoalbuminäre Dissoziation wurde bei 9/13 PatientInnen festgestellt. Bei 12/13 lag eine AIDP, bei einem Patienten eine AMAN vor. Letzterer musste bei respiratorischer Insuffizienz auch künstlich beatmet werden. Alle PatientInnen wurden komplikationslos mit IVIG therapiert und 10/13 PatientInnen hatten median ein halbes Jahr später keine Symptome mehr.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die erhobenen Daten stimmen hinsichtlich Klinik und Outcome mit rezent Literatur überein. Demographisch fällt auf, dass wesentlich mehr Buben als Mädchen betroffen waren. Die empfohlene Therapie mit IVIG wurde von allen PatientInnen ohne relevante Nebenwirkungen getragen.

P09-05

Ischämien des Rückenmarks bei Kindern und Jugendlichen – eine retrospektive Analyse in den Jahren 2017–2020 an der Kinderklinik Innsbruck

H. Zellner, F. Zeiner, C. Lechner, M. Baumann

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

Einleitung: Spinale Ischämien sind seltene Ereignisse des Kindes- und Jugendalters. Aufgrund einer zumeist unklaren Ursache kommt es zu einer Durchblutungsstörung einer rückenmarksversorgenden Arterie. Das klinische Bild reicht von einer kompletten Querschnittssymptomatik mit schlaffen Lähmungen, erloschenen Muskeleigenreflexen und dissoziier-

ten Gefühlsstörungen bis hin zu milden Symptomen, die anfänglich zu einer Fehldiagnose führen können. Die spinale MRT-Untersuchung ist der Goldstandard zur Diagnosestellung. Die Läsion findet sich in den meisten Fällen im ventralen Rückenmark, da am häufigsten das Versorgungsgebiet der Arteria spinalis anterior betroffen ist. Jedoch kann die MRT-Untersuchung zu Symptombeginn noch unauffällig sein. Das klinische Outcome hängt von der Höhe und dem Ausmaß der Läsion ab. Eine kausale Therapie existiert nicht, empfohlen sind symptomatische Maßnahmen wie Physio- und Ergotherapie.

Patienten und Methoden: In dieser retrospektiven Analyse wurden alle Patienten eingeschlossen, welche MR-tomographischen Kriterien einer spinalen Ischämie erfüllten und zwischen Jänner 2017 und April 2020 an der Kinderklinik Innsbruck in Betreuung waren.

Ergebnisse/Fallbericht: Es erfüllten 5 Patienten die Einschlusskriterien, davon waren 2/5 weiblich. Das Medianalter betrug 11,4 Jahre (Range 7–14 Jahre). Als häufigste Symptome wurden eine Blasen- (4/5), Mastdarmfunktionsstörung (3/5), ein kurzzeitiger Schmerz (3/5), eine motorische Schwäche der Extremitäten (3/5) sowie eine Sensibilitätsstörung (3/5) angegeben. Bei 3/5 Patienten zeigte sich eine Areflexie, bei 2/5 ein unauffälliger Reflexstatus. Bei 2/5 Patienten präsentierte sich die MR-tomographisch gesicherte Läsion im Bereich der Halswirbelsäule, bei 1/5 cervical und cervikothorakal, bei 1/5 Patienten thorakal und bei 1/5 im unteren Brustmark und im Conus medullaris. Im weiteren Verlauf zeigten 4/5 Patienten innerhalb des ersten Jahres nach dem Ereignis eine Normalisierung der Blasen- und Mastdarmfunktion und milde persistierende Symptome einer Kraftminderung. Ein Patient präsentierte anhaltend eine schlaffe Paraplegie.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Spinale Ischämien im Kindes- und Jugendalter erfordern aufgrund ihrer Seltenheit eine erhöhte Aufmerksamkeit. Eine vermehrte Fragilität und Elastizität des für die Stabilität der Wirbelsäule und der Blutgefäße verantwortlichen Bindegewebes dürfte eine Rolle in der Pathogenese spielen. Weitere Untersuchungen und Studien dazu sind dringend erforderlich.

P09-06

Therapie mit Fenfluramin bei Patienten mit SCN1A-assoziiierter Epilepsie (Dravet-Syndrom)

A. Schwerin-Nagel¹, U. Gruber-Sedlmayr¹, M. Brunner-Krainz¹, J. Zobel¹, M. Pringsheim², B. Plecko¹

¹Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Graz; ²Neuropädiatrie, Schön-Klinik, Vogtareuth, D

Einleitung: Fenfluramin ist derzeit im Zulassungsverfahren für die anti-epileptische Behandlung von Patienten mit SCN1A-Mutation (Dravet-Syndrom). Da die Wirksamkeit für Kinder mit Dravet-Syndrom in 2 Studien sehr gut belegt werden konnte, wird im Rahmen eines „Compassionate Use-Programms“ Fenfluramin für Patienten mit Dravet-Syndrom in ausgewählten Epilepsie-Zentren bereitgestellt.

Patienten und Methoden: 3 Patientinnen im Alter von 4–10 Jahren aus der Neuropädiatrischen Ambulanz in Graz begannen in Kooperation mit der Schön-Klinik in Vogtareuth eine Therapie mit Fenfluramin. Als Co-Medikation zu Beginn alle Patienten Valproat plus Clobazam und Patientin 1 + 2 zusätzlich Stiripentol, Pat. 3 zusätzlich Topiramate. Die Anfallsfrequenz vor Therapiebeginn betrug für generalisierte Anfälle pro Monat: bei Pat. 1: 30, bei Pat. 2: 6 (plus täglich Myoklonien), Pat. 3: 6. Fenfluramin wurde mit 0,2 mg/kg begonnen und über 6 Monate auf 0,6–0,8 mg/kg gesteigert.

Ergebnisse/Fallbericht: Patient 1 + 2 nehmen Fenfluramin seit 12 Monaten, Patient 3 seit 6 Monaten.

Die Anfallsfrequenz ließ sich bei Patient 1 um zunächst 75 %, dann um 100 % senken (seit 3 Mo. anfallsfrei), bei Patient 2 um 75 % für die Myoklonien und um 50 % für die generalisierten Anfälle. Patient 3 war initial über 3 Monate anfallsfrei; seit Ausschleichen von Topiramate einzelne GM Anfälle und ca. 2 fokale Anfälle pro Woche. Patient 1 und 2 konnten Stiripentol rasch ausschleichen, beide reduzieren derzeit auch sehr langsam Clobazam. Fenfluramin hat bei keinem Patienten ernsthafte Nebenwir-

kungen gezeigt, bei Patient 1 eine leichte Appetitreaktion. Neben der Reduktion der Anfallsfrequenz zeigten alle 3 Pat. einen sehr guten Entwicklungsprogress.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Durch eine Therapie mit Fenfluramin kann bei Patienten mit SCN1A-assoziiierter Epilepsie eine signifikante Verbesserung der Anfallskontrolle, Entwicklung und psychosozialer Aspekte erreicht werden.

P09-07

Cerebralparese bei Kindern in Vorarlberg

T. Schneider¹, H. Concin², S. Bauer², G. Posch², E. Haberlandt¹

¹Kinder- und Jugendheilkunde, Krankenhaus der Stadt Dornbirn, Dornbirn;

²Arbeitskreis für Vorsorge- und Sozialmedizin, aks

Einleitung: Der Begriff Cerebralparese steht für eine Reihe von neurologischen Krankheitsbildern, die mit einer Bewegungsstörung einhergehen. Die Gross Motor Function Classification System (GMFCS) und die Bimanual Fine Motor Function (BFMF) Klassifikationen werden dabei verwendet, um die Funktionalität von unterer bzw. oberer Extremität beurteilen und um eine klinische Prognose abgeben zu können.

Patienten und Methoden: Am Arbeitskreis für Vorsorge- und Sozialmedizin (aks) behandelte Kinder mit CP in Vorarlberg wurden durch einen einheitlichen Fragenbogen erfasst und mussten die Ein- und Ausschlusskriterien des „Surveillance of Cerebral Palsy in Europe“ Netzwerk erfüllen. Die Statistikauswertung erfolgte mittels SPSS.

Ergebnisse/Fallbericht: In dieser retrospektiven Studie mit einer Fallzahl von $n=143$, waren Kinder mit einem Geburtsgewicht zwischen 1000–2500 g (p -Value von 0,168) am häufigsten von einem hohen GMFCS Level betroffen. Weiteres gab es einen Zusammenhang zwischen einem niedrigen APGAR Score nach 5 min und einem hohen GMFCS Level (p -Value=0,026; 95 %-KI –0,399 bis –0,025). Ein junges Alter der Mutter bei der Geburt ihres Kindes war ein Risikofaktor für ein schlechtes motorisches Outcome (p -Value=0,082; 95 %-KI –0,384 bis 0,023). Statistisch signifikant war zudem eine Korrelation zwischen Epilepsie und einem hohen GMFCS Level (p -Value=0,004). Weitere Risikofaktoren für eine folgeschwere Auswirkung auf die Motorik waren beispielsweise Seh- und Hörstörungen, ein Gestationsalter ≥ 37 SSW und eine niedrige Parität.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Kenntnisse der Risikofaktoren und konsequente Klassifikation der Kinder mit CP, können zu einer Optimierung der Therapie führen und ermöglichen somit die bestmögliche medizinische Betreuung mit Verbesserung der Lebensqualität der Patienten mit CP.

P09-08

Einfluss der medizinischen Betreuung auf die Lebensqualität von jugendlichen Patienten mit Migräne

M. Sigg, S. Hamler, E. Haberlandt

Lehrabteilung für Kinder- & Jugendheilkunde, Krankenhaus der Stadt Dornbirn, Dornbirn

Einleitung: Beim Auftreten von Kopfschmerzen geben Eltern häufig die Angst vor einem Hirntumor als Grund für den dringenden pädiatrischen Ambulanzbesuch an. Durch eine umfassende Abklärung kann ein Hirntumor oder andere schwerwiegende Erkrankungen ausgeschlossen, die Diagnose einer Migräne gestellt und Therapieoptionen besprochen werden.

Patienten und Methoden: Im Rahmen der Diplomarbeit wurden retrospektiv alle Patienten mit stationärem Aufenthalt auf der pädiatrischen Abteilung des Krankenhauses Dornbirn aus den Jahren 2018 & 2019 mit einer ICD-Code Diagnose von Migräne anhand der Krankengeschichte analysiert und zusätzlich 28 Jugendliche >14 Jahren mit Migränediagnose persönlich kontaktiert. Deren Erstvorstellung erfolgte bei 15/28 der jugendlichen Patienten im Jahr 2019 und bei weiteren 13/28 im Jahr 2018. 6 Jungen und 14 Mädchen zwischen 14,6–19,3 Jahren (Ø: 16,5 Jahre) erklärten sich zu einem Telefoninterview bereit.

Ergebnisse/Fallbericht: In 55 % der Fälle lag eine familiäre Belastung mit Migräne vor, wobei in 73 % die Mutter als Betroffene angegeben wurde. Die Patienten gaben durchschnittlich den Stress in der Ausbildungsstätte mit einer Bewertung von 5,3/10 an. 45 % klagten über Kopfschmerzen in zeitlicher Abhängigkeit zu Prüfungs- oder Stresssituationen. Der Stress im familiären Umfeld wurde nur mit 2,75/10 beziffert. 20 % der befragten Personen gaben an, eine professionelle Hilfe zur Stressbewältigung in Anspruch zu nehmen. Während der Schulerfolg mit Migräne bei 7,3/10 eingestuft wurde, wird er ohne Migräne nur geringfügig höher auf 8,0/10 geschätzt. In 26 % der Fälle führte die Migräne zu einer Änderung der Ausbildungsrichtung. Mit einem Durchschnittswert von 4,5/10 wird der Störfaktor der Migräne im Alltag angegeben, sowie nur mit einem Wert von 2,45/10 die Angst der Jugendlichen vor der nächsten Migräneattacke. Nach der Abklärung wurde die Angst vor einem Hirntumor mit einem Wert von 1,78/10 beschrieben, wobei 81 % der Eltern keine Angst mehr vor einem cerebralen Tumor haben.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Aus psychologischen und lebensqualitätsverbessernden Gründen scheint eine vollständige Abklärung der Kopfschmerzen wünschenswert. Speziell bei den Eltern führt ein Ausschluss eines Hirntumors beim Kind zu einer deutlichen Reduktion der Sorgen. Es empfiehlt sich diese Daten mit einer größeren Stichprobengröße zu wiederholen, um die Ergebnisse zu bestätigen. Ebenfalls ist eine Vergleichsgruppe für Daten vor der Kopfschmerzabklärung erstrebenswert.

P09-09

Systemic gene transfer with rAAVrh74.MHCK7.micro-dystrophin in patients with Duchenne muscular dystrophy

J. Mendell¹, Z. Sahenk¹, K. Lehman¹, C. Nease¹, L. Lowes¹, N. Miller¹, M. Iammarino¹, L. Alfano¹, J. Vaia¹, S. Al-Zaidy¹, S. Lewis², K. Church¹, R. Shell¹, R. Potter³, D. Griffin³, E. Pozsgai³, M. Hogan¹, B. Schmid³, L. Rodino-Klapac³

¹Abigail Wexner Research Institute at Nationwide Children's Hospital; ²The Ohio State University; ³Sarepta Therapeutics, Inc.

