

22. bis 25. 9. 2011

107. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin e.V.

Stadthalle Bielefeld



Interdisziplinarität in der Kinder- und Jugendmedizin

Sehr geehrte Damen und Herren, liebe Kolleginnen und Kollegen, liebe Gäste, ich freue mich, Sie hier in Bielefeld zur 107. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) begrüßen zu können! Wie schon in den vergangenen Jahren tagt die DGKJ gemeinsam mit der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH), der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin (DGSPJ) sowie dem Berufsverband Kinderkrankenpflege Deutschland (BeKD).

Diese Gemeinsamkeit bildet sich schon im Konzept unseres Kongresses deutlich ab: Wir möchten mit Ihnen das Ziel verfolgen, die Kinder- und Jugendmedizin in ihrer Gesamtheit interdisziplinär darzustellen und haben das Programm entsprechend gestaltet. Es werden zahlreiche gemeinsame Sitzungen der veranstaltenden Gesellschaften angeboten. Zudem werden die Schwerpunktthemen Transplantationsmedizin, Neuroprotektion, Epilepsien und Psychosomatik sowie aktuelle Themen der Neonatologie und Dermatologie gleich mehrfach, unter verschiedenen Fragestellungen und aus der jeweils fachspezifischen Perspektive, diskutiert.

Einige von Ihnen sind bereits Tage vor der Kongresseröffnung am Donnerstag auf dem Kongress-„Campus“, um die Kurse zum Newborn Life Support und European Paediatric Immediate Life Support zu besuchen. Auch der Education Day Schmerz sowie weitere Workshops beginnen noch vor der feierlichen Eröffnung. Sie bieten praxisorientierte und aktuelle Themen aus der Kinderonkologie, der Gastroenterologie, der Kinderradiologie, der Kinderkardiologie und vielen anderen Fachdisziplinen der Kinder- und Jugendmedizin.

Am Donnerstagabend sind Sie sehr herzlich zur Eröffnungsveranstaltung und dem anschließenden Get Together in der Stadthalle eingeladen – eine Premiere in der gerade eröffneten Industrie-Ausstellungshalle von Meinhard von Gerkan.

Der Freitag widmet sich einem Schwerpunktthema der Jahrestagung, der Psychosomatik. Zunehmend beobachten wir bei unseren Patienten funktionelle Störungen, verbunden mit Angst- und Zwangsstörungen, aggressivem Verhalten und Schulvermeidung. Prof. Klaus Hurrelmann aus Berlin wird in seinem Eröffnungsvortrag „Brauchen wir wegen neuer gesundheitlicher Störungen der Kinder und Jugendlichen auch neue Strategien der Prävention und Therapie?“ bereits zentrale Fragen ansprechen, die in den verschiedenen Sitzungen des Tages vertieft werden.

Ein weiterer Fokus gilt der Neonatologie, nämlich den Versorgungsstrategien auch unter den Vorgaben des GBA-Beschlusses sowie besonderen Problemen des älteren Frühgeborenen. Schließlich wird die Transplantationsmedizin an zwei Tagen in sechs „organzentrierten“ Sitzungen umfassend dargestellt. Die Teilnehmer werden vertiefte Einblicke in wichtige neue Therapieoptionen und konkrete Fragestellungen mitnehmen können.

Zwei Symposien befassen sich mit Projekten der aktuellen pädiatrischen Forschung. Hier werden z. B. wichtige neue Studien vorgestellt, für die auch Kooperationspartner gesucht werden!

Das Thema Epilepsie ist bei uns in Bielefeld „zu Hause“: In drei Symposien wird der neueste Stand bei der Diagnostik und Therapie von Epilepsien bei Kindern und Jugendlichen erläutert. Neben neuen medikamentösen Therapieansätzen werden Optionen für die Operation von Kindern mit Epilepsien aufgezeigt. Übrigens bietet sich auch die Möglichkeit, an einer Führung durch die Bodelschwingschen Stiftungen Bethel teilzunehmen, um die dortige Epilepsie-Diagnostik und -Therapie kennen zu lernen.

Schließlich beschäftigt sich ein ganzes Symposium mit Tic-Störungen und dem Tourette-Syndrom. Ein Symposium befasst sich schließlich mit neuen Therapieansätzen bei alten Krankheiten.

Eine Veranstaltung besonderer Art wird am späten Freitag- und Samstagnachmittag angeboten: Der „DGKJ-Posterwalk“, auf dem Sie Kurzvorträge zu den ausgestellten Postern hören und dabei ein Glas Wein samt Käse genießen können.



Prof. Dr. Johannes Otte
DGKJ-Kongresspräsident 2011



© Kzenon - Fotolia.com

ALLGEMEINE HINWEISE

22. bis 25. September 2011

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

gemeinsam mit

63. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Sozialpädiatrie und Jugendmedizin (DGSPJ)**49. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie (DGKCH)****33. Tagung der Gesundheits- und KinderkrankenpflegerInnen (BeKD)****TAGUNGSORT**

Stadthalle Bielefeld
Willy-Brand-Platz 1, 33602 Bielefeld
Cinemaxx Bielefeld
Ostwestfalen-Platz 1, 33613 Bielefeld

KONGRESSPRÄSIDENT DGKJ:

Prof. Dr. med. Johannes Otte
Evangelisches Krankenhaus Bielefeld
Grenzweg 10, 33617 Bielefeld
johannes.otte@evkb.de

KONGRESSPRÄSIDENT DGSPJ:

Dr. med. Rainer Böhm
Sozialpädiatrisches Zentrum
Grenzweg 3, 33617 Bielefeld
rainer.boehm@evkb.de

KONGRESSPRÄSIDENT DGKCH:

Prof. Dr. med. Ralf-Bodo Tröbs
Kinderchirurgische Klinik
Marienhospital Herne
Klinikum der Ruhr-Universität Bochum
Widumer Str. 8, 44627 Herne
ralf-bodo.troebts
@marienhospital-herne.de

VORSITZENDE BERUFSVERBAND KINDERKRANKENPFLEGE**DEUTSCHLAND E. V. (BEKD):**

Elfriede Zoller
Janus-Korczak-Allee 12
30173 Hannover
bv-kinderkrankenpflege@t-online.de

KONGRESSORGANISATION:

m:con - mannheim:congress GmbH
Daniela Ruckriegel
Rosengartenplatz 2
68161 Mannheim
Tel.: 0621/ 4106-137
Fax: 0621/ 4106-80137
daniela.ruckriegel
@mcon-mannheim.de

www.dgkj2011.de

Stadthalle Bielefeld

Foto: Bielefeld Marketing GmbH

Abends treffen wir uns beim Konzert des Kinderärzte-Orchesters in der Rudolf-Oetker-Halle.

Das Hauptthema am Samstag ist die Neuroprotektion: Wie kann die Hirnfunktion des Frühgeborenen geschützt werden? Hier werden interdisziplinär neueste Behandlungsverfahren für Früh- und Neugeborene beschrieben unter dem Gesichtspunkt schützender Therapiemaßnahmen zur Erhaltung der Hirnfunktion.

Ein anderer Programmpunkt ist der aktuelle Stand und die zukünftige Entwicklung des Neugeborenen-Screenings. Ein weiteres Symposium beschäftigt sich mit chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen. In einer Veranstaltung zu Autismus werden aktuelle Empfehlungen zur Diagnostik und Therapie inklusive der Musiktherapie bei autistischen Kindern präsentiert. Das Notfall-Symposium greift intensivmedizinische Fragestellungen von der Primärversorgung bis zur intensiven Schocktherapie auf. Schließlich werden in einem eigenen Symposium onkologische Notfälle in Klinik und Praxis dargestellt.

Auf das Problem der Adipositas bei Kindern und Jugendlichen wird aus Sicht optionaler chirurgischer Maßnahmen eingegangen. Ein besonderer Hinweis sei gegeben auf das Videosymposium „Bewegte Neuropädiatrie“. In einem Symposium der Kinderkardiologie werden insbesondere neueste Behandlungsverfahren auch interventioneller Art erläutert.

Nach diesem vollen Kongresstag bietet der Benefizlauf (5 Kilometer) Gelegenheit zum Auftanken. Anschließend wartet der Gesellschaftsabend in der Ravensberger Spinnerei mit Tanz in der „Hechelei“.

Am Sonntag stehen u. a. Fragen der Weiterbildung und Spezialisierung im Vordergrund. Ergänzend werden Management und Ökonomie von Kliniken für Kinder- und Jugendmedizin diskutiert.

