

2013

Sächsisch-Thüringische
Gesellschaft für Kinder-
und Jugendmedizin und
Kinderchirurgie

Jahrestagung 12./13. April 2013 in Magdeburg

www.stgkjm.de



**Sicherheitssystem
enterale Ernährung**

- › Sicherheitsspritzen
- › Sicherheitsernährungs-
sonden
- › Zubehör
Sicherheitssystem

www.pfmmedical.com



Besuchen Sie uns!
Stand 25

Inhaltsverzeichnis

Grußworte	3
Tagungsleitung	4
Tagungsort, Parkmöglichkeiten, Anreise mit öffentlichen Verkehrsmitteln	4
Internet	4
Organisation/Tagungsbüro	4
Vorstand der STGKJM	4
Tagungsgebühren	5
Informationen für Referenten, Vortrags- und Posterautoren	5
Zertifizierung	5
Gesellschaftsabend am 12. April 2013	5
Aussteller und Sponsoren	6
Tagungsprogramm Freitag, 12. April 2013	9
Praxisbezogene Weiterbildung	10
Pflegefortbildung	10
Was der Kinderarzt von Gerinnungsstörungen mit Blutungsneigung wissen sollte	11
Eröffnung der Tagung	11
Das schwerstkranke Kind	12
Posterbegehung	12
Zwischen Hypoglykämie und Diabetes	12
Satellitenvortrag der Milupa GmbH	13
Alte Grenzen überwinden	13
Festvortrag: „C. W. Hufeland – Die Kunst, das menschliche Leben zu verlängern“	13
Tagungsprogramm Samstag, 13. April 2013	15
Immunsystem und Impfungen	16
Mitgliederversammlung	16
Kompetenzen bündeln	16
Verleihung des Arthur-Schlossmann-Preises und der Posterpreise	17
Posterpräsentation	19
Endokrinologie/Stoffwechselkrankheiten (P01-P09)	20
Chirurgie (P10-P17)	21
Hämatologie/Onkologie (P18-P23)	22
Infektiologie/Immunologie (P24-P29)	22
Kardiologie (P30-P37)	23
Gastroenterologie (P38-P46)	24
Seltene Erkrankungen (P47-P53, P72)	25
Bildgebung/Varia (P54-P60)	26
Neuropädiatrie (P61-P66)	27
Nephrologie (P67-P71)	28
Abstracts	29
Abstracts – Vorträge	30
Abstracts – Poster	33
Endokrinologie/Stoffwechselkrankheiten (P01-P09)	33
Chirurgie (P10-P17)	36
Hämatologie/Onkologie (P18-P23)	40
Infektiologie/Immunologie (P24-P29)	42
Kardiologie (P30-P37)	44
Gastroenterologie (P38-P46)	47
Seltene Erkrankungen (P47-P53, P72)	51
Bildgebung/Varia (P54-P60)	54
Neuropädiatrie (P61-P66)	57
Nephrologie (P67-71)	59
Ehrenmitglieder der STGKJM, Arthur-Schlossmann-Preisträger	62
Verzeichnis der Erstautoren, eingeladenen Referenten und Vorsitzenden	63

Bei Störungen im Fettstoffwechsel



Voll bilanzierte, fettarme Spezialnahrung mit hohen MCT- und sehr niedrigem LCT-Gehalt zur diätetischen Behandlung von Störungen der Oxidation langkettiger Fettsäuren und anderen Störungen im Fettstoffwechsel.



Zur Behandlung von LCHAD, VLCAD, TFP, Chylothorax, Hyperlipidämie Typ I, Kurzdarmsyndrom, Lebererkrankungen, Intestinale Lymphangiektasie und anderen Indikationen.



Geschmacksneutrale, extrem fettarme Spezialnahrung mit einer definierten Mischung aus Kohlenhydraten, Eiweiß und MCT-Fetten zur diätetischen Behandlung von Störungen der Fettdigestion und -resorption sowie Störungen der Oxidation langkettiger Fettsäuren.



Bei Störungen im Kohlenhydratstoffwechsel



Hydrothermisch aufgeschlossene, nahezu vollständig amylopektinhaltige Maisstärke zur Behandlung von hepatischen Glycogenspeicherkrankheiten.



Innovation in Nutrition

www.vitaflorpharma.com
Telefon: +49 (0) 6172 483 2388

© Société des Produits Nestlé S.A., Vevey, Switzerland, 2013. All rights reserved.

A Nestlé Health Science Company

Grußworte

Liebe KollegInnen,

die 105. Jahrestagung der Sächsisch-Thüringischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin und Kinderchirurgie findet vom 12. bis 13. April 2013 in Magdeburg statt. Dazu möchten wir die Ärzte, Schwestern und Pfleger aus Kliniken und dem niedergelassenen Bereich herzlich einladen. Unsere Gesellschaft bietet ein breites Forum für alle medizinischen Disziplinen, die das Kindes- und Jugendalter betreffen. Am Freitagvormittag werden parallel Seminare zu den Themen Sonographie, Reanimation, Praxisgründung und Krankenpflege angeboten.

Für diese Jahrestagung haben wir die Schwerpunkte Prävention, Palliativmedizin und Neues zur Therapie seltener Erkrankungen ausgewählt. Dafür konnten wir namhafte Referenten gewinnen, die einleitend eine aktuelle Übersicht zu den Hauptthemen geben.

Magdeburg hat eine Tradition als Tagungsort der STGKJM. Diesmal möchten wir Sie auf das ehemalige Gelände der BUGA 1999 entführen, wo die Tagung und der Gesellschaftsabend im Grünen, aber auch nicht weit vom historischen Zentrum entfernt, für jeden etwas bieten wird.

Wir hoffen, dass wir Sie neugierig gemacht haben und freuen uns auf eine spannende Tagung.

Mit freundlichen Grüßen

Prof. Dr. med. Klaus Mohnike
Tagungspräsident, Oberarzt
Universitätskinderklinik Magdeburg

Prof. Dr. med. Gerhard Jorch
Direktor
Universitätskinderklinik Magdeburg

Liebe Gesundheits- und KinderkrankenpflegerInnen,

wir möchten Sie recht herzlich zur Pflegefortbildung der Jahrestagung der Sächsisch-Thüringischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin und Kinderchirurgie nach Magdeburg einladen.

Für die Pflegefortbildung haben wir die Schwerpunktthemen Diabetes mellitus und Wachstumstherapie ausgewählt.

Bei der Versorgung von Kindern und Jugendlichen ist eine gute interdisziplinäre Zusammenarbeit eine wichtige Voraussetzung für den Behandlungserfolg.

Kranke Kinder und ihre Eltern benötigen eine besondere Betreuung und Begleitung durch kompetentes Personal in dafür spezialisierten stationären und ambulanten Einrichtungen. Die Fähigkeiten, über den Tellerrand hinauszuschauen, Zusammenhänge einzuschätzen, Veränderungen mitzugestalten, flexibel einsetzbar zu sein sowie interdisziplinär zu denken sind für die Kinderkrankenpflege wichtiger als je zuvor.

Dieses Anliegen verdeutlicht unsere Fachtagung gemeinsam mit den Ärzten und dem wissenschaftlichen Programmangebot.

Wir freuen uns, Sie zu einer interessanten Jahrestagung mit anregenden Diskussionen zu begrüßen.

Prof. Dr. med. Klaus Mohnike
Tagungspräsident
Universitätskinderklinik Magdeburg

Dipl. Krankenschwester Rita Hoenicke
Pflegedienstleitung
Universitätskinderklinik Jena

Tagungsleitung

Prof. Dr. med. Klaus Mohnike

Universitätskinderklinik
Universitätsklinikum Magdeburg
Leipziger Straße 44
39120 Magdeburg

Telefon: 0391 – 6724031
Telefax: 0391 – 67290038
E-Mail: susann.empting@med.ovgu.de

Tagungsort

MESSE Magdeburg
Halle 1
Tessenowstraße 9
39114 Magdeburg

Parkmöglichkeiten/Anreise mit öffentlichen Verkehrsmitteln

Kostenpflichtige Parkplätze sind direkt am Messegelände vorhanden.
Für die Anreise mit öffentlichen Verkehrsmitteln nutzen Sie bitte die Straßenbahnlinien 5 oder 6 bis Haltestelle „Messegelände/Elbauenpark“.

Internet

In der Messehalle 1 steht Ihnen WLAN zur Verfügung. Ein Zugang kann für 24,00 Euro (Nutzung während der gesamten Veranstaltung) am Tagungsbüro erworben werden.

Organisation/Tagungsbüro

K.I.T. Group GmbH Dresden
Christina Norkus
Münzgasse 2
01067 Dresden

Telefon: 0351 – 4967312
Telefax: 0351 – 4956116
E-Mail: info@kitdresden.de

Vorstand der STGKJM

1. Vorsitzender:	PD Dr. med. Ludwig Patzer, Halle (Saale)
2. Vorsitzender:	Prof. Dr. med. Klaus Mohnike, Magdeburg
Schatzmeister:	Dr. med. Christian Vogel, Chemnitz
Schriftführer:	Dr. med. Norbert Lorenz, Dresden
1. Beisitzer:	n.n.
2. Beisitzer:	Dr. med. Simone Pöttsch, Plauen
Kooptierte Mitglieder:	Dr. med. Gunther Gosch, Magdeburg
	Dr. med. Andreas Baudach, Bad Salzungen
	Prof. Dr. med. Felicitas Eckoldt, Jena

Tagungsgebühren (Anmeldung ab 11.02.2013)

Mitglieder der STGKJM	60,00 Euro
Nichtmitglieder	70,00 Euro
Ehrenmitglieder	frei
Studenten, Rentner	frei
Pflegepersonal	frei
Praxisbezogene Weiterbildung	40,00 Euro
Gesellschaftsabend	40,00 Euro

Informationen für Referenten, Vortrags- und Posterautoren

Autoren, deren wissenschaftliche Beiträge als Vortrag oder Poster angenommen wurden, müssen sich zu den normalen Tagungsgebühren registrieren. Dies ist nicht automatisch durch die Einreichung des Abstracts erfolgt.

Referenten: Im Vortragssaal sind Beamer und Notebook vorhanden. Bitte geben Sie Ihre Vorträge auf CD oder USB-Stick bis mindestens eine Stunde vor Beginn Ihrer Präsentation im Mediencheck ab.

Posterautoren: Für die Posterpräsentation stehen Posterwände zur Verfügung (maximale Größe der Poster: DIN A0, Hochformat, 84,1 cm x 118,9 cm), Befestigungsmaterial erhalten Sie im Tagungsbüro. Die Poster sind am 12.04.2013 zwischen 08:00 und 14:00 Uhr anzubringen. Ihre Posternummer entnehmen Sie bitte den Seiten 19ff. Die Poster sind am 13.04.2013 bis 13:30 Uhr von Ihnen wieder abzunehmen. Poster, die bis zum Tagungsende nicht abgenommen wurden, werden entsorgt.

Beim Posterrundgang am 12.04.2013 von 14:20 bis 15:20 Uhr wird erwartet, dass ein Autor anwesend ist und wesentliche Inhalte des Posters vorstellt; dafür sind maximal fünf Minuten je Poster vorgesehen. Die Poster-Jury wird während der Tagung drei Poster für den Posterpreis auswählen. Die Verleihung der Posterpreise findet am 13.04.2013 von 13:00 bis 13:40 Uhr statt.

Zertifizierung

Die Teilnahmebescheinigungen erhalten Sie im Tagungsbüro.

Ärzte: Die Jahrestagung und die praxisbezogenen Weiterbildungskurse werden durch die *Ärztekammer Sachsen-Anhalt* als Fortbildungsveranstaltung anerkannt. Die Zertifizierung war jedoch bei Drucklegung noch nicht abgeschlossen.

Die Teilnehmerlisten liegen im Tagungsbüro aus; bitte halten Sie Ihre Barcodeaufkleber bereit.

Pflegekräfte: Im Rahmen der *Registrierung beruflich Pflegender* können für diese Veranstaltung insgesamt zehn Fortbildungspunkte (12.04.2013: 6 Punkte, 13.04.2013: 4 Punkte) angerechnet werden.

Gesellschaftsabend am 12. April 2013 ab 19:00 Uhr im Jahrtausendturm

Zur Einstimmung des Abends erwartet Sie der Festvortrag „C. W. Hufeland – Die Kunst, das menschliche Leben zu verlängern“ von Prof. Volker Hesse in der MESSE Magdeburg. Eine Fahrt mit der Panoramabahn führt Sie dann durch den Elbauenpark zum Jahrtausendturm, einem Bauwerk in Holz-Leimbinder-Konstruktion welches als architektonische und inhaltliche Meisterleistung gilt. Eine Führung durch „den schlauesten Turm der Welt“ lässt Sie anschaulich einen Einblick in über 6.000 Jahre Entwicklung von Mensch und Technik erleben. Nach dem Abendessen im Turmrestaurant und der Verleihung der Ehrenmitgliedschaft können Sie den Abend gemütlich mit Kollegen und Freunden ausklingen lassen.

Die Reservierung eines Tickets ist erforderlich; Preis pro Ticket 40,00 Euro inkl. Begrüßungsgetränk, Abendessen, Turmführung, Fahrt mit der Panoramabahn.

Aussteller und Sponsoren

Wir bedanken uns bei allen nachfolgend genannten Firmen für ihre Beteiligung und Unterstützung.

Goldsponsor



Silbersponsoren



Sponsoren

BioMarin Europe Ltd.
CSL Behring GmbH
Healthcare at Home Deutschland GmbH
Milupa GmbH
Nutricia GmbH/SHS Gesellschaft für klinische Ernährung mbH
Toshiba Medical Systems GmbH Deutschland

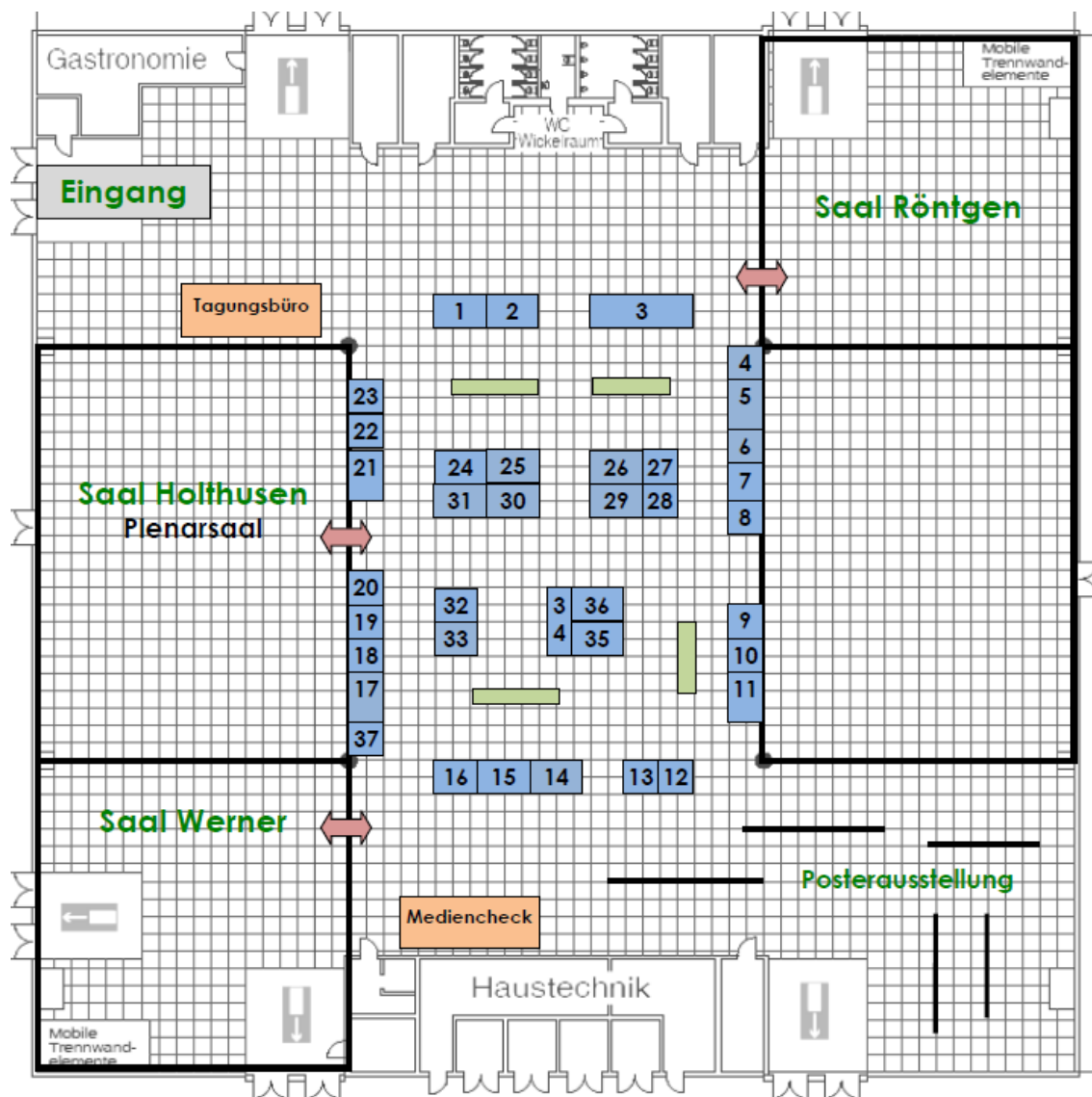
Folgende Aussteller freuen sich auf Ihren Besuch:

Standnummer

AbbVie Deutschland GmbH & Co. KG	18
Charlottenhall Rehabilitations- und Vorsorgeklinik für Kinder und Jugendliche gGmbH.....	34
Chiesi GmbH	16
CSL Behring GmbH.....	11
Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt.....	12
Genzyme GmbH.....	2
GlaxoSmithKline GmbH & Co. KG	36
G. Pohl Boskamp GmbH & Co. KG	30
Heinen + Löwenstein GmbH & Co. KG	5
HiPP GmbH & Co. Vertrieb KG	31
Humana GmbH	29
Ipsen Pharma GmbH.....	22
Impromediform GmbH.....	27
Lilly Deutschland GmbH	35
Medtronic GmbH	13
Merck Serono GmbH.....	23
metaX Institut für Diätetik GmbH	1
Milupa GmbH	24
Nestlé Nutrition Institute/Büßchen.....	3
Novo Nordisk Pharma GmbH	21
Pfizer Pharma GmbH	26
pfm medical ag	25
Saegeling Medizintechnik Service- und Vertriebs GmbH.....	4
Sandoz Pharmaceuticals.....	28
Sanofi Pasteur MSD GmbH.....	14
Sarstedt AG & Co.	20
Shire Deutschland GmbH	32
Swedish Orphan Biovitrum GmbH	17
Thieme & Froberg GmbH	19
Vitaflo Pharma GmbH.....	15
Zonare Medical Systems GmbH.....	33

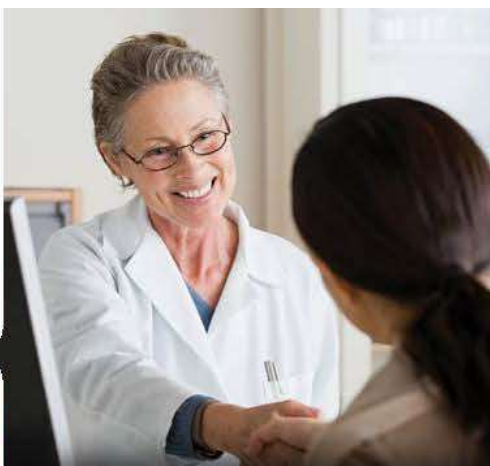
Gemeinnützige Vereine:

AGS- Eltern- und Patienteninitiative e. V.	8
Bundesverband Kleinwüchsige Menschen und ihre Familien e. V.	7
Die Schmetterlinge e. V. Schilddrüsenbundesverband	37
Gesellschaft für Mukopolysaccharidosen e. V.	9
SLO Deutschland e. V. Elterninitiative Smith-Lemli-Opitz	10
Turner-Syndrom-Vereinigung Deutschland e. V.	6



Im Sinne der Verhaltenskodizes der Vereine „Freiwillige Selbstkontrolle für die Arzneimittelindustrie e. V.“ und „Arzneimittel und Kooperation im Gesundheitswesen e. V.“ werden die geleisteten Unterstützungen zur Jahrestagung der Sächsisch-Thüringischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin und Kinderchirurgie 2013 der folgenden Mitgliedsunternehmen offengelegt:

Mitgliedsunternehmen	Umfang	Gegenleistung
AbbVie Deutschland GmbH & Co. KG	1.000,00 €	Ausstellungsfläche
Genzyme GmbH	2.300,00 €	Ausstellungsfläche und Sponsoring
GlaxoSmithKline GmbH & Co. KG	1.800,00 €	Ausstellungsfläche
Ipsen Pharma GmbH	950,00 €	Ausstellungsfläche
Lilly Deutschland GmbH	1.500,00 €	Ausstellungsfläche
Merck Serono GmbH	1.000,00 €	Ausstellungsfläche
Novo Nordisk Pharma GmbH	1.500,00 €	Ausstellungsfläche
Pfizer Pharma GmbH	1.500,00 €	Ausstellungsfläche
Sanofi Pasteur MSD GmbH	1.500,00 €	Ausstellungsfläche
Shire Deutschland GmbH	2.250,00 €	Ausstellungsfläche und Sponsoring



Ihr Partner bei lysosomalen Speicherkrankheiten

Forschung

- Orale Therapie – M. Gaucher
- Patientenregister

Therapie

- M. Gaucher
- M. Fabry
- MPS I
- M. Pompe

LysoSolutions® *verbindet.*

Persönlichkeit

- LysoSolutions®-Club
- Information
- Austausch
- Unterstützung

Kompetenz

- Erfolgreiche Forschung und Entwicklung seit 30 Jahren



LysoSolutions®
Ihr Partner bei lysosomalen
Speicherkrankheiten

Genzyme GmbH · Siemensstraße 5b · D-63263 Neu-Isenburg
Telefon 061 02 / 3674-762 · www.genzyme.de · www.lysosolutions.de

Mit wegweisenden Therapien komplexen Erkrankungen begegnen.

genzyme
A SANOFI COMPANY

Tagungsprogramm

Freitag, 12. April 2013

Ab 08:00 Uhr Registrierung

Praxisbezogene Weiterbildung

Hinweis: eine vorherige Anmeldung ist erforderlich

- 08:30 – 11:45 Uhr Reanimation von Neugeborenen und Säuglingen** (Saal Werner)
M. Gleißner
Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg
- 08:30 – 11:45 Uhr Der Kinder- und Jugendarzt in der Niederlassung – Praxisübernahme, Tätigkeit in der Praxis, Praxisabgabe** (Saal Röntgen)
- 08:30 – 08:40 Uhr Begrüßung und Einleitung**
G. Gosch
Kinderarztpraxis am Domplatz Magdeburg
- 08:40 – 09:25 Uhr Angestellter oder Praxischef – lohnt sich die Existenzgründung?**
Die apoBank-Praxisbörse
Die Praxisabgabe – „sinnvoll planen“
I. König
Deutsche Apotheker- und Ärztebank, Filiale Magdeburg
- 09:35 – 10:20 Uhr Der niedergelassene Kinderarzt – Die Rahmenbedingungen seiner vertragsärztlichen Tätigkeit**
S. Brumm
Kassenärztliche Vereinigung Sachsen-Anhalt, Magdeburg
- 10:30 – 11:30 Uhr Praxisalltag: Der ganz normale Wahnsinn?!**
S. Lüder
Praxis für Kinder- und Jugendmedizin Berlin
- Offene Diskussion
- 08:30 – 12:30 Uhr Sonographie endokriner Organe**
Der Kurs findet im Universitätsklinikum Magdeburg, Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Haus 60a, Ebene -1, Demonstrationsraum 1 statt.
G. Neumann
Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Universitätsklinikum Magdeburg
-
- 08:30 – 12:00 Uhr Pflegefortbildung** (Saal Holthusen)
Vorsitz: R. Hoenicke, Jena
- Diabetes mellitus von der Manifestation zur Pumpentherapie**
- 08:30 – 09:00 Uhr Typ 1 Diabetes mellitus**
K. Ziegenhorn
Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg
- 09:00 – 09:30 Uhr Aufgaben der Kinderkrankenschwester bei der Therapie der Diabetesmanifestation**
A. Keiser
Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg
-

09:30 – 10:00 Uhr **Langzeitbetreuung von Kindern und Jugendlichen mit Typ 1 Diabetes**

A. Loeber, D. Franke
Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg

10:00 – 10:30 Uhr Pause

Wachstumsstörungen – Screening, Differentialdiagnostik, Therapie

10:30 – 11:00 Uhr **Diagnostik und Therapieoptionen bei Kleinwuchs**

K. Mohnike
Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg

11:00 – 11:30 Uhr **Zu groß oder zu klein**

K. Schütz
Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg

11:30 – 12:00 Uhr **Screening und Therapiemonitoring mit CrescNet**

R. Gausche
CrescNet gGmbH, Leipzig

12:00 Uhr Eröffnung der Industrieausstellung

12:00 – 13:00 Uhr Was der Kinderarzt von Gerinnungsstörungen mit Blutungsneigung wissen sollte (Saal Holthusen)

**mit freundlicher Unterstützung von
CSL Behring GmbH**

CSL Behring
Biotherapies for Life™

Vorsitz: V. Aumann, Magdeburg; R. Knöfler, Dresden

12:00 – 12:20 Uhr **Die Blutungsneigung bei Kindern und Jugendlichen: Woran muss man denken?**

V. Aumann
Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg

12:20 – 12:40 Uhr **Zu wenig und zu viel Thrombozyten: Wann besteht eine klinische Relevanz?**

R. Knöfler
Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Dresden

12:40 – 13:00 Uhr **Wie erkennt und behandelt man die Von Willebrand Erkrankung als häufigste angeborene hämorrhagische Gerinnungsstörung?**

K. Kentouche
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena

13:00 – 13:10 Uhr Eröffnung der Tagung (Saal Holthusen)

L. Patzer, Halle; K. Mohnike, Magdeburg

13:10 – 14:20 Uhr Das schwerstkranke Kind (Saal Holthusen)

Vorsitz: G. Jorch, Magdeburg

13:10 – 13:50 Uhr Palliativmedizin und Sterbebegleitung

B. Weihrauch

Deutscher Hospiz- und PalliativVerband e. V., Berlin

13:50 – 14:00 Uhr Kinderhospiz Magdeburg

T. Friedersdorf¹, E. Schirmer-Firl²

¹*Hospiz im Luisenhaus, Pfeiffersche Stiftungen Magdeburg*

²*Verein schwerstkranker Kinder und ihrer Eltern e. V., Magdeburg*

14:00 – 14:20 Uhr Heimtherapie und Compliance-Programme – Unterstützung und Entlastung für den behandelnden Arzt und Patient durch Healthcare at Home

C. Klug

Healthcare at Home Deutschland GmbH

14:20 – 15:20 Uhr Posterbegehung und Besuch der Industrieausstellung

Die Postergruppen entnehmen Sie bitte den Seiten 19ff.

15:20 – 16:45 Uhr Zwischen Hypoglykämie und Diabetes (Saal Holthusen)

Vorsitz: R. Pfäffle, Leipzig; C. Vogel, Chemnitz

15:20 – 15:40 Uhr Differentialdiagnostik der Hypoglykämie

R. Rossi

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Vivantes Klinikum Neukölln, Berlin

COACH – Netzwerk für Congenitalen Hyperinsulinismus

15:40 – 16:00 Uhr Diagnostik des angeborenen Hyperinsulinismus (Abstract s. Seite 30)

M. Zenker¹, K. Mohnike²

¹*Institut für Humangenetik, Universität Magdeburg*

²*Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg*

16:00 – 16:30 Uhr Chirurgie bei angeborenem Hyperinsulinismus (Abstract s. Seite 30)

W. Barthlen

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsmedizin Greifswald

16:30 – 16:45 Uhr Stoffwechselverbesserung bei Typ 1 Diabetes im Langzeitverlauf

A. Dost¹, T. Kapellen², J. Rosenbauer³, R. W. Holl⁴

¹*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena*

²*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Leipzig*

³*Institut für Biometrie und Epidemiologie, Deutsches Diabetes Zentrum, Düsseldorf*

⁴*Institut für Epidemiologie und medizinische Biometrie, Universität Ulm*

16:45 – 17:15 Uhr Pause und Besuch der Industrieausstellung

16:50 – 17:10 Uhr **Neue Perspektiven der Allergieprävention bei Säuglingen**
(Saal Holthusen)

ein Vortrag der Milupa GmbH

R. C. Siewert
Ernährungswissenschaftler, Berlin



17:15 – 18:30 Uhr **Alte Grenzen überwinden** (Saal Holthusen)

Vorsitz: S. Pötzsch, Plauen; J. Seidel, Jena

17:15 – 17:35 Uhr **Lysosomale Speichererkrankungen – Diagnostik und Therapie**

C. Lampe
Villa Metabolica, Mainz

17:35 – 17:55 Uhr **Betreuung von Fabry und Pompe im Kindesalter**

J. Hennermann
Berliner Centrum für Seltene Erkrankungen, Charité – Universitätsmedizin Berlin

17:55 – 18:15 Uhr **„Mägen“ in der Zelle – in der Neurologie zu wenig beachtet?**

S. Vielhaber
Universitätsklinik für Neurologie, Universitätsklinikum Magdeburg

18:15 – 18:30 Uhr **Transition jugendlicher Stoffwechselfpatienten**

K. Reschke¹, S. Pötzsch²
¹*Bereich Endokrinologie und Stoffwechselkrankheiten, Zentrum für Innere Medizin, Universitätsklinikum Magdeburg*
²*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Vogtlandklinikum Plauen*

18:30 – 19:00 Uhr **Festvortrag** (Saal Holthusen)

Christoph Wilhelm Hufeland – Die Kunst, das menschliche Leben zu verlängern (Abstract s. Seite 30)

V. Hesse
Deutsches Zentrum für Wachstum, Entwicklung und Gesundheitsförderung im Kindes- und Jugendalter, Berlin

Ab 19:00 Uhr **Gesellschaftsabend**

Eine Fahrt mit der Panoramabahn führt Sie durch den Elbauenpark zum Jahrtausendturm, einem Bauwerk in Holz-Leimbinder-Konstruktion welches als architektonische und inhaltliche Meisterleistung gilt. Eine Führung durch „den schlauesten Turm der Welt“ lässt Sie anschaulich einen Einblick in über 6.000 Jahre Entwicklung von Mensch und Technik erleben. Nach dem Abendessen im Turmrestaurant und der Verleihung der Ehrenmitgliedschaften können Sie den Abend gemütlich mit Kollegen und Freunden ausklingen lassen.