Introduction: Gene transfer therapy is promising for Duchenne muscular dystrophy (DMD). We designed an adeno-associated virus vector (rAAVrh74) containing a codon-optimized human micro-dystrophin transgene driven by a muscle-cardiac specific promoter, MHCK7. Findings from 4 patients in our open-labeled, single-dose, Phase I/IIa trial (NCT03375164) are presented.

Patients and methods: Eligible patients were ambulatory boys (4–7 y) with confirmed DMD mutations; creatine kinase (CK) elevations (>1000 U/L); ≤80 % predicted 100-meter timed test (100 m); no AAVrh74 antibodies; and stable steroid dosing (≥3 mo). IV infusion (2.0 × 10¹⁴ vg/kg rAAVrh74.MHCK7.micro-dystrophin) given. Prednisone (1 mg/kg/d) initiated 1 d before gene delivery, tapering after 30 d. Primary endpoint: safety. Secondary and exploratory endpoints: micro-dystrophin expression by western blot (WB) and immunohistochemistry (IHC); functional outcomes by North Star Ambulatory Assessment (NSAA), 100 m, Time to Rise, 4-Stair Climb; CK.

Results/case report: No serious adverse events were observed by serum chemistry. Three patients had transiently elevated gamma-glutamyl transpeptidase (resolved with steroids). No adverse immune responses observed. Robust transgene expression was observed in all: mean 81.2 % muscle fibers expressing micro-dystrophin (mean intensity 96 % at the sarcolemma by IHC). WB showed mean micro-dystrophin expression of 74.3 % without fat/fibrosis adjustment and 95.8 % when adjusted (Day 90). All patients had confirmed vector transduction and showed robust reductions in CK (mean change baseline to 1 year: –67.3 %). Motor function was improved in all, measured by increased ambulatory function (100 m), increased muscle strength (Time to Rise, 4-Stair Climb), and overall motor abilities (NSAA). All 4 patients demonstrated a clinically meaningful improvement on NSAA as early as Day 90.

Conclusions and discussion: rAAVrh74.MHCK7.micro-dystrophin infusion was well-tolerated, demonstrating successful systemic delivery of

micro-dystrophin transgene and targeted expression of functional micro-dystrophin protein.

P10-01

Ultraschallgezielte Anlage von zentralen Venenkathetern bei kritisch kranken Kindern: Unterschiede zwischen klassischem ZVK und PICC

M. Oberhollenzer, U. Klingkowski, C. Niederwanger, L. Hackl, J. Schoenlaub, G. Cortina

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

Einleitung: Die ultraschallgezielte Gefäßpunktion zur Anlage zentraler Venenkatheter (ZVK) gilt aktuell als Goldstandard in der Pädiatrischen Intensivmedizin. Neben dem klassischen ZVK kommen, besonders im englischsprachigen Raum, vermehrt peripher eingelegte zentrale Katheter, sogenannte PICC (peripherally inserted central catheter) zum Einsatz, da diese in Bezug auf Komplikationsrisiko und Liegedauer einige Vorteile aufweisen.

Patienten und Methoden: Evaluiert wurden alle ZVK und PICC, die im Zeitraum von Oktober 2015 bis Mai 2019 auf der Pädiatrischen Intensivstation der Universitätsklinik Innsbruck gelegt wurden. Dabei wurden die Details der Anlage dokumentiert, die Liegedauer sowie die Komplikationen bei der Anlage und Katheter-assoziierte Komplikationen im Verlauf der Liegedauer.

Ergebnisse/Fallbericht: Im Studienzeitraum wurden 207 Katheteranlagen dokumentiert. Es handelte sich dabei um 149 ZVK und 58 PICC Katheter. Die totale Liegedauer betrug 2776,7 Liegetage. Unterschiede zwischen ZVK und PICC fanden sich bei in Bezug auf die Dauer der Anlage (19,69 vs 28,18 min: $p=0,007$) sowie der Punktionsversuche bei der Anlage (1,41 vs 1,88: $p=0,041$). Daneben war die Liegedauer der PICC signifikant länger als die der ZVK (23,69 vs 10,99 tage, $p<0,001$). Bezüglich der Komplikationen bei der Anlage fanden sich folgende Unterschiede: Katheterfehl-lage (ZVK: $n=3$, 2,01 % vs PICC: $n=7$, 12,07 %) und akzidentelle arterielle Punktion (ZVK: $n=6$, 4,03 % vs PICC: $n=0$, 0 %) während Katheter-assoziierte Komplikationen folgende Unterschiede aufwiesen: Infektionen (ZVK: $n=5$, 3,42 % vs PICC: $n=3$, 5,36 %) und Thrombosen (ZVK: $n=3$, 2,01 % vs PICC: 0, 0 %).

Schlussfolgerungen und Diskussion: PICC Katheter sind eine sinnvolle Ergänzung zum klassischen ZVK in der Pädiatrischen Intensivmedizin mit einigen Vorteilen. Komplikationen bei der Anlage sind seltener und PICC sind für eine längere Liegedauer geeignet. Die Anlage ist jedoch technisch anspruchsvoll und muss erlernt werden.

P10-02

Extended cranial ultrasound views in infants with acute brainstem/infra-tentorial lesions: Diagnosis of a progressive midline glioma in a 6-week old infant

L. Schön, M. Lange, A. Heep

Klinik für Neonatologie, Intensivmedizin und Kinderkardiologie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin

Introduction: Our case report demonstrates the benefit of using the ultrasound view through the mastoid fontanelle. This extended US window is most valuable for evaluation of posterior fossa malformations as it provides highly detailed anatomic views of the cerebellum, fourth ventricle and cisterna magna. In the presented case, the lesion and secondary cerebrospinal fluid (CSF) flow obstruction were detected on bedside examination guiding further diagnostic modalities (MRI) as well as indication for release of ventricular dilatation in occlusive Hydrocephalus (HC).

Results/case report: Following an uneventful pregnancy, a 5-week-old girl presented with moderate inspiratory stridor at a local paediatric service. On clinical examination a benign neonatal laryngomalacia was suspected. However, due to progress of symptoms, she was admitted to our hospital only two days later. On admission, she shows signs of severe inspiratory stridor but otherwise uneventful clinical and neurological examina-

tion. Echocardiography excluded aortic anomalies (vascular ring). Elective bronchoscopy demonstrated inspiratory dysfunctional motility of vocal cords but no signs of tracheomalacia. During the hospital stay—within 3 days—the clinical condition deteriorated and the infant developed neurological symptoms (nystagmus, muscular hypotonia and apnoeic episodes). On admission to Paediatric Intensive Care Unit, the clinical examination revealed a bulging fontanelle, muscular hypotonia and lethargy. Immediately, point of care ultrasound was performed and showed a heteroechoic lesion in the brainstem. Subsequently, MRI confirmed the infra-tentorial tumour extension localised in the brainstem. Emergency neurosurgical intervention aiming for tumour biopsy and external CSF drainage was performed successfully. The histopathological results confirmed a diffuse midline glioma—histone H3 K27M mutation—with poor prognosis. Sadly, despite external CSF drainage, neurological symptoms of occlusive HC progressed and following review of therapeutic options, the patient was redirected to palliative treatment at the age of seven weeks.

Conclusions and discussion: Our case report demonstrates the benefit of using US view through the mastoid fontanelle. This extended US window is most valuable for evaluation of posterior fossa malformations as it provides highly detailed anatomic views of the cerebellum, fourth ventricle and cisterna magna. In the presented case, the lesion and secondary CSF flow obstruction were detected on bedside examination guiding further diagnostic modalities (MRI) as well as indication for release of ventricular dilatation in occlusive HC.

Pneumologie und Allergologie

P11-01

Ivacaftor-Therapiebeginn bei einem Säugling mit Cystischer Fibrose im Alter von 11 Monaten mit non-G551D-Gating Variante – ein Fallbericht

T. Fuchs, H. Ellemunter

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

Einleitung: Bei Cystischer Fibrose (CF) werden die Mutationen im CF Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) Gen je nach funktionellen Auswirkungen auf das CFTR Protein in 6 Klassen unterteilt. Gating Varianten zählen zu den Klasse III Mutationen, machen 1–3 % aller Mutationen in Österreich aus und führen zu einer verminderten Aktivität des Chloridkanals. Der CFTR Potentiator Ivacaftor (IVA) beeinflusst die Öffnungszeit des Kanals und führt dadurch zu einem verbesserten Chloridtransport.

Patienten und Methoden: Wir berichten über einen 2 Jahre alten Knaben mit CF. Die Diagnosestellung erfolgte im Alter von 6,5 Wochen mittels zweimalig pathologischen Schweißtest. Aufgrund erniedrigter Elastase-Werte im Stuhl wurde die Diagnose einer exokrinen Pankreasinsuffizienz gestellt. Genetisch wurden zwei CF-verursachende Varianten nachgewiesen (S549N und CFTR50kdel). Die CF-Therapie startete mit Diagnosestellung. Aufgrund zunehmender Gedeih-Problematik (Gewichtsverlauf an der 10. Perzentile) sowie fluktuierender Elastase-Werte in der Stuhlanalyse ($<16\text{--}133\text{ }\mu\text{g/g}$) wurde mit den Eltern die Option einer Modulatortherapie diskutiert und auf deren ausdrücklichen Wunsch im 11. Lebensmonat mit $2 \times 50\text{ mg IVA}$, welches zu diesem Zeitpunkt ab 12 Monaten zugelassen war, begonnen. Zum Nachweis der Wirksamkeit der Therapie wurden Schweißtest, Multiple-Breath Washout (MBW), Anthropometrie, Labor- und Stuhlanalysen an Tag 0, 14 sowie in Woche 4 und 16 nach Therapiestart herangezogen.

Ergebnisse/Fallbericht: Bereits am Tag 14 nach Therapiebeginn war der Chloridgehalt im Schweiß im Normbereich. In Woche 16 zeigte sich in der MBW Untersuchung eine Verbesserung des Lung Clearance Index (LCI) um 42 %. Durch die Therapie ließ sich die Normalisierung des LCI erreichen (9,86 vs. 5,8). Die Stuhlanalysen zeigten einen Anstieg der Elastase in den Normbereich ($>200\text{ }\mu\text{g/g}$), sodass die Pankreasenzymersatztherapie unter Beibehaltung der übrigen Therapie ab Woche 4 beendet werden konnte.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Zusammenfassend findet sich bei diesem Kind mit non-G551D Gating-Variante ein rascher und starker Effekt von IVA auf die CFTR Funktion mit einer nachhaltigen Verbesserung des Schweißtestes und der Pankreasfunktion. Der Fall zeigt die Wirksamkeit der Modulatortherapie mit IVA im Säuglingsalter und unterstreicht die Chancen eines möglichst frühen Therapiebeginns u. a. zum Erhalt der Pankreasfunktion. Weitere Untersuchungen bei Säuglingen sind notwendig.

P11-02

Wenn Schlaf zur Gefahr wird. Eine Familie mit einem Neugeborenen mit LO-CCHS

S. Asadi, R. Rath-Waczenovsky, H. Kurz

Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost, Wien

Einleitung: Das kongenitale Hypoventilations- (Undine) Syndrom ist eine multisymptomatische Erkrankung des autonomen Nervensystems. Diese respiratorisch geprägte Erkrankung ist gekennzeichnet durch eine Unempfindlichkeit der CO_2 -Chemorezeptoren. Häufig benötigen diese Kinder im Schlaf eine maschinelle Atemunterstützung. Wir schildern einen Fall, bei dem der Säugling milde Zeichen dieser Erkrankung aufwies und der genetische Befund auch bei anderen Familienmitgliedern nachweisbar ist.

Ergebnisse/Fallbericht: Der Knabe wurde aus mütterlicher Indikation in der 35. Schwangerschaftswoche per Sectio geboren. Er fiel durch mus-

kuläre Hypotonie und geringe Eigenatmung auf, sichtbar mit Sättigungsabfällen, sowie anhaltend elevierten pCO₂-Werten. Eine umfassende Abklärung mit Infektionsdiagnostik, muskulären Parametern, kardialer Diagnostik, Stoffwechsel, zerebralen Bildgebungen und EEG zeigte keine Auffälligkeiten. In der Anamnese fanden sich Hinweise auf eine familiäre Schlafapnoe, woraufhin der Nachweis einer Mutation am PHOX2B-Gen beim Säugling erbracht werden konnte. Die Polygraphie zeigte langstreckige, jedoch milde Enttächtigungen, Hypopnoen sowie kontinuierlich über die Nacht ansteigende CO₂-Werte, die sich beim Aufwachen rasch normalisierten. Typischerweise waren auch keinerlei Arousalreaktionen detektierbar.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Obwohl die Diagnose schon kurz nach der Geburt gestellt wurde, ordnen wir es einem LO-CCHS (late onset congenital central hypoventilationssyndrom) zu. Dieses wird primär erst später, meist im Rahmen von Komplikationen in der postoperativen Aufwachphase oder bei Infekten wahrgenommen. Diese Form ist meist im Alltag ohne klinische Auffälligkeiten. Die Herausforderung war es den Bedarf einer respiratorischen Unterstützung zu erfassen und die Familie für diese klinisch nicht erkennbaren Probleme zu sensibilisieren. Weiters wurde die Familie in eine detaillierte Abklärung (Genetik und Schlaflabor) eingebunden. Bei einer älteren Tochter bestand schon ein entsprechender genetischer Nachweis aber keine schlafmedizinische Beratung bzw. Abklärung.