Ein seit Jahren fest etabliertes Medienthema - Gewalt und Jugendliche - wird in einem Symposium aus Sicht der Kinder- und Jugendmedizin analysiert. Zur Eröffnung des Symposiums trennt Prof. Christian Pfeiffer aus Hannover Tatsachen und Populismus der öffentlichen Wahrnehmung. Auch Mobbing und Gewalt, die viele Kinder und Jugendliche via Internet erfahren, werden dargestellt.

Ein Symposium widmet sich der multimodalen Schmerztherapie. Schließlich wird das Schwerpunktthema Dermatologie von der schuppigen Kopfhaut bis zu Mastozytosen umfassend präsentiert. Ein Symposium befasst sich mit wegführender Diagnostik bei entwicklungsstörungen Kindern.

Abschließend möchten wir Sie am Sonntag bei einem erneuten Get Together mit westfälischem Pflaumen- und Apfelkuchen in der Industrieausstellung verabschieden.

Ich wünsche uns allen wunderschöne Kongresstage in Bielefeld und freue mich auf die Begegnung mit Ihnen!

Bundesgesundheitsminister Bahr empfängt die Deutsche Stiftung Kinderdermatologie

Bundesgesundheitsminister Daniel Bahr hat die Deutsche Stiftung für Kinderdermatologie (DSK) in Berlin zu einem 75minütigen Gedankenaustausch empfangen. Die DSK überreichte ein 5-Punkte-Empfehlungsschreiben zur Verbesserung der Versorgung hautkranker Kinder und Jugendlicher. Im Mittelpunkt des Gesprächs stand die aktuelle Versorgungssituation Kinder und Jugendlicher sowie die Aufgaben und Empfehlungen der Stiftung. Die vierköpfige Delegation der DSK unter Leitung des Stiftungsvorstandes bat in dem vertraulichen Gedankenaustausch um Unterstützung für eine bundesweite Informations-

Kampagne zur Hautgesundheit im Kindes- und Jugendalter, bei der die DSK ein „Hautmobil“ auf Reisen schicken will. Bundesgesundheitsminister Bahr zollte Anerkennung für die gemeinnützige Stiftungsinitiative, für die sich die Stifterin Dr. Nicole Brandl und ihre Mannschaft einsetzen.



Abb. 1: Stiftungsvorstand mit Bundesminister Bahr (v.l.n.r.: Dr. Huesmann, Prof. Fölster-Holst, Dr. Brandl, Bundesminister Bahr u. Dr. Strömer).

Gesundheitliche Störungen

Brauchen wir neue Strategien für Prävention und Therapie?

Klaus Hurrelmann, Berlin



Prof. Dr. Klaus Hurrelmann

Persönlichkeitsentwicklung ist in der Sprache der Sozialisationstheorie der lebenslang anhaltende produktive Prozess der Verarbeitung der inneren Realität von körperlichen und psychischen und der äußeren Realität von sozialen und physischen (Umwelt)Impulsen. Der Prozess wird als „produktiv“ bezeichnet, um zum Ausdruck zu bringen, dass es sich hierbei nicht um eine passive Informationsverarbeitung, sondern um eine dynamische und aktive Tätigkeit handelt, auch wenn sie nicht immer im Bewusstsein präsent ist.

Die interdisziplinäre Sozialisations- theorie nimmt in ihr sozialpsycho- logisches Konstrukt die neuen Erkenntnisse der ökologischen Ex- positionsforschung ebenso wie die der biomedizinischen, molekularge- netischen und hirnpfysiologischen Forschung auf. Alle diese Ansätze betonen, dass die Entwicklung der kindlichen Persönlichkeit in ständiger interaktiver Auseinandersetzung zwischen genetischer Anlage und Umwelt abläuft. Zusammen liefern diese Ansätze einen differenzierten Erklärungsansatz für gesunde und ungesunde Entwicklungsdynamiken in Kindheit und Jugend.

Verstehen wir Gesundheit als das Sta- dium des Gleichgewichtes von Risi- kofaktoren und Schutzfaktoren, das eintritt, wenn einem Kind eine Bewältigung sowohl der inneren kör- perlichen und psychischen als auch

sinns, während andere Sinne wie Riechen, Fühlen und Tasten, Atmen und Sprechen vernachläs- sigt werden.

4. Immer häufiger kommt es zu einer unzureichenden Bewältigung von psychischen Beanspruchungen und sozialen Anforderungen. Auch hier sind die Störungsarten gemischt.

Allen vier neuralgischen Punkten ist gemeinsam, dass wir es mit einem mangelnden körperlichen Training, einer schwachen Widerstandsfähigkeit und einer Selbststeuerungsfähigkeit von Kindern in den verschiedenen Lebensbereichen zu tun haben. Für präventive und kurative Inter- ventionen ergeben sich hieraus neue Anforderungen. Die „Selbstorgani- sation der Persönlichkeit“ muss von Anfang an der Orientierungspunkt sein. Sie ist kein Prozess, der nach

vorschnelle Hilfeleistung vermieden und jeder auch noch so kleine Erfolg positiv bewertet wird.

Ein Kind lebt in ökologischen Systeme- n, mit denen es sich auseinandersetzen muss. Das bedeutendste System ist das Mikrosystem Familie, das alle wichtigen persönlichen Beziehungen und die räumlichen und öko- nomischen Gegebenheiten der kindlichen Persönlichkeit aufnimmt. Um die Familie herum lagern sich weitere Systeme wie etwa Kindergarten, Schule, Freundeskreis und Nachbar- schaft. Die Entwicklung der kindlichen Persönlichkeit wird durch die Aneignung von und Auseinandersetzung mit diesen sozialen Systemen geprägt. Entwicklungsfördernd ist nach dieser Theorie die Teilhabe an möglichst vielen sozialen Umwelten, zwischen denen es möglichst Verbindungsglieder, d. h. zusammenfüh-



der äußeren sozialen und physischen Anforderungen gelingt, dann kommen wir zu der Einschätzung, dass heute die neuralgischen Punkte der Gesundheitsentwicklung an der Schnittstelle der Ausbalancierung der Anforderungen der Systeme Körper, Psyche, soziale Umwelt und physische Umwelt liegt. Die gesundheitlichen Belastungen können entsprechend als psycho-, sozio- und ökosomatisch bezeichnet werden.

Beispiele:

1. Fehlsteuerungen des Immunsystems sind heute stark verbreitet. Sie signalisieren Koordinationsprobleme ökosomatischer Art.
2. Störungen der Nahrungsaufnahme und des Ernährungsverhaltens sind verbreitet. Sie haben überwiegend einen soziosomatischen Charakter.
3. Fehlsteuerungen der Sinneskoordination sind eklatant. Hier mischen sich alle Störungsarten. Es kommt zu einer einseitigen Stimulierung des Hörsinns und des Seh-

vorgefertigten Gesetzmäßigkeiten deterministisch abläuft, sondern hängt vielmehr von einem gut strukturierten Wechselspiel zwischen inneren und äußeren Ressourcen der Entwicklung ab. Dazu gehört die „gesunde“ soziale und physische Umwelt, aber auch die subjektive Kompetenz von Körper, Psyche und Persönlichkeit, diese Umwelt produktiv zu verarbeiten.

Gesundheitsressourcen sind Fitness, Stärkung des Immunsystems und der Herz-Kreislauf-Leistungsfähigkeit im körperlichen Bereich sowie Zuversicht, Optimismus, positives Selbstkonzept und Selbstvertrauen im persönlichen Bereich. Im sozialen Bereich müssen Unterstützung und Anerkennung in der Gruppe hinzukommen. Ein stabiles Selbstkonzept von Kindern kann nur durch Aktivitäten gefördert werden, bei denen Kinder ihre eigenen Stärken erkennen und sich ihrer bewusst werden können, Eigenaktivität und Selbsttätigkeit herausgefordert werden, eine

rende Aktivitäten und gemeinsame Zielsetzungen, geben sollte, um dem Kind den Übergang von einem Setting in das andere zu erleichtern. Hier liegen die Anknüpfungspunkte für präventive und kurative Interventionen.

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Klaus Hurrelmann
Hertie School of Governance GmbH
Public Health and Education
Friedrichstraße 180, 10117 Berlin
hurrelmann@hertie-school.org

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
8:30–10:30 Uhr
Großer Saal

Psychosomatischer Aufbruch in der Pädiatrie – auf dem Weg zur ganzheitlichen Sicht

Vorsitz: G. Bürk, Herne; J. Otte, Bielefeld

Vitamin D

Ein Hormon mit vielen Funktionen

Dirk Schnabel, Berlin

In der Kinder- und Jugendmedizin sind die klassischen Manifestationen eines schweren Vitamin-D-Mangels wie Rachitis, Osteomalazie, aber auch hypocalcämischer Krampfanfall bekannt. Publikationen, insbesondere aus letzter Zeit, weisen vermehrt daraufhin, dass ein Vitamin-D-Mangel auch mit Beeinträchtigungen anderer Organfunktionen einhergeht.