Die Reservierung eines Tickets ist erforderlich; Preis pro Ticket 40,00 Euro inkl. Begrüßungsgetränk, Abendessen, Turmführung, Fahrt mit der Panoramabahn.

Kennen Sie ‚Morbus Hunter‘?

Morbus Hunter - auch als Mukopolysaccharidose II (MPS II) bezeichnet - ist eine schwere, fortschreitende genetische Krankheit, die fast ausschließlich bei Jungen auftritt.

Menschen mit Morbus Hunter weisen eine **Reihe von Symptomen** auf. Die wichtigsten und häufigsten Symptome sind nachstehend aufgeführt.

Anzeichen und Symptome

- Grobe Gesichtszüge, zum Beispiel großer Kopf und buschige Augenbrauen, breite Nase und dicke Lippen
- Wiederkehrende Atemwegsinfekte
- Chronischer Schnupfen
- Atemwegsprobleme, darunter geräuschvolles Atmen und Schnarchen
- Wiederkehrende Ohrinfektionen
- Hörverlust
- Herzgeräusch
- Vergrößerter Bauch aufgrund vergrößerter Leber und Milz
- Leistenbrüche
- Wiederkehrender, wässriger Durchfall
- Gelenksteife, die zu unbeholfenen Bewegungen führt
- Entwicklungsverzögerung und/oder verzögerte Sprachentwicklung*

*Nur bei schwerem Krankheitsverlauf.



Kamil, 5 Jahre

Wenn Sie vermuten, dass Sie oder Ihr Kind an Morbus Hunter leiden, sollten Sie einen Arzt aufsuchen. Wenn Sie Interesse an weiterführenden Informationen haben, wenden Sie sich gerne an: www.HunterInFocus.de

Shire

Tagungsprogramm

Samstag, 13. April 2013

Ab 08:00 Uhr Registrierung

08:30 – 10:00 Uhr Immunsystem und Impfungen (Saal Holthusen)

Vorsitz: R. Knöfler, Dresden; C. Mauz-Körholz, Halle (Saale)

08:30 – 08:50 Uhr Das kindliche Immunsystem entdeckt die Welt

K. Hebel, M. Brunner-Weinzierl
Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg

08:50 – 09:10 Uhr STIKO-Empfehlungen

H. Oppermann
Fachbereich Hygiene, Landesamt für Verbraucherschutz Sachsen-Anhalt

09:10 – 09:30 Uhr Antibiotika-Therapie: aus der Sicht der kinderärztlichen Praxis
(Abstract s. Seite 31)

G. Gosch, U. Schwitalla, R. Lehmann
Kinderarztpraxis am Domplatz, Magdeburg

09:30 – 09:50 Uhr Antibiotika-Therapie: aus der Sicht der Kinderklinik

F. Lander
Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Dresden

09:50 – 10:00 Uhr Diskussion: rationale Antibiotika-Therapie

10:00 – 11:00 Uhr Mitgliederversammlung (Saal Holthusen)

11:00 – 13:00 Uhr Kompetenzen bündeln (Saal Holthusen)

Vorsitz: F. Eckoldt, Jena; A. Näke, Dresden

11:00 – 11:20 Uhr Hörstörungen – vom Screening zur Therapie

W. Vorwerk
Universitätsklinik für Hals-, Nasen- und Ohrenheilkunde, Universitätsklinikum Magdeburg

11:20 – 11:40 Uhr CrescNet – ein endokrinologisches Netzwerk
(Abstract s. Seite 31)

R. Pfäffle^{1,2}, R. Gausche², M. Vogel²
¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Leipzig
²CrescNet gGmbH

11:40 – 11:50 Uhr Kindesmisshandlung ohne rechtliche Konsequenzen?
(Abstract s. Seite 31)

D. Clauß¹, G. Klohs², S. Heide³
Universitätsklinikum Halle (Saale)
¹Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin
²Universitätsklinik für Kinderchirurgie
³Institut für Rechtsmedizin

11:50 – 12:00 Uhr	Gastroschisis today – eine interdisziplinäre Herausforderung (Abstract s. Seite 32) H. Krause¹, H.-J. Haß¹, C. Gerloff², S. Avenarius³, A. Reißmann⁴, A. Anderson⁵ <i>Universitätsklinikum Magdeburg</i> ¹<i>AB Kinderchirurgie, Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie</i> ²<i>AB Pränataldagnostik, Universitätsfrauenklinik</i> ³<i>AB Neonatologie, Universitätskinderklinik</i> ⁴<i>Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt</i> ⁵<i>AB Kinderanästhesie, Klinik für Anästhesiologie und Intensivtherapie</i>
12:00 – 12:10 Uhr	Gallengangszysten bei Jugendlichen – ein seltener Grund für Oberbauchschmerzen (Abstract s. Seite 32) J. Armann¹, A. Lemmer², R. Aschenbach³, A. Zerche¹, R. Vetter¹, K. Großer¹ <i>HELIOS Klinikum Erfurt</i> ¹<i>Klinik für Kinderchirurgie</i> ²<i>Klinik für Kinder- und Jugendmedizin</i> ³<i>Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie und Neuroradiologie</i>
12:10 – 12:30 Uhr	Störungen der Sexualdifferenzierung (DSD): Diagnostik und Betreuung (Abstract s. Seite 33) R. Finke¹, K. Mohnike² ¹<i>Universitätsklinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Halle (Saale)</i> ²<i>Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg</i>
12:30 – 12:40 Uhr	Disorders of Sex Development: the difficult way in the diagnostics of rare diseases I. Nikitina <i>Almazov Federal Center for Heart, Blood & Endocrinology, St. Petersburg, Russische Föderation</i>
12:40 – 13:00 Uhr	Neues und Spezielles in der pädiatrischen Bildgebung C. Kunze <i>Kinderradiologie, Klinik für Diagnostische Radiologie, Universitätsklinikum Halle (Saale)</i>
13:00 – 13:40 Uhr	Verleihung des Arthur-Schlossmann-Preises und der Posterpreise (Saal Holthusen) L. Patzer, Halle (Saale); K. Mohnike, Magdeburg
13:40 Uhr	Ende der Tagung

Posterpräsentation

Endokrinologie/Stoffwechselkrankheiten

Vorsitz: C. Vogel, Chemnitz

P01 Diabetes insipidus centralis – idiopathisch, oder?

K. Koch, M. Wenke, C. Vogel

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Chemnitz gGmbH

P02 Standardisierte psychologische Untersuchung von 54 Patienten mit kongenitalem Hyperinsulinismus

A. Ludwig¹, K. Ziegenhorn¹, S. Empting¹, T. Meissner², J. Marquard², K. Mohnike¹

¹Universitätskinderklinik Magdeburg

²H.-Heine-Universität Düsseldorf

P03 Einfluss der Kalorien- und Eiweißzufuhr auf die Gewichtszunahme bei hypotrophen Früh- und Reifgeborenen

T. Krickau¹, K. Mohnike¹, S. Empting¹, F.-W. Röhl²

¹Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke Universität Magdeburg

²Institut für Biometrie und Medizinische Informatik, Otto-von-Guericke Universität Magdeburg

P04 Erweitertes Neugeborenencreening – Aktuelle Aspekte

S. Röncke¹, I. Starke¹, K. Mohnike²

¹Labor für Neugeborenencreening und Stoffwechsel, Universitätskinderklinik, Magdeburg

²Stoffwechselambulanz, Universitätskinderklinik, Magdeburg

P05 Längenwachstum unter Kombinationstherapie mit Calcitriol und Phosphat bei X-chromosomal hypophosphatämischer Rachitis (XLHR)

R. Richter¹, S. Empting², A. Lux³, K. Mohnike²

¹Klinik für Neurochirurgie, Klinikum Magdeburg

²Klinik für Pädiatrische Endokrinologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

³Institut für Biometrie und Medizinische Informatik, Universität Magdeburg

P06 Kombination von Hypothyreose und Nierenfehlbildungen bei Waardenburgsyndrom mit Mutation im PAX3-Gen – ein Fallbericht

A. Serfling¹, A. Möckel¹, D. Huhle², C. Bergmann³

¹HELIOS Klinikum Borna

²Humangenetische Praxis Leipzig

³Bioscientia Institut für Medizinische Diagnostik, MVZ Labor Ingelheim, Zentrum für Humangenetik

P07 Visuelle Knochenalterbestimmung im Vergleich zur automatisierten computergestützten Analyse mit dem BoneXpert Verfahren

K. Mohnike, V. Wolfram, H. H. Thodberg

Kinderklinik der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

P08 Amenorrhoe nach Tumorerkrankung – eine Patientenvorstellung

J. Wittke, A. Lemmer, G. Sauerbrei, B. Grünwald, A. Sauerbrey

HELIOS Kinderklinik Erfurt

P09 Morbus Basedow im Kindesalter: Wie häufig ist eine Thyreoidektomie nötig?

U. Drexler, K. Ziegenhorn, K. Mohnike

Pädiatrische Endokrinologie, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Chirurgie

Vorsitz: H. Krause, Magdeburg

P10 Sildenafil als neue Therapieoption bei großen zystischen Lymphangiomen

P. Flosdorff¹, K. Roefke¹, N. Moschkau¹, P. Brand², S. Meinig³, K. Großer⁴, H.-J. Bittrich¹

HELIOS Klinikum Erfurt

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

²Anästhesie

³Geburtshilfe

⁴Kinderchirurgie

P11 Erfolgreiche Hypothermiebehandlung nach langandauernder Reanimation bei einem 4-jährigen Kind

A. Huster

Abteilung Neonatologische und Pädiatrische Intensivmedizin, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Chemnitz gGmbH

P12 Leiomyom des Ösophagus bei Kindern und Jugendlichen – 2 Fallbeispiele

T. Kehler¹, M. Heiduk¹, A. Herold¹, S. Klinger¹, V. Aumann², H. Krause², D. Küster², G. Neumann², H.-U. Schulz², J. Weigt², K. Rothe³

¹HELIOS Vogtlandklinikum Plauen

²Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R.

³Kinderchirurgie, Campus Virchow-Klinikum, Charité Berlin

P13 Milztorsion als seltene Ursache von Bauchschmerzen im Kindesalter

A. Giffey¹, N. Boxberger², V. Aumann², A. Redlich², G. Neumann³, H. Krause¹, P. Vorwerk²

Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

¹Arbeitsbereich Kinderchirurgie, Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie

²Arbeitsbereich Kinderonkologie, Universitätskinderklinik

³Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin

P14 Orofaziale Spalten in Sachsen-Anhalt 2000-2008

F. Becker¹, J. Hoyer-Schuschke², A. Köhn², A. Reißmann²

¹Universitätsklinik für Anästhesiologie und Intensivtherapie Magdeburg

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Medizinische Fakultät, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

P15 Eine schwierige Diagnose: Analatresie

C. Kroll¹, A. Reißmann², G. Neumann³, S. Kroker¹, H. Krause¹

¹Universitätsklinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie, Arbeitsbereich Kinderchirurgie, Magdeburg

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Magdeburg

³Universitätsklinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Kinderradiologie, Magdeburg

P16 Hypertrophische Pylorusstenose bei Frühgeborenen

M. Eulitz, M. Bartsch, J. Dörner, A. Burgold, J. Seidel

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, SRH Waldklinikum Gera

Klinik für Chirurgie, SRH Waldklinikum Gera

P17 Fotodokumentation der Propranolol-Therapie von Hämangiomen an drei Fallbeispielen

F. Kaufmann, P. Klipstein, G. Jilg, D. Sontheimer

Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Harzklinikum Dorothea Christiane Erxleben, Quedlinburg/Wernigerode

Hämatologie/Onkologie

Vorsitz: C. Mauz-Körholz, Halle (Saale)

P18 Pädiatrische palliativmedizinische Versorgung in der Kinderonkologie. Eine retrospektive monozentrische Analyse von 2000 bis 2012.

A. Weiß, V. Aumann, U. Kluba, S. Enke, P. Vorwerk

Arbeitsbereich Kinderonkologie, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

P19 Ambulante Betreuung von palliativ pädiatrischen Patienten in der Kinderonkologie Magdeburg – ein Fallbeispiel

K. Wechsung¹, S. Kupfer², P. Vorwerk¹, V. Aumann¹

¹Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

²SAPPV, MVZ Pfeiffersche Stiftung, Magdeburg

P20 Idiopathische atlantooccipitale Osteolyse – Therapieansatz mit Zoledronsäure und Bevacizumab

K. Wechsung¹, U. Kluba¹, V. Aumann¹, D. Jechorek², M. Röpke³, G. Neumann⁴, P. Vorwerk¹

¹Bereich Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

²Zentrum für Pathologie und Rechtsmedizin, Universitätsklinikum Magdeburg

³Orthopädische Universitätsklinik Magdeburg

⁴Zentrum für Radiologie, Universitätsklinikum Magdeburg

P21 Kinder und Jugendliche mit Nebennierenrindenkarzinom – Ergebnisse der GPOH-MET 97 Studie

N. Boxberger, A. Redlich, K. Wechsung, P. Vorwerk für die GPOH-MET Studiengruppe

Arbeitsbereich Pädiatrische Onkologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

P22 Follikuläres Lymphom bei einer 6-jährigen Patientin am Ohrläppchen?

M. Hübsch, B. S. Lange, R. Knöfler, M. Suttrop

Bereich Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der TU Dresden

P23 Spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung (sappv) im nördlichen Sachsen-Anhalt – gesetzliche Grundlagen, Auftrag und Ausblick

A. Gläß¹, T. Friedersdorf¹, P. Vorwerk², V. Aumann²

¹SAPPV, MVZ Pfeiffersche Stiftung, Magdeburg

²Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

Infektiologie/Immunologie

Vorsitz: G. Gosch, Magdeburg

P24 Lokales Keimspektrum bei stationär behandelten Harnwegsinfektionen im Kindesalter

S. Wygoda¹, M. Henn¹, T. Richter¹, M. Lindner²

¹Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

²Zentrum für klinische Chemie und Mikrobiologie, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

P25 Superantigenarthritis – Neues Tiermodell der juvenilen idiopathischen Arthritis?

K. Gerlach¹, C. Tomuschat¹, A. Emmer², M. Kornhuber², R. Finke¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

²Klinik und Poliklinik für Neurologie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

P26 Pneumocystis jirovecii Pneumonie bei AIDS-krankem Säugling

J. Becher, H.-J. Bittrich, A. Sauerbrey

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Klinikum Erfurt

P27 Wechselnde pulmonale Infiltrate bei Asthma bronchiale

D. Stoye, I. Adams, M. Gleißner
Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

P28 Der plazentäre Übertritt adoptiv transferierter TH1- und TH17-Zellen in trächtigen C57Bl/6 Ly5.1 Mäusen und die Abhängigkeit von zwei unterschiedlichen Stellgrößen auf den Zelltransfer

J. Wienecke, K. Hebel, K. Hegel, M. Pierau, T. Brune, D. Reinhold, A. Pethe, M.C. Brunner-Weinzierl
*Klinik für Experimentelle Pädiatrie und Neonatologie
Institut für Molekulare und Klinische Immunologie
Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin
der Medizinischen Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg*

P29 CD4+ T Zellen von Neugeborenen und Kindern verfügen über ein endogenes TH2-Programm, das durch Infektionen und Entzündungen moduliert wird

K. Hebel¹, S. Weinert², B. Kuropka³, J. Knolle¹, B. Kosak¹, G. Jorch¹, C. Arens⁴, E. Krause³, R. C. Braun-Dullaeus², M. C. Brunner-Weinzierl¹
*¹Department of Experimental Pediatrics, University Hospital, Otto-von-Guericke University Magdeburg
²Department of Internal Medicine, Division of Cardiology, University Hospital, Otto-von-Guericke University Magdeburg
³Leibniz-Institut für Molekulare Pharmakologie (FMP), Berlin
⁴Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, University Hospital, Otto-von-Guericke University Magdeburg*

Kardiologie

Vorsitz: F. T. Riede, Leipzig

P30 Antenatale Stenose des Ductus arteriosus Botalli bei einem Reifgeborenen nach maternaler Diclofenac-Einnahme

K. Oettel¹, P. Voigt¹, F. Mühe¹, C. Rotzsch², C. Heß¹, L. Patzer¹
*¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Halle (Saale)
²Kinderkardiologische Praxis Dr. C. Rotzsch am Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Halle (Saale)*

P31 Keratoiritis als ophtalmologische Manifestation bei Kawasaki-Syndrom eines 4-jährigen Mädchens

S. Junge¹, J. Moser¹, I. Löwe², M. Lorenz¹, G. Heubner¹
*¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Städtisches Krankenhaus Dresden-Neustadt
²Augenklinik, Städtisches Krankenhaus Dresden-Friedrichstadt*

P32 Notwendigkeit der dreidimensionalen Messung bei der sonografischen Bestimmung von Flußvolumina

T. Scholbach¹, J. Scholbach², C. Heinich³, K.-P. Schade³
*¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Chemnitz gGmbH
²Mathematisches Institut, Westfälische Wilhelms-Universität Münster
³Bereich Strömungslehre, Fakultät Maschinenbau, TU Chemnitz*

P33 Behandlung von Kindern mit angeborenen Herzfehlern aus Entwicklungsländern am Herzzentrum Leipzig

K. Lüllmann¹, N. Pfeil¹, L. Yacoub², M. Kostelka¹, I. Dähnert¹, M. Weidenbach¹
*¹Herzzentrum Leipzig
²Chain of Hope*

P34 Ektope atriale Tachykardie (EAT) mit intraatrialem Mikroreentry – seltene Differentialdiagnose der supraventrikulären Tachykardie (SVT) bei einem Frühgeborenen

F. T. Riede¹, R. Gebauer¹, J. Hambsch¹, U. Thome², I. Dähnert¹

¹Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum, Universität Leipzig

²Neonatologie, Klinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche der Universität Leipzig

P35 Fallbeschreibung eines neonatalen Notfalls – Hochgradige Aortenklappenstenose mit ausgeprägtem Aneurysma des LVOT und Tunnel-Verbindung in die Aorta – Wäre die Klappe pränatal zu retten gewesen?

M. Maier-Weidmann¹, G. Tulzer², S. Avenarius¹, M. Kostelka³, I. Dähnert⁴, G. Jorch¹

¹Universitätskinderklinik Magdeburg

²Herzzentrum Linz, Österreich

³Abteilung für Kinderherzchirurgie, Klinik für Herzchirurgie, Herzzentrum Leipzig

⁴Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig

P36 Linksseitige Kardiothorakale Sympathische Denervation als alternative Therapieoption bei Kindern mit Long-QT-Syndrom

S. Lobstein¹, N. Lorenz¹, M. Kabus¹, T. Paul², W. Ruschewski², G. Heubner¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Städtisches Krankenhaus Dresden-Neustadt

²Kinderherzklinik Göttingen

P37 Ausgeprägte Koronaraneurysmen bei einem Säugling mit inkomplettem Kawasaki-Syndrom

B. Kolterer, F. T. Riede, I. Dähnert

Abteilung für Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig

Gastroenterologie

Vorsitz: T. Richter, Leipzig

P38 Bedeutung der Zöliakie in einem Großkrankenhaus in Leipzig

A. Werner, M. Zurek, Ch. Spranger, Th. Richter

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Sankt Georg gGmbH Leipzig

P39 Ausgeprägte juvenile Spondylitis ankylosans (JSA) mit V.a. Morbus Crohn (MC)

E. Bertko, M. Borte, M. Zurek, K. Hunger, Th. Richter

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin am Klinikum St. Georg in Leipzig

P40 Polypen im Kindesalter

Th. Richter, Ch. Spranger, A. Werner, M. Zurek

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Sankt Georg gGmbH Leipzig

P41 Reizdarmsyndrom im Jugendalter – eine Falldarstellung

Th. Woischnik¹, B. Meier¹, H. Knöfler¹, J. Pötzsch¹, S. Krystek¹, H. Hetschko², F. Schmidt³, Th. Richter¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Fachkrankenhaus Hubertusburg gGmbH

²FA für Kinder- und Jugendmedizin und Psychotherapeut in eigener Niederlassung

³Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Halle/Saale

P42 Hämatochezie im Säuglingsalter – Die Bedeutung der Kuhmilchproteinintoleranz – eine Fallsammlung

C. Spranger, M. Zurek, A. Werner, Th. Richter

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sankt Georg gGmbH Leipzig

P43 Eosinophile Ösophagitis – ein Fallbericht

M. Zurek, C. Spranger, A. Werner, Th. Richter
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Sankt Georg gGmbH Leipzig

P44 Palliativversorgung von Patienten mit Mukoviszidose

J. Hammermann¹, S. Nolte-Buchholz², A. Müller²
¹*Universitäts Mukoviszidose Centrum „Christiane Herzog“, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, TU Dresden*
²*Brückenprojekt Dresden, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, TU Dresden*

P45 Refeeding-Syndrom bei einem 10 Monate alten Säugling mit Zöliakie

A. M. Voigt¹, A. Schobeß², F. Schmidt¹
¹*Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Halle*
²*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Basedow Klinikum Saalekreis GmbH*

P46 Stillverhalten am Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara entbundener Mütter

A. Primus, L. Patzer
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Halle/Saale

Seltene Erkrankungen

Vorsitz: R. Husain, Erfurt

P47 A clinical case and update on ARC syndrome (Arthyrogryposis, renal dysfunction and cholestasis syndrome)

M. Nagel¹, S. Nagorka¹, M. Brzeska¹, J. Gellermann², L. Graul-Neumann³
¹*Molekulargenetisches Labor, Zentrum für Nephrologie und Stoffwechsel, Weißwasser*
²*Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Nephrologie, Campus Virchow Klinikum Charité – Universitätsmedizin Berlin*
³*Humangenetik, Campus Virchow-Klinikum, Charité – Universitätsmedizin Berlin*

P48 Juvenile Osteoporose

I. Graneß, I.-D. Eckart, A. Vilser, C. Ludwig, J. Seidel
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, SRH Waldklinikum Gera

P49 Williams-Campbell-Syndrom – ein Fallbericht

C. Duguru¹, M. Heiduk¹, U. Flechsig², G. Teichmann², K. Schierle³, S. Pötzsch¹
¹*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Vogtlandklinikum Plauen*
²*Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, HELIOS Vogtlandklinikum Plauen*
³*Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Leipzig*

P50 Renal infantile Cystinose- beherrschbar bei frühestmöglicher Therapie

N. Marx¹, T. Marquard², K. Mohnike¹
¹*Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg*
²*Stoffwechselambulanz der Kinderklinik, Universität Münster*

P51 Morbus Hunter – Kausale Therapie bei zwei Patienten

A. Erdrich¹, S. Klose², S. Scholz³, K. Mohnike¹
¹*Kinderklinik, Medizinische Fakultät, Universitätsklinikum Magdeburg*
²*Endokrinologie, Medizinische Fakultät, Universitätsklinikum Magdeburg*
³*Carl-Thiem-Klinikum Cottbus gGmbH*

P52 Analyse von 7-Dehydrocholesterol und Cholesterol im Serum und Trockenblut für eine schnelle Diagnose des Smith-Lemli-Opitz Syndrom

S. Röncke¹, S. Becker^{2,3}, S. Empting¹, K. Mohnike¹, J. Thiery³, U. Ceglarek³

¹Universitätskinderklinik, Magdeburg

²LIFE – Leipziger Forschungszentrum für Zivilisationserkrankungen, Leipzig

³Institut für Laboratoriumsmedizin, Klinische Chemie und Molekulare Diagnostik, Leipzig

P53 Fallvorstellung: Hereditäre neuralgische Amyotrophie: HNA

J. Schönbach

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Helios Klinikum Borna

P72 Neu diagnostizierte Harnstoffzyklusdefekte bei Patienten unter 16 Jahren

S. Nettesheim¹, J. Häberle², D. Karall³, R. Santer⁴, B. Heinrich⁵, R. v. Kries⁶, G. F. Hoffmann¹, S. Kölker¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg

²Kinderspital Zürich, Schweiz

³Universitätsklinik für Pädiatrie IV, Innsbruck, Österreich

⁴Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg

⁵ESPED-Zentrale, KKS Universitätsklinikum Düsseldorf

⁶Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin, LMU München

Bildgebung/Varia

Vorsitz: A. Huster, Chemnitz

P54 Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings 2010 in Sachsen-Anhalt

D. Barche¹, A. Reißmann², A. Koehn², W. Vorwerk³, U. Vorwerk¹

¹HNO-Universitätsklinik Magdeburg

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Magdeburg

³Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Universitätsklinik Magdeburg

P55 Neugeborenen-Hörscreening – Entwicklungen in Sachsen-Anhalt

A. Köhn, K. Reißmann, C. Vogt, A. Reißmann

Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Trackingstelle Neugeborenen-Hörscreening, Magdeburg

P56 Nachweis der fetalen Volumenmangelperfusion von IUGR-Feten mit der dreidimensionalen PixelFlux-Technik

T. Scholbach¹, J. Scholbach², N. Fersis³, J. Stolle³

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Chemnitz, Klinikum Chemnitz gGmbH

²Mathematisches Institut, Westfälische Wilhelms-Universität Münster

³Klinik für Frauenheilkunde- und Geburtshilfe, Chemnitz, Klinikum Chemnitz gGmbH

P57 Neugeborenen-Hörscreening – vom Messergebnis zur Erstversorgung: Technologien für Tracking-Zentren, Screening- und Follow-up-Geräte

P. Böttcher¹; A. Reißmann²

¹PATH medical GmbH

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Magdeburg

P58 Aplasie der Vena cava inferior

J. Knolle¹, V. Aumann¹, A. Redlich¹, G. Neumann², P. Vorwerk¹

¹Klinik für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

²Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Kinderradiologie, Universitätsklinikum Magdeburg

P59 Ultraschalldiagnostik bei Raumforderungen der Orbita und der periorbitalen Region

A. Lemmer

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Klinikum Erfurt

P60 Kompression des Rückenmarks am zervikalen Übergang bei Achondroplasie – Querschnittsstudie an 123 MRT-Untersuchungen an 64 Patienten

M. Schwarze¹, S. Avenarius¹, B. Zabel³, A. Quaiser-Wahrendorf⁴, G. Neumann², K. Mohnike¹

¹Universitätskinderklinik Magdeburg

²Zentrum für Radiologie, Universitätsklinikum Magdeburg

³Sektion Päd. Genetik, Allg. Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg

⁴Universitätskinderklinik Mainz

Neuropädiatrie

Vorsitz: B. Kruse, Halberstadt

P61 Meropenem senkt Valproatspiegel, Fallbeispiele zur Wechselwirkung von Carbapenemen und Valproat

C. Schettler, J. Becher, N. Moschkau, B. Müller, P. Flosdorff, H.-J. Bittrich

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Klinikum Erfurt (Chefarzt: Prof. Dr. A. Sauerbrey)

P62 Vigabatrin-induzierte MRT-Signalveränderungen mit temporären neurologischen Auffälligkeiten – ein Fallbericht

S. Patzer¹, W. Hirsch², S. Schubert-Bast³, L. Patzer¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara Halle (Saale)

²Abteilung Pädiatrische Radiologie, Universitätsklinik Leipzig

³Sektion Neuropädiatrie, Universitäts-Kinderklinik Heidelberg

P63 Komplexes Fehlbildungs-Retardierungssyndrom bei maternaler PKU in der Schwangerschaft und unzureichender Diät

N. Hirsch, S. Patzer, L. Patzer

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Halle (Saale)

P64 Unfallgeschehen bei ADHS – durch Medikation positiv beeinflussbar?