Das kongenitale zentrale Hypoventilationssyndrom (CCHS) ist eine seltene und wenig bekannte Erkrankung, insbesondere das mildere LO-CCHS. Sie ist jedoch als potenziell lebensbedrohlich zu betrachten. Mit entsprechender Therapie, regelmäßigen Kontrollen und Verhaltensrichtlinien kann ein nahezu uneingeschränktes Leben erreicht werden. Eine pädiatrische schlafmedizinische Kompetenz ist wünschenswert.

P12-01

Tiefe Beinvenenthrombose bei 12-jährigem Mädchen mit Antiphospholipidsyndrom als Erstmanifestation eines systemischen Lupus Erythematodes

L. Thonhauser, M. Ndjave, G. Bernert, T. Hörtenhuber

Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Preyer'sches Kinderspital, Wien

Einleitung: Das Antiphospholipidsyndrom (APS) ist eine Autoimmunerkrankung bei der es zu einer erhöhten Gerinnungsneigung kommt. Es kann als isoliertes Krankheitsbild auftreten oder im Rahmen anderer Autoimmunerkrankungen, vor allem in Assoziation mit einem systemischen Lupus Erythematodes (SLE). Die Abklärung der Grundkrankheit ist essentiell, da für die weitere Therapie wegweisend.

Ergebnisse/Fallbericht: Wir berichten über ein 12-jähriges Mädchen, welches aufgrund einer Schwellung der linken unteren Extremität in unserer Notfallambulanz vorstellig wurde. In der Duplexsonographie zeigte sich ein 5–6 cm langer, nahezu kompletter thrombotischer Verschluss der Vena femoralis superficialis links.

Es wurde eine Antikoagulation mit niedermolekularem Heparin eingeleitet und anschließend auf Phenprocoumon umgestellt. Anamnestisch wurde keine vorangehende, längere Immobilisierungsphase bzw. Trauma angegeben, ebenso war die Familienanamnese auf eine Gerinnungsstörung negativ.

Zur weiteren Abklärung wurde ein Thrombophiliescreening durchgeführt, das eine deutliche Erhöhung der Phospholipid-Antikörper (IgG >100,0 U/mL, IgM 50,4 U/mL), der Cardiolipin-Antikörper (IgG >120,0 U/mL, IgM 44,1 U/mL) sowie der beta-2-Glycoprotein I-Antikörper (IgG >100,0 U/mL, IgM 52,2 U/mL) zeigte. In der Zweiteinsendung nach 12 Wochen waren die Antikörper abnormals deutlich erhöht, wodurch das Vorliegen eines APS bestätigt wurde.

Aufgrund der engen Assoziationen zu einem SLE wurde auf weitere dafür typische Symptome untersucht. Anamnestisch und klinisch konnten keine Arthritis bzw. Lupus-typische Hauteffloreszenzen erhoben werden. Die Echokardiographie ergab einen altersentsprechend Normbefund, die Nierenultraschalluntersuchung war unauffällig, in der Harnanalyse konnten weder eine Hämaturie noch eine Proteinurie nachgewiesen werden.

Laborchemisch zeigte sich initial neben einer Leukopenie und leichter Transaminasen-Erhöhung, eine geringe Hypergammaglobulinämie, sowie C4-Hypokomplementämie. Die Rheumaserologie ergab deutlich erhöhte antinukleäre Antikörper (ANA Titer >1:1280), sowie erhöhte dsDNA-Antikörper (65,5 U/mL).

Aufgrund dieser Befundkonstellation, wurde von einem sek. APS im Rahmen eines frühen SLE ausgegangen und neben der Antikoagulation eine Therapie mit Hydroxychloroquin eingeleitet.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Beim Vorliegen einer TVT ohne klinische Risikofaktoren sollte eine umfangreiche Gerinnungsabklärung, sowie bei Vorliegen eines APS eine weitere rheumatologische Untersuchung zum Ausschluss eines SLE erfolgen.

Varia

P13-01

Prävalenz idealer kardiovaskulärer Gesundheit und deren Unterschiede in städtischen und ländlichen Gebieten in Tirol – eine vorläufige Datenanalyse der EVA-Tyrol-Studie

C. Hochmayr¹, A. Staudt¹, N. Gande¹, K. Stock², B. Bernar³, M. Knoflach⁴, U. Kiechl-Kohlendorfer¹

¹Univ.-Klinik für Pädiatrie II (Neonatologie), Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ²Univ.-Klinik für Pädiatrie III, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ³Univ.-Klinik für Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck; ⁴Univ. Klinik für Neurologie (Schlaganfall), Univ. Klinik für Neurologie, Innsbruck

Einleitung: Das Annehmen eines gesunden Lebensstils in der Kindheit kann der Entwicklung kardiovaskulärer Erkrankungen vorbeugen. Das Konzept der sieben health metrics der American Heart Association (AHA) (Nicht-Rauchen, idealer Body Mass Index (BMI), regelmäßige körperliche Aktivität, eine vorteilhafte Ernährung sowie ideale Cholesterin-, Blutzucker- und Blutdruck-Werte) dient der Erfassung und Förderung eines idealen Lebensstils. Studien haben gezeigt, dass es in den Populationen aus städtischen und ländlichen Gebieten Unterschiede in Gesundheitsverhalten und -status gibt. Ziel dieser Arbeit ist es, I) die Prävalenz idealer Gefäßgesundheit einer gesunden Population Tiroler Jugendlichen zu erfassen und II) die Ergebnisse zwischen Teilnehmern aus der ländlichen und städtischen Region zu vergleichen.

Patienten und Methoden: 2102 Schüler und Lehrlinge zwischen 14 und 19 Jahren haben in Nord- und Südtirol an der Early Vascular Aging (EVA) Studie teilgenommen. Die Studienteilnehmer unterzogen sich einer körperlichen Untersuchung inklusive Messung von Gewicht, Größe und Blutdruck sowie einer Blutabnahme. Anschließend wurde ein standardisierter Fragebogen zum Gesundheitsverhalten geführt. Zur Beurteilung der idealen health metrics wurden die Richtlinien der AHA verwendet. Die Klassifikation in städtische und ländliche Regionen erfolgte gemäß der Einteilung der Statistik Austria welche Bevölkerungsdichte, Infrastruktur, Pendlerbewegungen und Nähe zu Zentren berücksichtigt.

Ergebnisse/Fallbericht: Von 2102 Teilnehmern wurden 1993 für weitere Analysen eingeschlossen (44 % männlich, Durchschnittsalter 16,5 Jahre, 38,8 % städtische Region). 71,1 % der Teilnehmer waren Nicht-Raucher, 8,1 % ernährten sich ideal und 42,2 % machten > 60 min Sport am Tag. Der BMI war in 78,3 % der Fälle ideal, der systolische Blutdruck in 67,8 %. 67,1 % hatten optimale Cholesterin-Werte und 99,3 % ideale Nüchtern-Blutzucker-Werte. Teenager mit städtischem Hauptwohnsitz machten deutlich mehr Sport verglichen mit ihren ländlichen Altersgenossen. **Schlussfolgerungen und Diskussion:** Diese vorläufige Datenanalyse zeigt, dass die Tiroler Jugendlichen in den Bereichen Rauchen, gesunde Ernährung und sportliche Aktivität noch kein ideales Verhalten haben. Wir beobachteten einen deutlichen Unterschied in der städtischen und ländlichen Population betreffend Sport. Unsere Ergebnisse unterstreichen die Bedeutung der Förderung von idealer Gefäßgesundheit, angepasst an unterschiedliche Lebensregionen.

P13-02

Analgetische und sedierende Medikation in der pädiatrischen Palliativmedizin – eine retrospektive Datenanalyse im Zeitraum von 01.01.2017 bis 31.12.2018 im SMZ Ost Donauespital, Wien

K. Tremmel, H. Wessely, S. Müllner, R. Rath-Waczenovsky, T. Wagner, F. Hepner, C. Felsberger, H. Kurz

Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost, Wien

Einleitung: Symptome, die eine analgetische oder sedierende Therapie erfordern, gehören zu den häufigsten Problemen in der pädiatrischen Palliativmedizin, dennoch fehlen evidenzbasierte Therapieempfehlungen sowie Guidelines für deren Einsatz, da die Durchführung von prospektiven, randomisierten, kontrollierten Studien häufig nicht umsetzbar ist.

Patienten und Methoden: Im Rahmen dieser retrospektiven Datenanalyse wurde der Einsatz von Schmerz- sowie sedierender Medikation bei Kindern analysiert, die zwischen Jänner 2017 und Dezember 2018 an der Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde im Schwerpunkt Krankenhaus SMZ Ost Donauespital Wien stationär aufgenommen waren und eine palliativmedizinische Betreuung benötigten. Als Limitation ist zu erwähnen, dass bei Kindern mit einer onkologischen Grunderkrankung Daten nur bis zum Zeitpunkt der Transferierung in onkologische Zentren vorlagen.

Ergebnisse/Fallbericht: In die Studie inkludiert wurden 272 Kinder mit insgesamt 676 stationären Aufenthalten. Die mediane Anzahl von unterschiedlichen stationär verabreichten Medikamenten pro Kind und Aufenthalt betrug 6. Bei 40 % ($n=268$) der Aufenthalte war keine Analgesie notwendig, während bei 39 % ($n=256$) der Aufenthalte eine analgetische Bedarfsmedikation verabreicht wurde und bei 21 % ($n=142$) eine Dauertherapie notwendig war. Bei den Kindern, die einen Bedarf an Schmerztherapie hatten, erhielten 67 % ($n=267$) Nicht-Opioide, 8 % ($n=34$) erhielten schwache Opioide, während 25 % ($n=98$) starke Opioide erhielten. Im Weiteren zeigte sich, dass bei 60 % ($n=404$) der stationären Aufenthalten den Kindern eine sedierende Medikation verabreicht wurde. Bei den stationären Aufenthalten auf der PICU ($n=120$) wurden in 73 % ($n=87$) sedierende Medikamente verabreicht, während von den Kindern, die im stationären Setting verstarben, 87 % ($n=27$) eine sedierende Therapie erhielten.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Der Einsatz von Analgesie und sedierender Medikation bei Kindern mit lebenslimitierenden Erkrankungen ist sehr heterogen, insbesondere beim Einsatz analgetischer Medikamente fand sich eine hohe Spannweite in Anzahl und Stärke der verwendeten Präparate. Am unmittelbaren Lebensende wird bei einem hohen Anteil sedierende Medikation angewandt. Dies entspricht den Empfehlungen der Erwachsenenpalliativmedizin, Guidelines für die Pädiatrie wären wünschenswert.

P13-03

Targeted Training – Verbesserung der klinischen Ausbildung durch Needs-Assessments

A. Hellmann¹, F. Eibensteiner¹, L. Kaltenegger¹, V. Ritsch², T. Stamm², C. Aufricht¹, M. Böhm¹

¹Klinische Abteilung für Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ²Institut für Outcomes Research, Zentrum für Medizinische Statistik, Informatik und Intelligente Systeme, Medizinische Universität Wien

Einleitung: Spezifisches Wissen und spezielle Fertigkeiten einzelner medizinischer Fachbereiche können im Medizinstudium aufgrund von limitierten Ressourcen nur unzureichend vermittelt werden. Um Ärzt*innen optimal auf die Herausforderungen in den einzelnen Fachbereichen vorzubereiten, müssen spezifische Ausbildungslücken erfasst, priorisiert und gegebenenfalls neue Zusatzmodule für die klinische Ausbildung entwickelt und eingeführt werden. Qualitative Methoden sind besonders geeignet die Perspektiven der Teilnehmer*innen zu ihren edukativen Bedürfnissen der klinischen Ausbildung in einem spezialisierten Fachbereich, wie z. B. der Pädiatrie, ganzheitlich zu erfassen und mögliche unbekannte oder neue Themen zu erforschen.

Patienten und Methoden: In einer prospektiven, explorativen, qualitativen Studie führen wir semi-strukturierte Interviews mit offenen Fragen mit den Assistenzärzt*innen an einer Klinik für Pädiatrie durch. Die erhobenen Daten werden mit Hilfe der qualitativen Inhaltsanalyse ausgewertet. In einer Subset Analyse werden wir die Ergebnisse nach den Spezialisierungen der Pädiatrie präsentieren. Der Bericht der Ergebnisse erfolgt anhand der Consolidation Criteria for Reporting Qualitative Research (COREQ) Leitlinien.

Ergebnisse/Fallbericht: Wir erwarten durch unsere Ergebnisse edukative Aspekte bzw. Verbesserungsansätze („Needs“) für die ärztliche Ausbildung aus den Anforderungen der klinischen Routine aufzeigen zu können. Weiters werden wir mit unseren Daten eine Bewertung der einzelnen Aspekte der klinischen Ausbildung, aus Sicht der sich in Ausbildung befindlichen Ärzt*innen, durchführen.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Um die Bedürfnisse, Prozesse und Outcomes der ärztlichen Ausbildung hinreichend analysieren zu können, sind qualitative Studien von großer Bedeutung. Auf Basis der Ergebnisse dieser qualitativen Studie sollen weitere gezielte Interventionen zur Verbesserung der klinischen Ausbildung in der Pädiatrie an einem Tertiärzentrum ermöglicht werden.