Vitamin D₃ wird durch UV-Bestrahlung in den tiefen Schichten der Epidermis gebildet oder mit der Nahrung als Vitamin D₃ oder Vitamin D₂ über den Darm aufgenommen. Vitamin D wird in der Leber zu 25-Hydroxyvitamin D (25-OHD) und anschließend im proximalen Nierentubulus zum aktiven Vitamin-D-Hormon 1,25(OH)₂D hydroxyliert. Ohne Vitamin D werden nur etwa 10–15 % des oral aufgenommenen Kalziums intestinal absorbiert. 90 % des täglichen Vitamin-D-Bedarfs wird über die endogene Bildung durch die Sonnenexposition der Haut abgedeckt, etwa 10 % durch enterale Aufnahme von Vitamin D. Eine ausreichende Vitamin-D-Synthese durch die UV-B-Strahlung ist in unseren Breitengraden allerdings nur in den Monaten April bis September möglich.

Der Vitamin-D-Rezeptor wird in fast 40 Geweben exprimiert und gewährleistet dort nach Bindung des Vita-

ihres Skelettsystems. Die „European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition“ empfiehlt daher eine tägliche Vitamin-D-Einnahme von 800 bis 1000 IU. Kinder und Jugendliche mit Adipositas, Malabsorptionserkrankungen (CF, Morbus Crohn, Zöliakie) oder Medikationen, die den Vitamin-D-Metabolismus beeinflussen, haben einen 2–3-fach höheren Vitamin-D-Bedarf.

Der Tatsache, dass sich insbesondere weibliche Jugendliche mit Migrationshintergrund, die sich wenig der Sonne exponieren und ein dunkles Hautpigment haben, sollte mit der zusätzlichen Gabe von Vitamin D Rechnung getragen werden.

Ein Vitamin-D-Mangel liegt vor, wenn die Serum 25-Hydroxyvitamin D (25-OHD)-Konzentration <20 ng/ml bzw. 50 nmol/l beträgt (IOM 2010).

Die Untersuchungen der 25-OHD-Spiegel im Kinder- und Jugendsurvey

IU/Tag erhielten, um 42 % reduzieren. Hyppönen (2001) beschreibt in seiner Studie an finnischen Säuglingen (Finnland gehört zu den Ländern mit der höchsten Diabetes-mellitus-Typ-1-Inzidenz), die im ersten Lebensjahr eine Vitamin-D-Prophylaxe von 2000 IU/Tag erhielten, nach 30 Jahren eine Reduktion des Diabetes-mellitus-Typ-1-Risikos um 88 %. In zahlreichen epidemiologischen Studien, meist mit Erwachsenen, fanden sich Assoziationen zwischen niedrigen 25-OHD-Spiegeln und dem Auftreten von Karzinom-erkrankungen (Kolon, Prostata, Mamma, Pankreas)



Dr. Dirk Schnabel

- einer erhöhten Erkrankungsrate an Autoimmunerkrankungen: Diabetes mellitus Typ 1, Rheumatoider Arthritis, Multipler Sklerose, Morbus Crohn

- Diabetes mellitus Typ 2

- Kardiovaskulären Erkrankungen.

Diese Zusammenhänge konnten bisher nur in wenigen randomisierten-kontrollierten Studien bestätigt werden. Der schwere Vitamin-D-Mangel allein erklärt sicherlich nicht die Pathogenese der verschiedenen Erkrankungen. Das Vorhandensein von Vitamin-D-Rezeptoren in den verschiedenen Organsystemen lässt aber durchaus modulierende Einflüsse auf den Autoimmunprozess, das Entstehen von malignen Erkrankungen vermuten.

Die Daten aus der KiGG-Studie (2009) identifizieren Deutschland als Vitamin-D-Mangel-Region. Vorbehaltlich einer ausreichenden Sonnenexposition, ist in Deutschland nur während einer begrenzten Zeit des Jahres eine ausreichende endogene Vitamin-D-Synthese möglich. In zunehmender Kenntnis der verschiedenen stimulierenden Wirkungen des Vitamin D im Organismus, muss über Möglichkeiten der Verbesse-

rung der allgemeinen Vitamin-D-Versorgung unbedingt nachgedacht werden. Risikogruppen sollten eine Vitamin-D-Supplementation erhalten.

Literatur beim Verfasser

KORRESPONDENZADRESSE

Dr. med. Dirk Schnabel
Charité - Universitätsmedizin Berlin
Campus Virchow-Klinikum
Otto-Heubner-Centrum für
Kinder- und Jugendmedizin
Pädiatrische Endokrinologie und
Diabetologie
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin
dirk.schnabel@charite.de

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
14:00–15:30 Uhr
Konferenzraum 9 + 10

Entwicklung und Störungen des Skelettsystems

Vorsitz: E. Schönau, Köln; O. Semler, Köln

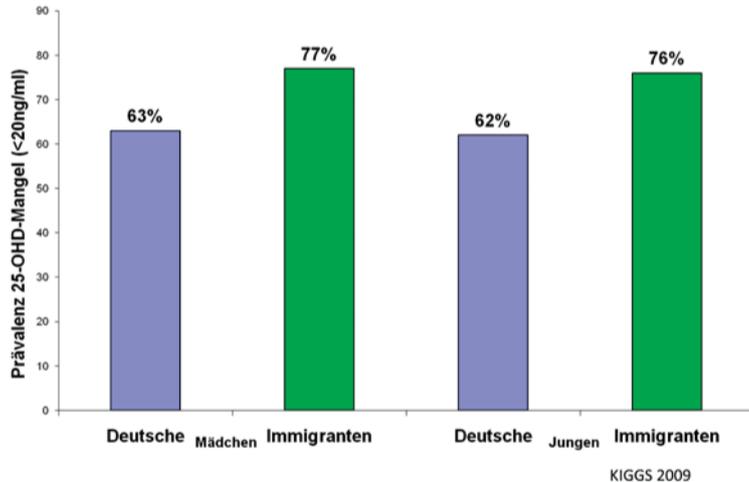


Abb. 1: Prävalenz des 25-OHD-Mangel im Kindes- und Jugendalter in Abhängigkeit von Geschlecht und Migrationshintergrund.

min D die Funktionsfähigkeit des entsprechenden Organs bzw. spezieller Organfunktionen: Zunahme der Knochenmineralisation, Hemmung der Zellproliferation, Hemmung der Angiogenese, Stimulation der Insulin-Produktion, Hemmung der Renin-Bildung, Stimulation der Catecholicin-Bildung in den Makrophagen. Das lokal gebildete aktive 1,25(OH)₂D ist an der Regulation von etwa 200 Genen beteiligt.

Nach den Empfehlungen des amerikanischen Institute of Medicine (2010) sollten Säuglinge im ersten Lebensjahr täglich mindestens 400 IU, Kinder vom 1. bis zum 18. Lebensjahr 600 IU Vitamin D zusätzlich zur Nahrung erhalten.

Da die Knochenmineralisation intrauterin vorwiegend im letzten Trimenon erfolgt, haben Frühgeborene unter 1500 g ein erhöhtes Risiko für eine unzureichende Mineralisation

des Robert-Koch-Instituts (KiGG-Studie 2009) zeigten, dass bei mehr als 60 % der deutschen und bei mehr als 75 % der Kinder und Jugendlichen mit Migrationshintergrund ein Vitamin-D-Mangel vorlag.

Der Vitamin-D-Mangel führt im Kindes- und Jugendalter vorwiegend in Phasen schnellen Wachstums (Säuglingsalter, Pubertät) zu Störungen des Kalzium-Haushaltes. Stehen als klinische Symptome im Säuglings- und Kleinkindesalter der hypocalcämische Krampfanfall, schwere Mineralisierungsstörungen und Desorganisationen der Wachstumsfuge (Rachitis) mit Beinachsenfehlstellungen im Vordergrund, so ist es im Jugendalter eher eine progrediente Myopathie. Urashima (2010) konnte in seiner Studie mit japanischen Kindern die Gefahr einer Influenza-A-Infektion bei japanischen Kindern, die von Dezember bis März 1200

Organtransplantation

Transition nach pädiatrischer Nierentransplantation

Lars Pape, Hannover

Eine erfolgreiche Transition, d. h. eine erfolgreiche Überleitung von Jugendlichen mit besonderem medizinischem Versorgungsbedarf (chronisch Erkrankte) von der Pädiatrie zur Erwachsenenmedizin hat zum Ziel, den Gesundheitszustand zu erhalten und zu verbessern, die Gesundheitskompetenz des einzelnen zu fördern und zu unterstützen, die individuelle Selbstbestimmung und Entscheidungs- und Kommunikationsfähigkeit zu verbessern, um eine größtmögliche Unabhängigkeit und Lebensfreude zu erzielen.