C. Kroll¹, A. Reißmann², A. Köhn², D. Sachwitz¹, H. Krause¹

¹Arbeitsbereich Kinderchirurgie, Universitätsklinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie, Magdeburg

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Magdeburg

P65 Muskelperfusionsmessungen mit der PixelFlux-Technik bei Gesunden in Ruhe und unter definierter Belastung

T. Scholbach¹, D. Fabisch², M. Aschenbrenner², P. R. Wright²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Chemnitz, Klinikum Chemnitz gGmbH

²Sektion Sportwissenschaften, TU Chemnitz

P66 Differenzierung von Gangstörung bei Kindern – Drei klinische Fälle

M. Hildebrandt¹, S. Kahleyss¹, M. Wolz², J. Pfeilstetter¹, A. Knötzsch¹, J. Tittel¹, K.-N. Pargac¹

¹Kinderklinik Elblandklinikum Meißen

²Klinik für Neurologie, Elblandklinikum Meißen

Nephrologie

Vorsitz: B. Knittel, Magdeburg

P67 Akute Pankreatitis einer Patientin mit Peritonealdialyse-Behandlung

S. Hollenbach¹, M. Henn¹, S. Wygoda^{1,2}, Th. Richter²

¹KfH-Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche am Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig

²Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig

P68 Akutes Nierenversagen nach einer Enteritis

B. Schulz, S. Wygoda, M. Henn

KfH Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche am Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

P69 Signifikante Korrelation der Nierengewebsperfusion mit der PixelFlux-Technik mit der MAG3-Szintigrafie

T. Scholbach¹, D. Brandau²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Chemnitz, Klinikum Chemnitz gGmbH

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

P70 Thrombotische Mikroangiopathie vom HUS-Typ ohne periphere Hämolysezeichen nach autologer Knochenmarktransplantation

M. Pohl¹, F. Weigel¹, K. Amann², J. F. Beck¹, U. John¹, K. Kentouche¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena, Friedrich-Schiller-Universität Jena

²Nephrologische Abteilung, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg

P71 Proteinurie bei Kindern mit autosomal dominanten Zystennieren

T. Seeman¹, M. Pohl², U. John²

¹Universitäts-Kinderlinik Prag, Karls-Universität Prag, Tschechische Republik

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena, Friedrich-Schiller-Universität Jena

Abstracts

der Jahrestagung der Sächsisch-Thüringischen Gesellschaft
für Kinder- und Jugendmedizin und Kinderchirurgie,
12. bis 13. April 2013 in Magdeburg

Abstracts – Vorträge

Festvortrag: Christoph Wilhelm Hufeland – Die Kunst, das menschliche Leben zu verlängern

(s. Seite 13)

V. Hesse

Deutsches Zentrum für Wachstum, Entwicklung und Gesundheitsförderung im Kindes- und Jugendalter

C.W. Hufeland war der bekannteste Arzt der Goethezeit. Aufgewachsen im klassischen Weimar studierte er in Jena und Göttingen Medizin und war dann 10 Jahre als praktischer Arzt in Weimar tätig. Aufgrund eines Vortrages: „Über die Kunst, das menschliche Leben zu verlängern“, den er vor dem Weimarer Hof, gehalten hatte, erhielt er 1793 eine medizinische Professur an der Universität Jena. 1801 wechselte er nach Berlin und wurde 1. Arzt der Charité und u. a. Leibarzt der preußischen Königin Luise, die er nach der Niederlage Preußens bei Jena und Auerstedt auf ihrer Flucht nach Königsberg und Memel begleitete. 1810 wurde er der erste Dekan der Medizinischen Fakultät und Professor an der neugegründeten Berliner Universität. Hufelands Schrift "Die Kunst das menschliche Leben zu verlängern" erschien 1797 in Jena. Ab der 3. Auflage erhielt es den Titel "Makrobiotik". Diese Schrift ist eine Basisschrift der prophylaktischen Medizin. Sie beschäftigt sich mit fast allen Bereichen des menschlichen Lebens. Es werden auch die Gefahren aufgezeigt, die zu einer Verkürzung des Lebens durch ungesunde Lebensformen führen. Die entsprechenden Kapitel des Werkes heißen "Verkürzungsmittel des Lebens" und "Verlängerungsmittel des Lebens". Der medizinische Teil wird durch eine Haus- und Reiseapotheke ergänzt. Ein Resümee Hufelands: "Und was Dir schlecht bekomm das laß". Hufeland gilt als Wegbereiter der modernen Gerontologie.

Diagnostik des angeborenen Hyperinsulinismus (s. Seite 12)

M. Zenker¹, K. Mohnike²

¹*Institut für Humangenetik, Universität Magdeburg*

²*Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg*

Der congenitale Hyperinsulinismus (CHI, Inzidenz 1:50.000) manifestiert in der Mehrzahl der Betroffenen bereits in den ersten Lebenstagen. Kennzeichen sind die Suppression der Lipolyse, der hohe Glukosebedarf sowie der Glukoseanstieg nach Glukagongabe. Bei 30% der Kinder wurden mentale und motorische Defektzustände beschrieben. Diazoxid (DZX) wird als Medikament der ersten Stufe eingesetzt. DZX reguliert die Insulinsekretion über den K-ATP-Kanal. Bei einem Drittel der Kinder führt eine paternale Mutation in Genen der beiden Untereinheiten (ABCC8 oder KCNJ11) zu einer fokalen Läsion im endokrinen Pankreas. Zur Diagnostik und Behandlung des CHI wurde ein Konsortium von Endokrinologen, Genetiker, Nuklearmediziner und Kinderchirurgen (COACH) gebildet. Zwischen 2003 und 2012 wurden bei 56 Patienten Mutationen in ABCC8 und bei 10 in KCNJ11 nachgewiesen. Die Lokalisationsdiagnostik mittels 18F-Dopa-PET/CT ergab ausschließlich bei Kindern mit mono-allelischem Mutationsbefund einen Fokussnachweis. Biallelische Mutationen in ABCC8 bzw. KCNJ11 und Mutationen in weiteren Genen der Insulinregulation, sowie chromosomale Aberrationen zeigten eine diffuse 18F-Dopa-Anreicherung im PET/CT.

Chirurgie bei angeborenem Hyperinsulinismus (s. Seite 12)

W. Barthlen

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsmedizin Greifswald

Der Erfolg einer chirurgischen Therapie des angeborenen Hyperinsulinismus (CHI) wird maßgeblich bestimmt durch eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit von in diesem seltenen Krankheitsbild erfahrene Spezialisten der Genetik, pädiatrischer Endokrinologie, PET/CT, Kinderchirurgie und Pathologie. Nach Sicherung der Diagnose wird individuell für jedes Kind die bestmögliche Therapie gemeinsam gewählt und evaluiert. Denn hinter dem Begriff „CHI“ verbirgt sich ein extrem heterogenes Krankheitsbild, dem nur die Symptomatik der Hypoglykämie gemeinsam ist.

Hierbei ist die Chirurgie weder ein Allheilmittel noch ein letzter verzweifelter Ausweg. Sie kann nur so gut sein wie ihre Indikation.

COACH – das Netzwerk für Congenitalen Hyperinsulinismus und seine internationale Keimzelle Hyperinsulinism Germany International versuchen, diesem Anspruch gerecht zu werden.

Sinnvolle Antibiotika-Therapie in der kinderärztlichen Praxis (s. Seite 16)

G. Gosch, U. Schwitalla, R. Lehmann
Kinderarztpraxis am Domplatz, Magdeburg

Die antiinfektiöse Therapie mit Antibiotika in der Kinderheilkunde wird im Zusammenhang mit der Resistenzlage zunehmend kritisch hinterfragt. Aus dem Versorgungsatlas geht ein überdurchschnittlicher hoher Antibiotikaverbrauch in der Kinderheilkunde in Sachsen-Anhalt hervor. Belastbares Datenmaterial steht kaum zur Verfügung; eine erhebliche Inhomogenität hinsichtlich Indikation und Auswahl der Medikamente ist zu vermuten. Ziel der Arbeit ist die Darstellung des aktuellen Standes einer einzelnen Praxis als Diskussionsbasis für eine rationale evidenzbasierte Behandlungsstrategie. Beispielhaft für die häufigsten ambulant behandelten infektiologisch relevanten pädiatrischen Krankheitsbilder (Infektionen der oberen und tiefen Atemwege, Gastroenteritiden, Harnwegsinfektionen und einige ausgewählte Krankheitsbilder) wird die Antibiotikatherapie der Kinderarztpraxis am Domplatz in Magdeburg für das Jahr 2012 dargestellt und kritisch diskutiert.

Limitationen der ambulanten Kinderheilkunde lassen auf Unterschiede in der Herangehensweise schließen. Möglicherweise bilden existierende Leitlinien Versorgungsrealitäten der ambulanten Kinderheilkunde unzureichend ab und werden wenig stringent umgesetzt. Eine Vergleichbarkeit der antibiotischen Therapie innerhalb der ambulanten Kinderheilkunde sowie zwischen dem ambulanten und dem stationären Bereich ist momentan kaum gegeben und bedarf weiterführender und intensiver Versorgungsforschung.

CrescNet – ein endokrinologisches Netzwerk (s. Seite 16)

R. Pfäffle^{1,2}, R. Gausche², M. Vogel²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Leipzig

²CrescNet gGmbH

Einleitung: Ursprünglich zur kompetenten Beurteilung von Wachstums- und Gewichtsentwicklungen eingesetzt, hat sich CrescNet als ein Register zur Qualitätssicherung insbesondere bei der Dokumentation von Entwicklungsverläufen unter einer Behandlung mit Wachstumshormon (rhGH) etabliert.

Zielstellung: Geklärt werden soll, zu welchem Lebensalter Patienten mit verschiedenen Therapieindikationen eine rhGH-Therapie beginnen und welche Parameter für einen erfolgreichen Therapieverlauf herangezogen werden müssen.

Methoden: Die Datensammlung erfolgt Präparate-unabhängig an acht verschiedenen Standorten. Eingeschlossen sind Patienten mit Start einer rhGH-Therapie in den Jahren 2007-2012. Eine Auswertung erfolgte in sieben Indikationsgruppen.

Ergebnisse: 864 Patienten sind eingeschlossen. Das mittlere Lebensalter bei Start sank von 2007 bis 2012 von 10,5 auf 7,0 Jahre. Die mittlere Start-Dosis lag bei 27 µg/kg/d für Patienten mit Wachstumshormonmangel (GHD), 32 µg/kg/d für SGA-Patienten und 37 µg/kg/d für UTS-Patientinnen. Der Zugewinn an Körpergröße ist im ersten Behandlungsjahr mit +0,46 hSDS am höchsten. Das Knochenalter zu Therapiestart ist in allen Indikationsgruppen retardiert, in der Gruppe der GHD-Patienten mit -1,69 Jahren am weitesten. Die Dokumentation ist insbesondere bei den Laborparametern noch lückenhaft (65%).

Schlussfolgerung: Das Register unterstützt Endokrinologen bei einer Langzeittherapie mit rhGH und erhöht die Sicherheit bei Therapieentscheidungen.

Kindesmisshandlung ohne rechtliche Konsequenzen? (s. Seite 16)

D. Clauß¹, G. Klohs², S. Heide³

Universitätsklinikum Halle (Saale)

¹Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin

²Universitätsklinik für Kinderchirurgie

³Institut für Rechtsmedizin

Einleitung: In der vorliegenden Studie wurde die juristische Bewertung von Fällen mit einer Kindeswohlgefährdung und einem strafprozessualen Verfahren analysiert.

Methode: In einem zweijährigen Untersuchungszeitraum wurden 21 Fälle ausgewertet, bei denen der Verdacht auf eine Kindeswohlgefährdung bestand und ein Ermittlungsverfahren eingeleitet wurde. Dabei erfolgte die Gegenüberstellung der Verletzungsschwere (Abbreviated Injury Scale) und der Plausibilität des Entstehungsmechanismus mit den strafrechtlichen Konsequenzen.

Ergebnisse: Sieben der 21 Strafverfahren wurde bereits durch die Staatsanwaltschaft eingestellt. In vier von acht Fällen mit einem Gerichtsurteil erfolgte eine rechtskräftige Verurteilung. In allen vier Fällen mit Freispruch war das Gericht von einer Misshandlung überzeugt, konnte jedoch die Täterschaft nicht eindeutig zuordnen. Es stellte sich keine positive Korrelation zwischen der Verletzungsschwere und dem Ausgang des strafprozessualen Verfahrens dar.

Diskussion: Die Qualität des medizinischen Fallmanagements bei Fällen von Kindesmisshandlung stellt nur einen Teilaspekt in der späteren juristischen Bewertung dar. Besonders problematisch für den ärztlichen Gutachter ist die valide Einschätzung des Entstehungszeitraums von Verletzungen. Umso wichtiger erscheint eine exakte schriftliche Dokumentation im Rahmen der interdisziplinären medizinischen Diagnostik und Behandlung.

Gastroschisis today – eine interdisziplinäre Herausforderung (s. Seite 17)

H. Krause¹, H.-J. Haß¹, C. Gerloff², S. Avenarius³, A. Reißmann⁴, A. Anderson⁵

Universitätsklinikum Magdeburg

¹AB Kinderchirurgie, Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie

²AB Pränataldiagnostik, Universitätsfrauenklinik

³AB Neonatologie, Universitätskinderklinik

⁴Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt

⁵AB Kinderanästhesie, Klinik für Anästhesiologie und Intensivtherapie

Einleitung: Die Gastroschisis gilt als eine Tracer-Diagnose für die Qualität in der neonatologischen und kinderchirurgischen Versorgung. Aus diesem Grunde wurden die Daten seit 1960 gesammelt und die Ergebnisse im Kontext dargestellt.

Methode: Es werden die Häufigkeiten der Eingriffe und die Letalitätsziffern der Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Magdeburg untersucht. Seit 1980 sind zusätzlich die Prävalenzdaten für die Region vorhanden. Insgesamt können von 1960-2010 die Verläufe von 69 Patienten ausgewertet werden. Da seit 01.01.2006 eine terminierte Entbindung per Sectio in der 34. SSW vorgenommen wurde, werden diese Daten gesondert betrachtet

Ergebnisse: Die Letalität der Kinder mit einer Gastroschisis ist von 100% (1960) auf 0% (2010) gefallen. Dies liegt im Wesentlichen an den verbesserten Rahmenbedingungen (Pränataldiagnostik, Neonatologie, terminierte Schwangerschaftsdauer). Bei der terminierten Sectio caesarea in der 34.SSW (2006-2010) konnte bei 12 Kindern ein Primärverschluss ohne Anwendung von Fremdmaterial erreicht werden. Komplikationen durch die Frühgeburtlichkeit in der Anästhesie bei der operativen Versorgung oder der neonatologischen Nachbetreuung waren nicht zu verzeichnen.

Schlussfolgerungen: Die terminierte Sectio in der 34. SSW bei pränatal gesicherter Gastroschisis ermöglicht in einem Großteil der Fälle den primären Verschluss. Eine Indikation für einen Schwangerschaftsabbruch ergibt sich beim Fehlen schwerer Begleitfehlbildungen nicht.

Gallengangszysten bei Jugendlichen – ein seltener Grund für Oberbauchschmerzen (s. Seite 17)

J. Armann¹, A. Lemmer², R. Aschenbach³, A. Zerche¹, R. Vetter¹, K. Großer¹

HELIOS Klinikum Erfurt

¹Klinik für Kinderchirurgie

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

³Institut für diagnostische und interventionelle Radiologie und Neuroradiologie

Einleitung: Gallengangszysten stellen eine seltene Fehlbildung der Gallengänge dar. Die meisten Kinder werden bereits im ersten Lebensjahr mit einem diskreten Ikterus auffällig. Als Komplikationen treten Cholangitiden, Pankreatitiden oder ein akutes Abdomen bei Zystenruptur auf, bei späterer Diagnose sind auch Leberzirrhose bzw. Ca möglich.

Methode: Es wird eine Kasuistik eines 15 Jahre alten Mädchens mit einer Gallengangszyste Typ Todani I vorgestellt.

Fallbeschreibung: Die 15 Jahre alte Patientin stellte sich aufgrund seit 4 Tagen bestehenden Oberbauchbeschwerden in einem peripheren Krankenhaus vor. Uns wurde sie aufgrund eines zystischen Oberbauchtumors verlegt. Bei Aufnahme gab sie epigastrische Schmerzen und Übelkeit an, ein Ikterus oder Stuhlfärbung bestanden nicht. Sonographisch zeigte sich eine in der Kontinuität des Ductus choledochus liegende Gallengangszyste. Laborchemisch waren die Transaminasen sowie die Lipase erhöht. Nach Bestätigung der Diagnose im MRT erfolgte die operative Therapie mittels Total-Resektion der Choledochuszyste mit Cholezystektomie sowie eine Biliodigestive Anastomose in Y-Roux-Technik.

Ergebnisse: Die Patientin konnte am 14. postoperativen Tag in subjektiver Beschwerdefreiheit und mit normalisierten Laborparametern entlassen werden.

Schlussfolgerung: Auch bei Jugendlichen können Choledochuszysten für Oberbauchbeschwerden verantwortlich sein und bedürfen immer der operativen Therapie u.a. aufgrund ihres erhöhten Entartungsrisikos.

R. Finke¹, K. Mohnike²

¹Universitätsklinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Halle (Saale)

²Universitätskinderklinik, Universitätsklinikum Magdeburg

Störungen der Geschlechtsentwicklung (= disorders of sex development, DSD) können als ovotestikuläre DSD = Hermaphroditismus verus, sowie nach dem zugrunde liegenden Karyotyp in 46,XY DSD (früher als männl. Pseudohermaphroditismus, PsHA) und 46,XX DSD (weibl. PsHA) klassifiziert werden. Beispiel für 46,XY DSD ist die Androgenresistenz, für die 46,XX DSD das adrogenitale Syndrom. Gegenwärtig ist eine ätiologische Diagnose mit molekulargenetischer und Hormondiagnostik nur bei einem Teil der Kinder mit genitalen Fehlbildungen möglich. Die endoskopische Diagnostik komplettiert bei einem Teil der Kinder die Diagnostik. Die Autoren führen halbjährlich eine endokrinologisch-kinderchirurgische Sprechstunde zur Beratung von Familien mit Kindern und Jugendlichen mit DSD durch. Dabei werden die spezifischen ethischen und rechtlichen Probleme der Behandlung erläutert. Für geschlechtszuordnende Eingriffe sehen wir bei nicht einwilligungsfähigen Kindern und Jugendlichen keine Indikation. Eine geschlechtsvereindeutigende Operation bei einem Kind mit adrenogenitalen Syndrom kann nur unter den durch den Deutschen Ethikrat genannten Handlungsrichtlinien erfolgen und bedarf einer ausführlichen und unabhängigen Beratung.

Abstracts – Poster

Endokrinologie/Stoffwechselkrankheiten

P01 Diabetes insipidus centralis – idiopathisch, oder?

K. Koch, M. Wenke, C. Vogel

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Chemnitz gGmbH

Hintergrund: Die Langerhanszellhistiozytose (LCH) ist eine seltene onkologische Erkrankung des Kindes- und Jugendalters. Bei Befall der Hypophyse kommt ein Diabetes insipidus centralis in bis zu 50% der Fälle vor. Im Verlauf können weitere hormonelle Störungen hinzukommen.

Fallbericht: Im März 2012 wurde bei dem 17-jährigen Patienten ein Diabetes insipidus centralis diagnostiziert. Das zu diesem Zeitpunkt durchgeführte cMRT zeigte einen Normalbefund an der Hypophyse. Eine Einstellung auf Desmopressin erfolgte, bei sehr niedrigem Bedarf. Im Verlauf ungewollte Gewichtszunahme um 23 kg bis 12/12. Daraufhin erfolgte nochmalige Diagnostik mit Prüfung der hormonellen Achsen und Kontroll-MRT. Hier konnte nun eine Auftreibung des Hypophysenstiels dargestellt werden, wodurch der Verdacht auf eine LCH gestellt wurde. In der Eigenanamnese hatte der Patient 2007 einen osteolytischen Prozess in der linken Clavicula, der damals histologisch als Osteomyelitis gedeutet wurde. Aus dem noch vorhandenen Paraffinblock der damaligen PE wurde eine erneute histologische Untersuchung durchgeführt mit Deutung als LCH. Weitere Diagnostik zum Staging wurde durchgeführt, blieb aber unauffällig. Die untersuchten hormonellen Achsen wiesen keinen pathologischen Befund auf. Eine Chemotherapie ist in Planung.

Schlussfolgerung: Bei einem Diabetes insipidus centralis sollte immer auch an eine LCH gedacht werden und bei untypischem Verlauf eine kurzfristige MRT-Kontrolle erfolgen.

P02 Standardisierte psychologische Untersuchung von 54 Patienten mit kongenitalem Hyperinsulinismus

A. Ludwig¹, K. Ziegenhorn¹, S. Empting¹, T. Meissner², J. Marquard², K. Mohnike¹

¹Universitätskinderklinik Magdeburg

²H.-Heine-Universität Düsseldorf

Hypoglykämien infolge persistierendem angeborenem Hyperinsulinismus führen durch das Fehlen alternativer Energiequellen (Ketone, Laktat) zu schweren bleibenden Hirnschäden. Die Inzidenz liegt bei 1:40.000 – 1:50.000. Ursächlich wurden bei ca. 1/3 der Patienten Mutationen des K-ATP-Kanals und selten auch im weiteren Signalweg der Insulinsekretion in der β -Zelle nachgewiesen. Systematische Untersuchungen zur kognitiven und sprachlichen Entwicklung fehlen. In der vorliegenden prospektiven Untersuchung wurden 54 Patienten (32 männlich; Alter: 3 Monate bis 57 Jahre) hinsichtlich ihrer kognitiven, sprachlichen, motorischen und sozial-emotionalen Entwicklung mit standardisierten psychologischen

Testverfahren untersucht. In der frühkindlichen Entwicklung (0-2 ½ Jahre) zeigen 11 von 25 Kindern Entwicklungsverzögerungen, wobei motorische Defizite deutlich im Vordergrund stehen (N=9). Im frühen Kindesalter (hier 2 ½-7 Jahre) zeigen sich kognitive Beeinträchtigungen bei 3 von 12 Kindern. Im späteren Kindes- und Jugendalter (hier: 6-17 Jahre; N=10) weist nur ein Kind kognitive Defizite auf. 3 von 7 Erwachsenen zeigen kognitive Einbußen. Zusammenfassend weisen somit 18 der 54 untersuchten Patienten Entwicklungsrückstände auf. 2/3 der Untersuchten erreichen einen normalen Entwicklungsstand. Die Studie wird mit dem Ziel weitergeführt, weitere Risikofaktoren zu erfassen.

P03 Einfluss der Kalorien- und Eiweißzufuhr auf die Gewichtszunahme bei hypotrophen Früh- und Reifgeborenen

T. Krickau¹, K. Mohnike¹, S. Empting¹, F.-W. Röhl²

¹Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke Universität Magdeburg

²Institut für Biometrie und Medizinische Informatik, Otto-von-Guericke Universität Magdeburg

Im Rahmen der perinatalen Programmierung wird die frühkindliche Ernährung als möglicher Einflussfaktor auf die Entwicklung des metabolischen Syndroms im späteren Erwachsenenalter diskutiert.

Retrospektiv untersuchten wir 179 Früh- und Reifgeborene der Jahre 1970 - 1975 in ihrer Gewichtsentwicklung während der ersten 60 Lebensstage und setzten diese in Korrelation zur Nahrungsaufnahme. Wir entwickelten Regressionsgeraden, deren Parameter die Basis zur statistischen Subgruppenanalyse (m, w, < 37. SSW, ≥ 37. SSW) für Gewichtsentwicklung, Kalorien- u. Eiweißaufnahme lieferten.

Der Gewichtsanstieg wird entscheidend durch den Anstieg der Eiweißzufuhr in den ersten 2 Lebenswochen und der Kalorienmenge ab der 3. Woche bestimmt. Bei der körpergewichtsbezogenen Kalorien- und Eiweißzufuhr zeigten sich keine signifikanten Unterschiede in den Subgruppen. Nach Stabilisierung entsprach die zugeführte Nahrungsmenge 1/6 des Körpergewichts.

Unter Berücksichtigung des kompletten Untersuchungszeitraumes ist eine normokalorische Ernährung zu konstatieren, welche im Bereich der Empfehlungen der ESPGHAN mit aktuell 110-135 kcal/kg KG*d.

In dieser Kohorte besteht ein komplexer Zusammenhang zwischen Gewichtsentwicklung und Nahrungsaufnahme, der sich nicht alleine auf Kalorien- und Eiweißgehalt reduzieren lässt.

Weitere Studien über den Langzeiteffekt einer möglichen postnatal alterierenden Ernährung im Hinblick auf die Entwicklung des metabolischen Syndroms sind nötig.

P04 Erweitertes Neugeborenencreening – Aktuelle Aspekte

S. Röncke¹, I. Starke¹, K. Mohnike²

¹Labor für Neugeborenencreening und Stoffwechsel, Universitätskinderklinik, Magdeburg

²Stoffwechselambulanz, Universitätskinderklinik, Magdeburg

Das Neugeborenencreening auf angeborene Stoffwechseldefekte und endokrine Störungen ist seit Jahrzehnten eine Erfolgsgeschichte der Präventivmedizin. Aktuell wird auf insgesamt 14 Zielkrankheiten gescreent. Hierfür wird lediglich eine kleine Blutmenge, die auf eine Filterpapierkarte getropft wird, benötigt. Allen Screening-Erkrankungen sind in den ersten Tagen nach der Geburt nachweisbar und behandelbar. In Deutschland können so jedes Jahr ca. 500 Kinder vor den schweren Folgen und nicht selten vor dem Tod durch eine angeborene Stoffwechselerkrankung bewahrt werden. Für einen einheitlichen Ablauf des Neugeborenencreenings gibt es strikte Vorgaben, die in den Kinder-Richtlinien festgelegt sind. 2010 wurde das Gendiagnostikgesetz (GenDG) wirksam. Das übergeordnete Gesetz wurde im März 2011 in den Kinder-Richtlinien umgesetzt, um die Aufklärung der Sorgeberechtigten, Abläufe und Zuständigkeiten nach dem GenDG zu regeln. In Sachsen-Anhalt untersucht das Screeninglabor der Universitätskinderklinik jedes Jahr das Blut von rund 17.000 Neugeborenen. Die Inzidenz über alle Zielkrankheiten betrug im letzten Jahr 1:1900 wobei die kongenitale Hypothyreose und die Phenylketonurie die häufigsten Erkrankungen sind. Um ein optimales Screening zu gewährleisten, schlossen sich im Jahre 2005 die Screening-Zentren folgender Städte zum „Kompetenznetz Neugeborenencreening“ zusammen: Berlin, Dresden, Greifswald, Magdeburg, Weiden.

P05 Längenwachstums unter Kombinationstherapie mit Calcitriol und Phosphat bei X-chomosomal er hypophosphatämischer Rachitis (XLHR)

R. Richter¹, S. Empting², A. Lux³, K. Mohnike²

¹Klinik für Neurochirurgie, Klinikum Magdeburg

²Klinik für Pädiatrische Endokrinologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

³Institut für Biometrie und Medizinische Informatik, Universität Magdeburg

Die XLHR tritt mit einer Inzidenz um 1:25000 in Erscheinung. Die Kombinationstherapie mit Calcitriol und Phosphat führt zur Rückbildung der Rachitiszeichen, ein Problem stellt jedoch das Längenwachstum dar. In der vorliegenden Analyse wurden 18 Patienten in einem Zeitraum von über 27 Jahren im Längsschnitt im festgelegten Dosisbereich (Calcitriol: 20-40 ng/kg KG; Phosphat 40-70 mg/kg KG) untersucht. Die Therapie führte zur Beschwerdefreiheit ohne dass eine Normalisierung der Serumkonzentrationen von P und alkalischer Phosphatase angestrebt wurde. Die Körpergröße im Alter von ca. 5 Jahren lag bei -2,1 HSDS gefolgt von einem Aufholwachstum um +0,7 HSDS bis zum Alter von 12 Jahren. Bei zehn Patienten wurde die Therapie schon vor dem 18. Lebensmonat initiiert (Frühtherapie). Das mittlere Größendefizit betrug -1,8 HSDS im Alter von 5 Jahren und das anschließende Aufholwachstum +0,5 HSDS. Acht Patienten, deren Therapie nach dem 18. Lebensmonat begann (Spättherapie), kamen auf einen Tiefststand von -2,7 HSDS, jedoch zeigten sie ein höheres Aufholwachstum auf -1,6 HSDS. Die Erwachsenengröße lag jeweils von vier Patienten vor und ergab für beide Gruppen eine mittlere Größe von -2,4 HSDS. Die Geburtslängen waren signifikant mit den erreichten adulten Größen ($r=0,83$; $p=0,011$) korreliert. Schlussfolgerung: unter einer niedrig dosierten Therapie mit Calcitriol und Phosphat wird unabhängig vom Alter bei Therapiebeginn das Wachstum positiv beeinflusst.