P13-04

Was ist der richtige Fluch? Erfahrungsbericht über Kinder mit Undine Syndrom

Z. Rona¹, E. Hauser¹, R. Rath-Waczenowsky²

¹Kinder und Jugendheilkunde, Landeskrankenhaus Baden-Mödling, Mödling;

²Kinder und Jugendheilkunde, SMZ Ost, Wien

Einleitung: Das Undine-Syndrom oder auch das kongenitale zentrale Hypoventilationssyndrom CCHS ist eine seltene, angeborene Erkrankung des zentralen Nervensystems, bei der die normale autonome Atmungskontrolle fehlt oder gestört ist. Insbesondere handelt es sich dabei um eine Störung der zentralen CO₂-Chemorezeptorsensitivität (verminderte CO₂-Antwort). Oft ist das Undine Syndrom durch eine Mutation auf dem PHOX2B Gen hervorgerufen, aber es sind nicht alle Gene, die dafür verantwortlich sind, bekannt.

Patienten und Methoden: Wir berichten über unsere Erfahrungen in der Betreuung von 5 Kindern mit Undine Syndrom. Beginnend mit der Diagnosestellung über die Betreuung mit mindestens jährlichen PSG Untersuchungen mit Beatmungsoptimierung bis hin zu neuen Therapiemöglichkeiten, wie dem Zwerchfellschrittmacher, präsentieren wir die Fälle. Alle bei uns betreuten Kinder haben Mutationen im PHOX2B-Gen.

Ergebnisse/Fallbericht: Besondere Herausforderungen zeigen sich in der Heimbeatmung mit invasiver bis non-invasiver Beatmung: Die fazialen Deformitäten vor allem durch guten Maskensitz zu vermeiden, ist sehr wichtig, da diese Kinder jede Nacht Beatmung brauchen.

Die hohe psychosoziale Belastung ist sehr häufig in Familien mit Kindern mit CCHS nicht zu unterschätzen. Wir haben die PedQL 4.0 Fragebogen verwendet, um die Lebensqualität der Kinder und Eltern zu evaluieren.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Wir berichten über den jüngsten Patienten österreichweit mit CCHS, der durch den Zwerchfellschrittmacher eine gesteigerte Lebensqualität hat.

P13-05

COVID-19-Pandemie und die medizinische Versorgung bei chronisch kranken Kindern – eine Evaluierung möglicher Kollateralschäden im Zusammenhang mit Schutzmaßnahmen am Comprehensive Center of Pediatrics (CCP) Wien

P. Espina¹, N. Blauensteiner¹, M. Gona-Höpler¹, D. Reisinger², B. Göschl¹, F. Eibensteiner³, C. DeGier¹, A. Heilos³, R. Diehm², D. Rouhani³, E. Förster-Waldl⁴, P. Dodier⁴, G. Berger¹

¹Pädiatrische Pulmologie, Allergologie und Endokrinologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ²Neonatalogie, Pädiatrische Intensivmedizin und Neuropädiatrie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ³Pädiatrische Nephrologie und Gastroenterologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ⁴Universitätsklinik für Neurochirurgie, Wien

Einleitung: Die pandemische Ausbreitung von COVID-19 Anfang 2020 erforderte Schutzmaßnahmen und Veränderungen in der medizinischen Versorgung chronisch kranker PatientInnen. Der direkte Patientenkontakt wurde auf das Notwendigste limitiert und geplante Termine verschoben bzw. durch telemedizinische Betreuung ersetzt.

Ziel dieser Untersuchung ist, eventuelle Kollateralschäden im Zusammenhang mit Veränderungen in der Patientenversorgung durch Pandemiemaßnahmen bei Kindern mit chronischer Erkrankung am CCP zu erheben.

Patienten und Methoden: Aus verschiedenen Spezialbereichen des CCP wird die jeweils größte regelmäßig betreute Patientengruppe eingeschlossen. Vom 16.03. bis 16.07.2020 werden die Anzahl und Art der Patienten-

kontakte (ambulant/stationär/Telemedizin) sowie ausgewählte relevante klinische Parameter erhoben und mit dem Zeitraum vom Vorjahr 16.03. bis 16.07.2019 verglichen:

1) Pulmologie (Cystische Fibrose): FEV₁, 2) Nephrologie (chronische Niereninsuffizienz): Serumkreatinin, 3) Gastroenterologie (chronisch entzündliche Darmerkrankungen): Calprotectin, 4) Neuropädiatrie (Hydrocephalus mit VP-Shunt): Shunt Dysfunktion – Zeit in Stunden bis Revision, 5) Neuroonkologie (Mittelinientumoren): Visus, 6) Epilepsie: Anfallsfrequenz, 7) Diabetologie: HbA_{1c}, 8) Stoffwechsel (Phenylketonurie): Phenylalaninspiegel, 9) Fettstoffwechsel: Serumlipide, 10) Adipositas: Gewichtsverlauf, 11) Rheumatologie (juvenile chronische Arthritis): Steroidbedarf, 12) Immunologie (Immundefekte): schwere Infektionen, 13) Psychosomatik: GAF-Score (Global Assessment of Functioning).

Es erfolgt die deskriptive Darstellung der klinischen Versorgung in beiden Zeiträumen. Die Ergebnisse der klinischen Parameter von 2020 werden mit denen von 2019 verglichen. Eine Zusammenfassung der Ergebnisse erfolgt durch eine Kategorisierung in A) Verschlechterung B) keine Änderung C) Verbesserung.

Ergebnisse/Fallbericht: Dies ist eine erste Evaluation, die sich mit Kollateralschäden bei Kindern mit chronischen Erkrankungen im Zusammenhang mit COVID-19-Maßnahmen 2020 in Österreich befasst. Die Daten sind Grundlage, zukünftig im Pandemiefall vulnerable Gruppen zu identifizieren, die bei Pandemiemaßnahmen im Rahmen ihrer Grunderkrankung besonders gefährdet sind und daher ein erweitertes medizinisches Angebot benötigen.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Anmerkung

Zum Zeitpunkt der Einreichung ist die Studie noch in der Erhebungsphase. Aufgrund der hohen Relevanz des Themas im Jahr 2020 wird der Abstract eingereicht, Ergebnisse werden bei der Tagung präsentiert.

P13-06

Pädiatrie in einer geänderten Zeit. Wissenschaftliche Evidenz in der Kinderheilkunde

B. Krammer

Kinderheilkunde, 1. Klinik Arlesheim, Schweiz. 2. History and Philosophy of Science, Universität Wien.

Einleitung: Auch in der Pädiatrie orientieren wir uns an einem Wissenschaftsbegriff und legitimieren Behandlung und Therapien für die Kinder mittels wissenschaftsbasierten Methoden. Stichworte: Wissenschaft – Evidenz – Wissenschaftspluralismus.

Patienten und Methoden: Wissenschaftstheoretische medizinisch-philosophische Untersuchung zum Begriff Wissenschaftlichkeit/Wissenschaft in Abgrenzung zu Pseudo-Wissenschaftlichkeit.

Ergebnisse/Fallbericht: Es geht um den Wissenschaftsbegriff, welcher schließlich auch unser ärztliches Denken und Handeln bestimmt. 1. Unsere Definition einer Wissenschaft muss sich insofern modellieren, damit eine aktuelle wissenschaftliche Methode Zukunftsfähigkeit entwickeln kann. Wissenschaftsphilosophie und Wissenschaftsgeschichte sollten uns Antworten geben, was Wissenschaft von Non-Wissenschaft unterscheidet. 2. In welcher Form naturwissenschaftliche Medizin und zum Beispiel eine Berücksichtigung des Ökosystems integrierbar werden, hängt nicht zuletzt vom herrschenden Wissenschaftsbegriff ab. Als aktuelles Beispiel könnte die EU-Biodiversitätsstrategie für 2030 wirksam werden. Auch insbesondere für die Kinderheilkunde kann sich Diversität (nicht nur der Natur) von entscheidender Bedeutung darstellen. Die Dualität zwischen einerseits sich entwickelnden technischen Möglichkeiten (Telemedizin) innerhalb einer naturwissenschaftlich begründeten Medizin und andererseits das lebendige System Mensch im klinischen Alltag zu integrieren ist Herausforderung. Viel mehr noch wird die Art und Weise, wie uns diese Integration gelingt unser ärztliches Selbstverständnis begründen. Oder akzeptieren wir, dass die Reduzierung wissenschaftlicher Aussagen auf physikalische Kategorien ausreichend ist und legitimierbar ist?

Schlussfolgerungen und Diskussion: Zu diskutieren ist, welche Neuerungen einer wissenschaftlichen Sichtweise, im Speziellen einer Definition von Wissenschaft im medizinisch-philosophischen Diskurs aktuell relevant sind.

P13-07

Pädiatrische Palliativmedizin im stationären Bereich – eine retrospektive Analyse der Jahre 2017–2018 an der Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost Donauespital, Wien

H. Wessely, K. Tremmel, S. Müllner, R. Rath-Wacenovsky, T. Wagner, F. Hepner, C. Felsberger, H. Kurz

Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost, Wien

Einleitung: Der Bedarf an pädiatrischer Palliativmedizin ist ansteigend. Für die stationäre Betreuung von Kindern und Jugendlichen existieren in Österreich bislang wenig Daten und wenig festgelegte Strukturen. An der Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde SMZ Ost Donauespital wurden Daten von Kindern mit Lebenszeit limitierenden Erkrankungen, die in den Jahren 2017–18 stationär betreut wurden, erhoben. Diese Daten sollen für Strukturplanungen genutzt werden.

Patienten und Methoden: Es wurden alle Patientenakten von Kindern und Jugendlichen, die von 01.01.2017 bis 31.12.2018 stationär aufgenommen waren und nach einer ICD-10-Code-Liste in die Kategorie Lebenszeit limitierende Erkrankung fallen, identifiziert und anonymisiert analysiert.

Ergebnisse/Fallbericht: Von 7941 wurden 559 PatientInnen (7 %) mit einer Lebenszeit limitierenden Diagnose codiert. Davon konnte knapp die Hälfte ($n=272$) als solche mit tatsächlichem palliativmedizinischen Behandlungsbedarf identifiziert und in diese Studie inkludiert werden. In der Hauptdiagnose litt ein Großteil der PatientInnen entweder an einer angeborenen Fehlbildung/Chromosomenanomalie (33,5 %), Krankheit des Nervensystems (23,9 %) oder einem Zustand mit Ursprung in der Perinatalperiode (18 %). 24,5 % der PatientInnen hatten mehr als eine lebenslimitierende Diagnose. Onkologische waren mit 6,3 % vertreten. Im Mittel wurden PatientInnen im Beobachtungszeitraum 2,5 mal stationär aufgenommen, die Maximalanzahl an Aufenthalten betrug 56 bei einem Patienten. 71 % der Aufenthalte waren ungeplant. 42 % der PatientInnen wiesen einen Entwicklungsrückstand auf und 34 % konnten ihre Bedürfnisse nur eingeschränkt oder gar nicht kommunizieren. Bei 43 % der Aufenthalte benötigten die PatientInnen Atemunterstützung/Beatmung, bei 33 % wurde künstlich ernährt, und bei 28 % war der/die PatientIn mobilitätseingeschränkt. Bei 45 % der Aufenthalte musste mindestens ein medizinischer Dauerzugang versorgt und bei 14 % Blutprodukte verabreicht werden. Bis zu 53 unterschiedliche Medikamente für eine/n PatientIn wurden im Zuge eines Aufenthaltes verabreicht. In 86 % war eine Betreuungsperson, zumeist die Mutter, zumindest zeitweise anwesend.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die erhobenen Daten ermöglichen eine umfangreiche Darstellung der pädiatrischen PatientInnen unter palliativer Betreuung mit der Ausnahme onkologischer PatientInnen, die im Donauespital lediglich diagnostiziert werden, zur Behandlung aber an das St Anna Kinderspital transferiert werden. Mehrere Charakteristika der PatientInnen weisen auf einen hohen Betreuungsaufwand hin. Um dem spezifischen und hohen Betreuungsaufwand gerecht zu werden, sollten insbesondere auf Normbettenstationen abrechenbare strukturelle und personelle Ressourcen geschaffen werden.

P13-08

Wandermilz: eine seltene, oft schwer zu diagnostizierende Anomalie

K. Heugenhauser¹, J. Ippisch², J. Flür², M. Hammer³, B. Härter⁴, G. Schweigmann⁵, T. Müller¹, S. Scholl-Bürgi¹

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

²Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, Krankenhaus St. Vinzenz, Zams; ³Pädiatrie II, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck;

⁴Kinder- und Jugendchirurgie, Univ. Klinik für Visceral-, Transplantations- und Thoraxchirurgie, Innsbruck; ⁵Kinderradiologie, Univ. Klinik für Radiologie, Innsbruck

Einleitung: Die Wandermilz ist mit einer Prävalenz von <0,2 % eine seltene Anomalie. Sie tritt meist im Kindesalter oder bei Frauen zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr auf. Ursächlich ist eine Hypermobilität der Milz durch kongenitale oder erworbene Verlängerung bzw. Fehlentwicklung der Milz-

ligamenta. Die Symptome reichen von einer asymptomatischen abdominalen Masse bis hin zu akuten, chronischen oder intermittierenden Abdominalgelen. Die Therapie der Wahl ist eine Splenopexie oder Splenektomie. **Ergebnisse/Fallbericht:** Eine 9-jährige Patientin wird aus einem peripheren Krankenhaus mit dem Verdacht auf dystope Milz mit intermittierenden, kolikartigen Oberbauchschmerzen sowie Lageanomalie der Milz an unsere Klinik überwiesen. Sie präsentiert sich in reduziertem Allgemeinzustand mit Schmerzen und Übelkeit. Umgebungs- und Familienanamnese sind unauffällig, es bestehen keine Vorerkrankungen. Klinisch zeigen sich ein Druckschmerz im linken Oberbauch und eine Splenomegalie.