Hierfür ist ein multidimensionaler und multidisziplinärer Prozess, der neben medizinischen Bedürfnissen vor allem psychosoziale, sowie schulische und berufliche Aspekte einschließt notwendig [1]. Dementsprechend müssen auch die Lösungsansätze multidimensional sein und unterschiedliche Berufsgruppen, Angehörige und Selbsthilfegruppen einbeziehen. Als Hauptproblem erwies sich in der Vergangenheit die mangelnde Koordination der unterschiedlichen Teilnehmer am Behandlungs- und Betreuungsprozess. Des Weiteren zeigte sich, dass differente Behandlungsstile, Zugangswege und Betreuungskonzepte wenig untereinander abgestimmt erschienen.

Hieraus ergeben sich wesentliche Punkte, die berücksichtigt werden sollten [1, 2, 3, 4]. Die Transition, ein Prozess, der über einen längeren Zeitraum läuft, muss früh und langfristig geplant und initiiert werden. Sinnvoll erscheint, dass schon mit ca. 14 Jahren vom Pädiater die Transition thematisiert und ein individueller Plan

für den Patienten erstellt wird. Nicht zu vernachlässigen ist, dass auch den Eltern ausreichende Zeit bleibt, sich auf den Übergang vorzubereiten. Neben dem chronologischen Alter sollte der aktuelle Gesundheitszustand, die körperliche und seelische Reife, die Selbständigkeit und Bereitschaft, Verantwortung für die eigene Gesundheit zu übernehmen, berücksichtigt werden und alle Beteiligten sollten ihre Bereitschaft bekunden [5]. Neben medizinischen muss auch auf psychosoziale Aspekte, auf die Schule bzw. den Beruf eingegangen werden. Die Einbeziehung von Selbsthilfegruppen ist wichtig.

Hilfreich ist ein „Transitionslotse“, ein verantwortlicher Mitarbeiter (in der pädiatrischen Nephrologie der MHH beispielsweise als „Case-Manager“ bezeichnet), der dem Patienten und der Familie während des Transitionsprozesses zur Seite steht und jederzeit für Fragen und organisatorische Probleme da ist. Dieser ist kein Arzt. Als Vorbereitung auf die Transition ist eine Schulung mit eigens entwickeltem Informa-

tionsmaterial für Patient und Eltern wichtig, aber es ist auch sinnvoll, dem zukünftigen behandelnden Team eine „Transitions-Zusatzqualifikation“ anzubieten. Langfristig ist eine Integration des Transitionsproblems in Aus-, Fort- und Weiterbildung der unterschiedlichen Gesundheitsberufe notwendig.

Wichtig sind auch ein Besuch der Erwachsenenambulanz bzw. Station und ein Treffen nicht nur mit den behandelnden Ärzten sondern mit dem gesamten Team (Schwestern, Arzthelferinnen, Psychotherapeuten, Physiotherapeuten, Sozialarbeiter, Repräsentant der Selbsthilfegruppe). Eine gute Zusammenarbeit beider Teams in Pädiatrie und Erwachsenenephrologie verbessern die Situation für die Betroffenen maßgeblich.

Bezüglich einer Verbesserung des Übergangs auf der Systemebene sollte beispielsweise zwischen Spezialisten, Hausarzt und Krankenkassen ein standardisierter Vertrag festgelegt werden, wie z. B. im Berliner Projekt bei Kindern mit Epilepsie



Prof. Dr. Lars Pape

oder Diabetes zwischen DRK-Kliniken Berlin Westend, den Leistungserbringern und den Kostenträgern. Dies sollte auch zu einer Verbesserung der oft problematischen hausärztlichen Versorgung führen, die bei einer reinen Betreuung beim Erwachsenenmediziner zu kurz kommen kann. Wichtig erscheint auch die Aufhebung der Sektorengrenze (keine strenge Trennung zwischen ambulanter und stationärer Behandlung). Innerhalb eines Krankenhauses können Institutsambulanzen die Versorgungssituation verbessern. Auch das Konzept von sozialpädiatrischen Zentren im Sinne „Sozialmedizinischer Zentren“ könnte für diese jungen Erwachsenen mit chronischen Erkrankungen ein gutes Angebot darstellen, für welches bislang neben Strukturen maßgeblich eine Finanzierung fehlt. Eine adäquate Vergütung, die den organisatorischen und personellen Mehraufwand berücksichtigt und Investitionen für Schulungsprogramme für Patienten und Mitarbeiter ermöglicht, ist somit unabdingbar. Dabei muss nach einer Phase mit Modellmaßnahmen jetzt eine Aufnahme in die Routineversorgung möglich sein.

In der Kinderneurologie in Hannover wurde ein Transitionsmodell initiiert, in dem der Transferprozess zwischen dem 14. und 16. Lebensjahr beginnt. Er berücksichtigt folgende Elemente: Chronologisches Alter, Gesundheitszustand, körperliche Reife sowie psychosoziale Aspekte. Hierfür werden ein Transitionsteam, ein individuell festgelegter Transitionsplan, gemeinsame Sprechstunden mit internistischen Nephrologen sowie Besprechungen und Schu-

lungskonzepte eingesetzt. Eine Evaluation des Transitionserfolges wird durchgeführt. Wichtige ergänzende Elemente des hannoverschen Modells sind z. B. das Transferprogramm „Endlich Erwachsen“ und computergestützte Schulungsmodelle wie „OTIS“. Dauerhaft kann eine erfolgreiche Transition in einem Team, das aus internistischen und pädiatrischen Ärzten, Psychologen, Sozialarbeitern und Schwestern besteht, nur dann konsequent erfolgen, wenn eine Finanzierung dieses Aufwandes durch die Krankenkassen gesichert wird. Eine gelungene Transition kann nach einer Nierentransplantation zu einem längeren Transplantatüberleben mit einer längeren Unabhängigkeit von einer chronischen Nierenersatztherapie beitragen.

Literatur beim Verfasser

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Lars Pape
Medizinische Hochschule Hannover
KfH-Nierenzentrum für Kinder und Jugendliche
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover
lars.pape@kfh-dialyse.de

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
8:30-10:30 Uhr
Konferenzraum 3

Organtransplantation - Nierentransplantation

Vorsitz: D. E. Müller-Wiefel, Hamburg;
U. Querfeld, Berlin

Status quo

Transplantationen solider Organe in der Pädiatrie

Burkhard Tönshoff et al., Heidelberg

Die Behandlung der Wahl bei terminalem Organversagen im Kindes- und Jugendalter ist in der überwiegenden Zahl der Fälle die Organtransplantation. In den letzten 10 Jahren sind erhebliche Fortschritte bzgl. der jeweiligen Patienten- und Transplantatüberlebensraten zu verzeichnen, insbesondere durch eine verbesserte Operationstechnik und durch Fortschritte in der immunsuppressiven Therapie und antiviralen Prophylaxe.

Die zum terminalen Nierenversagen führenden Grunderkrankungen in der Pädiatrie sind zu ca. 60 % hereditäre und zu 40 % erworbene Nephropathien, hier vor allem die fokal-segmentale Glomerulosklerose. Pro Jahr wird in Deutschland bei ca. 120 Kindern und Jugendlichen eine Nierentransplantation durchgeführt, entsprechend 5 % der Gesamtzahl an Nierentransplantationen, davon bei 16 % der Patienten als präemptive Nierentransplantation, d. h. ohne vorherige chronische Dialysetherapie, und bei 33 % nach einer Nieren-Lebendspende. Die präemptive Nierentransplantation nach Lebendspende führt zu den besten Behandlungsergebnissen und ist daher die Nierenersatztherapie der Wahl. Das

5-Jahres-Patienten- bzw. Nierentransplantatüberleben liegt derzeit bei 95 bzw. 76 %.

Grunderkrankungen, die eine Lebertransplantation erforderlich machen, sind insbesondere die Gallengangsatresien, Stoffwechselkrankheiten, Malignome und das akute Leberversagen. Im Jahre 2009 wurde in Deutschland bei 117 Kindern und Jugendlichen eine Lebertransplantation durchgeführt, davon 32 % nach Lebendspende. Die 5-Jahres-Patienten- bzw. Lebertransplantatüberlebensraten liegen derzeit bei ca. 81 und 71 %.