P06 Kombination von Hypothyreose und Nierenfehlbildungen bei Waardenburgsyndrom mit Mutation im PAX3-Gen – ein Fallbericht

A. Serfling¹, A. Möckel¹, D. Huhle², C. Bergmann³

¹HELIOS Klinikum Borna

²Humangenetische Praxis Leipzig

³Bioscientia Institut für Medizinische Diagnostik, MVZ Labor Ingelheim, Zentrum für Humangenetik

Wir beschreiben den Fall eines Neugeborenen mit typischer Klinik eines Waardenburgsyndroms und Nachweis einer bisher noch nicht beschriebenen Mutation im PAX3-Gens sowie weiteren Fehlbildungen. Das Waardenburgsyndrom ist eine angeborene Erkrankung, die mit einer variablen Kombination aus Pigmentstörungen der Haut, der Augen und der Haare, sowie mit Innenohrschwerhörigkeit und Gesichtsdysmorphien einhergeht. Bei unserem Patienten bestand ein Leuzismus mittelständig im Bereich der gesamten Stirn inklusive Augenbrauen und Wimpern, eine Dystopia canthorum und eine beidseitige Innenohrschwerhörigkeit. Zusätzlich zeigte sich eine angeborene Hypothyreose und ausgeprägte Nierenfehlbildungen beidseits. Typ I und III des Waardenburgsyndrom können durch Mutationen im PAX3-Gen hervorgerufen werden. In der Sequenzierung des PAX3-Gens wurde bei unserem Patienten eine bisher noch nicht beschriebene heterozygote Mutation c.697G>T (p.Glu233X) im Exon 5 gefunden, die die Entstehung eines Stoppcodons und damit Verkürzung des Proteins bewirkt. Die mit dem PAX3-Gen in Zusammenhang gebrachte embryonale Entwicklung könnte Symptome in der Mittellinie (Schilddrüse) erklären. Die zusätzlich noch vorliegende Nierenfehlbildung wurde im Zusammenhang mit einem Waardenburgsyndrom noch nicht beschrieben und ist wahrscheinlich als gesonderte Entität zu werten. Eine genetische Untersuchung der Eltern steht noch aus.

P07 Visuelle Knochenalterbestimmung im Vergleich zur automatisierten computergestützten Analyse mit dem BonXpert Verfahren

K. Mohnike, V. Wolfram, H. H. Thodberg

Kinderklinik der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Einleitung: In der pädiatrisch-endokrinologischen Sprechstunde ist die Knochenalter (KA) -Bestimmung eine wichtige Methode zur Diagnostik von Störungen des Wachstums und Pubertät.

Zielstellung: BoneXpert wurde für die computergestützte Analyse des KA nach Greulich-Pyle (GP) und Tanner & Withehouse 13 Bones (TW3) im Altersbereich von 2,5 und 17 Jahren entwickelt. In der vorliegenden Untersuchung wird die visuelle Methode mit den Daten der automatisierten Analyse verglichen. Die digitalen DICOM-Bilder werden direkt im integrierten BoneExpert-Modul ausgewertet. Es werden sowohl die Altersbestimmungen nach GP als auch TW 3 dargestellt.

Ergebnisse: Die Bilder aus der Patientenkohorte der kinderendokrinologischen Sprechstunde (n=280) wurden sowohl visuell als auch mit dem BoneExpert Verfahren untersucht und miteinander verglichen. Ein signifikanter Unterschied der Knochenalterbestimmung zwischen dem computergestützten und dem visuellen Verfahren wurde nicht festgestellt ($r=0,96$).

Schlussfolgerung: In der vorliegenden vergleichenden Studie ist das visuelle Verfahren mit dem BoneExpert-System für die Routinediagnostik geeignet. Spezifische Kleinwuchsformen müssen hinsichtlich vorliegender Dysplasiezeichen evaluiert werden.

P08 Amenorrhoe nach Tumorerkrankung – eine Patientenvorstellung

J. Wittke, A. Lemmer, G. Sauerbrei, B. Grünwald, A. Sauerbrey
HELIOS Kinderklinik Erfurt

Einleitung: Eine 16jährige Patientin mit malignem Keimzelltumor wurde lege artis in unserer pädiatrischen Onkologie behandelt. Anschließend bestand weiterhin eine primäre Amenorrhoe und ein hypergonadotroper Hypogonadismus. In der weiteren Diagnostik ergaben sich neue Aspekte, die letztendlich zur korrekten und überraschenden Diagnose der Disorder of Sex Development mit dem V.a. Swyer-Syndrom führten.

Zielstellung: Aufzeigen von seltenen Differentialdiagnosen einer primären Amenorrhoe bei Ovarialtumor im Bereich der DSD.

Methode: Anhand unserer Patientin zeigen wir den Weg bis zur letztendlichen Diagnosestellung des Swyer-Syndroms aus.

Diskussion: Das Swyer-Syndrom ist eine seltene genetische Erkrankung. Hierbei kommt es in 30-50% der Fälle zu einer malignen Entartung der bindegewebig veränderten Gonaden. Die Patienten, die sowohl äußerlich als auch innerlich ein weibliches Genitale zeigen, fallen klassischerweise durch eine primäre Amenorrhoe und einen hypergonadotropen Hypogonadismus auf.

Schlussfolgerung: Durch Aufzeigen dieses Patientenbeispiels könnte die Diagnosestellung dieses Syndroms in Zukunft verkürzt werden.

P09 Morbus Basedow im Kindesalter: Wie häufig ist eine Thyreoidektomie nötig?

U. Drexler, K. Ziegenhorn, K. Mohnike
Pädiatrische Endokrinologie, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Einleitung: Morbus Basedow ist eine Autoimmunkrankheit der Schilddrüse. Bei Therapieversagen mit Thiamazol ist eine Thyreoidektomie indiziert.

Methoden: Untersucht wurden die Daten von 44 Patienten (37 Mädchen, 7 Jungen) der endokrinologischen Spezialsprechstunde, die nach 1993 an Morbus Basedow erkrankt waren.

Ergebnisse: Das Manifestationsalter für Morbus Basedow lag bei den untersuchten Kindern im Mittel bei 12,5 Lebensjahren (2 - 21Jahre). Bei allen Patienten führte die initiale Thiamazolbehandlung zur Remission. Bei 17 Kindern (38,6%) trat nach Reduktion bzw. Absetzen der Medikation nach 7 Monaten (Median, min./max 2 Mon. – max. 10 Jahre) ein Rezidiv auf. Bei 21 Patienten (47,7%) war eine Thyreoidektomie bei klinischer Symptomatik, laborchemischer Befunde bzw. erheblicher Volumenzunahme der Schilddrüse erforderlich. Die Thyreoidektomie wurde im Mittel 31 Monate nach Diagnosestellung durchgeführt. 16 unserer Patienten wurden inzwischen an die Erwachsenenbetreuung abgegeben. Eine später erforderliche Thyreoidektomie ist daher nicht auszuschließen.

Schlussfolgerung: Bei Kindern mit Morbus Basedow konnte zunächst in allen Fällen eine Remission erreicht werden. Die Dosisreduktion bzw. nach Therapieende trat bei 39% ein Rezidiv auf.

Chirurgie

P10 Sildenafil als neue Therapieoption bei großen zystischen Lymphangiomen

P. Flosdorff¹, K. Roefke¹, N. Moschkau¹, P. Brand², S. Meinig³, K. Großer⁴, H.-J. Bittrich¹
HELIOS Klinikum Erfurt

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin

²Anästhesie

³Geburtshilfe

⁴Kinderchirurgie

Einleitung: 2012 veröffentlichte Swetman et al. im NEJM einen Fallbericht mit spontaner Regredienz eines riesigen zystischen Lymphangioms im Bereich der Thoraxwand, welches durch Verdrängung zu einer pulmonalen Hypertension führte. Die langsame Regredienz war zeitlich mit dem Beginn einer Sildenafiltherapie zur Senkung des pulmonalen Widerstandes assoziiert. Eine Pilotstudie konnte bei zwei weiteren Kindern einen positiven Effekt des Sildenafils auf Lymphangiome zeigen. Die pathophysiologischen Zusammenhänge sind nicht bekannt.

Fall: Berichtet wird über ein Neugeborenes mit riesigem zystischen Lymphangiom im Halsbereich. Perinatal konnten über eine Exit-Prozedur die Atemwege gesichert werden. Aufgrund der Ausmaße gelang nur eine subtotale initiale Resektion. Bei rascher Progredienz erfolgte sekundär ein interventioneller Therapieversuch mit Picibanilinjektionen. Es zeigte sich kein bleibendes Ansprechen und das Tumorausmaß zwang zu einem letzten operativen Resektionsversuch mit erneuter rascher Tumorprogredienz.

Als alternativen Heilversuch begannen wir im 6. Lebensmonat die Therapie mit Sildenafil. Darunter zeigte sich eine eindrucksvolle Regredienz, die wir Ihnen in Bildern und Video gerne vorstellen möchten.

Schlussfolgerung: Trotz nur einzelner Fallbeschreibungen könnte Sildenafil – ähnlich wie Propranolol in der Therapie der Hämangiome – zu einer Revolution der ansonsten schwer zu behandelnden großen zystischen Lymphangiome führen.

P11 Erfolgreiche Hypothermiebehandlung nach langandauernder Reanimation bei einem 4-jährigen Kind

A. Huster

Abteilung Neonatologische und Pädiatrische Intensivmedizin, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Chemnitz gGmbH

Durch die ILCOR wird nach erfolgreicher Reanimation eines Erwachsenen eine Hypothermiebehandlung über einen Zeitraum von 12 bis 24 h empfohlen. Bei Neugeborenen mit moderater bis schwerer hypoxisch-ischämischer Enzephalopathie kann durch eine therapeutische Hypothermie über 72 h die Mortalität signifikant gesenkt und ein besseres neurologisches Outcome erzielt werden. Für Kinder jenseits der Neugeborenenperiode existieren aktuell keine Empfehlungen bezüglich einer Hypothermiebehandlung nach Reanimation.

Wir berichten über einen 4jährigen Patienten, der nach einem Ertrinkungsunfall erfolgreich cardiopulmonal reanimiert wurde. Nach ca. 40 min Herz-Druck-Massage stabilisierte sich der Spontankreislauf und er wurde in die Klinik transportiert. Zum Zeitpunkt der Aufnahme nach 1 h 20 min bestand immer noch eine schwere metabolische Azidose (pH 6,922, pCO₂ 40,4 mmHg, BE -24,5 mmol/l, Lactat 13,2 mmol/l). Nach Primärdiagnostik und Gespräch mit den Eltern entschieden wir uns zur Durchführung einer Hypothermiebehandlung über 72 h und langsamer Wiedererwärmung unter kontinuierlicher Hirndrucküberwachung mittels Parenchymsonde und transkranieller Dopplersonographie. Die Behandlung verlief erfolgreich, nach 9 Tagen konnte unser Patient extubiert werden. Am 22. Behandlungstag wurde er nach Abschluss der intensivmedizinischen Maßnahmen zur neurologischen Rehabilitationsbehandlung verlegt. Das Ergebnis ist zufriedenstellend, eine weiterführende Frühförderung jedoch notwendig.

P12 Leiomyom des Ösophagus bei Kindern und Jugendlichen – 2 Fallbeispiele

T. Kehler¹, M. Heiduk¹, A. Herold¹, S. Klinger¹, V. Aumann², H. Krause², D. Küster², G. Neumann², H.-U. Schulz², J. Weigt², K. Rothe³

¹HELIOS Vogtlandklinikum Plauen

²Universitätsklinikum Magdeburg A.ö.R.

³Kinderchirurgie, Campus Virchow-Klinikum, Charité Berlin

Gutartige Tumoren des Ösophagus sind sehr selten. In den meisten Fällen handelt es sich um Leiomyome. In der Literatur finden sich nur wenige Fallbeispiele im Kindes- und Jugendalter.

Wir berichten über 2 Mädchen, die sich im Alter von 12 und 14 Jahren mit den Symptomen Dysphagie, Schmerzen, Appetitlosigkeit und Gewichtsabnahme vorstellten. Die Diagnose Ösophagusleiomyom wurde mittels Sonografie, MRT, ÖGD, Breischluck und Endosonografie gestellt und histologisch gesichert. Bei beiden Mädchen wurde die Indikation zur Tumorresektion gestellt. In einem Fall handelte es sich um ein solitäres Leiomyom, was ösophaguserhaltend reseziert wurde. In dem anderen Fall bestand eine diffuse Leiomyomatose, welche eine Ösophagusteil- und Kardiaresektion sowie eine Versorgung mit Koloninterponat erforderte.

Leiomyome sind benigne Tumoren der glatten Muskulatur. Die meisten Leiomyome des Ösophagus finden sich daher distal. Es gibt familiäre Häufungen und Assoziationen zum Alport-Syndrom wie bei unserer Patientin mit der diffusen Leiomyomatose.

Leiomyome stellen eine seltene Differenzialdiagnose bei mediastinalen Raumforderungen und Schluckstörungen dar. Symptomatisch werden erst große Prozesse, die das Lumen der Speiseröhre einengen. Die schleimhaut- und ösophaguserhaltende Enukleation ist die Therapie der Wahl. Bei ausgedehnten Befunden ist die Teilresektion des Ösophagus indiziert.

P13 Milztorsion als seltene Ursache von Bauchschmerzen im Kindesalter

A. Giffey¹, N. Boxberger², V. Aumann², A. Redlich², G. Neumann³, H. Krause¹, P. Vorwerk²

Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

¹Arbeitsbereich Kinderchirurgie, Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie

²Arbeitsbereich Kinderonkologie, Universitätskinderklinik

³Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin

Die Ursachen für Bauchschmerzen im Kindesalter sind vielfältig. Neben Nahrungsmittelunverträglichkeiten, Gastroenteritis, Pankreatitis, Appendizitis, Leistenhernien, Nabelhernien und Ileus sollte auch an seltenere Ursachen gedacht werden.

Fallvorstellung: Vorstellte wurde ein 3 ½ jähriger Junge mit krampfartigen Bauchschmerzen, Fieber und Schüttelfrost. Laborchemisch zeigten sich erhöhte Entzündungswerte und eine Thrombozytopenie. Sonographisch wurde die Milz caudal der Niere mit Parenchymveränderungen, am ehesten Infarkte, dargestellt. Daraufhin erfolgte die Durchführung eines MRT und CT. Hier zeigte sich eine Milztorsion mit konsekutiver Stase und Infarzierung im ventrocaudalen Bereich. Zusätzlich sah man, dass eine Milzvene nicht abzugrenzen war und die arterielle Versorgung direkt über die A. gastrica sinistra erfolgt. Aufgrund dieses Befundes wurde die OP-Indikation zur operativen Freilegung gestellt. Intraoperativ bestätigte sich dieser Befund. Es erfolgte eine Splenektomie. Pathohistologisch zeigte sich eine Milz mit multiplen Infarkten und einer Hypoplasie der V. lienalis und der A. lienalis. Im Weichgewebe fanden sich 5 Nebenmilzen.

Schlussfolgerung: Neben den typischen Ursachen für Bauchschmerzen im Kindesalter zeigt dieser Fall, dass auch eine Lageanomalie der Milz mit in die Überlegungen einbezogen werden sollte.

P14 Orofaziale Spalten in Sachsen-Anhalt 2000-2008

F. Becker¹, J. Hoyer-Schuschke², A. Köhn², A. Reißmann²

¹Universitätsklinik für Anästhesiologie und Intensivtherapie Magdeburg

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Medizinische Fakultät, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Einleitung: Die Basisprävalenz der Lippen-Kiefer-Gaumenspalte (LKGS) und Gaumenspalte (GS) liegt im Erfassungsgebiet Sachsen-Anhalt von 2000-2008 mit 23 pro 10.000 Geborene höher als im europäischen Vergleich (EUROCAT-Zentralregister). Zur Ermittlung der Risikokonstellation erfolgte eine Fragebogenstudie.

Material und Methoden: Zur Auswertung kommen Daten von 75 Lebendgeborenen mit einer LKGS/GS. Von Interesse waren Häufigkeiten, Seitenangabe, Geschlechtsverteilung, Begleitfehlbildungen sowie familiäre Risikofaktoren, weiterhin Diagnosezeitpunkt und Versorgung der Patienten.

Ergebnisse: Von einer LKGS waren 49 Geborene betroffen und von einer GS 26 Geborene. Insgesamt haben 22 % beid-, 32 % links- und 13% rechtsseitige LKGS/GS., eine mediane GS wurde bei 6% diagnostiziert. Bei der Geschlechterverteilung haben mehr männliche Geborene eine LKGS als weibliche Geborene, bei den GS überwiegen die weiblichen Geborenen. 14 Geborene mit LKGS/GS haben mindestens 1 Begleitfehlbildung, davon 10 mit Vitium cordis. Eine familiäre Häufung bestand bei ca. ¼ der Betroffenen. Bei 32% wurde die Diagnose pränatal gestellt, bei 61% nach der Geburt. Die Erstberatung der Familien übernahm in 52% der Kieferchirurg und in 42% der Kinderarzt. Psychologische Hilfe erhielten nur 5%, obwohl 33% der Familien Bedarf angaben.

Zusammenfassung: Exogene Risikofaktoren konnten nicht nachgewiesen werden. Alle Patienten mit orofazialen Spalten sollten hinsichtlich Begleitfehlbildungen untersucht werden.

P15 Eine schwierige Diagnose: Analatresie

C. Kroll¹, A. Reißmann², G. Neumann³, S. Kroker¹, H. Krause¹

¹Universitätsklinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie, Arbeitsbereich Kinderchirurgie, Magdeburg

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Magdeburg

³Universitätsklinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Kinderradiologie, Magdeburg

Einleitung: Vorstellung eines 3 Monate alten Mädchens mit Analatresie mit rektovaginaler Fistel. Klinischer Befund: Analatresie mit rektovestibulärer Fistel, Diagnose: Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser Syndrom, Nierenagenesie li., Malrotation re. Niere, Wirbelkörperfehlbildungen, Leistenhernien bds.

Zielstellung: Die Diagnose einer Analatresie ist sehr komplex. Die Schwierigkeit der Identifikation/Klassifikation und die Vielfalt an Begleiterkrankungen soll dargestellt werden.

Material und Methoden: In einer retrospektiven Datenanalyse wurde von allen zwischen 1980 und 2011 der Kinderchirurgie Magdeburg behandelten Analatresie-Patienten (n=80, m=47, w=33) die weiblichen Patienten betrachtet. Bei 27 Pat. ließ sich eine Fistel nachweisen. Es erfolgte die Analyse der primären Einteilung der Fisteln und der Begleiterkrankungen und ggf. eine Neubewertung.

Ergebnisse: 12 der 27 Fisteln wurden primär als rektovaginal und rektovestibulär beschrieben. Nach Neubewertung ließen sich 4 der initial als rektovaginal beschriebenen Fisteln als rektovestibuläre identifizieren. Bei 2 weiteren war die Zuordnung nicht eindeutig möglich.

Bei 11 der 12 Pat. wurde mindestens eine zusätzliche Begleitfehlbildung diagnostiziert.

Schlussfolgerung: Die Einteilung einer Analatresie und der vorhandenen Fistel stellt, vor allem bei weiblichen Patienten, eine besondere Schwierigkeit dar. Es muss bei jeder Analatresie nach Begleitfehlbildungen geforscht werden um diese ggf. in das Behandlungskonzept aufzunehmen.

P16 Hypertrophische Pylorusstenose bei Frühgeborenen

M. Eulitz, M. Bartsch, J. Dörner, A. Burgold, J. Seidel
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, SRH Waldklinikum Gera
Klinik für Chirurgie, SRH Waldklinikum Gera

Einleitung: Die hypertrophische Pylorusstenose ist ein weithin bekanntes Krankheitsbild des jungen, zumeist männlichen Säuglings, wobei die Ursache nicht endgültig geklärt ist. Atypische Verläufe erschweren die Diagnostik.

Zielstellung: Dargestellt werden differentialdiagnostische Überlegungen anhand eines Kasus.

Methode: Falldemonstration.

Ergebnisse: Berichtet wird über ein 6 Wochen altes Frühgeborenes der 30.GW, welches nach postnataler Betreuung ohne Probleme beim Nahrungsaufbau im Alter von 6 Wochen (korr. 38.GW) mit rezidivierendem Erbrechen zur Wiederaufnahme kam. Es werden die diagnostischen und therapeutischen Schritte dargestellt.

Diskussion: Die Manifestation einer hypertrophischen Pylorusstenose beim Frühgeborenen noch vor dem berechneten Entbindungstermin legt den Einfluß hormoneller Faktoren im Rahmen der postnatalen Adaptation nahe. Bei neu auftretendem Erbrechen sollte auch bei jungen Frühgeborenen differentialdiagnostisch das Vorliegen einer hypertrophischen Pylorusstenose bedacht werden.

Die klinischen, radiologischen und Laborbefunde werden vorgestellt

P17 Fotodokumentation der Propranolol-Therapie von Hämangiomen an drei Fallbeispielen

F. Kaufmann, P. Klipstein, G. Jilg, D. Sontheimer
Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde, Harzklinikum Dorothea Christiane Erxleben, Quedlinburg/Wernigerode

Einleitung: Infantile Hämangiome sind die häufigsten gutartigen Gefäßtumoren im Kindesalter (ca. 2 – 10 % der NG, weibl. > männl.). Hämangiome sind charakterisiert durch zunächst rasches Wachstum, eine Ruhephase und die sehr variable Regredienz. Kleine Hämangiome heilen zumeist folgenlos, größere Hämangiome hinterlassen verschiedene, zumeist störende Hauterscheinungen. Eine Organbeteiligung ist möglich.

Indikation und Therapie: Indikationen zur Behandlung stellen funktionelle und ästhetische Einschränkungen dar. Zudem können Ulzerationen, Superinfektionen, Blutungen und Schmerzen auftreten. Behandlungsverfahren sind Laser-, Kryo-, operative und systemische Therapien. Erstmals 2008 wurde die orale Gabe von Propranolol publiziert. Bei geringeren Nebenwirkungen und deutlich gesteigerter Effizienz ist sie der systemischen Gabe von Glukokortikoiden überlegen.

Fallbericht: Anhand der Fotodokumentation dreier Säuglinge wird von der Propranolol-Therapie der Hämangiome berichtet. Es zeigte sich neben exzellenter Wirksamkeit eine sehr gute Verträglichkeit.

Fazit: Eine Zulassung für diese Therapie besteht nicht, daher erfolgt der Einsatz des nichtselektiven beta-Blockers "Off-Label". Es wurden trotz mehrerer Forschungsarbeiten nur Ansätze möglicher Wirkungswege gefunden. Nach ausführlicher Aufklärung der Eltern ist jedoch bei entsprechender Indikationsstellung die Therapie durch Propranolol sehr zu empfehlen. Aktuelle Studien lassen auf eine baldige offizielle Zulassung hoffen.

Hämatologie/Onkologie

P18 Pädiatrische palliativmedizinische Versorgung in der Kinderonkologie. Eine retrospektive monozentrische Analyse von 2000 bis 2012.

A. Weiß, V. Aumann, U. Kluba, S. Enke, P. Vorwerk

Arbeitsbereich Kinderonkologie, Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Bei Heilungsraten von etwa 80% lag der Schwerpunkt der pädiatrisch-onkologischen Forschung hauptsächlich auf der Verbesserung des Gesamtüberlebens der betroffenen Kinder. Therapieoptimierung, insbesondere Therapiereduktion bei gleichbleibend guten Ergebnissen sind dabei die wichtigsten Ziele. Zunehmend rückt jedoch die palliativmedizinische Versorgung krebskranker Kinder in den Mittelpunkt klinischer Forschung. In der vorliegenden retrospektiven Analyse der Kinderonkologie in Magdeburg wurden die Krankenunterlagen aller ab dem Jahr 2000 verstorbenen Patienten (N=68) im Hinblick auf palliativmedizinische Aspekte analysiert. Die durchgeführten Therapien, die Lebensumstände in der Palliativphase und die Todesursachen wurden erfasst und ausgewertet. Die Patienten wurden in die Gruppen Leukämie-Lymphome-MDS (N=25), Hirntumoren (N=18) und andere solide Tumoren (N=25) eingeteilt. Zum Todeszeitpunkt betrug das mittlere Alter 14,6 Jahre (0,9 bis 34,4) mit Häufungen im Alter von 0-2 Jahren und 16-20 Jahren. Die mittlere Erkrankungsdauer lag bei 2,8 Jahren (0-24 Jahre). Zwei Drittel der Patienten verstarben an ihrer Grunderkrankung, 19,1% an akuten Therapienebenwirkungen und 4,4% an Spätfolgen der Therapie. Drei Patienten verstarben an anderen Ursachen (Unfall, Suizid). Zum Todeszeitpunkt befanden sich 77,4% der Patienten in stationärer Behandlung (61,3% in der Kinderonkologie in Magdeburg, 16,1% in anderen Kliniken), 21,0% verstarben zu Hause und 1 Patient im Hospiz.

P19 Ambulante Betreuung von palliativ pädiatrischen Patienten in der Kinderonkologie Magdeburg – ein Fallbeispiel

K. Wechsung¹, S. Kupfer², P. Vorwerk¹, V. Aumann¹

¹*Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, Universitätskinderklinik Magdeburg*

²*SAPPV, MVZ Pfeiffersche Stiftung, Magdeburg*

Seit 2007 besteht in Deutschland der Anspruch auf eine spezialisierte ambulante palliative pädiatrische Versorgung (SAPPV). Bei der Umsetzung am Universitätskinderklinikum Magdeburg stellt das große Einzugsgebiet mit geringer Bevölkerungsdichte eine Herausforderung dar. Ein 8 jähriges Mädchen mit Klarzellsarkom-Rezidiv der Niere erhielt bei kurativem Ansatz eine intensive Chemotherapie, die kein Ansprechen zeigte, so dass auf eine palliative Chemo- und Strahlentherapie umgestellt wurde. Nach 20 Monaten Lebenszeit bei guter Lebensqualität wurde durch Tumorprogress die Leistungsfähigkeit und Belastbarkeit zunehmend eingeschränkt. Patientin und Eltern wünschten die weitere Betreuung im häuslichen Umfeld. Das SAPPV-Team der Pfeifferschen Stiftung übernahm die Koordination von Pflege und ärztlicher Versorgung und bot eine unterstützende psychosoziale Betreuung. Die ärztliche Begleitung erfolgte weiterhin durch die Kinderonkologie. Die Patientin verstarb nach 6 Monaten daheim ohne weitere Hospitalisierung. Dieses Modell der palliativen Versorgung ermöglicht eine lange Betreuung durch das kinderonkologische Team, welches mit Therapie und Krankheitsverlauf vertraut ist. Die Kooperation mit SAPPV kann den Anspruch auf eine individuelle Betreuung von Patienten erfüllen und ist auch auf andere pädiatrische Bereiche übertragbar. Bei der Betreuung vom Patienten mit Wohnort in großer Entfernung der Universitätskinderklinik ist die Einbindung niedergelassener Kollegen essentiell.

P20 Idiopathische atlantooccipitale Osteolyse – Therapieansatz mit Zoledronsäure und Bevacizumab

K. Wechsung¹, U. Kluba¹, V. Aumann¹, D. Jechorek², M. Röpke³, G. Neumann⁴, P. Vorwerk¹

¹*Bereich Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, Universitätskinderklinik Magdeburg*

²*Zentrum für Pathologie und Rechtsmedizin, Universitätsklinikum Magdeburg*

³*Orthopädische Universitätsklinik Magdeburg*

⁴*Zentrum für Radiologie, Universitätsklinikum Magdeburg*

Wir präsentieren den Fall einer idiopathischen atlantooccipitalen Osteolyse durch Gorham-Stout-Syndrom (GSS). Ein 14 jähriger, bisher gesunder Junge stellte sich im reduzierten Allgemeinzustand mit Torticollis und eingeschränkter Mundöffnung vor. Anamnestisch bestanden seit mehreren Wochen progrediente Nackenschmerzen und reduzierte cervikale Beweglichkeit ohne Besserung durch Analgetika, Muskelrelaxantien oder manuelle Therapie. In der Computertomographie (CT) zeigte sich eine ausgeprägte Osteolyse des Os occipitale und des Atlantooccipitalgelenks. Szintigraphisch wurden weitere Osteolysen ausgeschlossen. Die histologische Abklärung ergab eine lymphangiomatöse Malformation ohne Malignität. Die ungewöhnliche Diagnose GSS wurde gestellt. Eine standardisierte Therapie dieser sehr seltenen Erkrankung existiert nicht. Strahlentherapie, Bisphosphonate und Interferon alpha sind mögliche Ansätze.

Laut Literatur spielt VEGF eine entscheidende pathomechanistische Rolle. Es wurde die Therapie mit dem VEGF-Inhibitor Bevacizumab und Zoledronsäure begonnen. Nach 5 Monaten zeigte die CT eine Neubildung von Knochenmatrix des Os occipitale. Seit einem Jahr ist der Patient unter Therapie beschwerdefrei. In diesem Fall konnte erstmalig eine Neubildung von Knochensubstanz unter Zoledronsäure und Bevacizumab bei GSS nachgewiesen werden. Progrediente Nackenschmerzen sollten im Kindesalter durch eine zeitnahe Bildgebung abgeklärt werden, um schwerwiegende Differentialdiagnosen auszuschließen.

P21 Kinder und Jugendliche mit Nebennierenrindenkarzinom – Ergebnisse der GPOH-MET 97 Studie

N. Boxberger, A. Redlich, K. Wechsung, P. Vorwerk für die GPOH-MET Studiengruppe
Arbeitsbereich Pädiatrische Onkologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

NNR-Karzinome (ACC) im Kindesalter sind sehr selten, aber mit einer z.T. fatalen Prognose. Die Therapieoptimierungsstudie GPOH-MET 97 erfasste erstmals deutschlandweit alle Kinder mit ACC mit dem Ziel, Diagnostik und Therapie zu vereinheitlichen und die Prognose zu verbessern.