In weiteren Sonographien präsentiert sich die Milz vergrößert, aber in orthotoper Lage. Zusätzlich bestehen eine Thrombozytopenie und eine normochrome, mikrozytäre Anämie.

Die weitere Diagnostik (Knochenmarkzytologie, FACS-Analyse, biochemische Diagnostik, Serologie) ist unauffällig. Die Schmerzen bilden sich rasch zurück und die Patientin wird nach 5 Tagen beschwerdefrei nach Hause entlassen. Nach einer Woche erfolgt eine Wiedervorstellung mit starken Oberbauchschmerzen. Die Sonographie ist bei Aufnahme erneut unauffällig. Im weiteren Verlauf entwickelt die Patientin klinisch Zeichen eines akuten Abdomens. In der Sonographie kann nun eine dystope Milz im Mittelbauch mit Torsion der Milzstiel-Gefäße bestätigt werden. Es erfolgt eine Notfall-Laparotomie bei dreifach-rotiertem Milzhilus. Intraoperativ imponiert die Milz chronisch gestaut mit ausgeprägter Durchblutungsstörung, hämorrhagischer Infarzierung sowie partieller Nekrose. Bei fehlender adäquater Reperfusion nach Detorquierung erfolgt eine Splenektomie. Postoperativ bilden sich die Thrombozytopenie und Anämie zurück. Eine antibiotische Prophylaxe sowie die Vervollständigung des Impfstatus werden empfohlen.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die Diagnose der Wandermilz ist aufgrund ihrer Seltenheit, der unterschiedlichen Symptomatik bei möglicher spontaner Torsion und Detorsion schwierig zu stellen. Eine rasche operative Intervention bei Torsion der Milz ist jedoch essentiell zum Organerhalt, weshalb die Wandermilz eine wichtige Differentialdiagnose eines akuten Abdomens darstellt.

P13-09

Verteilungsmuster und Diagnosen in der kinderchirurgischen Ambulanz

A. Messner¹, P. Hechenleitner¹, O. Renz¹, M. Sanal¹, S. Scholl-Bürgi², G. Wimmer¹, D. Öfner¹, B. Härter¹

¹Abteilung für Kinder- und Jugendchirurgie, Univ.-Klinik für Visceral-, Transplantations-, und Thoraxchirurgie, Department Operative Medizin, Medizinische Universität Innsbruck; ²Klinik für Pädiatrie I, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck

Einleitung: In der kinderchirurgischen Ambulanz der Universitätsklinik Innsbruck werden neben akut vorstelligen auch zur Kontrolle einbestellte Patient*innen behandelt. Dabei wird bei der Vorstellung keine Unterscheidung oder Einteilung durch ein Triage System durchgeführt.

Ziel dieser retrospektiven Studie war es, Einflussfaktoren (wie z.B. Wochentag, Uhrzeit, Jahreszeit) auf die akute Vorstellung in der Ambulanz zu untersuchen und ein Verteilungsmuster der akuten Krankheitsbilder zu erkennen.

Patienten und Methoden: Über einen Zeitraum von 5 Jahren (vom 01.01.2012 bis 31.12.2016) wurden die Patient*innenkontakte der kinderchirurgischen Ambulanz ausgewertet. Neben der ambulanten Diagnose wurden auch das Datum, die Uhrzeit und das Alter bei der Vorstellung, sowie eine anschließende stationäre Aufnahme und deren Dauer registriert. Insgesamt wurden im beobachteten Zeitraum 11.415 Patient*innenkontakte in der kinderchirurgischen Ambulanz erfasst. Aufgrund von doppelten Einträgen oder geplanten Kontrollen wurden 5300 (46,4 %) von der Studie exkludiert und die restlichen 6115 (53,6 %) nach ICD-10 kodiert und anschließend mit dem Programm „SPSS“ statistisch und grafisch ausgewertet.

Ergebnisse/Fallbericht: In den Winter- und Frühlingsmonaten gab es mehr Vorstellungen, am meisten davon im Jänner (10,0 %, $n=614$). Am

Montag stellten sich am meisten Patient*innen vor, mit einem Rückgang hin zum Wochenende. Von den 6115 Patient*innen wurden 2212 (36,2 %) stationär aufgenommen.

Am meisten Patient*innen wurden im ersten Lebensjahr (12,5 % $n=765$) mit Hernien (43,9 % $n=336$) vorgestellt.

Es gab 3328 Patient*innenkontakte (54,4 %), bei denen Bauchschmerzen das führende klinische Symptom war.

Bei 23,9 % ($n=794$) der Patient*innen mit Bauchschmerzen bestand der dringende Verdacht auf eine akute Appendizitis. Davon wurden 694 Patient*innen (87,4 %) operiert.

Insgesamt wurden 30,6 % ($n=677$) aller stationär aufgenommenen Patient*innen mit einer akuten Appendizitis vorstellig. Im Schnitt blieben die meisten Patienten ab dem Zeitpunkt der Vorstellung in der Ambulanz 5 Tage stationär (45,6 %).

Schlussfolgerungen und Diskussion: Fast zwei Drittel der eingeschlossenen Patient*innen konnten ambulant behandelt werden und wurden nicht stationär aufgenommen. Von den stationär aufgenommenen Patient*innen hatte fast ein Drittel eine akute Appendizitis. Da es Tageszeit- und Wochentag-abhängige Häufungen der Vorstellungen gibt, wäre eine Berücksichtigung bei der personellen Besetzung der kinderchirurgischen Ambulanz sinnvoll.

P13-10

Telemedizinische Erfahrung in der sozialpädiatrischen, multidisziplinären Familienbegleitung während des Corona-Shutdowns

J. Hofer, D. Holzinger, J. Fellingner

Institut für Sinnes und Sprachneurologie, Konventhospital Barmherzige Brüder Linz

Einleitung: Der Corona bedingte Shutdown führte zur Schließung der ambulanten sozialpädiatrischen Versorgung des Institutes für Sinnes und Sprachneurologie und zur Notwendigkeit bereits angebundene Familien und deren Kinder bestmöglich weiter zu versorgen. Hierfür wurde kurzfristig auf telemedizinische Modelle umgestellt, und ein Evaluierungsbogen zur Dokumentation der Machbarkeit erstellt.

Patienten und Methoden: Zwischen 13. April und 13. Mai wurden 138 telemedizinische Kontroll-Kontakte mittels der durch die Untersucher ausgefüllten Evaluierungsbögen dokumentiert. Neben Angaben zu Telefonat Dauer und vereinbartem Procedere wurden u. a. Likert-Skalen basierend die Untersuchereinschätzung bzgl. Klarheit der Fragestellung, Beantwortbarkeit der Eltern Fragen, Einschätzbarkeit der relevanten kindbezogenen Parameter, Einschätzbarkeit der gesamten familiären Situation, sowie Ableitbarkeit von Therapie- und Unterstützungsbedarf erhoben.

Ergebnisse/Fallbericht: 62 % (86/138) der getätigten telemedizinischen Kontakte konnten unmittelbar abgeschlossen werden, in 8 % wurde ein telemedizinische Folgekontakt notwendig, in 30 % der Fälle konnte der Kontakt einen zeitnahen, persönlichen vor Ort Termin nicht ersetzen. In 74 % (102/138) der Fälle konnten konkrete Fragen der Eltern erhoben werden und in 92 % davon (94/102) konnten die Fragen im Wesentlichen beantwortet werden. In 85 % der Fälle hatten die Untersucher das Gefühl ein gutes Bild von der aktuellen Situation des Kindes zu haben, in 82 % auch von der aktuellen familiären Situation. In 79 % der Fälle konnte der telemedizinische Kontakt mit konkreten Empfehlungen und Therapievor schlägen abgeschlossen werden. In 74 % wurden 30–60 min benötigt, der längste telemedizinische Kontakt dauerte 60 min. Es bestand zwischen den beteiligten Berufsgruppen (Pädiatrie, Psychologie, Linguistik, Logopädie) kein signifikanter Unterschied bzgl. all dieser Parameter.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Telemedizinische Kontrolluntersuchungen während des Corona-Shutdowns ermöglichten bei knapp 2/3 der Familien eine adäquate Weiterversorgung. In 1/3 der Fälle konnten zwar Fragen beantwortet, aber durch den telemedizinischen Kontakt die unmittelbare Notwendigkeit einer persönlichen Untersuchung nicht ersetzt werden. Inwieweit ein telemedizinisches Modell im sozialpädiatrischen Bereich auch in der Zukunft zur adäquaten Versorgung eines Teils der Familien beitragen kann bleibt offen, die gewonnenen Erfahrungen führen

allerdings im konkreten Fall dieses Institutes zur begleitenden Weiterführung des Projektes. Die bis zum Kongress in weiterer Folge gewonnenen Erfahrungen sollen auf wissenschaftlicher Basis geteilt werden.

P13-11

Kindermedika.at – evidenzbasierte Informationsplattform für die Anwendung von Arzneimitteln bei Kindern und Jugendlichen in Österreich

C. Gradwohl¹, B. Strommer¹, E. Rauch¹, F. Lagler², C. Male¹

¹Kinderkardiologie, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Wien; ²Institut für angeborene Stoffwechselerkrankungen, Paracelsus Medizinische Privatuniversität

Einleitung: Der Einsatz von Arzneimitteln (AM) bei Kindern/Jugendlichen basiert zu einem kleinen Teil auf pädiatrischen Zulassungen, teils auf Daten aus akademischen Studien und oft auf nicht systematisch erfassten praktischen Erfahrungen. Daher sind verlässliche und aktuelle Informationen nur mit großem Aufwand zu erhalten.

Ziel des Projekts ist die Schaffung einer online-Informationsplattform mit der besten verfügbaren Evidenz für die AM-Anwendung bei Kindern/Jugendlichen in Österreich. Diese soll für Fachpersonen (Ärzte, Pflegepersonen, Apotheker) und Betroffene frei zugänglich sein.

Patienten und Methoden: Kindermedika.at ist ein Projekt der ÖGKJ, das vom Pharmaahnenvertrag Gemeinsame Gesundheitsziele gefördert wird. Es entsteht in Kooperation mit dem niederländischen Kinderformularium.nl und ähnlichen Projekten in Deutschland und Norwegen. Aufbauend auf den Inhalten und der IT-Struktur des Kinderformularium.nl werden Monographien von AM für den österreichischen Bedarf erarbeitet. Diese enthalten kinderspezifische Daten zu Dosierung, Pharmakokinetik, unerwünschten Arzneimittelwirkungen, Kontraindikationen, Wechselwirkungen, problematischen Hilfsstoffen und dem Zulassungsstatus. Die Ergebnisse werden mit einem Expertengremium, bestehend aus Vertretern der Arbeitsgruppen der ÖGKJ, niedergelassenen Kinderärzten, Apothekern und Vertretern der AGES, abgestimmt.

Ergebnisse/Fallbericht: In der Aufbauphase von 2 Jahren werden 200 Monographien zu den in Österreich am häufigsten bei Kindern/Jugendlichen verwendeten AM erarbeitet, die im Frühjahr 2021 veröffentlicht werden. Bis dato wurden 106 Monographien aus den Therapiegruppen Alimentäres System und Stoffwechsel (ATC A, $n=27$), Blut und blutbildende Organe (ATC B, $n=7$), Kardiovaskuläres System (ATC C, $n=13$), Urogenitalsystem und Sexualhormone (ATC G, $n=3$), Systemische Hormonpräparate (ATC H, $n=8$), Antiinfektiva (ATC J, $n=40$), Antineoplastische und immunmodulierende Mittel (ATC L, $n=2$) und Muskel- und Skelettsystem (ATC M, $n=6$) überarbeitet ($n=101$) bzw. neu erstellt ($n=5$). In der Erhaltungsphase sollen die Inhalte aktuell gehalten (anhand neuer wissenschaftlicher Daten, pädiatrischer Zulassungen und Input von Experten/Anwendern) und weitere AM-Monographien erstellt werden. Eine Finanzierung für die Erhaltungsphase wurde beantragt.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Kindermedika.at wird eine strukturierte, praxisrelevante, regelmäßig aktualisierte Informationsquelle. Die Plattform soll qualitätssteigernd, risikominimierend und potenziell kosteneinsparend durch bessere Information, rationalen AM-Einsatz und Prävention von Fehlbehandlungen wirken. Durch die multinationale Kooperation soll eine internationale Harmonisierung der AM Therapie von Kindern/Jugendlichen erzielt werden.

P13-12

Diagnose, Alter, Aufenthaltsdauer pädiatrischer Patient*innen – wer genau bleibt wann und wie lange im Krankenhaus?

G. Ramoser¹, H. Zellner², G. Gstrein³, K. Stock³, B. Radlinger⁴, M. Lackner², E. Schermer³, D. Karall², T. Müller², S. Scholl-Bürgi²

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

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

³Pädiatrie III, Univ. Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Innsbruck;

⁴Innere Medizin I, Universitätsklinik Innsbruck für Innere Medizin

Einleitung: Kinder und Jugendliche werden bis zu einem Alter von 18 Jahren in pädiatrischen Abteilungen mit Expertise für entsprechende Krankheitsbilder der jeweiligen Altersgruppe betreut. Ziel dieser retrospektiven Studie war es, zu untersuchen, ob und wie sich Alter, Aufenthaltsdauer und Diagnose der pädiatrischen Patient*innen saisonal unterscheiden.