Kardiale Grunderkrankungen in der Pädiatrie, die eine Herztransplantation erfordern, sind das hypoplastische Linksherzsyndrom, verschie-

dene andere nicht korrigierbare Herzvitien und Kardiomyopathien. Bei Kindern und Jugendlichen erfolgen in Deutschland pro Jahr 40–50 Herztransplantationen, entsprechend 10 % der Gesamtzahl an Herztransplantationen. Die 5-Jahres-Patienten- und Organüberlebensraten liegen aktuell bei 75 und 71 %.

Die häufigsten Indikationen für eine Lungentransplantation im Kindes- und Jugendalter sind die cystische Fibrose (CF) und die idiopathische pulmonale Hypertonie (IPH), wobei die IPH vor dem 5. Lebensjahr den Hauptanteil ausmacht und die CF jenseits des 5. Lebensjahres. Im Jahr 2010 wurde in Deutschland bei 10 Kindern und Jugendlichen eine Lungentransplantation durchge-



Prof. Dr. Burkhard Tönshoff

führt und bei zwei Patienten eine kombinierte Herz-Lungentransplantation. Die 5-Jahres-Patientenüberlebensrate beträgt ca. 45 %, die Organüberlebensrate 38 %.

Trotz dieser Erfolge in der Verbesserung der Patienten- und Organüberlebensraten verbleibt eine Reihe von teils übergreifenden, wichtigen Problemfeldern: Vermeidung einer Organschädigung insbesondere durch chronische Rejektion, Entwicklung von toleranzinduzierenden Protokollen, Minimierung der Langzeittoxizität der immunsuppressiven Therapie (v. a. Calcineurininhibitoren und Glukokortikoide), Vermeidung von kardiovaskulärer und renaler Sekundärmorbidität, Prävention der posttransplant-lymphoproliferativen Erkrankung (PTLD), Optimierung des Längenwachstums, Verbesserung der Lebensqualität, Förderung der Compliance insbesondere bei jugendlichen Organtransplantierten und verbesserte Konzepte zum strukturierten Übergang (Transition) der betroffenen Patienten in die Erwachsenenmedizin. Weitere Fortschritte sind hier insbesondere durch interdisziplinäre Lösungsansätze und durch eine zunehmende Professionalisierung der pädiatrischen Transplantationsmedizin zu erwarten, die in den letzten 10 Jahren zur Gründung einer internationalen Fachgesellschaft, der International

Pediatric Transplant Association (IPTA) mit einer spezifischen Fachzeitschrift („Pediatric Transplantation“) geführt hat, sowie durch multizentrische internationale kooperative Studien und Register, z. B. dem von der Gesellschaft für Pädiatrische Nephrologie begründeten CERTAIN Registry (www.certain-registry.eu).

*Weitere Autoren:

Guido Engelmann¹, Martin Burdelski², Nicolaus Schwernk³, Lars Pape³, Jürgen Bauer⁴
Universitätskliniken ¹Heidelberg, ²Kiel, ³Hannover, ⁴Gießen

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. med. Burkhard Tönshoff
Klinik Kinderheilkunde I
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Im Neuenheimer Feld 430
69120 Heidelberg
Burkhard.Toenshoff
@med.uni-heidelberg.de

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
8:30-10:30 Uhr
Konferenzraum 3

Organtransplantation - Nierentransplantation

Vorsitz: D. E. Müller-Wiefel, Hamburg;
U. Querfeld, Berlin

Herztransplantation 20 Jahre Erfahrung

Deniz Kececioglu, Bad Oeynhausen



Prof. Dr. Deniz Kececioglu

Seit 1985 wurden am Herz- und Diabeteszentrum Bad Oeynhausen bei insgesamt 130 Patienten (54 % männlich) eine Herztransplantation im Kindes- und Jugendalter durchgeführt. 96 Patienten (60 %) wurden wegen einer Kardiomyopathie, 34 Patienten (40 %) wegen terminaler Herzinsuffizienz bei einem angeborenen Herzfehler transplantiert. Das Operationsalter lag im Mittel bei 6,5 Jahre (0,01 bis 17,8 Jahre), das mittlere Operationsgewicht bei 22,6 kg (2,4 bis 78 kg). Die mittlere Wartezeit betrug 104 Tage (0 bis 901 Tage), die Follow-Up-Zeit 11,6 Jahre. Die aktuelle Überlebensrate liegt am Stichtag, den 31. 7. 2011 bei 65,4 % (n = 85). Die Hauptkomplikationen nach einer Herztransplantation wie eine Niereninsuffizienz, ein arterieller Hypertonus, Lymphoproliferation und Abstoßungsreaktionen sind in der Tabelle 1 zusammengefasst. In der Tabelle 2 ist das derzeitige Aus-

bildungs- bzw. Beschäftigungsverhältnis dargestellt: Zusammenfassend kann festgehalten werden, dass

1. das Langzeitüberleben nach Herztransplantation im Kindesalter bei 65 % liegt,
2. arterielle Hypertonie und Organ-

abstoßung die häufigsten Komplikationen sind,

3. Niereninsuffizienz eine seltene, aber schwerwiegende Komplikation ist,
4. der größte Anteil der herztransplantierten Patienten sozial bzw. beruflich integriert ist.

**Kinder nach HTx, Überlebenskurve
n = 130**

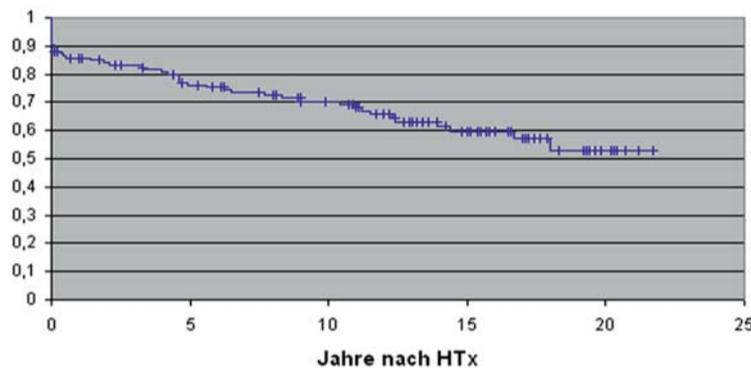


Abb.1: Herztransplantation im Kindes- und Jugendalter.

Tab. 1: Hauptkomplikationen nach einer Herztransplantation.

Komplikationen	Anzahl der Patienten	%
Nierentransplantation	5/85	4
Dialyse	2/85	2
Hyperurikämie	10/85	15
Arterieller Hypertonus	65/85	68
Lymphoproliferation	4/85	5
frühe Abstoßung < 3 Monate p.o.	99/130	75
späte Abstoßung > 3 Monate p.o.	32/109	29

Tab. 2: Aktuelles Ausbildungs- bzw. Beschäftigungsverhältnis.

Status	Anzahl der Patienten	%
Studium/Ausbildung	18/85	21
Arbeit/Beruf	12/85	14
Schule	31/85	37
Förder-/Behindertenschule	8/85	9
Werkstätte	1/85	1
Zu Hause	3/85	4
Kindergarten	6/85	7
Frührentner	1/85	1
Unbekannt	5/85	6

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Deniz Kececioglu
Herz- und Diabeteszentrum NRW
Ruhr Universität Bochum
Klinik für Angeborene Herzfehler
Georgstr. 11
32545 Bad Oeynhausen
dkececioglu@hdz-nrw.de

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
14:00–16:00 Uhr
Konferenzraum 3

**Organtransplantation –
Herztransplantation**

Vorsitz: D. Kececioglu,
Bad Oeynhausen; O. Miera, Berlin

Therapieschwierige Epilepsien Indikationen zur prächirurgischen Diagnostik

Tilman Polster, Bielefeld



Dr. Tilman Polster

Etwa 1 % aller Kinder und Jugendlichen erkranken an einer Epilepsie. Dabei ist zwar die Diagnose durch das wiederholte Auftreten epileptischer Anfälle definiert, also von subjektiven und/oder objektivierbaren Symptomen, die durch eine abnorme neuronale Aktivität verursacht sind. Die Erkrankung jedoch ist nicht nur durch die Anfälle gekennzeichnet, sondern betrifft durch ihre neurobiologischen, kognitiven, psychischen und sozialen Konsequenzen alle Dimensionen des Lebens.