Von 1997-2011 wurden 60 Kinder zwischen 0,2-17,8 Jahren gemeldet. Das ereignisfreie Überleben lag bei 43,4%, das Gesamtüberleben (OS) bei 64,8%. 84,5% der Patienten fielen durch Hormonexzess auf. Eine primäre Tumoresektion erfolgte bei 48 Patienten (40 R0-Resektionen). Neoadjuvante Chemotherapie war in 12 Fällen wegen Inoperabilität erforderlich und ermöglichte in 8 Fällen die Resektion. Adjuvante Chemotherapie war bei 29 Patienten indiziert, erfolgte aber nur in 20 Fällen. Mitotane wurde bei prim. Inoperabilität (N=11), Tumorstadium III/IV (N=8) und Rezidiv (N=15) im Schnitt über 9,7 Monate gegeben. Mitotanespiegel > 14mg/l und Dauer > 6 Monate sind positiv mit dem OS assoziiert. Bei einer mittleren Nachbeobachtungszeit von 4,4 Jahren waren 33 Patienten in 1. CCR, 2 in 2. CCR, 6 in Therapie und 19 verstorben. Ungünstige Faktoren sind Tumorgroße, Biopsie, Ruptur, inkomplette Resektion, Lokalrezidiv und Alter.

Entscheidend für das Outcome sind das präoperative Management und die systemische Therapie bei fortgeschrittenen Tumoren. Nahezu alle Tumore können bereits klinisch diagnostiziert werden. Eine Tumorbioptie muss daher kritisch diskutiert werden, da sie mit einem schlechteren Outcome assoziiert ist

P22 Follikuläres Lymphom bei einer 6-jährigen Patientin am Ohrläppchen?

M. Hübsch, B. S. Lange, R. Knöfler, M. Suttrop
Bereich Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der TU Dresden

Einleitung: Follikuläre Lymphome (FL) sind in der pädiatrischen Hämato-Onkologie extrem selten. Histologisch ist ein FL durch Zentrozyten und Zentroblasten mit Expression von B-Zellmarkern sowie BCL-2 und -6-Positivität charakterisiert. In 75% aller Fälle kann die chromosomale Translokation t(14/18) nachgewiesen werden. Ein klonales Immunglobulin-Schwerketten-Gen-Rearrangement beweist die Diagnose.

Fallbericht: Ein 6-jähriges Mädchen zeigte ohne sonstige klinische Auffälligkeiten eine gerötete, indolente Schwellung des rechten Ohrläppchens. Nach erfolgloser lokaler Antibiose erfolgte die Biopsie, welche (referenzpathologisch bestätigt) die typische Histologie eines FL zeigte. Im Staging ergaben sich keine weiteren pathologischen Befunde. Aufgrund des klinischen Bildes und der Seltenheit der Diagnose erweiterten wir die Diagnostik. Es fiel eine positive Borrelienserologie im Sinne eines späten Infektionsstadiums auf und in einer zweiten Referenzpathologie konnte bei Untersuchung des Ig-Schwerketten-Gens ein FL nicht bewiesen werden. Deshalb wurde der Befund als Borrelien-Lymphozytom gewertet. Die Antibiose mit Amoxillin führte zum Rückgang des Befundes am Ohrläppchen.

Schlussfolgerung: Unser Fallbericht unterstreicht die Schwierigkeit der histologischen Unterscheidung von FL und Borrelien-Lymphozytom. Ein Lymphozytom im Kindesalter sollte klinisch diagnostiziert werden, um belastende diagnostische Prozeduren zu vermeiden.

P23 Spezialisierte ambulante pädiatrische Palliativversorgung (sappv) im nördlichen Sachsen-Anhalt – gesetzliche Grundlagen, Auftrag und Ausblick

A. Gläß¹, T. Friedersdorf¹, P. Vorwerk², V. Aumann²

¹SAPPV, MVZ Pfeiffersche Stiftung, Magdeburg

²Pädiatrische Onkologie und Hämatologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

Entsprechend dem §37 des Sozialgesetzbuch V haben Versicherte seit Februar 2007 Anspruch auf eine spezialisierte ambulante Palliativversorgung, die die Koordination ärztlicher und pflegerischer Leistungen umfasst und eine Betreuung in der vertrauten häuslichen Umgebung ermöglicht. Dabei sind die besonderen Belange von Kindern zu berücksichtigen. Ziel einer kindgerechten Betreuung ist die Versorgung von Körper, Geist und Seele des Kindes und Unterstützung der betroffenen Familie. Grundsätzlich stehen hierfür

ambulante Kinderkrankenpflegedienste, klinikgestützte, multiprofessionelle "Brückenteams", ambulante Kinderhospizdienste, Bunte Kreise und sozialpädiatrische Zentren zur Verfügung. Bei einem ermittelten Bedarf von 15-20 Patienten für den nördlichen Raum Sachsen-Anhalts wurde eine Kooperation zwischen dem Medizinischen Versorgungszentrum der Pfeifferschen Stiftungen, SAPPV, der kinder-onkologischen Klinik der Otto-von-Guericke-Universität und dem ambulanten Hospizdienst, Malteser Hilfsdienst e.V., Magdeburg vereinbart. In Zusammenarbeit mit den niedergelassenen Kinderärztinnen und Kinderärzten steht nun eine fallbezogene und fachspezifische Versorgung für die Kinder zur Verfügung, die von einer lebensbegrenzenden Erkrankung betroffen sind und einen Verbleib im Kreis ihrer Familie und der Häuslichkeit wünschen.

Infektiologie/Immunologie

P24 Lokales Keimspektrum bei stationär behandelten Harnwegsinfektionen im Kindesalter

S. Wygoda¹, M. Henn¹, T. Richter¹, M. Lindner²

¹Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

²Zentrum für klinische Chemie und Mikrobiologie, Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

Einleitung: Harnwegsinfektionen zählen zu den häufigsten bakteriellen Infektionen im Kindesalter. Zunehmende Resistenzraten werden beschrieben.

Zielstellung: Welches sind die häufigsten Erreger? Wie ist die Resistenzlage? Gibt es Veränderungen in den letzten 5 Jahren?

Methode: Pathologische Urinbefunde aller stationären Patienten der Kinderklinik und Kinder IMC im Zeitraum1 (01.01.2007-31.12.2010) und Zeitraum2 (01.01.2011-31.01.2011) werden hinsichtlich Erregerspektrum und Resistenzlage ausgewertet.

Ergebnisse: Im Zeitraum1 liegen 529 Urinbefunde vor. Häufigster Erreger ist E.coli (47%) gefolgt von Enterococcus faecalis (12%) und Proteus mirabilis (7%). Im Zeitraum2 sind von 128 Urinen 35 % E.coli, 17% Enterococcus faecalis und 6 % Proteus mirabilis. Der Anteil der ESBL E.coli stieg 2011 von 2 auf 7%. Die Hälfte der ESBL E. coli Pat. hatten eine erste Harnwegsinfektion ohne Hinweis für Fehlbildung im Harntrakt oder vorherige Antibiotikatherapie. Auffällig war eine Häufung (3/8) im Jan. 2011.

Diskussion: Mögliche Ursachen des Anstiegs der ESBL Infektionen werden diskutiert.

Schlussfolgerung: E. coli sind unverändert die häufigsten Erreger von Harnwegsinfektionen. Infektionen durch ESBL Bildner nehmen zu, sind aber nicht zwingend an Antibiotikavorbehandlung, Immunsuppression, Fehlbildungen im Harntrakt oder andere medizinische Risikofaktoren gebunden.

P25 Superantigenarthritis – Neues Tiermodell der juvenilen idiopathischen Arthritis?

K. Gerlach¹, C. Tomuschat¹, A. Emmer², M. Kornhuber², R. Finke¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

²Klinik und Poliklinik für Neurologie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg

Einleitung: Superantigene (SA) werden u.a. durch humane endogene Retroviren (HERV) kodiert und können Lymphozyten oligoklonal aktivieren. Eine Beteiligung der SA in der Pathogenese der JIA wird postuliert.

Material/Methoden: Von 15 Lewis-Ratten wurden 9 Tieren 50 µl Superantigenlösung (Staphylokokkenenterotoxin A) in das rechte Kniegelenk injiziert, 6 Kontrolltiere erhielten die gleiche Menge NaCl 0,9%. Jeweils 5 Tiere wurden ein, fünf und zehn Tage nach der Injektion geopfert. Das Entzündungsinfiltrat der Kniegelenke wurde immunhistochemisch mittels HE-Färbung visualisiert und im Bereich der maximalen Entzündung mittels der Antikörper CD3, CD4, CD8, CD138, Pax 5 sowie MHC-I und MCH-II nach der Avidin-Biotin-Methode näher charakterisiert.

Ergebnisse: Es fand sich im Bereich des rechten, injizierten Kniegelenkes eine signifikant stärkere Entzündung im Vergleich zur linken, nicht injizierten Seite. Die Entzündung zeigt eine maximale Aktivität 5 Tage nach intraartikulärer Injektion des Superantigens und wurde von CD8+ T-Lymphozyten dominiert. Die Anzahl der CD3+ T-Lymphozyten war zu allen Untersuchungszeitpunkten unter der Anzahl CD8+ T-Lymphozyten.

Diskussion: Der Entzündungscharakter im Modell der Superantigenarthritis zeigt histologisch viele Übereinstimmungen zum Entzündungsinfiltrat bei der JIA.

Schlussfolgerung: Die histologischen Übereinstimmungen des Tiermodells mit Befunden der JIA legt eine direkte Beteiligung von Superantigenen bei der Pathogenese der JIA nahe.

P26 Pneumocystis jirovecii Pneumonie bei AIDS-krankem Säugling

J. Becher, H.-J. Bittrich, A. Sauerbrey
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Klinikum Erfurt

Einleitung: Die Pneumocystis jirovecii Pneumonie als AIDS-definierende Erkrankung zeigt unbehandelt eine Letalität von 100%. Besonders Säuglinge sind als möglicherweise natürliches Reservoir des Erregers gefährdet.

Zielstellung: Die Behandlung erfolgt mit Cotrimoxazol über drei Wochen und Prednisolon.

Methode: Falldemonstration.

Ergebnisse: Vorstellung eines vier Monate alten weiblichen Säuglings einer HIV-positiven Mutter nach regelrechter prä- und peripartaler antiviraler Therapie der Schwangeren und postnataler antiviraler Behandlung des Kindes. Bei klinischen Zeichen einer Pneumonie, auffälliger CD4/CD8-Ratio und atypischer radiologischer und laborchemischer Konstellation wird der Verdacht einer Pneumocystis jirovecii Pneumonie gestellt. Die Behandlung erfolgt mit Cotrimoxazol über 21 Tage, antiretroviraler Vierfachtherapie und Ganciclovir bei zeitgleich bestehender Cytomegalieinfektion. Akute respiratorische Globalinsuffizienz und Lungenblutung erfordern intensivmedizinische Betreuung einschließlich invasiver Beatmung. Nach 44 Tagen kann die Patientin mit antiretroviraler Therapie und PJP-Prophylaxe entlassen werden.

Diskussion: HIV-Neuinfektionen sind durch die Transmissionsprophylaxe auf <2% reduzierbar. Bei bestehender HIV-Infektion haben Säuglinge jedoch ein hohes Risiko an AIDS-definierenden Erkrankungen oder schweren opportunistischen Infektionen zu erkranken.

Schlussfolgerung: Trotz regelrechter Transmissionsprophylaxe an Pneumocystis jirovecii Pneumonie denken.

P27 Wechselnde pulmonale Infiltrate bei Asthma bronchiale

D. Stoye, I. Adams, M. Gleißner
Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

Selten kann das Asthma bronchiale Ausdruck eines eosinophilen pulmonalen Syndroms sein. Das Churg-Strauss-Syndrom und die allergische bronchopulmonale Aspergillose gehen typischerweise mit Asthma bronchiale einher. Uns wurde ein 13-jähriges Mädchen mit bekanntem Asthma bronchiale und chronischer Rhinosinusitis vorgestellt, das wegen rezidivierender pneumonischer Infiltrate bereits mehrfach antibiotisch behandelt wurde. Sie klagte über Husten mit Auswurf sowie Ruhedyspnoe und hatte in 2 Monaten 5 kg Gewicht verloren. Paraklinisch fielen eine Leukozytose mit Eosinophilie (38%) und ein IgE von 2900 kU/l auf. Autoantikörper, insbesondere ANCA-Antikörper, waren negativ. In der Bronchiallavage und bronchialen Schleimhautbiopsien zeigte sich eine schwere eosinophile Entzündung. Ein Erreger konnte nicht nachgewiesen werden. Im Thorax-CT waren neben Infiltraten und Milchglasstrübungen Bronchiektasen nachweisbar. Bei positiver Familienanamnese und im Verlauf aufgetretener Perikarditis stellten wir die Diagnose Churg-Strauss-Syndrom. Das Churg-Strauss-Syndrom ist definiert als systemische nekrotisierende Vaskulitis, welche fast ausschließlich bei Patienten mit Asthma bronchiale auftritt und mit einer Hypereosinophilie einhergeht. Die Erkrankung ist mit einer Inzidenz von 1 zu 1 Million Einwohner pro Jahr sehr selten und kann in jedem Alter auftreten.

P28 Der plazentäre Übertritt adoptiv transferierter TH1- und TH17-Zellen in trächtigen C57Bl/6 Ly5.1 Mäusen und die Abhängigkeit von zwei unterschiedlichen Stellgrößen auf den Zelltransfer

J. Wienecke, K. Hebel, K. Hegel, M. Pierau, T. Brune, D. Reinhold, A. Pethe, M.C. Brunner-Weinzierl
*Klinik für Experimentelle Pädiatrie und Neonatologie
Institut für Molekulare und Klinische Immunologie
Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin
der Medizinischen Fakultät der Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg*

Weitestgehend unerforscht ist die Frage zum Migrationsverhalten differenzierter pro- inflammatorischer T-Effektorzellen im immunsupprimierten Milieu. Hierzu wurde am Beispiel von Chrom 51 markierten TH1- und TH17-Zellen ihre Migration in der Plazenta und den Nachkommen von trächtigen C57Bl/6 Ly5.1 Mäusen untersucht. Mit Hilfe der Messung radioaktiver γ -Strahlung konnten sowohl die Akkumulation von TH1- und TH17-Zellen in der postulierten immunsuppressiv regulierten Plazenta als auch ihr Übertritt in die Nachkommen signifikant nachgewiesen werden. Neben dem positiven Beleg, dass die Plazenta durchlässig für zwei Subtypen pro inflammatorischer T-Effektorzellen ist, steigert zum einen eine fortgeschrittene intakte Schwangerschaft und zum anderen die Initiierung einer ungefährlichen lokalen Entzündung durch Pertussis Toxin (PT) an der Plazenta den Zellübertritt. Die Ergebnisse der durchflusszytometrischen Messungen mit Hilfe von Antikörpern gegen das Oberflächenantigen CD45.2 zeigten einen deutlichen Abfall in der Häufigkeit IL-17 produzierender CD4+CD45.2+ T-Zellen, nachdem die Zellen 40 Stunden im maternalen Organismus zirkulierten. Der durchflusszytometrische Nachweis adoptiv transferierter TH17 Zellen in der

Milz der Nachkommen fehlt bislang. Zukünftige Arbeiten müssten die funktionelle Kapazität der Zellen im neonatalen Organismus klären, um daraus die klinische Bedeutung für die Nachkommen einzuschätzen und diagnostische sowie therapeutische Ansätze entwickeln zu können.

P29 CD4+ T Zellen von Neugeborenen und Kindern verfügen über ein endogenes TH2-Programm, das durch Infektionen und Entzündungen moduliert wird

K. Hebel¹, S. Weiner², B. Kurok³, J. Knolle¹, B. Kosak¹, G. Jorch¹, C. Arens⁴, E. Krause³, R. C. Braun-Dullaeus², M. C. Brunner-Weinzierl¹

¹Department of Experimental Pediatrics, University Hospital, Otto-von-Guericke University Magdeburg

²Department of Internal Medicine, Division of Cardiology, University Hospital, Otto-von-Guericke University Magdeburg

³Leibniz-Institut für Molekulare Pharmakologie (FMP), Berlin

⁴Department of Otorhinolaryngology, Head and Neck Surgery, University Hospital, Otto-von-Guericke University Magdeburg

Biologisches Altern beeinflusst verschiedene zelluläre Prozesse. Der Alterungsprozess beeinflusst auch das Immunsystem. Hier wird eine TH2-Dominanz bei Kleinkindern postuliert, die im Alter nicht mehr anzutreffen ist. Inwieweit die Differenzierung von TH2 Zellen ein altersabhängiger Prozess ist, wurde hier untersucht. Mittels Durchflusszytometrie, Fluoreszenzmikroskopie, Immunoblot und massenspektrometrischer Analysen konnten wir eine nichtglykosylierte Form des Interleukins 4 (IL-4) nachweisen. Dies führte zur Identifikation einer IL 4+CD4+ T-Zellpopulation bei Neugeborenen und Kindern, die bei Erwachsenen kaum vorkam. Neonatale CD4+ T Zellen exprimierten zudem bevorzugt GATA3 mRNA. Der TH2 Phänotyp der IL 4+CD4+ T Zellen blieb auch nach Stimulation stabil. Wurden die Zellen einer starken Aktivierung oder pro-inflammatorischen Signalen ausgesetzt, differenzierten sie jedoch zu TH1 Zellen. Die IL-4+CD4+ T Zellen stammen von antigenunerfahrenen CD31+CD4+ T Zellen aus dem Thymus ab, die bei Neonaten zur Sezernierung von IL-4 gebracht werden konnten. Unsere Daten untermauern die Hypothese, dass CD4+ T Zellen von Neugeborenen zur TH2 Differenzierung neigen. Wobei eine frühe IL 4 Expression nicht direkt mit IL-4 Sezernierung korrelierte. Das notwendige Signal für die Ausschüttung des IL-4s ist noch unbekannt. Die Identifikation von den hier beschriebenen TH2 Vorläuferzellen könnte neuen Strategien zur Therapie von TH2-vermittelten Immunpathologien – wie Allergien – den Weg ebnen.

Kardiologie

P30 Antenatale Stenose des Ductus arteriosus Botalli bei einem Reifgeborenen nach maternalen Diclofenac-Einnahme

K. Oettel¹, P. Voigt¹, F. Mühe¹, C. Rotzsch², C. Heß¹, L. Patzer¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Halle (Saale)

²Kinderkardiologische Praxis Dr. C. Rotzsch am Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Halle (Saale)

Wir berichten den Fall eines Reifgeborenen (37+0 SSW) (Geburtsgewicht: 3420 g) einer Mutter mit insulinpflichtigem Gestationsdiabetes und präexistenter endogener Depression (Therapie mit Lithium und Venlafaxin). Die Geburt erfolgte nach Einleitung wegen Präeklampsie per eiliger Sectio bei pathologischem CTG und präazidotischer MBU. Postnatal sahen wir ein deutlich deprimiertes Neugeborenes, weshalb es sofort auf unsere neonatologische Intensivstation übernommen wurde. Nach taktiler Stimulation und mehreren Blähmanövern Einsetzen einer sich rasch stabilisierenden Spontanatmung. Im Verlauf fiel ein protrahierter Sauerstoffbedarf für die Aufrechterhaltung einer suffizienten Oxygenierung auf, weshalb eine Echokardiographie erfolgte. Hier zeigte sich eine deutliche rechtsventrikuläre Hypertrophie mit Trikuspidalklappeninsuffizienz und diastolischer Funktionsstörung ohne Anhalt für ein Vitium cordis. Radiologisch dokumentierten wir das Bild einer wet lung disease. Auf Nachfrage berichtete die Mutter über eine gelegentliche Einnahme von Diclofenac in den letzten vier Schwangerschaftswochen. Unseres Erachtens ist die Rechtsherzhypertrophie daher am ehesten Folge einer medikamentös bedingten vorzeitigen Ductusstenose. Postnatal wurde eine spontane Rückbildung beobachtet.

P31 Keratoiritis als ophtalmologische Manifestation bei Kawasaki-Syndrom eines 4-jährigen Mädchens

S. Junge¹, J. Moser¹, I. Löwe², M. Lorenz¹, G. Heubner¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Städtisches Krankenhaus Dresden-Neustadt

²Augenklinik, Städtisches Krankenhaus Dresden-Friedrichstadt

Morphologisch entspricht das Kawasaki-Syndrom einer systemischen Vaskulitis, die insbesondere kleine und mittelgroße Gefäße betrifft. Neben der bekannten Konjunktivitis bestehen allerdings weitere augenärztlich zu berücksichtigende Manifestationen.

Kasuistik: 4 Jahre altes seit 3 Tagen fieberndes Mädchen in reduziertem AZ, Exanthem am Gesäß, Extremitäten, Händen und Füßen. Zervikale Lymphknotenschwellung, Konjunktivitis bds., Lacklippen. Mit Cefuroxim anbehandelt. Vorstellung bei persistierendem Fieber.

Diagnostik: Röntgenthorax, Echo, EKG, Abdomensono o.p.B

CrP 159,1; Linksverschiebung, Na 129, BSG 130

Rheumatologische Basisdiagnostik: o.p.B

Therapie und Verlauf: Bei Verdacht auf ein Kawasaki-Syndrom Gabe von Immunglobulin (2 mg/kg) sowie ASS. In den echokardiographischen Kontrollen keine Koronarveränderungen feststellbar. 30h nach Immunglobulingabe kam es zu einer Entfieberung und einen stetigen Rückgang der Entzündungsparameter. Am 8. Tag fiel eine Hornhauttrübung auf. In der augenärztlichen Untersuchung zeigten sich eine Keratoiritis sowie ein erhöhter Augeninnendruck. Die Therapie erfolgte mit Azetazolamid, Prednisolon und Cyclopentolat. Darunter Befundrückgang.

Diskussion: Häufig bestehen ophtalmologische Manifestation neben der bilateralen Konjunktivitis (> 90%), als Ausdruck entzündlicher Veränderung.

Schlussfolgerung: Dieser Häufung Rechnung tragend, sollte die augenärztliche Untersuchung, Bestandteil des diagnostischen Vorgehens beim Kawasaki-Syndrom sein.

P32 Notwendigkeit der dreidimensionalen Messung bei der sonografischen Bestimmung von Flußvolumina

T. Scholbach¹, J. Scholbach², C. Heinich³, K.-P. Schade³

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Chemnitz gGmbH

²Mathematisches Institut, Westfälische Wilhelms-Universität Münster

³Bereich Strömungslehre, Fakultät Maschinenbau, TU Chemnitz

Zielstellung: Volumenperfusionsmessungen spielen bei der Beurteilung der Organfunktion eine große Rolle. Im klinischen Alltag werden aus Diametermessungen von Arterien oder Venen Gefäßquerschnittsflächen errechnet und mit der mittleren Flußgeschwindigkeit multipliziert, um Flußvolumina zu errechnen. Dieses oft geübte Verfahren hat jedoch grundsätzliche Mängel. Wir entwickelten mit der 3D-PixelFluxtechnik einen neuartigen methodischen Ansatz zur Überwindung dieser Mängel.

Material: Flußvolumenmessungen in einem eigenen Gefäßphantom mit unterschiedlichen Perfusionsraten

Methode: Volumenflussmessung mit der PixelFlux-Technik (www.chameleon-software.de) in einem 3D-Modell der Perfusion

Ergebnisse: Mit der herkömmlichen 2D-Perfusionsmessung wird die Perfusionsmenge selbst bei idealisierten Strömungsverhältnissen um 1/3 überschätzt. Nur eine 3D-Messtechnik mit Integration aller lokalen Perfusionsdaten erlaubt eine realistische Flußvolumenmessung. Interobserververgleiche der Perfusionsmessungen im 3D-Modell mit unterschiedlichen Perfusionsraten zeigten eine Korrelation von $r = 0,999$.

Diskussion: Die 3D-PixelFluxtechnik überwindet methodische Grenzen der bisherigen 2D-Verfahren zur volumetrischen Perfusionsbeurteilung. Sie bietet die praktische Grundlage zur realistischen Einschätzung von Organperfusionsstörungen.

Referenzen: Scholbach et al.: Ultraschall Med. 2011 Dec;32 Suppl 2:E122-8; Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, 2012; 40: 172

P33 Behandlung von Kindern mit angeborenen Herzfehlern aus Entwicklungsländern am Herzzentrum Leipzig

K. Lüllmann¹, N. Pfeil¹, L. Yacoub², M. Kostelka¹, I. Dähnert¹, M. Weidenbach¹

¹Herzzentrum Leipzig

²Chain of Hope

Einleitung: Kinder mit angeborenen Herzfehlern aus Entwicklungsländern haben oftmals eine schlechte Prognose, obwohl ein Großteil der Herzfehler gut korrigierbar wäre. Seit 2001 können in Zusammenarbeit mit der Organisation "Chain of Hope" Kinder am Herzzentrum Leipzig (HZL) kostenfrei behandelt werden. Mögliche Probleme hierbei sind: eingeschränkte Möglichkeiten in Diagnostik, Medikamentenversorgung und Nachsorge im Heimatland, späte Operationszeitpunkte, sowie Komplikationen bei der Anreise von Kindern mit zyanotischen Vitien.

Zielstellung: Untersuchung von perioperativen/periinterventionellen Komplikationen und des frühpostoperativen/postinterventionellen Outcome.

Methode: Retrospektive Auswertung.

Ergebnisse: Seit 2001 wurden 89 (85 Operationen, 4 Interventionen) Kinder (medianes Alter 5,3 Jahre), in der Mehrzahl aus Subsaharaländern, am HZL behandelt. Vorrangige Diagnosen waren: Fallot Tetralogie (34%), Ventrikel- und Atrioventrikelseptumdefekte (31%), Vorhofseptumdefekte (9%) und komplexe Herzfehler (9%). Bei 5 Patienten war die ursprüngliche Diagnose nicht korrekt, 2 davon waren inoperabel. Die operativen Ergebnisse waren insgesamt gut. Komplikationen waren Reoperationen (4x), Schrittmacherimplantationen (2x) und Infektionen (4x).

Schlussfolgerung: Bei präoperativ gut vorbereiteter Diagnostik und genauer Indikationsstellung können Kinder mit angeborenem Herzfehler aus Entwicklungsländern mit gutem Ergebnis operativ behandelt und ins Heimatland entlassen werden.

P34 Ektope atriale Tachykardie (EAT) mit intraatrialem Mikroentry – seltene Differentialdiagnose der supraventrikulären Tachykardie (SVT) bei einem Frühgeborenen

F. T. Riede¹, R. Gebauer¹, J. Hambsch¹, U. Thome², I. Dähnert¹

¹Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum, Universität Leipzig

²Neonatalogie, Klinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche der Universität Leipzig

Einleitung: SVT lassen sich meist gut erkennen und behandeln. In Einzelfällen kann sich die Therapie aber sehr schwierig gestalten.

Kasuistik: Nach Diagnose einer fetalen Tachykardie erfolgte die Geburt eines hypertrophen Frühgeborenen durch Sectio. Eine Anpassungsstörung besserte sich unter pharyngealer Beatmung kaum. Im EKG zeigte sich eine SVT um 245/min.. Nach Gabe von Adenosin demaskierte sich eine EAT mit 1:1 Überleitung. Unter Digoxin und Sotalol kam es zu einer kardiorespiratorischen Insuffizienz mit Katecholamin- und Beatmungspflichtigkeit. Ein pulmonale Hypertension wurde mit inhalativem Stickstoffmonoxid behandelt. Nach einmaliger elektrischer Kardioversion (eKV) im Alter von 30h bestand Sinusrhythmus um 120/min.. Im Verlauf kam es zu einer raschen Stabilisierung des Allgemeinzustandes. Eine Anfallsfreiheit konnte nur unter kombinierter antiarrhythmischer Therapie mit Digoxin, Sotalol und Propafenon erreicht werden. Danach sind bis zum Alter von 6 Wochen keine SVT aufgetreten.

Diskussion: Die eKV ist bei der EAT aufgrund der meist zugrundeliegenden abnormalen Automatie in der Regel nicht indiziert, war aber bei unserer Patientin zumindest initial erfolgreich. Ursache hierfür dürfte ein intraatrialer Microentry-Mechanismus sein, der bei der Entstehung der SVT beteiligt war. Die Möglichkeit des Vorliegens dieser ausgesprochen seltenen Form einer EAT rechtfertigt unseres Erachtens den Versuch einer eKV insbesondere beim hämodynamisch instabilen Kind.

P35 Fallbeschreibung eines neonatalen Notfalls – Hochgradige Aortenklappenstenose mit ausgeprägtem Aneurysma des LVOT und Tunnel-Verbindung in die Aorta – Wäre die Klappe pränatal zu retten gewesen?