Patienten und Methoden: In die Studie wurden alle Patient*innen eingeschlossen, die vom 01.01.2017–31.12.2019 auf einer allgemeinpädiatrischen Station (Station A mit neurologischem und kardiologischem Schwerpunkt, maximale Anzahl von Betten 22) der Klinik für Pädiatrie der Medizinischen Universität Innsbruck stationär aufgenommen wurden. Es erfolgte die Evaluierung von Alter, Aufenthaltsdauer, Entlassungsdiagnosen sowie von saisonalen Unterschieden in der Stationsbelegung.

Ergebnisse/Fallbericht: In dem untersuchten Zeitraum wurden 4569 Patient*innen stationär aufgenommen. Das mediane Alter lag bei 4,14 Jahren (J). Eine signifikante Abnahme des Alters von median 4,69 J (2017, $n = 1498$) auf 3,64 Jahre (2019, $n = 1561$) fand statt. Zudem zeigte sich eine signifikante saisonale Schwankung mit den jüngsten Patient*innen jeweils im 1. Quartal mit median 2,98 J ($n = 1310$), verglichen mit 5,12 J im 3. Quartal ($n = 1014$). Die Aufenthaltsdauer betrug beim Großteil der Patient*innen eine Nacht (37 %). Infektionen der Atemwege stellten die häufigste Entlassungsdiagnose dar (1036/4569, 23 %) und zeigten mit bis zu 73 im Februar 2019 und nur 7 Patient*innen im Juni 2018 eine signifikante jahreszeitliche Abhängigkeit. Patient*innen mit Infektionen der Atemwege waren median 1,68 Jahre alt und befanden sich 3 Tage in stationärer Behandlung. Dagegen wurden 778 neuropädiatrische Patient*innen mit einem medianen Alter von 8,71 Jahren für 2 Tage betreut.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Kranke Kinder und Jugendliche, bei denen eine stationäre Behandlung erforderlich ist, werden gemessen dieser Untersuchung im Schnitt 3 Tage betreut und sind 4,14 Jahre alt. Infektionen der Atemwege (signifikante Häufung im 1. Quartal) stellen mit 23 % die häufigste Ursache für eine stationäre Aufnahme dar und betreffen vorwiegend Kleinkinder. Folglich kann sowohl durch das vermehrte Patient*innen-Aufkommen als auch durch das jüngere Alter im ersten Quartal eine entsprechend erhöhte Arbeitsbelastung abgeleitet werden.

P13-13

Pädiatrische Palliativmedizin im stationären Bereich – Eine retro- und prospektive Studie an der Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost Donaupital, Wien

H. Kurz, S. Müllner, K. Tremmel, H. Wessely, T. Wagner, F. Hepner, C. Felsberger, R. Rath-Waczenovsky

Kinder und Jugendheilkunde, SMZ Ost Donaupital Wien

Einleitung: Die pädiatrische Palliativmedizin ist durch ein breites Spektrum an unterschiedlichen Grunderkrankungen mit differierenden Prognosen und Bedürfnissen gekennzeichnet, weshalb bei der Betreuung pädiatrischer Palliativpatient*innen das gesamte pädiatrische Therapie-Spektrum zur Verfügung stehen muss. Internationale Studien belegen, dass der Bedarf an pädiatrischer Palliativmedizin kontinuierlich ansteigt. Um einen detaillierten Überblick über den palliativmedizinischen Bedarf der letzten Jahre zu bekommen, wurden an einer städtischen Schwerpunkt-Kinderabteilung ohne Onkologie Daten von stationär betreuten Kindern mit lebenslimitierenden Erkrankungen retrospektiv sowie prospektiv erhoben.

Patienten und Methoden: Im Rahmen der retrospektiven Datenanalyse wurden die Patientenakten von Kindern und Jugendlichen, die zwischen 01.01.2017 und 31.12.2018 an der Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde des SMZ Ost, Donaupital Wien, stationär aufgenommen waren und eine lebenslimitierende Erkrankung aufwiesen, analysiert. Im Zuge der prospektiven Analyse wurde zusätzlich bei allen Kindern mit einer lebenslimitierenden Erkrankung, die von 01.01.2019 bis 31.12.2019 stationär aufgenommen waren, der tatsächliche pflegerische sowie ärztliche Betreuungsbedarf (z.B. Medikamentenverabreichung, Pflege der medizinischen Zugänge, Angehörigenbetreuung, Case Management) während des stationären Aufenthaltes erhoben. Als Basis für die Definition eines*einer Palliativpatient*in wurde neben Expertenratings die Lis-

te mit ICD-10-Codes von lebenslimitierenden Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter (Fraser et al. 2012; Hain et al. 2013) herangezogen.

Ergebnisse/Fallbericht: An der Abteilung für Kinder- und Jugendheilkunde wurden im Jahr 2017 294 Patient*innen mit einer lebenslimitierenden Erkrankung insgesamt 330 Mal stationär aufgenommen (8 % aller stationären Aufenthalte), im Jahr 2018 waren es 302 Patient*innen bei insgesamt 404 stationären Aufenthalten (10 % aller stationären Aufenthalte), 2019 344 Patient*innen bei insgesamt 441 stationären Aufnahmen (12 %). Dieses Patientenkollektiv wird hinsichtlich der Diagnosegruppe, der Anzahl der stationären Aufenthalte, der Aufenthaltsdauer, des pflegerischen und ärztlichen Betreuungsbedarfes sowie spezifischer Patientencharakteristika näher dargestellt.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die vorliegenden Ergebnisse zeigen den hohen Anteil pädiatrischer Patient*innen, die eine palliativmedizinische Betreuung benötigen. Diese Patient*innen brauchen spezifische Betreuung mit hohem Aufwand, was in einer Versorgungs-Struktur-Planung berücksichtigt werden muss.

P13-14

Begleitung in der finalen Phase zweier palliativer Kinder an einer pädiatrischen Normalstation.

J. Astl, R. Rath-Waczenovsky, S. Asadi, K. Höfelsauer, H. Kurz

Kinder- und Jugendheilkunde, SMZ Ost, Wien

Einleitung: Im Sterbeprozess bei Kindern ergeben sich für Angehörige aber auch Pflegende und Ärzte, insbesondere an einer pädiatrischen Normalstation, spezielle Herausforderungen. Anhand zweier Kinder, werden Möglichkeiten und Vorgehensweisen herausgearbeitet.

Patienten und Methoden: Kind A: 10 Jahre. Das Mädchen mit einem Cornelia de Lange Syndrom, fokaler Epilepsie, spastischer Tetraparese, PEG und chronisch respiratorischer Insuffizienz mit nicht-invasivem Beatmungsbedarf wurde aufgrund einer akuten Pneumonie aufgenommen. Es zeigte sich ein unzureichendes Ansprechen auf intravenöse Antibiose, und sie verstarb wenige Tage später an einer Sepsis mit Multiorganversagen. Ihre Mutter war mit ihrem Mann wegen religiöser Verfolgung geflüchtet und dieser kürzlich an einem Colonkarzinom verstorben.

Kind B: 1,5 Jahre. Ein Mädchen mit einer spastischen Zerebralparese und Epilepsie bedingt durch zerebrale Schädigung bei peripartaler Asphyxie. Sie war ebenfalls mit nicht-invasiver Beatmung versorgt. Sie wurde im Rahmen eines akuten Infektes aufgenommen und verstarb wenige Stunden später im Rahmen eines Multiorganversagens im Beisein beider Eltern.

Ergebnisse/Fallbericht: Trotz unterschiedlicher zeitlicher Abläufe konnte auf die Trauerreaktion der Angehörigen eingegangen werden. Herausfordernd war es, Angehörigen trotz Zugangsbeschränkungen eine Verabschiedung zu ermöglichen. Das stationäre Team nahm Rücksicht und ermöglichte ausreichend Zeit und Gelegenheit zu trauern. Die Mitarbeiter*innen sorgten für Angebote einer spirituellen Begleitung, das Kind zu baden, einzucremen und neu zu kleiden. Zum Teil übernehmen Pflege/Ärzte diese Aufgaben oder assistieren z.B. beim Anfertigen von Fotos, Hand- und Fußabdrücken. Ein ausgewogenes Verhältnis von Anwesenheit und Intimität ist dabei wesentlich. Bei Bedarf werden Psycholog*innen beigezogen; in beiden Fällen war dies nicht notwendig. Extramurale Strukturen wurden kontaktiert und als Ressource eingebunden. Eine fortführende Trauerbegleitung außerhalb des Spitäles war so gewährleistet. Beide Familien waren schon davor von einem ambulanten pädiatrischen Palliativteam betreut worden.

Schlussfolgerungen und Diskussion: An einer Normalstation müssen für eine Sterbesituation Haltung, Strukturen und Abläufe genau vorbesprochen und organisiert sein. Beide Kinder, die trotz schwerer Trauer der Eltern eine „harmonische“ Sterbephase durchmachen durften, hatten gemeinsam, dass ihre Eltern viele Vorgespräche hatten und eine Therapiezielvereinbarung vorlag. Erleichternd empfunden wurde von den Eltern und vom ärztlich-pflegerischen Team, dass pädiatrisch palliativ ausgebildete Kolleg*innen beratend und stützend vorhanden waren.

P13-15

Children who are deaf and have other disabilities and their families—a lifelong journey: the early years

J. Hofer, J. Fellingner

Institut für Sinnes und Sprachneurologie, Konventhospital Barmherzige Brüder Linz

Introduction: Families with children who are deaf and have special needs have been in the centre of the engagement of the Institute of Neurology of Senses and Language for almost three decades. A huge variety of unique biographies based on aetiology, medical and social conditions are present and guide the ongoing development towards “tailored” support.

Close relationship to parents in different stages of life are a highly valued source of learning as well as systematic research.

The session on „the early years“ aims to introduce the target population with respect to medical and developmental issues and tries to address the complexity of needs (diagnostic, therapeutic, family). The session is thought to open the view to windows of opportunities for a meaningful life with fully developed potential.

Patients and methods: A retrospective chart review of all children and families accompanied from 2016 to 2019 within our family centred early intervention program is ongoing. In addition, explorative parent interviews will be presented. Key questions will focus on experienced needs and meaningful support.

Results/case report: Prevalence rates of disabilities among our epidemiologic cohort of deaf children including syndromic, neuropsychiatric, neurodevelopmental and psychosocial characteristics.

Results of qualitative parent interviews in respect to experienced needs and meaningful support in the early years after diagnosis.

Conclusions and discussion: A comprehensive Case Management with special focus on both medical issues in respect to underlying aetiology and development of communicative abilities with a “personalized” embedding of the families and a lifelong perspective is crucial.

benen Umstände möglich, eine Patientin konnte erst Ende März 2020 entlassen werden. Dieses Mädchen, sowie vier weitere der stationär entlassenen Patientinnen, zeigten einen so hohen Gewichtsverlust, dass eine stationäre Wiederaufnahme während der Ausgangsbeschränkungen notwendig wurde; die Eltern von einer Patientin verweigerten die angebotene Aufnahme. Eines der Mädchen, welches zu Beginn der Ausgangsbeschränkungen entlassen wurde, zeigte einen stabilen Gewichtsverlauf und konnte in das ambulante Setting übernommen werden. Zum Zeitpunkt des Beginns der durch SARS-CoV-2 bedingten Ausgangsbeschränkungen (10.03.2020) befanden sich vier Patientinnen mit Anorexia nervosa in engmaschiger ambulanter Betreuung. Alle vier Mädchen mussten während sowie nach Aufhebung der Ausgangsbeschränkungen aufgrund eines zu hohen Gewichtsverlustes erneut stationär behandelt werden.

Schlussfolgerungen und Diskussion: Die erhobenen BMI-Werte unterstreichen die Bedeutung kontinuierlicher, multiprofessioneller Betreuung wie es in unserem multidisziplinären Anorexie-Therapiekonzept vorgesehen ist. Weitere Datenerhebungen sowie dessen Auswertungen folgen.

P13-16

Einfluss der österreichischen SARS-CoV-2-Ausgangsbeschränkungen auf den Gewichtsverlauf von Patientinnen mit Anorexia nervosa

V. Aguiriano-Moser, K. Burmucic, W. Kaschnitz

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

Einleitung: Am 10.03.2020 verkündete die Österreichische Bundesregierung Ausgangsbeschränkungen in Österreich aufgrund der SARS-CoV-2-Pandemie. Es folgte eine bundesweite Umstellung klinischer Behandlungen und Tätigkeiten auf Notbetrieb. Dies machte eine Reduktion des Behandlungsumfanges sämtlicher PatientInnen, einschließlich jener mit Anorexia nervosa, welche auf der Universitätsklinik für Kinder und Jugendheilkunde Graz behandelt wurden, notwendig.