Bei etwa 75 % aller Kinder und Jugendlichen lässt sich dieses Geschehen medikamentös kontrollieren und damit das Risiko weitreichender Auswirkungen dieser Disposition zu Anfällen auf das Leben der Patienten und ihrer Familien reduzieren. Eine pharmakoresistente Epilepsie hingegen kann, wenn sie in den ersten Lebensmonaten beginnt und über die entscheidende Phase der Hirnentwicklung in den ersten Lebensjahren andauert, die gesamte kognitive und sozial-emotionale Entwicklung eines Kindes bedrohen. Die Folge der epileptischen Aktivität für die Hirnfunktion, die epileptische Enzephalopathie, ist aber nicht nur in besonders schwerwiegenden Situationen von Bedeutung, sondern kann bei allen therapieresistenten Epilepsien das Hauptproblem für die Betroffenen und ihre Familien darstellen, zum Beispiel in Form einer Verhaltensstörung. Epilepsie ist in diesen Fällen keine vorübergehende Fehlfunktion des Gehirns, bei der die Kinder und

Jugendlichen überwiegend durch Verletzungen im Anfall gefährdet sind, sondern eine kontinuierliche Hirnfunktionsstörung mit weitreichenden Folgen bis hin zur erhöhten Mortalität von Menschen mit Epilepsie durch den sogenannten SUDEP (Sudden Unexpected Death in Epilepsy). Ob sich Anfälle medikamentös gut kontrollieren lassen, zeigt sich nach heutigem Wissen früh im Verlauf der Therapie und ist nicht das Ergebnis eines langjährigen therapeutischen Prozesses. Jedes Kind, das nicht nach der adäquaten Behandlung mit zwei Antikonvulsiva stabil anfallsfrei ist, sollte daher die Chance einer intensivierten, gegebenenfalls prächirurgischen Diagnostik erhalten. Trügerisch können insbesondere längere Phasen ohne Anfälle unter Medikation sein, die eine „prinzipiell medikamentös gute Behandelbarkeit“ suggerieren. Es zeigt sich aber, dass sehr viele Kinder mit therapieschwieriger Epilepsie vorübergehende Zeiten ohne Anfälle haben,

die leider keinen Marker für einen günstigen Langzeitverlauf darstellen. Die Möglichkeit der Epilepsiechirurgie, eine als epileptogen identifizierte Hirnregion neurochirurgisch entfernen zu lassen, stellt die einzige im engen Sinne kurative Behandlung der Erkrankung mit Chancen auf Anfallsfreiheit zwischen 60 und 80 % dar. Sie bietet die Möglichkeit einer langfristigen Anfallsfreiheit ohne antikonvulsive Medikation und damit einer ungestörten Funktion der intakten Hirnareale. Die operative Therapie der Epilepsien wurde bereits Ende des 19. Jahrhunderts eingeführt, verlor aber mit Einführung der ersten Antikonvulsiva die Bedeutung einer primären Therapieoption. Inzwischen ist die operative Behandlung von Epilepsien ein gut etabliertes, sicheres und erfolgreiches Verfahren; für pharmakoresistente Schläfenlappenepilepsien ist dies im Vergleich zu Medikamenten nach höchsten Evidenzkriterien bewiesen. Nachbeobachtungen zeigen, dass ein erfolgreicher Eingriff die Entwick-

lungschancen von Kindern und die Lebensqualität der Kinder und ihrer Familien verbessert. Kennzeichnend für die Epilepsiechirurgie ist weniger eine besondere Invasivität, schließlich ist der Eingriff ja wesentlich gezielter auf das epileptogene Gewebe gerichtet als das bei medikamentöser Therapie möglich ist. Es ist die Irreversibilität des operativen Vorgehens, die eine sehr exakte Diagnostik und Planung des chirurgischen Eingriffes und eine entsprechend umfassende Aufklärung der Eltern erfordert. Dabei muss nicht nur definiert werden, welches Areal mit dem Ziel der Anfallsfreiheit entfernt werden muss; ebenso muss geklärt werden, an welchen Punkten Risiken postoperativer Defizite bestehen und wie sie minimiert werden können. Dazu stehen neben dem Video-EEG und der hochauflösenden MRT-Bildgebung speziell für das Kindesalter geeignete diagnostische Methoden zur Verfügung, wie zum Beispiel spezielle Paradigmata der funktionellen MRT, die navigierte transkraniale Magnetstimulation oder die funktionelle transkraniale Dopplersonographie. Angesichts des in Entwicklung befindlichen neuronalen Systems und der sich entwickelnden Persönlichkeit unserer Patienten bedarf es spezieller pädiatrischer epilepsiechirurgischer Konzepte, in denen diese Zeitfaktoren bei Indikation und Planung des chirurgischen Vorgehens eine besondere Rolle spielen. Günstige Bedingungen für die weitere Entwicklung durch eine Operation sind bei sehr frühen Operationen im Alter unter zwei Jahren zu erwarten. Eine weitere Wei-

chenstellung geschieht in der Adoleszenz mit der Chance, die berufliche Perspektive ohne die Einschränkungen der chronischen Erkrankung zu entwickeln. Es zeigt sich, dass die sorgfältige Abklärung epilepsiechirurgischer Optionen auch in den Fällen zur Verarbeitung der Erkrankung beiträgt, in denen keine Operation möglich ist. Eltern sollte deutlich gemacht werden, dass die Überweisung zu dieser Diagnostik keine Vorwegnahme einer Operationsentscheidung beinhaltet. Eine rechtzeitige Zuweisung ermöglicht Eltern, in einen Entscheidungsprozess einzutreten, der in der Operabilität einer Epilepsie die kurative Chance bei einer chronischen, therapieresistenten Erkrankung wahrnimmt.

KORRESPONDENZADRESSE

Dr. med. Tilman Polster
Krankenhaus Mara gGmbH
Epilepsie-Zentrum Bethel
Neuropädiatrie
Maraweg 21, 33617 Bielefeld
tilman.polster@mara.de

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
8:30–10:30 Uhr
Kinosaal 7

**Epilepsie bei Kindern und
Jugendlichen (1) – Intensive
Diagnostik inklusive
Epilepsiechirurgie**

Vorsitz: T. Polster, Bielefeld; B. Schmitt,
Zürich; H. Pannek, Bielefeld

Epilepsie-Therapie

Bedeutung der neuen Antiepileptika

Stephan König, Ludwigshafen

Viele Jahrzehnte lang war die Auswahl unter den Antiepileptika (AEDs) auf wenige Substanzen beschränkt. Nach Brom, das 1857 in die Therapie eingeführt wurde, folgten Phenytoin, Ethosuximid, Phenobarbital und Primidon. Die zweite Generation der AEDs umfasste Carbamazepin, Valproat und die Benzodiazepine. Fast 20 Jahre lang kamen keine neuen AEDs auf den Markt, bis mit Vigabatrin und Tiagabin selektiv bestimmte Wirkmechanismen beeinflusst werden sollten. In rascher Folge kamen dann 15 neue AEDs in die klinische Anwendung. Mit den neuen AEDs war die Erwartung verknüpft, in der Therapie der Epilepsien einen deutlichen Fortschritt erzielen zu können. Bei Kongressen kann man manchmal den Eindruck gewinnen, dass die älteren AEDs keine große Rolle mehr spielen.

Es zeigte sich aber, dass die neuen AEDs in ihrer Wirksamkeit mit den älteren vergleichbar sind. Beyenburg et al. (Epilepsia 51, 7–26, 2010) berechneten, dass nur etwa einer von 17 therapie-refraktären Patienten durch ein zusätzliches neues Antiepileptikum (AED) anfallsfrei wird. Studien werden in der Regel nur im Rahmen der Zulassung eines neuen AED durchgeführt mit dem Ziel, die Wirksamkeit und Verträglichkeit des neuen Medikamentes zu zeigen. Studien, die den Stellenwert eines AED in der Therapie unter realistischen Bedingungen bewerten, sind sehr sel-



Abb. 1: Die Qual der Wahl (freundlicherweise überlassen von G. Krämer, Epilepsiezentrum Zürich).

ten und decken immer nur Teilaspekte ab. So hat z. B. die SANAD Studie (Marson et al., Health Technol Assess 11, 1–134, 2007) für die idiopathischen generalisierten Epilepsien Lamotrigin (LTG) und Topiram (TPM) mit Valproat (VPA) verglichen. Dabei war VPA dem LTG erheblich und dem TPM etwas überlegen. In dem Arm der Studie für die fokalen Epilepsien wurden LTG, Gabapentin (GBP), TPM und Oxcarbazepin (OXC) mit Carbamazepin (CBZ) verglichen. Dabei schnitten LTG und OXC mit CBZ etwa vergleichbar ab, GBP war deutlich weniger wirksam.



Prof. Dr. Stephan König

Auch Levetiracetam (LEV) war gegenüber CBZ nicht überlegen, wie eine spätere Studie zeigte (Brodie et al, Neurology 68, 402–408, 2007). Vorteile der neuen AEDs liegen in Aspekten wie weniger Interaktionen, teilweise weniger kognitiven Nebenwirkungen, oder geringerer Teratogenität. Dies kann aber keinesfalls verallgemeinert werden, da auch die neuen AEDs nicht selten wegen erheblichen Nebenwirkungen abgesetzt werden müssen. Die publizierten Prozentzahlen hierzu erscheinen insbesondere im Hinblick auf LTG und LEV niedriger als in der klinischen Praxis.