M. Maier-Weidmann¹, G. Tulzer², S. Avenarius¹, M. Kostelka³, I. Dähnert⁴, G. Jorch¹

¹Universitätskinderklinik Magdeburg

²Herzzentrum Linz, Österreich

³Abteilung für Kinderherzchirurgie, Klinik für Herzchirurgie, Herzzentrum Leipzig

⁴Klinik für Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig

Zur U2 fiel ein bislang klinisch unauffälliges Neugeborenes durch lautes Herzgeräusch auf. Die Schwangerschaftsanamnese war unauffällig (Mutter 20 Jahre, Grav 1 Para 1, regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen, Toxoplasmose negativ, Röteltiter, Clamydien unauffällig, kein Nikotin- oder Alkoholabusus, daher keine Feindiagnostik, keine angeborenen Herzfehler in der Familie). Auch der Geburtsverlauf wies keine Probleme auf (Geburt spontan aus Schädellage, 41 SSW, GG 3590g, GL 52 cm, APGAR 9/10/10, Nabel-Ph 7,21, Blasensprung zur Geburt, Fruchtwasser unauffällig). Im Untersuchungsstatus zeigte sich ein Schwirren über dem linken Thorax unten, über Herzspitze 5/6 rauhes Systolikum auskultierbar, Herzaktion rhythmisch, Pulse seitengleich tastbar. Keine Hepatosplenomegalie. EKG: Sinusrhythmus Hf 140/min, Indifferenztyp, keine AV-Blockierung, keine ERST, keine ES, Zeichen der linksventrikulären Hypertrophie. Der Befund im ECHO war wie folgt: PFO ca 1-2mm mit Links-Rechts-Shunt (Pmax 1,7 m/s), LV stark hypertrophiert mit guter Funktion (EF ca 75-80%), trikuspidale, stark domende Aortenklappe, Klappe stark dysplastisch insbesondere linkes anteriores Segel, p max 4,18 m/s entsprechend p max von 70 mm Hg, PDA offen mit Links-Rechts-Shunt 2mm an der engsten Stelle, Aorta ascendens poststenotisch bis auf 14 mm dilatiert kein VSD, keine Ista, 4 Lungenvenen, Aortolinksventrikulärer Tunnel mit LV-Aneurysma. Das Kind wurde umgehend ins Herzzentrum Leipzig verlegt. Dort wurde eine neonatale Ross-Operation Resektion des Ao-LV-Tunnels und extraanatomische Implantation der Neo-Aorta und Xenograft-Implantation durchgeführt.

Embryologisch muss man diskutieren, dass durch die hochgradige, subatretische Klappe es zur Ausbildung eines Aneurysmas mit Ruptur zur Aorta kam.

Hätte eine pränatale Intervention mit Ballondilatation der Aortenklappe vielleicht den LV entlastet und dadurch die Ausbildung eines LV-Aneurysmas mit aortolinksventrikulären Tunnel vermieden werden können? Vielleicht wäre damit postnatal eine interventionelle Herzkatheteruntersuchung möglich gewesen? Sollte die Indikation zur Feindiagnostik im 2. Trimenon insgesamt großzügiger gestellt werden?

P36 Linksseitige Kardiothorakale Sympathische Denervation als alternative Therapieoption bei Kindern mit Long-QT-Syndrom

S. Lobstein¹, N. Lorenz¹, M. Kabus¹, T. Paul², W. Ruschewski², G. Heubner¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Städtisches Krankenhaus Dresden-Neustadt

²Kinderherzkllinik Göttingen

Einleitung: Long-QT-Syndrome sind genetisch bedingte Ionenkanalerkrankungen der Herzmuskelmembran, die zu Störungen von Depolarisation und Repolarisation mit QTc-Zeit-Verlängerung im EKG führen und Herzrhythmusstörungen, v.a. ventrikuläre Tachykardien mit plötzlichem Herztod, auslösen. Therapeutisch stehen die Vermeidung bekannter Auslösefaktoren sowie die Betablockergabe an erster Stelle. In therapierefraktären Fällen kommt die Implantation eines Internen Cardioverter Defibrillators (ICD) und die Linksseitige Kardiothorakale Sympathische Denervation (LCSD, Stellektomie) in Betracht.

Patienten:

Fall 1: 5 jähriger Junge. Als Neugeborenes QTc-Zeit-Verlängerung bis 0,60s sowie Bradykardie. Heterozygote KCNQ1-Mutation (LQT 1). FA negativ. Hochdosierte Propranololtherapie. Keine dokumentierte ventrikuläre Arrhythmien. Mit 4 Jahren 3 Synkopen. Stellektomie mit postoperativem Horner-Syndrom 2011. Seitdem symptomlos.

Fall 2: 6 jähriger Junge. Als Säugling QTc-Verlängerung bei Diagnostik wegen Systolikum. Heterozygote KCNQ1-Mutation (LQT 1). FA: Mutter: positiv. Hochdosierte Metoprololtherapie. Belastungsabhängige Synkope mit 4 Jahren. Stellektomie mit postoperativem Horner-Syndrom 2010, seitdem keine Synkopen.

Diskussion: Bisher im Kindesalter selten durchgeführt, stellt die LCSD mittels eines transaxillären Zugangsweges und minimalem Komplikationspotential bei persistierend symptomatischen Patienten unter Betablockertherapie eine effektive Behandlungsalternative dar.

P37 Ausgeprägte Koronaraneurysmen bei einem Säugling mit inkomplettem Kawasaki-Syndrom

B. Kolterer, F. T. Riede, I. Dähnert

Abteilung für Kinderkardiologie, Herzzentrum Leipzig

Einleitung: Eine gefürchtete Komplikation des Kawasaki-Syndroms ist die Ausbildung von Koronarveränderungen. Wir berichten über einen Säugling, der im Rahmen dieser Erkrankung gigantische Koronaraneurysmen entwickelte.

Methode: Fallvorstellung eines bei uns in Betreuung befindlichen Säuglings, Review der aktuellen Datenlage zu Diagnostik, Therapie, Prognose.

Ergebnisse: Nach zunächst untypischem Verlauf mit rez. Fieberschüben, Diarrhoe, Exanthem und purulenter Konjunktivitis wurde der Säugling unter dem V. a. Kawasaki-Syndrom in die Kinderklinik eingewiesen. Bereits bei Aufnahme bestanden ausgeprägte Koronaraneurysmen. Es wurde eine leitliniengerechte Therapie mit IVIG durchgeführt, worauf der Patient anhaltend entfieberte. Nach Vorstellung in unserem Herzzentrum zeigten sich echokardiographisch und angiographisch hochgradig aneurysmatisch veränderte Herzkranzgefäße sowohl am Abgang als auch im Verlauf aller drei Hauptäste. Der Patient fällt damit in der Risikostratifizierung in die Gruppe IV und muss langfristig therapeutisch antikoaguliert werden.

Diskussion: Koronarveränderungen treten in ca. 20% aller Fälle eines Kawasaki-Syndroms auf. Abhängig von der Ausprägung dieser Gefäßveränderungen ist neben der lebenslangen Kontrollbedürftigkeit auch eine Antikoagulation angezeigt. Aufgrund des heterogenen Erscheinungsbildes des Syndroms mit Beteiligung vieler Organsysteme stellt die frühzeitige Diagnosestellung eine große Herausforderung in der kinderärztlichen Versorgung dar.

Gastroenterologie

P38 Bedeutung der Zöliakie in einem Großkrankenhaus in Leipzig

A. Werner, M. Zurek, Ch. Spranger, Th. Richter

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Sankt Georg gGmbH Leipzig

Einleitung: Noch vor wenigen Jahren wurde die Zöliakie als seltene Erkrankung angesehen. Heute wissen wir jedoch durch aktuelle Untersuchungen, dass diese Erkrankung viel häufiger auftritt, als bisher

angenommen wurde (Prävalenz: Finnland 2-3%, USA 0,71%). Für Deutschland fehlen aber aktuelle Untersuchungen.

Zielstellung: Wir wollten die Bedeutung der Zöliakie für die Patienten, die im Großklinikum St. Georg Leipzig betreut wurden untersuchen.

Methode: Es wurden die Patienten identifiziert, bei denen im 5-Jahres-Zeitraum 2004-2008 die ICD-10 Nummer K 90.0 abgerechnet wurden.

Ergebnisse: Von rund 130.000 erwachsenen Patienten wurden lediglich für 71 Patienten eine glutenfreie Ernährung realisiert, das entsprach einer Häufigkeit von rund 1:1830, von den rund 12500 Patienten der Kinderklinik waren 61 Zöliakiefälle bekannt, das entsprach einer Häufigkeit von rund 1:200.

Diskussion: Die unterschiedliche Zöliakie-Prävalenz bei Kindern und Erwachsenen ist bemerkenswert und weist darauf hin, dass die Zöliakie einmal in der Erwachsenenmedizin einen geringen Stellenwert hat, zum anderen aber auch von Erwachsenen oftmals ignoriert wird. Vermutlich werden aber auch in der Pädiatrie einige Zöliakie-Patienten nicht erkannt.

Schlussfolgerung: Im Jahr 2013 werden wir im Rahmen einer Studie bei allen stationären und ambulant Patienten der Kinderkliniken St. Georg in Leipzig und Hubertusburg in Wermsdorf die zöliakiespezifischen Antikörper (tTG, AGA) im Blut und im Speichel bestimmen.

P39 Ausgeprägte juvenile Spondylitis ankylosans (JSA) mit V.a. Morbus Crohn (MC)

E. Bertko, M. Borte, M. Zurek, K. Hunger, Th. Richter

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin am Klinikum St. Georg in Leipzig

Anamnese: 14-jähriger Junge mit seit 4 Jahren zunehmenden Schmerzen und massiver Bewegungseinschränkung im HWS/BWS-Bereich.

Klinische Untersuchung: Deutliche Bewegungseinschränkung der gesamten Wirbelsäule. Keine Flexion und Extension der HWS; Rotation nur bis zu 10 Grad in beide Richtungen. Kieferöffnung nur ca. 3-Fingerbreit. Ausgeprägte Skoliose linkskonvex, Finger-Boden-Abstand 32 cm. Eingeschränkte Innen- und Außenrotation der Hüftgelenke beidseits, Bewegungseinschränkung der Knie- und Sprunggelenke. Außerdem: rezidivierende Durchfälle sowie ungenügende Größen- und Gewichtsentwicklung (Perzentilenknick).

Diagnostik: Laborchemie, Bildgebung, Endoskopie und Histologie.

Diagnose: fortgeschrittene juvenile Spondylitis ankylosans (HLA-B27 negativ), V.a. Morbus Crohn (Ulcerata in Antrum und Kolon).

Therapie: CT-gestützte Punktion der Iliosakralfugen bds. und Instillation von Lederlon. Außerdem Beginn einer Therapie mit Adalimumab, Naproxen und Pantoprazol. Regelmäßige Physiotherapie. Verlauf: Bei ambulanter Vorstellung ca. 1 Monat nach Entlassung deutliche Besserung der Symptomatik (Finger-Boden-Abstand ca. 20 cm), keine MDK-Symptome.

Schlussfolgerung: Die juvenile Spondylitis ankylosans betrifft häufiger Jungen ab dem 10. Lebensjahr. Ein negativer Befund hinsichtlich HLA-B27 schließt diese Erkrankung nicht aus (82-95% HLA-B27 positiv). Den Stellenwert von JSA und MC für den Patienten wird der weitere klinische Verlauf zeigen.

P40 Polypen im Kindesalter

Th. Richter, Ch. Spranger, A. Werner, M. Zurek

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Sankt Georg gGmbH Leipzig

Einleitung: Kolorektale Polypen können eine Ursache für gastrointestinale Blutungen bei Kindern sein. Polypen im Bereich des Magens sind dagegen in der Regel klinisch stumm und oftmals nur Zufallsbefunde.

Zielstellung: Es sollte untersucht werden, welche Bedeutung MDK-Polypen bei unseren Patienten mit gastroenterologischen Fragestellungen hatten.

Methode: Retrospektiv wurden alle Gastroskopien und Koloskopien beurteilt, die im Zeitraum 2003 bis 2012 an unserer Klinik durchgeführt wurden.

Ergebnisse: Wir fanden 49 Polypen bei 2436 Endoskopien - siehe Tabelle (Juvenile Polypen: JP; Peutz-Jehers: PJ)

	N	Polypen	%	FAP	JP	PJ	andere
Gastroskopie	1457	16	1,1				
Koloskopie	979	33	3,4	4	17	1	11

Diskussion: Unsere Polyposisrate war etwas geringer, als in jüngsten Publikationen berichtet wurde. Einige Polypen waren sehr groß mit der Gefahr lebensbedrohlicher Blutungen. Ein Patient war bei Polypektomie erst 6 Monate alt.

Schlussfolgerung: Das Symptom Blut im Stuhl ist immer ein Alarmsignal – immer sollte mittels Endoskopie eine Polyposis ausgeschlossen werden. Die Rezidivrate und die Gefahr der malignen Entartung sind nicht sicher zu klären, deshalb sind Kontrolluntersuchungen angezeigt.

P41 Reizdarmsyndrom im Jugendalter – eine Falldarstellung

Th. Woischnik¹, B. Meier¹, H. Knöfler¹, J. Pötzsch¹, S. Krystek¹, H. Hetschko², F. Schmidt³, Th. Richter¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Fachkrankenhaus Hubertusburg gGmbH

²FA für Kinder- und Jugendmedizin und Psychotherapeut in eigener Niederlassung

³Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Halle/Saale

Einleitung und Zielstellung: Die Diagnostik eines echten Reizdarmsyndroms im Kindes- und Jugendalter ist schwierig. Viele Arztvorstellungen und häufige Krankenhausaufenthalte münden letztlich in einer langwierigen Psychotherapie.

Anamnese und Verlauf: Der 16 jährige Patient erlitt im Frühjahr 2012 einen hochfieberhaften Infekt mit enteritischer Beschwerdesymptomatik. Aufgrund ausbleibender Stabilisierung erfolgten mehrmalige stationäre Aufenthalte in verschiedenen Kliniken. Wir registrierten einen Gewichtsverlust von 13 kg. Die übliche gastroenterologische Diagnostik (Blutentnahmen, Atemtests, ÖGD, Koloskopie, MRT Abdomen) erbrachte keine pathologischen Befunde. Insbesondere wurden Zöliakie, Nahrungsmittelallergien, chronisch entzündliche Darmerkrankungen, cystische Fibrose und Zuckerunverträglichkeiten ausgeschlossen. Wir beobachteten bis zu 15 wässrige Stühle pro Tag. Unter intensiver psychosomatischer Betreuung aber auch durch zeitweilige Gabe von Loperamid, Entocort und Probiotika konnte eine weitgehende Stabilisierung der Problematik erreicht werden. Eine endgültige Klärung der Symptomatik konnten wir letztlich nicht erreichen, der Patient befindet sich auch 10 Monate nach Beginn der Symptome in ambulanter Therapie.

P42 Hämatochezie im Säuglingsalter – Die Bedeutung der Kuhmilchproteinintoleranz – eine Fallsammlung

C. Spranger, M. Zurek, A. Werner, Th. Richter

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Sankt Georg gGmbH Leipzig

Einleitung: Die Hämatochezie im Säuglingsalter erfordert eine zeitnahe differentialdiagnostische Abklärung. Die häufigste beschriebene Ursache ist die eosinophile Kolitis im Rahmen einer Kuhmilchproteinintoleranz (KMPI).

Zielstellung: Es sollte die Häufigkeit der eosinophilen Kolitis bei vermuteter KMPI im Zeitraum 2003 – 2012 bei Säuglingen mit Hämatochezie bestimmt werden.

Methode: In die Auswertung wurden alle Säuglinge (<1. Lebensjahr) eingeschlossen, die mit Blut im Stuhl auffielen und deshalb koloskopiert wurden.

Ergebnisse: Im gesamten Untersuchungszeitraum wurden 979 Koloskopien in der Kinderklinik des Klinikums St. Georg durchgeführt, dabei bei 65 Säuglingen. In 64 Fällen wurden endoskopisch die typischen Schleimhautveränderungen einer eosinophilen Kolitis im Rahmen einer Kuhmilchproteinintoleranz beobachtet, bei einem 6 Monate alten Kind war ein großer juveniler Polyp die Blutungsursache.

Diskussion: Zwar führt eine adäquate Eliminationsdiät bei Patienten mit einer KMPI in der Regel zu einer raschen klinischen Besserung und lässt eine Verdachtsdiagnose zu. Schwerwiegende Blutungsursachen wie Polypen können jedoch nicht sicher ausgeschlossen werden. Die makroskopische Demonstration des pathologischen Schleimhautbefundes bei den Eltern führt zu einer deutlichen besseren Compliance beim Einhalten der Eliminationsdiät.

Schlussfolgerung: Die endoskopische Abklärung der Hämatochezie besitzt auch im Säuglingsalter einen hohen Stellenwert.

P43 Eosinophile Ösophagitis – ein Fallbericht

M. Zurek, C. Spranger, A. Werner, Th. Richter

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum Sankt Georg gGmbH Leipzig

Anamnese: Notaufnahme eines 10-jährigen Jungen wegen akuter Schluckbeschwerden, starker Hypersalivation, retrosternaler Schmerzen nach Schweinesteak-Essen. Derartige Symptome traten erstmals auf.

Diagnostik: Notfall-Gastroskopie in Narkose mit Nachweis eines Fleischstückes im unteren Ösophagusdrittel, welches endoskopisch in den Magen vorgestoßen wurde. Beim Rückzug des Endoskopes zeigten sich massive Schleimhautverletzungen im Ösophagus. Der gesamte Ösophagus war starr, eng und ohne sichtbare Peristaltik. Histologisch Bestätigung einer eosinophilen Ösophagitis (> 15 Eos/Hpf).

Therapie und Verlauf: Therapie-Beginn mit Budesonid (Pulmicort per os), PPI sowie milcheiweißfreier Ernährung (Milch-EW-Sensibilisierung (RAST 2) Kontrollendoskopie nach 2 Monaten: Keine Befundbesserung, massive Vulnerabilität und Engstellung des Ösophagus verhindern vollständige ÖGD. Radiologisch Nachweis einer Engstellung des Ösophagus ohne Peristaltik. Therapie-Intensivierung: Elementardiät auf Aminosäurebasis (Neocate junior) über Magensonde sowie Erhöhung der Viskosität des oralen Budesonid (Macrogol). Kontrollendoskopie nach 6 Wochen: deutlicher Therapieerfolg mit vollständiger Rückbildung der Veränderungen, deshalb Beendigung der Sondenernährung.

Schlussfolgerung: Die eosinophile Ösophagitis ist ein relativ neues Krankheitsbild mit zunehmender Inzidenz. Die Diagnose und Therapie ist schwierig und erfordert eine hochspezialisierte Betreuung der Betroffenen.

P44 Palliativversorgung von Patienten mit Mukoviszidose

J. Hammermann¹, S. Nolte-Buchholz², A. Müller²

¹Universitäts Mukoviszidose Centrum „Christiane Herzog“, Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, TU Dresden

²Brückenprojekt Dresden, Universitätsklinikum Carl Gustav Carus, TU Dresden

Die spezialisierte ambulante Palliativversorgung (SAPV) unterstützt Menschen mit lebensverkürzenden Erkrankungen und leidvollen Symptomen beim Übergang aus der stationären in die ambulante Betreuung und versorgt sie im heimischen Umfeld in Kooperation mit dort ansässigen Betreuungspartnern. Sie hat mittlerweile auch in der Pädiatrie einen festen Stellenwert erlangt. Die Palliativbetreuung umfasst ärztliche, pflegerische und psychosoziale Maßnahmen. Auch die Mukoviszidose zählt per definitionem zu den leidvollen lebensverkürzenden Erkrankungen. Die Betreuung von Mukoviszidose-Patienten im Rahmen der Palliativversorgung beinhaltet die Begleitung der Patienten und ihrer Familien von der Diagnosestellung an mit Unterstützung bei der Beantragung von sozialen Leistungen, pflegerischem Anlernen und Hilfestellung bei den häuslichen Therapiemaßnahmen, medizinischer Hilfe in Krisensituationen, dem Schaffen eines therapeutischen und sozialen Netzwerks bis hin zur Unterstützung während des Wartens auf eine Lungentransplantation und letztendlich eines würdevollen Sterbens in der Häuslichkeit. Das Palliativteam kann sich je nach Zustand der Patienten immer wieder aus der aktiven Betreuung zurückziehen, um bei Bedarf wieder zur Verfügung zu stehen.

In Dresden besteht eine enge Zusammenarbeit zwischen dem Universitäts-Mukoviszidose-Zentrum und dem Palliativ-Team des Dresdner Brückenprojektes. Durch diese Zusammenarbeit kann die Versorgung der Patienten im Einzelfall optimiert und die Patientenzufriedenheit verbessert werden. Die Familien und Patienten werden im häuslichen Umfeld gefördert und gestärkt. Ein nahtloser Übergang von der pädiatrischen in die Erwachsenenbetreuung ist ebenso wie in der Mukoviszidose-Betreuung selbst, auch in der Palliativbetreuung möglich.

P45 Refeeding-Syndrom bei einem 10 Monate alten Säugling mit Zöliakie

A. M. Voigt¹, A. Schobeß², F. Schmidt¹

¹Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Halle

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Basedow Klinikum Saalekreis GmbH

Einleitung: Die enterale bzw. parenterale Ernährung mangelernährter Patienten kann das Refeeding-Syndrom zur Folge haben. Es handelt sich hierbei um ein schwer zu diagnostizierendes Krankheitsbild, welches unter Umständen in eine lebensbedrohliche Situation übergehen kann. Durch chronische Mangelversorgung kommt es im Hungerzustand zur gesteigerten Lipolyse. Die hieraus entstandenen freien Fettsäuren und Ketonkörpern dienen als Hauptenergielieferanten. Neben der reduzierten Glukoseoxidation kommt es zur gesteigerten Proteolyse. Durch Nährstoffzufuhr resultiert eine gesteigerte Glykolyse und Glukoseoxidation sowie eine verminderte Lipolyse. Außerdem wird verstärkt Insulin freigesetzt. Die nun resultierenden Elektrolytstörungen sind durch Aufnahme von Glukose, Wasser, Kalium und Phosphat erklärbar. Die Natriumretention führt zur Hypernatriämie. Der zusätzliche durch die Mangelernährung bedingte Thiaminmangel erhöht die bereits gesteigerte Morbidität und Mortalität dieser Patienten.

Kasuistik: Bei einem 10 Monate alten Säugling bestanden seit dem 6. Lebensmonat chronische Durchfälle. In der durchgeführten Diagnostik zeigte sich primär eine Pankreasinsuffizienz. Die Bestimmung der Schweißelektrolyte zeigte sich normwertig. Trotz Substitution von Pankreas-Enzymen (Kreon® 4 x 25.000 E/d) kam es zu keiner klinischen Besserung. Auffallend waren erhöhte Natrium- und verminderte Phosphat, Kalium- und Magnesium-Konzentrationen. Das Lactat war mit 2,6 mmol/l nur leicht erhöht. In der weiterführenden Diagnostik fielen deutlich erhöhte Gewebstransglutaminase-AK auf. Histologisch konnte der Verdacht der Zöliakie bestätigt werden.

Unter vorsichtiger Nahrungssteigerung mit glutenfreier Kost sowie Substitution von Phosphat, Magnesium und Thiamin ließ sich eine Stabilisierung des Patienten erzielen.

Schlussfolgerung: Bei der enteralen und parenteralen Ernährung sollte die Entstehung eines Refeeding-Syndroms mit in Erwägung gezogen werden. Die Wiedereinfuhr der Nahrung sowie die Therapie der Elektrolytstörungen sollten vorsichtig unter engmaschigen Monitoring erfolgen.

Kontakt: Frau Dr. med. Antje Voigt, Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Halle, Ernst-Grube-Straße 40, 06120 Halle; Tel.: 0345 557 2388; Fax: 0345 557 2389, E-Mail: antje.voigt@uk-halle.de

P46 Stillverhalten am Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara entbundener Mütter

A. Primus, L. Patzer

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Halle/Saale

Ziel der Studie war die Erfassung der Stillraten am Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara entbundener Mütter. Dabei wurde außerdem der Einfluss festgelegter Variablen auf die Stilldauer untersucht, um ggf. Möglichkeiten der Verbesserung der Betreuung von Wöchnerinnen zu detektieren. Die Studie zum Stillverhalten am Krankenhaus St. Barbara und St. Elisabeth Halle ist eine prospektive Kohortenstudie. Eingeschlossen wurden alle Kinder, die im Zeitraum vom 27. März 2009 bis zum 5. Juli 2009 zur Welt kamen. Die verwendeten Fragebögen wurden von dem Bayerischen Landesamt für Gesundheit und Lebensmittelsicherheit Oberschleißheim und dem Dr. von Haunersches Kinderspital der LMU München zur Verfügung gestellt. Es wurden 7 Studienvariablen festgelegt: Alter, Aufenthaltsdauer, Stillerrfahrung, Schulabschluss, erstmaliges Anlegen, Geburtsmodus und Zufütterung von anderer Nahrung nach der Geburt. Im Befragungszeitraum kamen 513 Kinder im Krankenhaus St. Elisabeth zur Welt. Von diesen gingen 245 (61,25%) in die Auswertung mit ein. Nach 3 Monaten lag die Beteiligung noch bei 55,51% (n=136) und nach 6 Monaten noch bei 40% (n=98). Nach 1 Monat stillten noch 35,4% der Befragten ausschließlich und 6,1% nicht mehr. Nach 3 Monaten stillten noch 31,7% ausschließlich und 13,9% nicht mehr. Nach 6 Monaten stillten 22,3% nicht mehr, noch 11,8% ausschließlich. Einen signifikanten Einfluss auf die Stilldauer zeigten die Stillerrfahrung, ein höherer Bildungsstand und ein frühes Anlegen.

Seltene Erkrankungen

P47 A clinical case and update on ARC syndrome (Arthrogryposis, renal dysfunction and cholestasis syndrome)

M. Nagel¹, S. Nagorka¹, M. Brzeska¹, J. Gellermann², L. Graul-Neumann³

¹Molekulargenetisches Labor, Zentrum für Nephrologie und Stoffwechsel, Weißwasser

²Klinik für Pädiatrie mit Schwerpunkt Nephrologie, Campus Virchow Klinikum Charité – Universitätsmedizin Berlin

³Humangenetik, Campus Virchow-Klinikum, Charité – Universitätsmedizin Berlin

ARC syndrome is a very rare genetic disorder with a wide clinical spectrum, associated with arthrogryposis, renal dysfunction and cholestasis. There are two types of ARC syndrome: ARCS1 and ARCS2. ARCS1 is caused by homozygous or compound heterozygous mutation in the VPS33B gene on chromosome 15q21.1 and ARCS2 is caused by mutations in the VIPAR (VIPAS39) gene on chromosome 14q24.3. The classification is relatively new and up to now there is only one papers describing mutation in VIPAR gene [1]. In our presentation we would like to describe a clinical case which we believe can be useful to demonstrate a clinical path for patient care management with relatively less known ARC syndrome and update current information. We performed the direct sequencing of the VPS33B and VIPAR genes in a 3 months old patient referred to our laboratory with a strong clinical suspicion of ARC syndrome. The patient was turkish origin whose parents were consanguineous. We have found a novel homozygous mutation in VIPAR gene at codon position 279 at the splice site of exon 13: IVS13-1G>T. Both parents, clinically unaffected were heterozygous for this mutation. The presence of the mutation in VIPAR gene proves the existence of ARCS2 syndrome. The identified mutation is considered to be pathogenic. We conclude that in ARCS patients the analysis of the two genes VP33B and VIPAS39 is important to confirm a clinical diagnosis.

[1] Cullinane et. Al; Mutations in VIPAR cause an arthrogryposis, renal dysfunction and cholestasis syndrome phenotype with defects in epithelial polarization. Nature Genet. 42: 303-312, 2010. Note: Erratum: Nature Genet. 43: 277 only, 2011

P48 Juvenile Osteoporose

I. Graneß, I.-D. Eckart, A. Vilser, C. Ludwig, J. Seidel

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, SRH Waldklinikum Gera

Einleitung: Die Osteoporose bei Kindern ist gegenüber Erwachsenen sehr selten. Die idiopathische juvenile Osteoporose ist von der sekundären juvenilen Osteoporose mit bekannter Grundkrankheit zu differenzieren.

Zielstellung: Dargestellt werden differentialdiagnostische Überlegungen zur Abklärung einer juvenilen Osteoporose.

Methode: Falldemonstration.

Ergebnisse: Berichtet wird über einen 10 1/2 jährigen Jungen halbchinesischer Herkunft, der weitgehend in China unter normaler Ernährung und Sonnenlichtexposition aufgewachsen ist. Eine Vitamin D-Prophylaxe erfolgte nicht. Der Junge klagt bereits seit dem 2. Lebensjahr über belastungsinduzierte Rückenschmerzen,

und zog sich mit 3 Jahren eine pathologische Oberschenkelfraktur zu. Zur Aufnahme des Kindes führten massive Rückenschmerzen nach Seilhüpfen, die ein Stehen und Gehen nicht mehr zuließen; neurologische Ausfälle bestanden nicht. Das Röntgen der LWS und der linken Hand mit UA ergab eine Osteopenie, generalisierte lumbale WK-Sinterungen, Höhenminderungen der BWK 11/12, Appositionen im Schaftverlauf von Radius und Ulna, aber keinen Anhalt für Rachitis.

Diskussion: Paraklinisch fanden sich im Serum erniedrigte Spiegel von Vitamin D/D 3 bei normalem Ca, Phosphat und PTH.

Schlussfolgerung: Die Schwere der Osteoporose ist nicht allein durch den diagnostizierten Vitamin D/D3-Mangel zu erklären. Die klinischen, radiologischen und Labor- Befunde werden vorgestellt und Differenzialdiagnosen sowie Therapieoptionen diskutiert.

P49 Williams-Campbell-Syndrom – ein Fallbericht

C. Duguru¹, M. Heiduk¹, U. Flechsig², G. Teichmann², K. Schierle³, S. Pötzsch¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Vogtlandklinikum Plauen

²Klinik für Frauenheilkunde und Geburtshilfe, HELIOS Vogtlandklinikum Plauen

³Institut für Pathologie, Universitätsklinikum Leipzig

Einleitung: Das Williams-Campbell-Syndrom ist eine seltene congenitale Erkrankung der unteren Atemwege. Es ist definiert durch den Mangel oder das komplette Fehlen der Knorpel in subsegmentalen Bronchien. Dies führt zum Kollaps der distalen Atemwege und zu zystischen Bronchiektasen. Das Manifestationsalter liegt meist im Kindesalter, mildere Spätmanifestationen bei Erwachsenen sind beschrieben.