Patienten und Methoden: Im Normalbetrieb werden PatientInnen mit Anorexia nervosa bei stark reduziertem BMI (Body-Mass-Index) und/oder somatischen Komplikationen stationär aufgenommen und in ein multidisziplinäres Therapiekonzept (bestehend aus ärztlicher, psychologischer, pflegerischer, physiotherapeutischer, ergotherapeutischer und diätologischer Behandlungen) eingebunden. Bei Erreichen eines vereinbarten Zielgewichtes kann anschließend die weitere ambulante Betreuung erfolgen. In dieser Studie folgt eine retrospektive Datenauswertung der Gewichts-/BMI-Verläufe von insgesamt zehn Patientinnen mit Anorexia nervosa, deren Behandlungsumfang an der Psychosomatik (Klinische Abteilung für Allgemeine Pädiatrie, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde Graz) aufgrund der SARS-CoV-2-Pandemie eingeschränkt werden musste.

Ergebnisse/Fallbericht: Zu Beginn der SARS-CoV-2-Pandemie mit entsprechenden Ausgangsbeschränkungen in Österreich (10.03.2020) wurden sechs Patientinnen stationär behandelt. Bei fünf dieser Patientinnen war ein Abbruch der stationären Behandlung im Zuge der oben beschrie-

Autorenverzeichnis

(Angeborene) Stoffwechselstörungen

Albrecht, Ursula	P01-01
Davis, Erica E.	P01-03
Deak, Kristen L.	P01-03
Diaz, George A.	P01-02
Gligorievski, Dragan	P01-02
Greber-Platzer, Susanne	P01-03
Hackl, Lukas	P01-01
Höller, Alexander	P01-01
Janecke Andreas R.	P01-03
Jörg-Streller, Monika	P01-01
Karall, Daniela	P01-01
Katsanis, Nicholas	P01-03
Longo, Nicola	P01-02
McDonald* Marie T.	P01-03
Merritt, J Lawrence	P01-02
Mizumoto Shuji	P01-03
Potts, Susan	P01-02
Povysil, Gundula	P01-03
Ralser, Elisabeth	P01-01
Sadeghpour, Azita	P01-03
Scholl-Bürgi, Sabine	P01-01
Sugahara, Kazuyuki	P01-03
Superti-Furga, Andrea	P01-03
Unger, Sheila	P01-03
Vodopituz, Julia	P01-03
Yamada, Shuhei	P01-03
Zöggeler, Thomas	P01-01

Endokrinologie und Diabetes

Abt, Daniela	P02-04
Bechtold-Dalla Pozza, Susanne	FV02-01
Berger, Gabriele	P02-02
Blauensteiner, Nicole	P02-02
Bonfig, Walter	FV02-01
Buchal, Gebhard	FV02-01
Christanell, Karin	P02-04
Elpel, Ulf	FV02-01
Espina, Pinky-Rose	P02-02
Fink, Katharina	FV02-01
Gellai, Renata	P02-02
Grünberger, Johanna	P02-03
Hackl, Lukas	FV02-01, P02-04
Hofer, Sabine	P02-04
Högler, Wolfgang	P02-03
Holl, Reinhard W.	FV02-01
Knaus, Sarah	P02-01
Lanzersdorfer, Roland	P02-03
Laurer, Elisabeth	P02-03
Ludwig, Karl-Heinz	FV02-01
Meraner, Dagmar	P02-04
Nagl, Katrin	P02-02
Raile, Klemens	FV02-01
Rami-Merhar, Birgit	P02-02
Reitmayr, Marlene	P02-03
Riedl, Stefan	P02-01
Rosenauer, Hanna	FV03-06

Steichen, Elisabeth	P02-04
Tauschmann, Martin	P02-02
Tischlinger, Katharina	P02-03
Treptau, Nicole	FV02-01
Widhalm, Kurt	FV03-06

Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung

Ba Ssalamah, Ahmed	P03-05
Bauchinger, Sebastian	P03-01, P03-02, P03-04
Bidmon-Fliegenschnee, Bettina	P03-08
Boztug, Kaan	P03-07
Brugger, Maria	P03-03
de Laffolie, Jan	FV01-05, P03-04
Fink, Franz-Martin	P03-03
Frontull, Michela	P03-03
Frontull, Samuel	P03-03
Graf, Stephanie	P03-02
Greber-Platzer, Susanne	P03-05
Hammer, Karin	P03-07
Hauer, Almuthe	FV01-05, P03-02, P03-04, P03-06, P03-01

Heilos, Andreas	P03-08
Hojreh, Azadeh	P03-05
Huber, Wolf-Dietrich	P03-07, P03-08
Item, Chike Bellarmine	P03-05
Jahnel, Jörg	P03-06
Jimenez Heredia, Raul	P03-07
Kalbhenn, Sebastian	P03-03
Knoppke, Birgit	P03-08
Kogler, Hubert	P03-07
Kohlmaier, Benno	P03-01
Konstantopoulou, Vassiliki	P03-08
Kranebitter, Bernhard	P03-03
Krendl, Sabine	P03-03
Krieb, Philipp	P03-04
Lender, Carina	P03-07
Lischka, Julia	P03-05
Mittheisz, Edda	P03-07
Müller, Thomas	P03-07
Nehoda, Hermann	P03-03
Orlik, Peter	P03-03
Pfurtscheller, Daniel	P03-03
Pichler, Judith	P03-08
Prevedel, Manuel	FV01-05, P03-01, P03-02, P03-06
Schanzer, Andrea	P03-05
Schiechl, Gerald	FV04-08
Schmaranzer, Ehrenfried	P03-03
Schneider, Nicolas	FV01-05
Sohrabi, Keywa	P03-04
Sohrabi, Keywan	FV01-05
Strasser, Ulrich	P03-03
Trommer, Gunther	P03-03
Vécsei, Andreas	P03-07
Vermehren, Jan	P03-08

Vogel, Georg-Friedrich	P03-07
Wagentristl, Hans Peter	FV04-08
Wagner, Matias	P03-08
Waldner, Stefanie Theresa	P03-06
Wortmann, Saskia B.	P03-08
Zachbauer, Christina	P03-08
Zeyda, Maximilian	P03-05
Zimmer, Klaus-Peter	FV01-05, P03-04
Zobel, Joachim	P03-06
Zoubek, Paul	FV04-08

Hämatologie und Onkologie

Aigelsreiter, Ariane	P04-07
Alacán-Friedrich, Lucia	P04-08
Ambros, Peter F.	FV04-02
Aminzadeh-Gohari, Sepideh	P04-04
Ash, Shifra	FV04-02
Balcerek, Magdalena	P04-08
Balwierz, Walentyna	FV04-02
Beck-Popovic, Maja	FV04-02
Benesch, Martin	FV04-01, FV03-05, P04-01, P04-07
Bergovec, Marko	P04-01
Borgmann-Staudt, Anja	P04-08
Botenberg, Tom	FV04-02
Castel, Victoria	FV04-02
Catalano, Luca	P04-04
Chi Fung Chan, Godfrey	FV04-02
Crazzolar, Roman	P04-02, P04-03
Dworzak, Michael	FV04-01
Fischmeister, Gustav	P04-06
Fuchs, Teresa	P04-02
Geiger, Ralf	P04-05
Gray, Juliet	FV04-02
Großschädl, Clara	FV04-01
Kager, Leo	P04-08
Karastaneva, Anna	FV03-05, P04-07
Ketteler, Petra	FV04-01
Kindler, Oliver	FV03-05
Klingowski, Uwe	P04-03
Kofler, Barbara	P04-04
König, Charlotte	
Jessica	P04-08
Köppen, Julius	FV03-05
Kropshofer, Gabriele	P04-02, P04-03, P04-05
Lackner, Herwig	FV04-01, P04-01
Ladenstein, Ruth	FV04-02
Langmann, Gerald	FV04-01
Laureys, Geneviève	FV04-02
Liegl-Atzwanger, Bernadette	P04-01
Lode, Holger N.	FV04-02
Luksch, Roberto	FV04-02
Maurer, Kathrin	P04-05

Mayer, Wolfgang	P04-03
Owens, Cormac	FV04-02
Perwein, Thomas	P04-01
Pilhatsch, Alexander	P04-01
Podpeskar, Alexandra	P04-03
Pötschger, Ulrike	FV04-02
Prethaler, Ernst	P04-07
Radauer-Plank, Anne-Catherine	P04-08
Richtig, Erika	P04-07
Ritter-Sovinz, Petra	FV04-01
Ruud, Ellen	FV04-02
Sarnacki, Sabine	FV04-02
Schneider-Kempel, Monika	P04-08
Schroeder, Henrik	FV04-02
Schütz, Maria	P04-05
Schwab, Christoph	FV04-01
Schweiggmann, Gisela	P04-05
Schwinger, Wolfgang	FV03-05, P04-01
Seidel, Markus G	FV03-05, FV04-01, P04-07
Sommerhäuser, Greta	P04-08
Sorz, Eva	P04-08
Steiner, Karina	P04-01
Steltner, Birgit	FV04-01
Tamesberger, Melanie	FV04-01
Urban, Christian	FV04-01
Vajda, Lisa	FV04-01
Valteau-Couanet, Dominique	FV04-02
Vettenranta, Kim	FV04-02
Vidali, Silvia	P04-04
Wackernagel, Werner	FV04-01
Weber, Daniela D.	P04-04

Infektiologie und Immunologie

Adelberger, Stefanie	P05-01
Aichinger, Stefanie	P05-01
Benedikt-Muxel, Esther	P05-06
Benesch, Martin	P05-05
Besser, Gerold	P05-09
Biebl, Ariane	FV01-01, P05-04, P05-03
Birnbacher, Robert	FV01-01
Bouchara, Jean-Claude	FV04-06
Bühl, Daniel	FV03-04, P05-08
Buzina, Walter	FV04-06
Ceolotto, Astrid	P05-07
Eber, Ernst	FV04-06
Eberhart, Martin	P05-10
Ebetsberger, Georg	P05-04
Födinger, Manuela	P05-09
Fondi, Martina	P05-09
Fritz, Raphael	P05-09
Girschick, Hermann	FV03-04
Grisold, Andrea	P05-10
Haberlandt, Edda	P05-06
Haidl, Harald	P05-07
Högler, Wolfgang	P05-03, P05-04
Hoislbauer, Maria	P05-01
Horn, Anna Lena	P05-05
Horn, Matthias	P05-09
Huemer, Christoph	P05-04
Jagersberger, Irene	P05-09
Karall, Daniela	FV01-01

Karastaneva, Anna	P05-07
Keldorfer, Markus	FV04-06
Kerbl, Reinhold	FV01-01
Kohlmaier, Benno	FV01-01, P05-07
Komonova, Michaela	P05-03, P05-04
Lackner, Herwig	P05-07
Mankertz, Annette	FV03-04, P05-08
Noori-Zandi, Vyan	P05-07
Pfurtscheller, Klaus	FV04-06
Pjevac, Petra	P05-09
Plattner, David	P05-06
Pocivalnik, Mirjam	FV04-06
Prenzel, Manfred	P05-09
Radauer, Wolfgang	FV04-06
Radespiel-Tröger, Martin	P05-09
Resch, Bernhard	P05-10
Resch, Elisabeth	P05-10
Rödl, Siegfried	FV04-06
Rossi, Rainer	FV03-04
Santibanez, Sabine	FV03-04, P05-08
Schnabl, Christine	P05-09
Seidel, Markus G.	P05-05
Spenger, Johannes.	FV01-01
Steininger, Christoph	P05-09
Stephan, Volker	FV03-04
Strenger, Volker	FV04-06
Tesch, Victoria Katharina	P05-05
Traxler, Claudia	P05-03, P05-04
Traxler-Rochhart, Solveig	P05-09
Trobisch, Andreas	P05-10
Ulreich, Raphael	FV04-06
van Egmond-Fröhlich, Andreas	P05-09
von Bernuth, Horst	FV03-04, P05-08
Wagentristl, Hans Peter	P05-02
Wagner, Michael	P05-09
Wagner, Oliver	P05-01
Walch, Sabine	P05-09
Wesener, Cornelia	P05-02
Zenz, Werner	FV01-01, P05-07
Zipko, Harald	P05-09
Zuber, Johannes	P05-09
Zurl, Christoph	FV01-01

Kardiologie

Bauer, Christoph	P06-02
Baumgartner, Daniela	P06-01, P06-03, P06-04
Burmas, Ante	P06-01, P06-03, P06-04
Fandl, Andrea	P06-01, P06-04
Finding, Karin	P06-01, P06-04
Furthner, Désirée	P06-02
Gamillscheg, Andreas	P06-01, P06-03, P06-04
Grangl, Gernot	P06-01, P06-03, P06-04
Grohmann, Eva	P06-02
Hansmann, Georg	FV01-02
Köstenberger, Martin	FV01-02, P06-01, P06-03, P06-04
Kurath-Koller, Stefan	FV01-02, P06-01, P06-03, P06-04
Mair, Rudolf	P06-01
Meinel, Katharina	FV01-02, P06-01, P06-03, P06-04

Nößler, Nathalie	FV01-02, P06-01, P06-03, P06-04
Schweintzger, Sabrina	FV01-02, P06-01, P06-03, P06-04
Tulzer, Gerald	P06-02
Wahlander, Hakan	FV01-02