Dies bedeutet keinesfalls, dass die neuen AEDs nicht durchaus für viele Patienten einen Fortschritt bedeuten haben. Auch bei Patienten mit über Jahren refraktären Epilepsien ist es immer wieder möglich, eine wesentliche und spürbare Besserung zu erreichen. Umgekehrt ist es jedoch nicht sinnvoll und richtig, alle Patienten mit neuen AEDs zu behandeln. Insgesamt hat sich eine Ernüchterung bezüglich der neuen AEDs eingestellt. Vergleicht man die Anzahl der abgegebenen Packungen der AEDs und nicht die Kosten, wird deutlich, dass noch immer in der Größenordnung von über 80 % die älteren AEDs der ersten und zweiten Generation verordnet werden.

Besonders AEDs mit neuen Wirkmechanismen versprechen einen Fortschritt, wie z. B. aktuell das Retigabin und mehrere Substanzen, die sich zurzeit in der Entwicklung befinden. Wünschenswert wäre es, auf diesen Aspekt bei der Zulassung neuer AEDs besonders großen Wert zu legen. Auch der ständig wachsende Kostendruck im Gesundheitswesen wird dazu beitragen, dass in den nächsten Jahren die Positionierung neuer AEDs kritischer und schneller erfolgen wird als bisher.

Literatur beim Verfasser

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Stephan König
Familienpraxis Oggersheim
Poststr.2, 67071 Ludwigshafen
drstkoenig@aol.com

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
11:00–13:00 Uhr
Kinosaal 7

Neueste Ergebnisse zu Fieberkrämpfen, Einteilung der Epilepsien und neue Erkenntnisse zur Therapie

Vorsitz: U. Stephani (Kiel, D), U. Brandl (Jena, D)

Fieberkrampf

„From bench to bedside!“

Fuat Aksu, Datteln

Fieberkrämpfe sind die häufigste Manifestationsform kindlicher epileptischer Krampfanfälle. 2–5 % aller Kinder zwischen dem 2. Lebensmonat und dem 5. Lebensjahr erleiden mindestens einen Fieberkrampf. Obwohl sie in aller Regel harmlos für das betroffene Kind sind, sind sie für den klinisch tätigen Pädiater eine einzigartige Herausforderung: Die grauenvolle Kombination eines unerwarteten epileptischen Anfalls bei unklarem Fieber treibt die Eltern in Todesängste, die den Arzt in der Notfallambulanz mehr fordern als alle diagnostischen und therapeutischen Prozeduren am Kind.

Nach der internationalen Definition der „International League Against Epilepsy“ (ILAE) handelt es sich bei Fieberkrämpfen um epileptische Anfälle, die jenseits des ersten Lebensmonats in Verbindung mit extrazerebraler fieberhafter Erkrankung bei Temperaturen über 38 °C auftreten. Zerebrale Anfälle mit Fieber symptomatischen Ursprungs, z. B. im Rahmen einer Meningoenzephalitis sowie vorausgegangene Neugeborenenanfälle und afebrile epileptische Anfälle sind Ausschlusskriterien. Fieberkrämpfe unterscheiden sich semiologisch nicht von afebrilen epileptischen Anfällen. Bei 85 % sind sie tonisch-klonisch generalisiert.

Kurz dauernde (< 15 Min.), generalisierte und innerhalb von 24 Std. nur einmalig auftretende Fieberkrämpfe werden als einfache Fieberkrämpfe (ca. 80 % der FK) bezeichnet. Fieberkrämpfe gelten als kompliziert, wenn sie als fokaler Anfall verlaufen, länger als 15 Min. dauern und sich innerhalb von 24 Std. wiederholen. Die Diagnose ist nach Ausschluss

einer akuten ZNS-Infektion aufgrund einer sorgfältigen Anamnese und des klinisch-neurologischen Befundes zu stellen.

Fieberkrämpfe treten vor allem im Rahmen von Infektionen der oberen Atemwege, Otitis, Gastroenteritis und des Exanthema subitum auf. Akutdiagnostik soll vorrangig symptomatische Anfälle infolge viraler oder bakterieller Meningoenzephalitis oder einer akuten altersgebundenen metabolisch-toxischen Enzephalopathie ausschließen.

Eine routinemäßige Verordnung von Lumbalpunktion nach Fieberkrämpfen ist unnötig und schürt Klinikängste bei Kind und Eltern. Sie ist bei geringstem Verdacht auf (Herpes-) Meningoenzephalitis oder eine Sepsis durch Meningo- oder Pneumokokken (Petechien, Nackensteifigkeit, persistierende Schläfrigkeit bzw. Somnolenz) indiziert. Fokale und prolongierte Fieberkrämpfe sowie unklare Fieberursache bei Kindern unter 18 Monaten sollten allerdings großzügig mittels Liquoruntersuchung abgeklärt werden.

Das EEG hat keine unmittelbare Bedeutung für die Diagnose oder Therapie von Fieberkrämpfen. Nach einfachen Fieberkrämpfen muss kein EEG erfolgen. Bei komplizierten Fieberkrämpfen sollte es durchgeführt werden. Eine Voraussage über das spätere Epilepsierisiko ist anhand des EEG-Befundes nach Fieberkrämpfen nicht möglich.

Eine kraniale Magnetresonanztomographie ist nur bei klinischem Verdacht auf Meningoenzephalitis indiziert. Auch die Sonographie des Schädels ist in Verbindung mit einer gezielten klinischen Fragestellung sinnvoll.

Der Einfluss genetischer Faktoren ist bei Fieberkrämpfen seit langem bekannt. Die Ergebnisse der bisherigen Studien weisen auf eine polygene bzw. multifaktorielle Vererbung bzw. eine Assoziation von Fieberkrämpfen mit Polymorphismen im Interleukin-10-Gen (IL-10) und IL-1β-Gen hin. Durch die Kopplungsanalysen wurde inzwischen eine Reihe von Genen identifiziert, die mit Fieberkrämpfen assoziiert sind. Auch das



Prof. Dr. Fuat Aksu

Dravet-Syndrom kann sich in der Frühphase mit komplizierten Fieberkrämpfen manifestieren.

Ungefähr ein Drittel aller Kinder mit einem Fieberkrampf erleiden mindestens einen weiteren. Es bestehen dabei vier signifikante Risikofaktoren für Rezidive:

- Junges Alter (< 18 Monate) beim ersten Fieberkrampf
- Positive Familienanamnese bezüglich der Fieberkrämpfe
- Fieber ≤ 38,5 °C gleich nach dem Anfall
- Kurze Zeitspanne (< 1 Stunde) zwischen Fieberbeginn und Anfall (also im ersten Fieberanstieg).

Die bisherigen randomisierten Doppelblind-Plazebo-kontrollierten Studien zeigten, dass eine Antipyrese mit Ibuprofen und Acetaminophen keinen Effekt für die Rezidivprophylaxe hat. Intermittierende Rezidivprophylaxe mit Diazepam-Tropfen (0,33 mg/kg KG alle 8 Stunden über max. 2 Tage bei einer maximalen Tagesdosis von 7,5 mg) wird bei komplizierten Fieberkrämpfen und selten nach wiederholten einfachen Fieberkrämpfen bei sehr großen Elternängsten empfohlen. Diese Therapie ist zwar effektiv, aber auch Nebenwirkungsträchtig (Agitiertheit, Müdigkeit, Schwindel, Ataxie mit Sturzgefahr). Bei inakzeptablen Nebenwirkungen muss sie beendet werden.

Grundsätzlich besteht keine Indikation für eine antikonvulsive Langzeittherapie. Es gibt bislang keinen Beleg, dass die Dauertherapie das Entstehen von Epilepsien verhindern kann. Die Indikation zur Therapie mit Valproat oder Phenobarbital ergibt sich nur in sehr wenigen Fällen. Sie ist vor allem bei Auftreten von afebrilen Anfällen, Status epilepticus

und beim Nichtansprechen auf Diazepam-Prophylaxe nach wiederholten komplizierten Fieberkrämpfen mit prolongierten, serienhaften Anfällen indiziert. Die potenziell gravierenden Nebenwirkungen beider Medikamente müssen bei der oft schwierigen Entscheidungsfindung berücksichtigt werden, mindestens ebenso die individuellen Ängste der Eltern. Die neuen Antiepileptika wurden diesbezüglich leider noch nicht untersucht.