Fallbericht: Neugeborenes der 39+6 SSW, assistierte Spontangeburt aus reiner Steißlage, APGAR 0/0/0 nach 1/5/10 min, NS-pH 6,9, BE -15, Geburtsgewicht 3340 g. Erfolgreiche Reanimation bei Z.n. Asphyxie. Obduktion.

Ergebnisse: Äußerlich keine morphologischen Auffälligkeiten. In der Röntgen-Thorax Aufnahme fiel ein glockenförmiger Thorax auf. Histopathologisch Lungen beidseits mit Atelektasen und Dystelektasen sowie hochgradige Reduktion des peribronchialen Knorpels mit ektatischen Bronchien. Todesursache: akute Asphyxie bei Williams-Campbell-Syndrom.

Schlussfolgerung: Wir beschreiben einen Fall eines reifen Neugeborenen mit histopathologisch gesichertem Williams-Campbell-Syndrom. Diese seltene angeborene Fehlbildung wurde in der Literatur bei Neugeborenen bislang noch nicht beschrieben. Die Ätiologie des Syndroms ist nicht bekannt, eine genetische Ursache wird diskutiert. Bei verstorbenen Neugeborenen sollte generell eine Obduktion durchgeführt werden, um unter Umständen dieses seltene Syndrom zu erfassen.

P50 Renal infantile Cystinose- beherrschbar bei frühestmöglichster Therapie

N. Marx¹, T. Marquard², K. Mohnike¹

¹Universitätskinderklinik, Otto-von-Guericke-Universität Magdeburg

²Stoffwechselambulanz der Kinderklinik, Universität Münster

2004 wurde ein 1 8/12 alter Junge mit Kleinwuchs, Polydipsie und Anämie in unserer Klinik vorgestellt. Bei röntgenologischen Rachitiszeichen erfolgte eine molekulargenetische Untersuchung (CTNS-Gen; Chrom. 17p13; 57KB Deletion) und Bestimmung des Cystingehaltes in den Leukozyten: 3,4 nmol Cystin/mg Protein (Norm < 0,2). Laborchemisch waren eine Hypophosphatämie sowie radiologisch eine Rachitis nachweisbar. Die Therapie erfolgte mit Cystagon, Calcitriol und Phosphat. Bei Diagnose lag das Größendefizit bei -3,63 H-SDS. Im weiteren Verlauf war ein Aufholwachstum bis zur 3. Perzentile und eine Rückbildung der Rachitiszeichen zu verzeichnen. Unter der Gabe von Cysteamin-Augentropfen bildeten sich die Corneakristalleinlagerungen zurück. Die Eltern entschlossen sich 2011 zu einem weiteren Kind. Die pränatale Untersuchung bestätigte ebenfalls die Mutation im CTNS-Gen. Bei der kleinen Schwester wurde sofort die Therapie mit Cystagon begonnen. Eine phosphopenische Rachitis konnte verhindert werden.

Cystinose ist eine autosomal-rezessive Erkrankung. Das CTNS-Gen ist verantwortlich für diese Erkrankung und wird auf dem Chromosom 17 codiert. Es kommt zu einer Störung des Proteins Cystinosin in der Lysosomenmembran, worauf der Cystingehalt um ein Vielfaches ansteigt. Die ersten Symptome, wie Polyurie, Dehydratation, Rachitis und Minderwuchs treten ca. zwischen dem 3. und 6. Lebensmonat auf. Die Beeinträchtigung der proximal-tubulären Reabsorptionskapazität führt zum Toni-Debré-Fanconi-Syndrom. Eine frühzeitige Therapie mit Cysteamin kann die Cystinspeicherung und sekundäre Organstörungen wie Rachitis, Nieren- und Corneaschädigung verhindern. Dazu zählen eine chronische Niereninsuffizienz, Polyurie/-dipsie, Photophobie, retinale Blindheit, Diabetes mellitus, Hypothyreose, Myopathie, Hypogonadismus, pulmonale Dysfunktion und ZNS-Störungen.

P51 Morbus Hunter – Kausale Therapie bei zwei Patienten

A. Erdrich¹, S. Klose², S. Scholz³, K. Mohnike¹

¹Kinderklinik, Medizinische Fakultät, Universitätsklinikum Magdeburg

²Endokrinologie, Medizinische Fakultät, Universitätsklinikum Magdeburg

³Carl-Thiem-Klinikum Cottbus gGmbH

Mucopolysaccharidose Typ II (MPS II, Hunter) ist eine X-gebundene lysosomale Speicherkrankheit infolge eines Defektes der Iduronate-2-sulfatase (IDS). Seit 2007 ist die Enzyersatztherapie (EET) mit Idursulfase (Elaprase®) in Europa zugelassen. Wir berichten über 2 Patienten. 1. Alexander, 29 J. wurde mit 3 J. bei Hepatosplenomegalie und Skelettsymptomatik diagnostiziert (verminderte Enzymaktivität in Fibroblasten). Im Verlauf Schwerhörigkeit, Bewegungseinschränkung. Mit 18 J. Mutation im IDS-Gen (N63D). Bis 2007 wurde der Patient symptomatisch mit Hörgerät und orthopädischen Hilfsmitteln versorgt. Seit 06/2007 wöchentliche i.v. Therapie mit Elaprase® und subjektiv gebesserte Belastungsdyspnoe, 6 Minuten Gehstrecke 300 m. Eine mehrmonatige compliancebedingte Unterbrechung der Therapie (2012) führte zu Befundverschlechterung mit notwendiger Intensivtherapie und Tracheostoma. Der Verlauf nach erneutem Therapiebeginn ist noch nicht sicher beurteilbar. 2. Paul, Diagnose mit 9 Monaten bei milden klinischen Symptomen. Die Elaprase® Therapie wurde bisher 1 Jahr gut vertragen, eine Zunahme der milden klinischen Symptomatik wurde nicht beobachtet. Schlussfolgerung: Die kausale EET bei M. Hunter ist durch die wöchentlichen Infusionen aufwendig, führt jedoch zur Besserung bzw. Sistieren der erheblichen Organstörungen. Eine Therapieunterbrechung scheint auch auf Grund einzelner Fallbeschreibungen sehr problematisch zu sein.

P52 Analyse von 7-Dehydrocholesterol und Cholesterol im Serum und Trockenblut für eine schnelle Diagnose des Smith-Lemli-Opitz Syndrom

S. Rönicke¹, S. Becker^{2,3}, S. Empting¹, K. Mohnike¹, J. Thiery³, U. Ceglarek³

¹Universitätskinderklinik, Magdeburg

²LIFE – Leipziger Forschungszentrum für Zivilisationserkrankungen, Leipzig

³Institut für Laboratoriumsmedizin, Klinische Chemie und Molekulare Diagnostik, Leipzig

Das Smith-Lemli-Opitz Syndrom (SLOS, OMIM 270400) ist eine angeborene autosomal-rezessive Erbkrankheit, bei der eine Stoffwechselstörung der Cholesterin-Biosynthese vorliegt. Charakteristisch für diese Krankheit sind die stark verminderte Bildung von Cholesterol und eine Erhöhung der toxischen Nebenprodukte 7- und 8-Dehydrocholesterol (7- und 8-DHC). Bisher wurden diese Metabolite mit der sehr aufwendigen Gaschromatographie (GC-MS) analysiert. Die vorliegende Studie wurde mit der Zielstellung durchgeführt, 7-DHC und Cholesterol im Serum als auch im Trockenblut zu vergleichen. Dazu wurde eine neue, schnelle und robuste Methode aufgebaut, die mittels der HPLC-Tandemmassenspektrometrie (HPLC-MS/MS) ein selektives SLOS-Screening und eine Therapieüberwachung ermöglicht. Nach einer einfachen Probenvorbereitung wurde das Blut mit dem API4000 (AB Sciex) im positiven Ionenmodus analysiert. Insgesamt wurden 42 Serum- und Trockenblutproben von 17 SLOS-Patienten (4 klassische und 13 milde Formen) untersucht. Die Ergebnisse wurden statistisch evaluiert und mit denen der GC-MS Analyse verglichen. Es zeigte sich, dass sich die entwickelte Methode der HPLC-MS/MS sehr gut eignet, um das SLO-Syndrom schnell und sicher zu diagnostizieren bzw. die Therapie von SLOS-Patienten zu überwachen. Mit dieser Methode ist es möglich, neben Serum auch Trockenblut als Material für die Analyse zu verwenden.

P53 Fallvorstellung: Hereditäre neuralgische Amyotrophie: HNA

J. Schönbach

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Helios Klinikum Borna

Einleitung: Die Hereditäre neuralgische Amyotrophie, HNA, ist eine seltene Form der Plexusneuritis, von der weltweit ca. 200 betroffene Familien beschrieben sind. Der zugrunde liegende Gendefekt ist bekannt. Anhand eines typischen klinischen Verlaufes und der Möglichkeit der molekulargenetischen Untersuchung kann die Diagnose gestellt und gesichert werden. Die Klinik ist durch plötzlich einsetzende starke Schmerzen im Schultergürtelbereich charakterisiert, die nach etwa zwei Wochen in eine Muskelatrophie oder Lähmung der oberen Extremität übergehen. Der Krankheitsbeginn liegt meist zwischen der zweiten und dritten Lebensdekade, der weitere Verlauf ist häufig durch Residualsymptome gekennzeichnet.

Falldarstellung: Wir berichten über ein Geschwisterpaar, welches wir im Abstand von ca. zwei Jahren behandelten. Der Kindesvater erkrankte in seiner Jugend ebenfalls an den typischen Symptomen. Beide Patienten zeigten zum Zeitpunkt der Erstvorstellung, welcher zwei bis vier Wochen nach Symptombeginn lag, eine Scapula alata und eine partielle Lähmung der oberen rechten Extremität. Bei Elektromyografie wie eine komplette Denervierung des Musculus infraspinatus bei beiden, eine Denervierung des Musculus biceps brachii bei einem Patienten auf. Nach einwöchiger Prednisolontherapie und mehrwöchiger

Physiotherapie schenke wir noch Residualsymptome. Aufgrund der Familiarität veranlassten wir bei einem Patienten die genetische Diagnostik und konnten eine heterozygote Mutation im SEPT-Gen nachweisen.

P72 Neu diagnostizierte Harnstoffzyklusdefekte bei Patienten unter 16 Jahren

S. Nettesheim¹, J. Häberle², D. Karall³, R. Santer⁴, B. Heinrich⁵, R. v. Kries⁶, G. F. Hoffmann¹, S. Kölker¹

¹Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Heidelberg

²Kinderspital Zürich, Schweiz

³Universitätsklinik für Pädiatrie IV, Innsbruck, Österreich

⁴Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf, Hamburg

⁵ESPED-Zentrale, KKS Universitätsklinikum Düsseldorf

⁶Institut für Soziale Pädiatrie und Jugendmedizin, LMU München

Einleitung: Zuverlässige Angaben zur Inzidenz von angeborenen Harnstoffzyklusdefekten liegen für den deutschsprachigen Raum bislang nicht vor.

Ziele: Die wichtigsten Ziele der Erhebung sind die Ermittlung der Inzidenz und Erfassung der klinischen Erstmanifestation bei Patienten mit Harnstoffzyklusdefekten in Deutschland, Österreich und der Schweiz.

Material und Methoden: Eingeschlossen werden Patienten unter 16 Jahren, bei denen die Diagnose einer Harnstoffzyklusstörung neu gestellt worden ist. Die Abfragen erfolgen monatlich (Kinderkliniken) bzw. vierteljährlich (Stoffwechsellaboratorien). Studienrelevante Daten werden per Fragebogen erhoben.

Vorläufige Ergebnisse: Studienbeginn war der 01.07.2012 (in der Schweiz der 01.01.2012). Die Studiendauer beträgt zwei Jahre. Bislang wurden in Deutschland 6 Fälle, in der Schweiz 4 Fälle und in Österreich 1 Fall gemeldet. Basierend auf epidemiologischen Daten aus den USA und Japan (kumulative Inzidenz 1:8000 Neugeborene) wurde in den drei teilnehmenden Ländern pro Halbjahr mit durchschnittlich 43 neu diagnostizierten Patienten gerechnet.

Schlussfolgerung: Die bisherigen Meldezahlen für neu diagnostizierte Patienten mit Harnstoffzyklusdefekten liegen aktuell weit hinter dem Erwartungswert zurück. Neben einer tatsächlich niedrigen Inzidenz in den teilnehmenden Ländern kommen mehrere andere Gründe (u.a. geringe Studienbeteiligung) in Betracht.

Bildgebung/Varia

P54 Ergebnisse des Neugeborenen-Hörscreenings 2010 in Sachsen-Anhalt

D. Barche¹, A. Reißmann², A. Koehn², W. Vorwerk³, U. Vorwerk¹

¹HNO-Universitätsklinik Magdeburg

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Magdeburg

³Arbeitsbereich Phoniatrie und Pädaudiologie der HNO-Universitätsklinik Magdeburg

Einleitung: Seit 2009 hat jedes Neugeborene den gesetzlichen Anspruch auf die Untersuchung des Hörvermögens. Ziel ist es angeborene Hörstörungen frühzeitig zu diagnostizieren, der Therapie zu zuführen und möglichst alle Neugeborenen im Hörscreening zu erfassen.

Methode: Das Fehlbildungsmonitoring registriert die Hörscreeningergebnisse der Neugeborenen unter der anonymisierten Vergabe einer Screening-ID-Nummer. Zusätzlich verfolgt es nicht gescreente sowie auch im Hörtest nicht unauffällig gescreente Kinder durch Kontaktaufnahme zu Eltern, Geburtseinrichtungen, Hebammen, Kinderärzten, HNO-Fachärzten telefonisch und postalisch.

Ergebnisse: Insgesamt wurden 17300 Kinder 2010 in Sachsen-Anhalt geboren. Hiervon konnten 17054 Kinder im Fehlbildungsmonitoring erfasst werden, was 98,6% der Neugeborenen entspricht. Von diesen nahmen 260 Kinder nicht am Hörscreening teil, 20 Kinder verstarben in den ersten Lebenstagen, 158 Kinder waren im Hörscreening auffällig und wurden einer weiteren Hördiagnostik und Therapie erfolgreich zugeführt. Weitere 195 Kinder boten im Erstscreening einen nicht unauffälligen Befund, nahmen jedoch die Konfirmationsdiagnostik nicht an oder brachen sie unvollendet ab. Diese Gruppe wurde weiter hinsichtlich Hörstörung in einseitig (117) und beidseitig (77) untersucht.

Schlussfolgerung: Es sind mindestens 77 Kinder bezüglich einer relevanten beidseitigen Hörstörung gefährdet und somit in Sprachentwicklung und kognitiven Leistungsfähigkeit potentiell eingeschränkt.

P55 Neugeborenen-Hörscreening – Entwicklungen in Sachsen-Anhalt

A. Köhn, K. Reißmann, C. Vogt, A. Reißmann

Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Trackingstelle Neugeborenen-Hörscreening, Magdeburg

Einleitung: Seit dem Jahr 2009 hat jedes Neugeborene einen gesetzlichen Anspruch auf die Untersuchung des Hörvermögens im Rahmen der Kindervorsorgeuntersuchungen. Bereits seit 2006 wurde in Sachsen-Anhalt das Tracking, d.h. die Nachverfolgung der Kinder mit auffälligem Befund oder keinem Hörscreening, mittels Screening-ID eingeführt und stetig erweitert.

Zielstellung: Dargestellt werden soll die Entwicklung des Hörscreening-Tracking in Sachsen-Anhalt bis zum aktuellen Zeitpunkt mit einer fast vollständigen Erfassung aller in Sachsen-Anhalt geborenen Kinder. Mit Beispielen soll auf bestehende Probleme, z.B. im Umgang mit Risikokindern, hingewiesen werden.

Methode: Auf Grundlage der verwendeten Tracking-Software werden die Befunde zum Hörscreening ausgewertet und besondere Fallbeispiele eruiert.

Ergebnisse: Von 2006 bis 2012 wurde 84.326 Kindern durch Zuordnung einer Screening-ID der Zugang zum Hörscreening-Tracking ermöglicht. Insgesamt gingen in diesem Zeitraum 105.175 Hörscreening-Befunde in der Trackingstelle ein. Begonnen wurde das Tracking 2006 in Zusammenarbeit mit 3 Geburtseinrichtungen in Magdeburg. Seit 2010 sind alle 27 Geburtskliniken Sachsen-Anhalts am Tracking beteiligt.

Schlussfolgerung: In Sachsen-Anhalt erfolgt ein nahezu vollständiges Hörscreening-Tracking der Neugeborenen. Die Umsetzung und Differenzierung erfolgt größtenteils entsprechend den Kinder-Richtlinien.

P56 Nachweis der fetalen Volumenmangelperfusion von IUGR-Feten mit der dreidimensionalen PixelFlux-Technik

T. Scholbach¹, J. Scholbach², N. Fersis³, J. Stolle³

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Chemnitz, Klinikum Chemnitz gGmbH

²Mathematisches Institut, Westfälische Wilhelms-Universität Münster

³Klinik für Frauenheilkunde- und Geburtshilfe, Chemnitz, Klinikum Chemnitz gGmbH

Zielstellung: Bislang existiert keine verlässliche sonografische Methode der fetalen Volumenperfusionsmessung aus zweidimensionalen Daten. Wir entwickelten mit der 3D-PixelFluxtechnik einen neuartigen methodischen Ansatz und maßen damit die fetale Perfusion bei Feten unterschiedlicher Gewichtsklassen.

Material: 736 3D-Datensätze von 206 Feten der 23.-40. SSW: 135 normalgewichtig, 27 IUGR, 47 SGA, 5 hypertroph (8 Gruppenwechsel)

Methode: Raumwinkelkorrigierte Volumenflussmessung in der Nabelvene mit der 3D-PixelFlux-Technik (www.chameleon-software.de)

Ergebnisse: Wir konnten zeigen, dass IUGR Feten mit durchschnittlich 141 ml/kg*min signifikant schlechter perfundiert werden als normalgewichtige und SGA-Feten (226 resp. 253 ml/kg*min).

Diskussion: Die 3D-PixelFluxtechnik überwindet methodische Grenzen der bisherigen 2D-Verfahren zur fetalen Perfusionsbeurteilung. Erstmals werden echte fetale Flussvolumina messbar. Wir konnten die metabolische Gewebemangelversorgung bei IUGR Feten anhand der Minderperfusion pro Gramm Körpergewicht aufzeigen und eine für den klinischen Alltag geeignete nichtinvasive Methode des volumetrischen fetalen Perfusionsmonitorings entwickeln.

Referenzen: Scholbach et al.: Ultraschall Med. 2011 Dec;32 Suppl 2:E122-8; Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, 2012; 40: 172; Ultrasound in Obstetrics & Gynecology, 2012; 40: 118

P57 Neugeborenen-Hörscreening – vom Messergebnis zur Erstversorgung: Technologien für Tracking-Zentren, Screening- und Follow-up-Geräte

P. Böttcher¹; A. Reißmann²

¹PATH medical GmbH

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Magdeburg

Einleitung: Beim Neugeborenen Hörscreening übernehmen die Tracking-Zentralen wichtige Organisationsaufgaben, zum Beispiel für die Abklärung kontrollbedürftiger Befunde. Für die Beratung der Eltern von Kindern mit einem Abklärungsbedarf ist es notwendig, die Daten und Ergebnisse des Kindes unmittelbar und in vollständiger Form verfügbar zu halten.

Zielstellung: Es existieren heute umfangreiche Technologien, die den Datentransfer vom Messgerät zur Trackingzentrale in automatisierter Form ermöglichen. Auch Follow-up-Geräte wurden für das Versenden und Empfangen von Daten ausgerüstet. Hier bestehen komplexere Anforderungen für Praxen oder Kliniken, da in der Regel bereits Vorbefunde aus den Geburtskliniken existieren.

Ergebnisse/Diskussion: Es sollen die Möglichkeiten der nahtlosen Integration von Screening- und Diagnostikgeräten in den Regelbetrieb bei Kliniken und Arztpraxen abgebildet und das Datenmanagement in der Tracking-Zentrale im Zusammenspiel mit allen angeschlossenen Einrichtungen beschrieben werden.

In Deutschland wurde 2009 der Verband deutscher Hörscreening-Zentralen (VDHZ) gegründet, der sich um einheitliche Standards und Definitionen bemüht. Auf der Website www.neugeborenen-hoerscreening.de wird

eine Karte mit Screening- und Follow-up-Einrichtungen sowie vielfältige Informationen zu Screening, Tracking und Follow-up im Bundesgebiet angeboten. Das Portal wird kurz erläutert, da es eine umfangreiche Sammlung von Informationen zum Neugeborenen-Hörscreening darstellt.

P58 Aplasie der Vena cava inferior

J. Knolle¹, V. Aumann¹, A. Redlich¹, G. Neumann², P. Vorwerk¹

¹Klinik für Pädiatrische Hämatologie und Onkologie, Universitätskinderklinik Magdeburg

²Klinik für Radiologie und Nuklearmedizin, Kinderradiologie, Universitätsklinikum Magdeburg

Eine 17-jährige schlanke Patientin fiel mit einer Thrombose der V. femoralis auf. Bis auf die Einnahme eines Kontrazeptivums waren primär keine weiteren thrombogenen Risikofaktoren bekannt. Trotz Therapie mit einem niedermolekularen Heparin (Clexane) nahm das Ausmaß der Thrombose sonografisch zu. Bei Verdacht auf Heparin-induzierte Thrombozytopenie erfolgte die Umstellung auf Argatroban. Bei der Patientin wurde ein heterozygoter Prothrombin-Polymorphismus nachgewiesen. Im Verlauf nahm die Thrombose deutlich zu und reichte bis in das kleine Becken. Klinisch zeigte sich jedoch nur eine geringe Symptomatik. Aufgrund dieser Diskrepanz erfolgte eine weiterführende Diagnostik. In der MRT zeigte sich eine Aplasie der Vena cava inferior mit multiplen Umgehungskreisläufen.

Über diese seltene, angeborene Gefäßmalformation existieren lediglich Fallberichte.

Sie stellt eine Prädisposition zur Entwicklung von tiefen Bein- und Beckenvenenthrombosen dar. Eine Möglichkeit zur kausalen Behandlung besteht nicht. Therapie der Wahl ist eine lebenslängliche Antikoagulation.

Bei scheinbar idiopathischen Thrombosen muss an das Vorliegen seltener Ursachen gedacht werden. Bei jungen Frauen sollte die Indikation zum Einsatz hormoneller Kontrazeptiva sorgfältig gestellt werden, da ihre Einnahme besonders bei gleichzeitig vorliegender Thrombophilie die Entstehung von Thrombosen erhöht.

P59 Ultraschalldiagnostik bei Raumforderungen der Orbita und der periorbitalen Region

A. Lemmer

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Klinikum Erfurt

Einleitung: Die Sonografie gilt als Bildmethode der ersten Wahl in der Pädiatrie. Die vielseitige Anwendbarkeit erweitert sich durch technische Weiterentwicklungen ständig.

Zielstellung: Zu den Anlässen einer Sonografie bei Kindern und Jugendlichen zählen Raumforderungen der Orbita und deren Umgebung. Die eigenen Untersuchungen sollten die Frage der Häufigkeit solcher Befunde als Symptom einer komplexen Erkrankung mit der Notwendigkeit einer erweiterten Diagnostik beantworten.

Methode: In einem 5-Jahreszeitraum wurden 49 Kinder und Jugendliche mit Auffälligkeit der Orbitaregion zur Ultraschalldiagnostik vorgestellt. Neben der sonografischen und farbdopplersonografischen Untersuchung der Gesichtsweichteile erfolgte jeweils auch eine zusätzliche Untersuchung der Halsweichteile, des Abdomens und des Thorax. Bei einem Teil der Patienten wurde die Bilddiagnostik durch radiologische Schnittbildverfahren ergänzt.

Ergebnisse: Das Diagnosepektrum erwies sich als sehr weit und reichte von entzündlichen Erkrankungen im HNO-Bereich über benigne Gefäßgeschwülste bis zu malignen Systemerkrankungen und soliden Neoplasien. Bei 20 % aller Patienten erbrachte die Erweiterung der sonografischen Diagnostik wesentliche, häufig zur Diagnose führende Befunde. Schlussfolgerungen: Die Sonografie im augennahen Bereich ist als primäre bilddiagnostische Methode zu favorisieren. Selbst bei eindeutig benignen Befunden ist eine erweiterte Ultraschalldiagnostik indiziert. MRT und CT sind häufig entbehrlich.

P60 Kompression des Rückenmarks am zervikalen Übergang bei Achondroplasie – Querschnittsstudie an 123 MRT-Untersuchungen an 64 Patienten

M. Schwarze¹, S. Avenarius¹, B. Zabel³, A. Quaiser-Wahrendorf⁴, G. Neumann², K. Mohnike¹

¹Universitätskinderklinik Magdeburg

²Zentrum für Radiologie, Universitätsklinikum Magdeburg

³Sektion Päd. Genetik, Allg. Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Freiburg

⁴Universitätskinderklinik Mainz

Einleitung: Die Achondroplasie ist durch eine spezifische Mutation des Fibroblasten-Wachstumsfaktor-Rezeptors (FGFR)-3. Knorpelzellen der Wachstumsfuge weisen eine Störung der Proliferation, Reifung und Matrixproduktion auf. Die Patienten haben neben den verkürzten Extremitäten, ein verengten Rückenmarkskanal, sowie einen Makrozephalus. Die Liquorzirkulation kann durch ein verengtes Foramen magnum gestört werden, häufig besteht eine Ventrikulomegalie. Uneinheitlich ist die Indikation zur Anlage von Ventrikulableitungen, da krankheitsspezifische Referenzwerte für die Größe des Foramen magnum und Langzeitstudien zum Outcome ohne Ableitung fehlen.

Methoden: 123 MRT-Untersuchungen von 64 (36 w/ 28 m) Patienten standen für die Analyse zur Verfügung. Zum Zeitpunkt der Bildgebung lag das Alter zwischen 0,18 und 24,5 Jahren. Von den 64 untersuchten Patienten wurden 6 (2 männlich, 4 weiblich) am Foramen magnum operiert.

Ergebnisse: Die Ventrikelhirnindizes zeigen Werte von 23,18 % bis 47,14 % (links: 23,18-45,1%; rechts 24,24-47,14%). Die Größe des Foramen magnum lag zwischen 0,58 cm und 2,64 cm. In Zusammenarbeit mit dem Selbsthilfeverband BKMf e.V. werden die Größe des Foramen magnum, der Ventrikelhirnindizes und das Outcome analysiert.

Neuropädiatrie

P61 Meropenem senkt Valproatspiegel, Fallbeispiele zur Wechselwirkung von Carbapenemen und Valproat

C. Schettler, J. Becher, N. Moschkau, B. Müller, P. Flosdorff, H.-J. Bittrich

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, HELIOS Klinikum Erfurt (Chefarzt: Prof. Dr. A. Sauerbrey)

Der Valproatspiegel wird durch Carbapeneme prompt und deutlich gesenkt. Verschiedene Mechanismen für die Arzneimittelwechselwirkung werden vermutet, v.a. der verminderte enterohepatische Kreislauf, die reduzierte enterale Absorption, die erhöhte Glukuronidierung des Valproats und die erhöhte renale Clearance des Valproatglukuronids.

Durch 2 Fallbeispiele wollen wir auf das Phänomen aufmerksam machen. Beide Berichte betreffen kombiniert antiepileptisch behandelte Kinder mit komplexen zerebralen Behinderungen und normaler Leberfunktion. Bei Fall1 trat ein Status epilepticus auf, der kinderintensivmedizinische Behandlung erforderte. Bei Fall2 wurde für eine zusätzliche antiepileptische Behandlung gesorgt.

Die gemeinsame Verabreichung von Carbapenemen und Valproat wird nicht empfohlen. Ist in speziellen infektiologischen Situationen die konkurrierende Gabe von Carbapenemen und Valproat erforderlich, muss für eine zusätzliche antiepileptische Medikation gesorgt werden.

P62 Vigabatrin-induzierte MRT-Signalveränderungen mit temporären neurologischen Auffälligkeiten – ein Fallbericht

S. Patzer¹, W. Hirsch², S. Schubert-Bast³, L. Patzer¹

¹*Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara Halle (Saale)*

²*Abteilung Pädiatrische Radiologie, Universitätsklinik Leipzig*

³*Sektion Neuropädiatrie, Universitäts-Kinderklinik Heidelberg*

Vigabatrin kann, insbesondere bei Kleinkindern, die wegen infantiler Spasmen hohe Dosen des Medikamentes erhalten, reversible MRT-Signalveränderungen und temporäre neurologische Störungen, wie Dyskinesien, hervorrufen. Wir berichten über eine Patientin mit Trisomie 21, die im Alter von 5 Monaten infantile Spasmen entwickelte. Zum Erkrankungszeitpunkt vor Therapiebeginn war die zerebrale MRT unauffällig, bei einer Wiederholung der MRT wegen therapierefraktärer Anfälle zeigten sich unter der Behandlung mit hochdosiertem Vigabatrin T2-hyperintense Veränderungen der tiefen grauen Substanz und des Hirnstammes, die leicht zu Verwechslungen mit metabolischen oder degenerativen Hirnerkrankungen hätten führen können. Zeitgleich traten temporär dyskinetische Bewegungsstörungen auf. Wir gehen davon aus, dass Vigabatrin Ursache der morphologischen und klinischen Veränderungen war. Wegen der im Verlauf erreichten Anfallsfreiheit wurde die Behandlung mit Vigabatrin mit dem Wissen um die Reversibilität der MRT- und klinischen Besonderheiten fortgesetzt. Die Dyskinesien sistierten, eine MRT-Kontrolle steht gegenwärtig aus. Die besonderen Nebenwirkungen von Vigabatrin sind inzwischen in revidierten Sicherheitshinweisen der Firma ausgewiesen. Das Wissen darum ist essentiell für die Beurteilung der MRT- und klinischen Auffälligkeiten von Patienten unter Therapie mit Vigabatrin und muß zur individuellen Nutzen-Risiko-Abwägung führen.