Neonatologie

Avian, Alexander	P07-01, P07-14
Baik-Schneditz, Nariae	P07-01, P07-06, P07-14, P07-15, P07-17
Binder-Heschl, Corinna	P07-01
Bruckner, Marlies	P07-01, P07-06, P07-14, P07-15, P07-19
Buchmayer, Julia	P07-17
Burger, Christina	FV01-04
Canduth, Claudia	P07-13
Fauth, Christine	P07-12
Freidorfer, Daniel	P07-19
Göres, Berfin	P07-11
Griesmaier, Elke	FV01-04, P07-02, P07-04, P07-05, P07-07, P07-08, P07-09, P07-10, P07-12
Hammerl, Marlene	FV01-03, FV01-04, P07-04, P07-05, P07-07, P07-09
Haun, Verena	P07-07
Heisinger, Tatjana	P07-10
Höck, Michaela	FV01-03
Höller, Nina	P07-01, P07-06, P07-17
Hopfer, Barbara	P07-13
Huber, Eva	P07-02, P07-08, P07-10
Kiechl-Kohlendorfer, Ursula	FV01-03, FV01-04, P07-02, P07-03, P07-04, P07-05, P07-07, P07-08, P07-09, P07-10, P07-12
Kirchner, Lieselotte	P07-16
Kraschl, Raimund	P07-13
Krasnitzer-Leitner, Franziska	P07-18
Kurath-Koller, Stefan	P07-13
Martensen, Johann	P07-06, P07-14
Mattersberger, Christian	P07-14
Merl, Sophia	P07-16
Miledler, Lukas	P07-01, P07-06, P07-14, P07-15, P07-17, P07-19
Moissel-Eichinger, Christine	P07-13
Moll, Anna	P07-04
Neubauer, Vera	FV01-04, P07-04, P07-05, P07-07, P07-09
Neumann, Charlotte	P07-13
Pausan, Manuela	P07-13
Pellkofer, Yasmin	P07-08, P07-09
Pichler, Gerhard	P07-01, P07-06, P07-14, P07-15, P07-17
Pocivalnik, Mirjam	P07-14
Posod, Anna	P07-02, P07-03, P07-08, P07-10
Pritisanac, Ena	P07-06
Pupp-Peglow, Ulrike	FV01-03, FV01-04
Ralser, Elisabeth	P07-12

Reiterer, Friedrich	P07-11
Resch, Bernhard	P07-13
Schaefer, Benedikt	P07-03
Schermer, Elisabeth	FV01-03
Schlatzer, Christoph	P07-19
Schober, Lukas	P07-14
Schreiner, Christina	P07-05, P07-12
Schwabberger, Bernhard	P07-01, P07-06, P07-11, P07-14, P07-15, P07-17, P07-19
Trawöger, Rudolf	P07-09
Urbanek, Martina	P07-02, P07-08, P07-10
Urlesberger, Berndt	P07-01, P07-06, P07-11, P07-13, P07-14, P07-15, P07-17, P07-19
Wechselberger, Karina	P07-08
Wegleiter, Karina	P07-02
Winkler, Ira	P07-02, P07-08
Wolfsberger, Christina Helene	P07-01, P07-14, P07-15, P07-19
Ziehenberger, Evelyn	P07-14
Zimmermann, Martina	FV01-04
Zoller, Heinz	P07-03

Nephrologie

Acham-Roschitz, Birgit	P08-05
Adelberger, Stefanie	P08-01
Aichinger, Stefan	P08-01
Alber, Thomas	P08-03
Arbeiter, Klaus	P08-04, P08-08
Aufricht, Christoph	P08-02, P08-04, P08-06, P08-07, P08-08
Böhm, Michael	P08-02, P08-04, P08-06, P08-07, P08-08
Brandstätter, Stefan	P08-07
Csaicsich, Dagmar	P08-04, P08-08
Daniel-Fischer, Lisa	P08-04
Dorffner, Georg	P08-07
Eibensteiner, Fabian	P08-02, P08-04, P08-06, P08-07, P08-08
Emhofer, Josef	P08-01
Farid Monfared, Gian	P08-01
Geist, Matthias	P08-06
Göschl, Bernadette	P08-02
Heindl-Rusai, Krisztina	P08-04, P08-08
Hellmann, Axana	P08-06, P08-07
Herle, Marion	P08-06
Hoislbauer, Maria	P08-01
Hubmann, Holger	P08-05
Kaltenegger, Lukas	P08-02, P08-04, P08-06, P08-07
Kerbl, Reinhold	P08-03
Konstantopoulou, Vassiliki	P08-02
Mache, Christoph	P08-05
Mandler, Christopher	P08-06
Moser, Reinhard	P08-03
Müller-Sacherer, Thomas	P08-02, P08-06, P08-08
Schwarz, Christoph	P08-01
Stamm, Tanja	P08-07
Szefalusi, Zsolt	P08-04

Wagner, Oliver	P08-01
Wrba, Thomas	P08-07
Zaccarini, Federica	P08-03
Neuropädiatrie	
Abel, Claudia	FV02-04
Aghaizu, Chikwe	P09-01
Al-Zaidy, Samiah	P09-09
Alfano, Lindsay	P09-09
Asadi, Sherwin	P09-01
Astl, Jakob	P09-01
Bauer, Susanne	P09-07
Baumann, Matthias	FV04-03, P09-04, P09-05
Blatterer, Jasmin	FV02-03
Bracco, Cecilia	FV02-03
Breu, Markus	FV04-09, P09-02, P09-04
Brunner-Krainz, Michaela	FV02-03, FV04-04, P09-06
Church, Kathleen	P09-09
Concin, Hans	P09-07
Egger, Stephan	FV02-03
Fellinger, Johannes	FV02-06
Feucht, Martha	FV04-09
Freilinger, Michael	P09-02
Garcia Primo, Patricia	FV02-06
Glatzer, Sarah	FV04-09
Griffin, Danielle	P09-09
Griss, Dominik	FV04-05
Gruber-Sedlmayr, Ursula	FV02-03, P09-06
Haberlandt, Edda	FV04-05, P09-07, P09-08
Hafele, Chiara	FV04-09
Hamler, Susanne	FV04-05, P09-08
Hofer, Johannes	FV02-06
Hofmann, Sarah	FV04-03
Höftberger, Romana	P09-02
Hogan, Mark	P09-09
Holzinger, Daniel	FV02-06
Iammarino, Megan	P09-09
Kornek, Barbara	P09-02
Kortschak, Alexander	FV02-03
Köstl, Gerhard	FV02-03
Kropshofer, Gabriele	FV04-03
Lechner, Christian	P09-04, P09-05
Lehman, Kelly	P09-09
Lentes, Christiane	P09-03
Lewis, Sarah	P09-09
Liechtenstein, Christian	FV02-03
Lowes, Linda	P09-09
Male, Christoph	FV04-09
Male-Dressler, Anastasia	FV04-09
Mendell, Jerry	P09-09
Miller, Natalie	P09-09
Milos, Ruxandra-Iulia	P09-02
Montero, Rodrigo	P09-03
Nease, Carrie	P09-09
Pfurtscheller, Klaus	FV04-04
Plecko, Barbara	FV02-03, FV04-04, P09-06
Pocivalinik, Miriam	FV04-04
Posch, Georg	P09-07
Potter, Rachael	P09-09
Pozsgai, Eric	P09-09
Pringsheim, Mirka	P09-06
Raissakis, Maja	FV02-03

Rath-Waczenovsky, Regina	P09-01
Rauter, Ludwig	FV02-03
Reichelt, Julian Benedikt	P09-02
Rodino-Klapac, Louise	P09-09
Rödl, Siegfried	FV04-04
Sahenk, Zarife	P09-09
Schmid, Brigitte	P09-09
Schneider, Tobias	P09-07
Schwerin-Nagel, Anette	FV02-03, P09-06
Seebacher, Heidelis Anna	FV02-03
Seidl, Rainer	P09-02
Shell, Richard	P09-09
Sigg, Moritz	P09-08
Speicher, Michael	FV02-03
Spiegel, Benjamin	FV02-03
Stelzl, Robert	P09-03
Strobl, Walter Michael	FV02-04
Trimmel-Schwahofer, Petra	FV04-09
Ulreich, Raphael	FV04-04
Vaiea, Jordan	P09-09
Verheyen, Sarah	FV02-03
Wagentristl, Hans Peter	FV02-05
Wagner, Klaus	FV02-03
Wintergerst, Uwe	P09-03
Würzl, Johanna	P09-01
Zanier, Ulrike	FV04-05
Zarits, Peter	FV02-05
Zeiner, Fiona	P09-04, P09-05
Zellner, Herta Maria	FV04-03, P09-04, P09-05
Zobel, Joachim	FV02-03, P09-06
Zöggeler, Thomas	P09-04

Pädiatrische Intensivmedizin

Astl, Jakob	FV04-07
Cortina, Gerard	P10-01
Hackl, Lukas	P10-01
Heep, Axel	P10-02
Janata, Oskar	FV04-07
Klingkowski, Uwe	P10-01
Kurz, Herbert	FV04-07
Lange, Matthias	P10-02
Niederwanger, Christian	P10-01
Oberhollenzer, Martina	P10-01
Samueli, Sharon	FV04-07
Scheibenpflug, Christian	FV04-07
Schoenlaub, Joern	P10-01
Schön, Liligret	P10-02
Seeber, Arno	FV04-07
Wagner, Thomas	FV04-07

Pneumologie und Allergologie

Asadi, Sherwin	P11-02
Buzina, Walter	FV03-02
Eber, Ernst	FV03-02
Egger, Markus	FV03-02
Ellemunter, Helmut	P11-01
Fuchs, Teresa	FV03-03, P11-01
Haber, Elisabeth	FV03-02
Kurz, Herbert	P11-02
Masoud-Landgraf, Lilian	FV03-02
Mittermair, Lukas	FV03-01
Modl, Manfred	FV03-02
Patzner, John	FV03-02
Pfleger, Andreas	FV03-02
Rath-Waczenovsky, Regina	P11-02
Strenger, Volker	FV03-02
Zoch, Lara-Leonie	FV03-01
Zschocke, Anna	FV03-01, FV03-03

Rheumatologie

Bernert, Günther	P12-01
Hörtenhuber, Thomas	P12-01
Ndjave, Maryse	P12-01
Thonhauser, Lukas	P12-01

Varia

Aguiriano-Moser, Victor	P13-16
Asadi, Sherwin	P13-14
Astl, Jakob	P13-14
Aufricht, Christoph	P13-03
Berger, Gabriele	P13-05
Bernar, Benoit	FV02-02, P13-01
Blauensteiner, Nicole	P13-05
Böhm, Michael	P13-03
Burmucic, Katharina	P13-16
DeGier, Charlotte	P13-05
Diehm, Robert	P13-05
Dodier, Philippe	P13-05
Eibensteiner, Fabian	P13-03, P13-05
Espina, Pinky-Rose	P13-05
Fellinger, Johannes	P13-10, P13-15
Felsberger, Christine	P13-02, P13-07, P13-13
Flür, J.	P13-08
Förster-Waldl, Elisabeth	P13-05
Gande, Nina	FV02-02, P13-01
Geiger, Ralf	FV02-02
Gona-Höpler, Mia	P13-05
Göschl, Bernadette	P13-05
Gradwohl, Christina	P13-11
Gstrein, Gertraud	P13-12
Hammerl, Marlene	P13-08
Härter, Bettina	P13-08, P13-09
Hauser, Erwin	P13-04
Hechenleitner, Paul	P13-09
Heilos, Andreas	P13-05
Hellmann, Axana	P13-03
Hepner, Felix	P13-02, P13-07, P13-13
Heugenhauser, Katharina	P13-08
Hochmayr, Christoph	P13-01
Höfelsauer, Katrin	P13-14

Hofer, Johannes	P13-10, P13-15
Holzinger, Daniel	P13-10
Ippisch, Johannes	P13-08
Kaltenegger, Lukas	P13-03
Karall, Daniela	FV01-06, P13-12
Kaschnitz, Wolfgang	P13-16
Kerbl, Reinhold	FV01-06
Kiechl-Kohlendorfer, Ursula	FV02-02, P13-01
Knoflach, Michael	FV02-02, P13-01
Kohlfürst, Daniela	FV01-06
Krammer, Barbara Irene	P13-06
Kurz, Herbert	P13-02, P13-07, P13-13, P13-14
Lackner, Marion	P13-12
Lagler, Florian B.	P13-11
Male, Christoph	P13-11
Messner, Alex	P13-09
Müller, Thomas	P13-08, P13-12
Müllner, Sandra	P13-02, P13-07, P13-13
Nagrani, Rajini	FV02-02
Öfner, Dietmar	P13-09
Radlinger, Bernhard	P13-12
Ramoser, Gabriele	P13-12
Rath-Waczenovsky, Regina	P13-02, P13-04, P13-07, P13-13, P13-14
Rauch, Elisabeth	P13-11
Reisinger, Dominik	P13-05
Renz, Oliver	P13-09
Ritschl, Valentin	P13-03
Rona, Zsafia	P13-04
Rouhani, David	P13-05
Sanal, Murat	P13-09
Schermer, Elisabeth	P13-12
Scholl-Bürgi, Sabine	P13-08, P13-09, P13-12
Schweigmann, Gisela	P13-08
Stamm, Tanja	P13-03
Staudt, Anna	FV02-02, P13-01
Stock, Katharina	FV02-02, P13-01, P13-12
Strommer, Barbara	P13-11
Tremmel, Katharina	P13-02, P13-07, P13-13
Wagner, Thomas	P13-02, P13-07, P13-13
Wessely, Helena	P13-02, P13-07, P13-13
Willeit, Peter	FV02-02
Wimmer, Gerd	P13-09
Zellner, Herta	P13-12
Zöggeler, Thomas	FV01-06