P63 Komplexes Fehlbildungs-Retardierungssyndrom bei maternaler PKU in der Schwangerschaft und unzureichender Diät

N. Hirsch, S. Patzer, L. Patzer

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Krankenhaus St. Elisabeth und St. Barbara, Halle (Saale)

Wir berichten über den Fall eines fünf Monate alten Säuglings, welcher mit Krampfanfällen vorgestellt wurde. In der klinischen Untersuchung fielen ein Microcephalus, eine diskrete kraniofaziale Dysmorphie, eine beinbetonte Muskelhypertonie, eine Hexadactylie links sowie eine milde statomotorische Entwicklungsverzögerung auf. Die ausführliche Diagnostik erbrachte echokardiographisch ein PFO und eine

epileptische Funktionsstörung im EEG, die übrigen Befunde, einschließlich der zerebralen MRT, waren unauffällig. Es stellte sich heraus, dass die Mutter in der Schwangerschaft trotz bekannter PKU keine konsequente Diät eingehalten hatte. Das Stoffwechselscreening war postnatal unauffällig gewesen, der Phenylalaninspiegel betrug hier beim Kind 2,4 mg/dl (NB: < 2,7). Der mütterliche Phenylalaninspiegel während des stationären Aufenthaltes war mit 24,8 mg/dl deutlich erhöht. Embryo-Fetopathien werden bei Phenylalaninspiegeln von > 20 mg/dl beschrieben, angestrebt werden Blutspiegel zwischen 0,4 und 4 mg/dl während der Schwangerschaft. Andernfalls kann es zu multiplen Auffälligkeiten beim Kind kommen, wie Microcephalie, Dysmorphie, Entwicklungsstörungen, Muskelhypertonie, Organfehlbildungen, einschließlich Herzfehlern. Die PKU der Mutter war der betreuenden Gynäkologin offensichtlich nicht bekannt. Ob die Epilepsie Folge der unzureichenden Diät ist, kann nicht mit Sicherheit gesagt werden. Ein Zusammenhang zu den beschriebenen Auffälligkeiten beim Kind ist jedoch sehr wahrscheinlich.

P64 Unfallgeschehen bei ADHS – durch Medikation positiv beeinflussbar?

C. Kroll¹, A. Reißmann², A. Köhn², D. Sachwitz¹, H. Krause¹

¹Arbeitsbereich Kinderchirurgie, Universitätsklinik für Allgemein-, Viszeral- und Gefäßchirurgie, Magdeburg

²Fehlbildungsmonitoring Sachsen-Anhalt, Magdeburg

Einleitung: Vorstellig wurde ein 6 ½ jähriger Junge, der durch eine Glastür gefallen war und sich eine ausgedehnte Schnittwunde im Bereich der Bauchdecke mit Eventration des Darmes zugezogen hatte.

Anamnese: ADHS, seit 1 Jahr verhaltenstherapeutische Behandlung, eine medikamentöse Therapie sollte initiiert werden.

Hypothese: In Studien wird von einer erhöhten Gefahr für Unfälle bei ADHS-Kindern berichtet, welche unter Medikation rückläufig ist.

Methode: Aufgrund dieses Falles wurden in einer retrospektiven Datenanalyse alle zwischen 2007 und 2012 in der Kinderchirurgie Magdeburg behandelten Patienten mit der Nebendiagnose ADHS (n=98, m=90, w=8) genauer betrachtet.

Ergebnisse: In 67 Fällen erfolgte die stationäre Aufnahme aufgrund eines Unfallereignisses. Von den 67 Patienten standen 20 (29,9%) unter medikamentöser Therapie und in 47 Fällen (70,1%) war keine Medikation vermerkt. Der Schweregrad der Unfälle und die Folgen waren in beiden Gruppen vergleichbar.

Diskussion: Dass weniger Kinder unter Medikation stationär behandelt werden mussten, unterstützt die Beobachtung, dass die Unfallgefahr bei riskantem Verhalten unter Medikation rückläufig ist. Betrachtet man jedoch den Schweregrad der Verletzungen der Patienten sind diese auch unter medikamentöser Therapie erheblich.

Schlussfolgerung: Eine Medikation bei ADHS schützt nicht generell vor schweren Unfällen, deren Häufigkeit wird jedoch verringert. Die Gabe von Medikamenten sollte trotz allem genauestens abgewogen werden.

P65 Muskelperfusionsmessungen mit der PixelFlux-Technik bei Gesunden in Ruhe und unter definierter Belastung

T. Scholbach¹, D. Fabisch², M. Aschenbrenner², P. R. Wright²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Chemnitz, Klinikum Chemnitz gGmbH

²Sektion Sportwissenschaften, TU Chemnitz

Zielstellung: Trotz der großen Bedeutung der Durchblutung für den Muskelstoffwechsel existiert bis heute keine einfache Methode der Muskelperfusionsmessung. Wir setzten daher die neuartige Methode der dynamischen Gewebsperfusionsmessung in einer Pilotstudie bei Gesunden ein, um unter definierter Belastung die Änderungen der Muskelperfusion zu beschreiben.

Methoden: PixelFlux-Messungen (www.chameleon-software.de) der Muskelperfusion des M. rectus fem. (Wandsitzen, ergometrisches Radfahren) und des M. triceps br. (Liegestütze) in Ruhe und unter definierter auxotonischer und isometrischer Belastung mit Serumlactatbestimmung.

Probanden: 13 gesunde Sportler (21-34a, 8m/5w)

Ergebnisse: Wir fanden rasche Muskelperfusionssteigerungen bis auf das 10-fache der Ruheperfusion in beiden untersuchten Muskeln, die innerhalb von 3-5 min auf Ruhewerte nach Ende der Belastung abfielen. Es bestand keine Korrelation der Perfusion zum Serumlactat.

Diskussion: Das PixelFlux-Verfahren ist das erste einfache Verfahren zur nichtinvasiven Messung der Muskelgewebsperfusion und kann charakteristische Veränderungen der Muskelperfusion unter verschiedenartigen Belastungssituationen quantifizieren. Es bietet sich daher sowohl für sportwissenschaftliche Fragestellungen als auch zur Untersuchung von Muskelerkrankungen an.

Referenz: Scholbach: Chapter 17 in "Sonography" 2012, edited by Kerry Thoires, ISBN 978-953-307-947-9, Intech open science; <http://www.intechopen.com>

P66 Differenzierung von Gangstörung bei Kindern – Drei klinische Fälle

M. Hildebrandt¹, S. Kahleyss¹, M. Wolz², J. Pfeilstetter¹, A. Knötzsch¹, J. Tittel¹, K.-N. Pargac¹

¹Kinderklinik Elblandklinikum Meißen

²Klinik für Neurologie, Elblandklinikum Meißen

Einleitung: Gangstörungen können Symptome zahlreicher orthopädischer, neurologischer oder psychischer Erkrankungen sein. Oft bereitet besonders die Abgrenzung einer psychogenen Gangstörung von denen organischer Genese besondere Schwierigkeiten.

Zielstellung: Der Beitrag soll beispielhaft drei Fälle von jugendlichen Patienten mit markanter Gangstörung als führendem Symptom darstellen.

Methode: Anhand von Fallbeispielen werden zwei seltene neurologische Formen (Miller-Fisher-Syndrom, Segawa-Syndrom) und eine psychogene Ursache einer Gangstörung beschrieben.

Diskussion: Die exakte klinisch-neurologische Untersuchung ist die Grundlage der Diagnostik. Häufig ist dennoch bei einer psychogenen Störung umfangreiche Diagnostik zum Ausschluss organischer Erkrankungen notwendig. Andererseits lassen sich auch bestimmte neurologische Erkrankungen, wie z. B. das Segawa-Syndrom nicht in der gängigen neurologischen Zusatzdiagnostik fassen und werden oft fälschlicherweise als psychogene Erkrankung verkannt. Entscheidend ist die genaue Charakterisierung der Gangstörung (Lähmung, Ataxie, Dystonie, zentral oder peripher) und die Beurteilung zusätzlicher Symptome. Insbesondere psychogene Gangstörungen lassen sich schwer klassifizieren.

Schlussfolgerung: Die richtige Diagnose einer Gangstörung ist schwierig. Die Beispiele sollen Anregung sein, im klinischen Alltag auch seltenere neurologische Erkrankungen in die differenzialdiagnostischen Überlegungen mit einzubeziehen.

Nephrologie

P67 Akute Pankreatitis einer Patientin mit Peritonealdialyse-Behandlung

S. Hollenbach¹, M. Henn¹, S. Wygoda^{1,2}, Th. Richter²

¹KfH-Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche am Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig

²Klinik für Kinder und Jugendmedizin, Klinikum St. Georg gGmbH, Leipzig

Einleitung: Für die akute Pankreatitis im Kindesalter ist eine Reihe von Auslösern bekannt. Im Gegensatz zu den typischen Auslösern im Erwachsenenalter (Alkohol, biliär) sind die Ursachen im Kindesalter vielfältig.

Kasuistik: Wir berichten über ein 5-jähriges Mädchen das infolge eines kongenitalen nephrotischen Syndroms seit dem 8. Lebensmonat mit Nierenersatztherapie in Form von Peritonealdialyse behandelt wird. Bei deutlich erhöhten Lipasewerten wurde eine sonografisch bestätigte ödematöse Pankreatitis diagnostiziert. Eine Assoziation der Pankreatitis mit Urämie oder Peritonealdialyse ist bekannt. Im Rahmen der chronischen Niereninsuffizienz besteht bei unserer Patientin ein ausgeprägter Hyperparathyreoidismus mit Hyperphosphatämie und Hyperkalziämie, der nur schwer medikamentös einzustellen war. Ein erhöhtes Kalzium-Phosphatprodukt führt zu einer Mediasklerose der Gefäße. Eine Vaskulitis als auch eine Hyperkalziämie werden als Trigger einer Pankreatitis angesehen. Zusätzlich lag eine Hypertriglyceridämie vor, die ebenfalls als Ursache diskutiert wird. Außerdem besteht eine Epilepsie, die mit Valproat und Keppra eingestellt ist. Die Medikamentenspiegel befanden sich zwar unterhalb des therapeutischen Bereichs, es bestand jedoch eine Hypoalbuminämie. Daher muss von einer erhöhten nicht proteingebundenen wirksamen Valproatfraktion ausgegangen werden. Differentialdiagnostisch wurde auch eine hereditäre Form in Betracht gezogen.

Schlussfolgerung: Die Homöostase des bei der chronischen Niereninsuffizienz gestörten Kalzium-Phosphat-Haushaltes ist nicht nur zur Vermeidung einer renalen Osteopathie oder Reduzierung kardiovaskulären Mortalität essentiell, sondern kann auch durch eine akute Pankreatitis kompliziert werden. Außerdem muss festgestellt werden, dass eine Hypoalbuminämie das Wirk- und Nebenwirkungsspektrum von Medikamenten mit hoher Albuminbindung ändert.

P68 Akutes Nierenversagen nach einer Enteritis

B. Schulz, S. Wygoda, M. Henn

KfH Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche am Klinikum St. Georg gGmbH Leipzig

Falldarstellung von Therapie und Verlauf eines akuten Nierenversagens bei einem 10-jährigen Mädchen, welches in dialysepflichtigem Zustand in unser Zentrum verlegt wurde. Wenige Wochen zuvor war die Patientin an einer Enteritis erkrankt gewesen. Diskussion der Differentialdiagnosen und Darstellung der Diagnosefindung anhand von immunologischen Laborparametern und des Nierenbiopsie-Ergebnisses.

Schlussfolgerung und Fazit: Nicht jedes akute Nierenversagen nach einer Enteritis ist ein EHEC-assoziiertes HUS.

P69 Signifikante Korrelation der Nierengewebsperfusion mit der PixelFlux-Technik mit der MAG3-Szintigrafie

T. Scholbach¹, D. Brandau²

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin Chemnitz, Klinikum Chemnitz gGmbH

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Klinikum St.Georg gGmbH Leipzig

Zielstellung: Die 99m Tc-MAG3-Szintigrafie ist heute der Standard zur Bestimmung der Nierenpartialfunktion. Nachteile der Methode, vor allem in der Pädiatrie, sind die Verwendung radioaktiver Isotope, der hohe technische Aufwand und die Notwendigkeit von Injektion, Blutentnahme und Immobilisation des Kindes für 20 oder 40 min, welche in manchen Fällen eine Sedierung erforderlich machen. Wir verglichen farbduplexsonografisch die Perfusion des Nierenkortex mit der PixelFlux-Technik mit den MAG3-Befunden um zu untersuchen, ob die nichtinvasive, sonografische Methode eine Alternative oder Ergänzung der Szintigrafie sein kann.

Methoden: PixelFlux-Messungen (www.chameleon-software.de) der kortikalen Nierenperfusion, 99m Tc-MAG3-Szintigrafie

Patienten: 40 Kinder (80 Nieren), (21w/19m) 26 d-17a mit Harntransportstörungen (N=33), VUR (N= 10), vaskuläre Erkrankungen (N=2) und angeborenen Anomalien (N=6)

Ergebnisse: Wir fanden eine hochsignifikante Korrelation der Nierenpartialperfusion zur Nierenpartialfunktion ($r=0,676$, $p < 0,01$).

Diskussion: Das PixelFlux-Verfahren zur Nierenperfusionsmessung kann zu Verlaufsbeobachtungen der Nierenfunktion herangezogen werden. Es ist kinderfreundlicher, weniger aufwändig, schneller als die Szintigrafie und nicht invasiv.

Referenzen: Scholbach et al.: Nephron Physiol 2004;96:p99–p104; Transplantation 2006 ; 81(5):751-755; Transplantation 2005;79 (12):1711-1716; Journal of Medical Ultrasound 2009;17(1):9–16; European Nephrology, 2009;3(1):66-7

P70 Thrombotische Mikroangiopathie vom HUS-Typ ohne periphere Hämolysezeichen nach autologer Knochenmarktransplantation

M. Pohl¹, F. Weigel¹, K. Amann², J. F. Beck¹, U. John¹, K. Kentouche¹

¹Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena, Friedrich-Schiller-Universität Jena

²Nephropathologische Abteilung, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg

Einleitung: Ein hämolytisch-urämisches Syndrom (HUS) nach Knochenmarktransplantation (KMT) ist in der Literatur beschrieben. Auch kann es durch Komplementdefekte, immunologische Phänomene, Medikamente, Infektionen oder Vit. B12-Metabolismusdefekte verursacht sein.

Anamnese: Wir beschreiben einen 7-jährigen Jungen, bei dem nach Nephroblastomrezidiv eine Hochdosischemotherapie mit autologer KMT (Melphalan, Etoposid) durchgeführt wurde. Unter Therapie mit Ifosfamid, Carboplatin und Etoposid hatte er ein renales Fanconisyndrom mit Niereninsuffizienz (NI) (CKD III) und eine systemische Candidainfektion entwickelt. Dann 100 Tage nach KMT zeigte er eine hypertensive Krise mit progredientem GFR Verlust (15 ml/1,73 m^2) und großer Proteinurie. Nach KMT lagen die Thrombozyten $<100 \text{ Gpt/l}$, C3 und C4 waren grenzwertig bis leicht vermindert. Im Blut fanden sich keine Hinweise für Hämolyse. Die Nierenbiopsie zeigte eine nicht ganz akute thrombotische Mikroangiopathie vom HUS-Typ mit Fragmentozyten und frischen Mikrothromben, zusätzlich ein diffuser teilweise reversibler Tubulusschaden. Unter Therapie mit Eculizumab konnten die Antihypertensiva reduziert werden. Eine Besserung der GFR erfolgte nicht. Die ausführliche HUS/aHUS Diagnostik blieb negativ.

Diskussion und Schlussfolgerung: Die Histologie des HUS schließt andere Ursachen (MCNS, Hypertonie) der progredienten NI aus. Bei unklarer Pathogenese der Erkrankung war Eculizumab gerechtfertigt. Eine medikamententoxische Genese ist möglich.

P71 Proteinurie bei Kindern mit autosomal dominanten Zystennieren

T. Seeman¹, M. Pohl², U. John²

¹Universitäts-Kinderliniek Prag, Karls-Universität Prag, Tschechische Republik

²Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Jena, Friedrich-Schiller-Universität Jena

Einleitung: Proteinurie (PU) ist eine Komplikation bei Kindern mit autosomal dominanten Zystennieren (ADPKD) und ein Risikofaktor für die Progression der Erkrankung. Unbekannt ist, welchen Typ der PU die Kinder aufweisen. Wir untersuchten die Prävalenz und Typ der PU.

Methoden: Kinder mit ADPKD wurden in einer Querschnittsstudie prospektiv untersucht. Im Urin wurden Gesamtprotein (PROT), Albumin (ALB) und Alpha-1-Mikroglobulin (AMG) in mg/mmol Kreatinin bestimmt. Der Typ der PU wurde mit AMG/ALB Algorithmus (AAA) bewertet (Lun A et al. 2008): nur ALB erhöht = glomeruläre PU, nur AMG erhöht = tubuläre PU, sind ALB und AMG erhöht, berechnet nach $AAA = \frac{AMG}{ALB} \times 100$, so entspricht $AAA > 15\%$ = tubuläre PU und $AAA < 15\%$ = glomeruläre PU. ACE-Hemmer-Therapie war bei 7 Patienten zu Studienbeginn bereits eingeleitet.

Ergebnisse: 37 Kinder, mittleres Alter 10.9 Jahre (2.0–18.0), wurden untersucht. Median PROT, ALB und AMG waren 15.1, 2.54 und 3.22 mg/mmol Krea. Pathologische Gesamt-PU (> 22 mg PROT/mmol Krea) zeigten 11/37 Patienten (30%), pathologische ALB oder AMG zeigten 30/37 Patienten (81%). Nur 7/30 Kindern (23%) zeigten eine glomeruläre PU, dagegen 23/30 (77%) eine tubuläre PU. Zwischen der PROT, ALB oder AMG und eGFR (Schwartz) oder Nierenlänge-SDS bestand keine Korrelation.

Schlussfolgerungen: Eine PU liegt bei 1/3 der Kinder mit ADPKD vor. 3/4 zeigen eine tubuläre PU bei primär tubulärem Schaden. Kinder mit ADPKD sollten regelmäßig auf eine PU untersucht werden.

Ehrenmitglieder der Sächsisch-Thüringischen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin und Kinderchirurgie

Prof. Dr. N. Bannert, Magdeburg
Prof. Dr. K. Bock, Leipzig
Prof. Dr. W. Braun, Leipzig
Prof. Dr. H.-J. Dietzsch, Dresden
Dr. E. Fukala, Halle (Saale)
Prof. Dr. E. Häßler, Jena
Prof. Dr. M. Kabus, Dresden
Dr. A. Klinghammer, Chemnitz
Prof. Dr. H. Köditz, Magdeburg
Prof. Dr. W. Leupold, Dresden
Prof. Dr. S. Liebe, Leipzig
Prof. Dr. K. Lorenz, Dresden
SR Dr. I. Meinhard, Magdeburg

Prof. Dr. J. Misselwitz, Jena
Prof. Dr. J. Oehme, Wolfenbüttel
Dr. F. M. G. Otto, Dessau
Prof. Dr. H. Patzer, Erfurt
Prof. Dr. W. Plenert, Jena
Prof. Dr. W. Raue, Leipzig
Prof. Dr. D. Roesner, Dresden
Prof. Dr. G. Scheerschmidt, Kirchheim
Prof. Dr. U. Sitka, Halle (Saale)
Prof. Dr. W. Thal, Magdeburg
Prof. Dr. H. Wolf, Gießen
Prof. Dr. F. Zintl, Jena

Arthur-Schlossmann-Preisträger

Johannes Breyer, Tübingen (1997)
Kathrin Fahr, Radebeul (2013)
Gesine Hansen, Halle (2001)
Ralf Knöfler, Dresden (2006)
Christine Mauz-Körholz, Halle (Saale) (2011)
Rüdiger Mund, Halle (Saale) (2010)
Peter Müller, Leipzig (2003)
Ludwig Patzer, Halle (Saale) (2004)
Eva Robel-Tillig, Leipzig (2000)
Axel Sauerbrey, Jena (1996)
Thomas Scholbach, Leipzig (1998)
Daniel Steinbach, Jena (2005)
Holm Uhlig, Leipzig (2007)
Christian Vogelberg, Dresden (2009)
Peter Vorwerk, Magdeburg (2005)

Verzeichnis der Erstautoren, eingeladenen Referenten und Vorsitzenden

Aumann, V. (Magdeburg) _____	11	Hübsch, M. (Dresden) _____	22, 41
Armann, J. (Erfurt) _____	17, 32	Husain, R. (Erfurt) _____	25
Barche, D. (Magdeburg) _____	26, 54	Huster, A. (Chemnitz) _____	21, 26, 37
Barthlen, W. (Greifswald) _____	12, 30	Jorch, G. (Magdeburg) _____	12
Becher, J. (Erfurt) _____	22, 43	Junge, S. (Dresden) _____	23, 44
Becker, F. (Magdeburg) _____	21, 38	Kaufmann, F. (Quedlinburg/Wernigerode) _____	21, 39
Bertko, E. (Leipzig) _____	24, 48	Kehler, T. (Plauen) _____	21, 37
Böttcher, P. (Germering) _____	26, 55	Keiser, A. (Magdeburg) _____	10
Boxberger, N. (Magdeburg) _____	22, 41	Kentouche, K. (Jena) _____	11
Brumm, S. (Magdeburg) _____	10	Klug, C. (Mannheim) _____	12
Brunner-Weinzierl, M. (Magdeburg) _____	16	Knittel, B. (Magdeburg) _____	28
Clauß, D. (Halle/Saale) _____	16, 31	Koch, K. (Chemnitz) _____	20, 33
Dost, A. (Jena) _____	12	Köhn, A. (Magdeburg) _____	26, 54
Drexler, U. (Magdeburg) _____	20, 36	Kolterer, B. (Leipzig) _____	24, 47
Duguru, C. (Plauen) _____	25, 52	König, I. (Magdeburg) _____	10
Eckoldt, F. (Jena) _____	16	Knöfler, R. (Dresden) _____	11, 16
Erdrich, A. (Magdeburg) _____	25, 53	Knolle, J. (Magdeburg) _____	26, 56
Eulitz, M. (Gera) _____	21, 39	Krause, H. (Magdeburg) _____	17, 21, 32
Finke, R. (Halle/Saale) _____	17, 33	Krickau, T. (Magdeburg) _____	20, 34
Flosdorff, P. (Erfurt) _____	21, 36	Kroll, C. (Magdeburg) _____	21, 27, 38, 58
Franke, D. (Magdeburg) _____	11	Kruse, B. (Halberstadt) _____	27
Friedersdorf, T. (Magdeburg) _____	12	Kunze, C. (Halle/Saale) _____	17
Gausche, R. (Leipzig) _____	11	Lampe, C. (Mainz) _____	13
Gerlach, K. (Halle-Wittenberg) _____	22, 42	Lander, F. (Dresden) _____	16
Giffey, A. (Magdeburg) _____	21, 38	Lemmer, A. (Erfurt) _____	27, 56
Gläß, A. (Magdeburg) _____	22, 41	Loeber, A. (Magdeburg) _____	11
Gleißner, M. (Magdeburg) _____	10	Lobstein, S. (Dresden) _____	24, 47
Gosch, G. (Magdeburg) _____	10, 16, 22, 31	Lüder, S. (Berlin) _____	10
Graneß, I. (Gera) _____	25, 51	Ludwig, A. (Magdeburg) _____	20, 33
Hammermann, J. (Dresden) _____	25, 50	Lüllmann, K. (Leipzig) _____	23, 45
Hebel, K. (Magdeburg) _____	16, 23, 44	Maier-Weidmann, M. (Magdeburg) _____	24, 46
Hennermann, J. (Berlin) _____	13	Marx, N. (Magdeburg) _____	25, 52
Hesse, V. (Berlin) _____	13, 30	Mauz-Körholz, C. (Halle/Saale) _____	16, 22
Hildebrandt, M. (Meißen) _____	27, 59	Mohnike, K. (Magdeburg) _____	11, 12, 17, 20, 30, 33, 35
Hirsch, N. (Halle/Saale) _____	27, 57	Nagel, M. (Weißwasser) _____	25, 51
Hoenicke, R. (Jena) _____	10	Näke, A. (Dresden) _____	16
Hollenbach, S. (Leipzig) _____	28, 59		

Nettesheim, S. (Heidelberg) _____	26, 54	Wienecke, J. (Magdeburg) _____	23, 43
Neumann, G. (Magdeburg) _____	10	Wittke, J. (Erfurt) _____	20, 36
Nikitina, I. (St. Petersburg) _____	17	Woischnik, T. (Hubertusburg) _____	24, 49
O ettel, K. (Halle/Saale) _____	23, 44	Wygoda, S. (Leipzig) _____	22, 42
Oppermann, H. (Magdeburg) _____	16	Z enker, M. (Magdeburg) _____	12, 30
P atzer, L. (Halle/Saale) _____	11, 17	Ziegenhorn, K. (Magdeburg) _____	10
Patzer, S. (Halle/Saale) _____	27, 57	Zurek, M. (Leipzig) _____	25, 49
Pfäffle, R. (Leipzig) _____	12, 16, 31		
Pohl, M. (Jena) _____	28, 60		
Pötzsch, S. (Plauen) _____	13		
Primus, A. (Halle/Saale) _____	25, 51		
R eschke, K. (Magdeburg) _____	13		
Richter, R. (Magdeburg) _____	20, 34		
Richter, T. (Leipzig) _____	24, 48		
Riede, F. T. (Leipzig) _____	23, 24, 46		
Rönicke, S. (Magdeburg) _____	20, 26, 34, 53		
Rossi, R. (Berlin) _____	12		
S chettler, C. (Erfurt) _____	27, 57		
Schirmer-Firl, E. (Magdeburg) _____	12		
Scholbach, T. (Chemnitz) __	23, 26, 27, 28, 45, 55, 58, 60		
Schönbach, J. (Borna) _____	26, 53		
Schulz, B. (Leipzig) _____	28, 59		
Schütz, K. (Magdeburg) _____	11		
Schwarze, M. (Magdeburg) _____	27, 56		
Seemann, T. (Prag) _____	28, 60		
Seidel, J. (Jena) _____	13		
Serfling, A. (Borna) _____	20, 35		
Siewert, R. C. (Berlin) _____	13		
Spranger, C. (Leipzig) _____	24, 49		
Stoye, D. (Magdeburg) _____	23, 43		
V ielhaber, S. (Magdeburg) _____	13		
Vogel, C. (Chemnitz) _____	12, 20		
Voigt, A. M. (Halle/Saale) _____	25, 50		
Vorwerk, W. (Magdeburg) _____	16		
W echsung, K. (Magdeburg) _____	22, 40		
Weihrauch, B. (Berlin/Düsseldorf) _____	12		
Weiß, A. (Magdeburg) _____	22, 40		
Werner, A. (Leipzig) _____	24, 47		

Energea^PKid – bilanzierte Diät

SPEZIELL FÜR KINDER

zur diätetischen Behandlung von Mangelernährung

- ✕ zur ausschließlichen oder ergänzenden Ernährung
- ✕ optimale Nährstoffzusammensetzung
- ✕ laktosearm, fruktose-, ballaststoff- und glutenfrei
- ✕ warm und kalt gut löslich in Getränken, Suppen und Breien
- ✕ geeignet für süße und herzhafte Speisen – auch für Teige



Schützen alle HA-Nahrungen
gleich gut vor Allergien?



Nur BEBA HA bietet seit 25 Jahren
wissenschaftlich geprüften
Schutz vor Allergien



Umfangreich wissenschaftlich geprüft und
Reduktion des Risikos für atopische Dermatitis
im 1. Lebensjahr um bis zu 50 %



Schutzeffekt belegt in GINI-Studie
bis zum Alter von 6 Jahren



Zur Stärkung der Bifidus-Schutzflora mit natürlichen
Bifiduskulturen BL



Empfohlen von DAAB** zur
Reduktion des Allergierisikos



Hohe Akzeptanz durch Geschmackspräferenz
gegenüber anderen HA-Nahrungen***



Wichtiger Hinweis: Stillen ist die beste Ernährung für ein Baby. Säuglingsanfangsnahrung sollte nur
auf Rat von Hebammen, Kinderärzten oder anderen unabhängigen Fachleuten verwendet werden.
www.nestlenutrition-institute.org

* Nielsen Marktanteile 2012

** DAAB: Deutscher Allergie- und Asthmabund e.V.

*** Präferenz-Test mit Müttern junger Babys, n > 70, Frühjahr 2010


BEBA
Aktiver Allergieschutz