Die Prognose der Fieberkrämpfe ist sehr gut. Sie führen in aller Regel weder zu Entwicklungsstörungen noch zu bleibenden neurologischen Defiziten. Prädisponierende Risikofaktoren für eine spätere Epilepsie sind:

- Komplizierte Fieberkrämpfe
- Familiäre Epilepsiebelastung
- Kurzes Intervall zwischen Anfall und Fieberbeginn
- Neurologische Defizite.

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. med. Fuat Aksu
Chefarzt des Zentrums für Neuropädiatrie, Entwicklungsneurologie und Sozialpädiatrie Universität Witten/Herdecke Vestische Kinder- und Jugendklinik Datteln Dr.-Friedrich-Steiner-Str. 5, 45711 Datteln f.aksu@kinderklinik-datteln.de

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
11:00–13:00 Uhr
Kinosaal 7

Neueste Ergebnisse zu Fieberkrämpfen, Einteilung der Epilepsien und neue Erkenntnisse zur Therapie

Vorsitz: U. Stephani, Kiel; U. Brandl, Jena

Aortenisthmusstenose

Neue Leitlinie der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie

Nikolaus A. Haas et al.*, Bad Oeynhausen



Priv.-Doz. Dr. Nikolaus A. Haas

Bei der Aortenisthmusstenose (Coarctation, ISTA, CoA) handelt es sich um eine Einengung der Aorta am Übergang des distalen Aortenbogens, gelegentlich besteht eine längerstreckige Hypoplasie der prästenotischen Aortenbogenabschnitte. Assoziierte Fehlbildungen sind eine bikuspidale Aortenklappe (45–85 %), eine valvuläre Aortenstenose (AS), ein persistierender Ductus arteriosus (PDA), eine A. lusoria, ein Ventrikelseptumdefekt (VSD) sowie ein Shone-Komplex, seltener ein hypoplastisches Linksherzsyndrom, ein AV-Kanal, eine D-TGA oder ein DORV.

Die kritischen CoA des Neugeborenen: Hier ist die ausreichende Durchblutung der unteren Körperhälfte abhängig vom Offenbleiben des Ductus arteriosus (PDA). Mit Verschluss des Ductus entwickelt sich neben fehlenden/abgeschwächten Femoralispulsen eine rasch progrediente Herzinsuffizienz, im weiteren eine linksventrikuläre Dekompensation und sekundäres Organversagen.

Die nicht kritischen CoA: Hier bildet sich die Stenose weniger rasch aus. Die Blutdruckwerte der oberen Körperhälfte sind hyperten, die poststenotischen Blutdruckwerte dagegen erniedrigt oder normal. Es kommt zu einer chronischen Druckbelastung des linken Ventrikels, einem brachiozephalen Hypertonus, einem arteriosklerotischen Gefäßumbau und der Gefahr intrazerebraler Aneurysmen.

Die richtungsweisende Untersuchung für die Diagnose einer CoA ist die Blutdruck-Messung an allen vier Extremitäten, bei kritischer CoA ist die Pulsoxymetrie der unteren Extremität wichtig (sog. Differenzialzyanose).

Zur apparativen Diagnostik gehören Blutdruck an allen vier Extremitäten, 24-Stunden-Blutdruckmessung, Blutdruck unter Belastung, Pulsoxymetrie, Spiroergometrie, EKG, Röntgen Thorax, Echokardiographie, ggf. Herzkatheteruntersuchung sowie Kernspintomographie und CT. Bei langjährigem Hypertonus sollte eine regelmäßige augenärztliche Untersuchung erfolgen (Fundus hypertonicus).

Bei klaren funktionellen Befunden sowie suffizienter echokardiographischer Darstellung aller relevanten Aspekte einer CoA kann in der Regel auf eine invasive Diagnostik verzichtet werden. Durch die Echokardiographie ist meistens eine zuverlässige Diagnosestellung möglich, dokumentiert werden sollte neben der gesamten Anatomie besonders die Ausdehnung und Diameter der Stenose und Dopplerflussmessungen (typische Sägezahnkurve) prä- und poststenotisch mit Gradientenberechnung und der Fluss in der abdominalen Aorta (gedämpftes Flussprofil im Truncus coeliacus). Bei älteren Kindern oder Jugendlichen kann eine MRT- oder eine CT-Angiographie zur detaillierten Darstellung des Aortenisthmus und der gesamten Aorta sowie assoziierter Fehlbildungen und Kollateralgefäße möglich (Flussmessungen, 3-D-Rekonstruktion) notwendig sein.

24-h-Blutdruckmessung und Ergometrie sind hilfreich zur Bewertung des Blutdruckverhaltens. Das EKG ist bei Neugeborenen wenig hilfreich, ein Röntgen Thorax ist für die primäre Diagnosestellung entbehrlich. Auch die Herzkatheteruntersuchung ist für die Diagnosestellung entbehrlich. Eine Indikation besteht in Zusammenhang mit einer geplanten interventionellen Therapie.

Ziel ist die Beseitigung der Stenose und das Schaffen einer möglichst gradientenfreien und normalkalibrigen Aorta (Operation oder einen interventionellen Eingriff). Die Indikation ist bei der kritischen CoA immer gegeben. Sie ist ferner gegeben bei

- einem systolischen Blutdruckgradienten ≥ 20 mmHg. (invasiver peak-to-peak Gradient oder nicht-invasiver Blutdruck-Arm-Bein Gradient)
- bei einem systolischen Blutdruckgradienten < 20 mmHg mit gleichzeitigem Vorliegen eines arteriellen Hypertonus und einer morphologisch bedeutsamen Stenose (Verhältnis Stenose/Diameter der Aorta auf Höhe Zwerchfell $< 0,8$).

Eine symptomatische Behandlung beseitigt nicht die zugrundeliegende anatomische Einengung im Bereich des Aortenisthmus.

Bei kritischer CoA im Neugeborenenalter ist eine Prostaglandinbehandlung zur Sicherstellung bzw. Wiederherstellung der Perfusion der unteren Körperhälfte indiziert. Bei manifes-

ter Herzinsuffizienz oder bei manifesten Organschäden (Niereninsuffizienz, Gerinnungsstörungen etc.) sollten diese durch geeignete Maßnahmen und Medikamente behandelt werden. Jenseits der Neugeborenenperiode kann im Einzelfall bei hypertensiven Krisen eine initiale Blutdrucksenkung notwendig sein.

Für die operative Behandlung der CoA stehen altersabhängig verschiedene Operationsmethoden zur Verfügung, üblich ist im Neugeborenenalter eine erweiterte End-zu-End Anastomose, bei längerstreckigen Stenosen kann eine plastische Erweiterung erforderlich sein. Die OP-Letaliät liegt bei der einfachen CoA im Neugeborenen- und Kleinkindalter unter 3 %, bei komplexen Aortenbogenrekonstruktionen oder schwer dekompensierten Kindern ist sie höher (max. 10 %). Die Re-Stenoserungsrate wird für Operationen bei älteren Kindern mit etwa 5–10 % angegeben. Bei einer kritischen CoA und Aortenbogenhypoplasie kann sie höher liegen.

Die Dilatation der nativen CoA ist im Neugeborenenalter und bei Säuglingen < 6 Lebensmonaten keine Standardtherapie, da die Rate an Restenosen zu hoch ist. Sie soll bei Neugeborenen evt. als palliative Maßnahme durchgeführt werden, wenn eine OP aus anderen Gründen (z. B. deutlich eingeschränkter linksventrikulärer Funktion, NEC, Sepsis, Multiorganversagen etc.) nicht in Frage kommt.

Bei Kindern und Jugendlichen bietet sich die Ballondilatation besonders bei kurzstreckigen bzw. membranösen Stenosen an, bei längerstreckigen Stenosen bzw. vor- und nachgeschalteten engen Gefäßabschnitten ist sie weniger geeignet. Bei Kindern und Jugendlichen kann ein nachdilatisierbarer Stent implantiert werden. Mit diesem können auch langstreckige Stenosen erfolgreich behandelt werden. Für hochgradige Engen und subatretische Stenosen werden gecoverte Stents eingesetzt.

Für postoperative Restenosen ist die Katheterintervention eine anerkannte Behandlungsmethode mit niedrigem Risiko.

Patienten mit einer nicht oder unzureichend behandelten CoA haben eine eingeschränkte Lebenserwartung. Deshalb sind jährliche Kontrolluntersuchungen notwendig, bei unklaren ECHO-Befunden sollte die

Aortenbogenanatomie alle fünf Jahre mittels MRT evaluiert werden. Eine lebenslange medizinische Betreuung ist erforderlich.

Es besteht u.a. ein erhöhtes Risiko für Aortenaneurysmata, -ruptur oder -dissektion, Endarteriitis, koronare Herzerkrankung, Netzhautschäden und Schlaganfälle. Das Risiko für eine postoperativ persistierende arterielle Hypertonie trotz effektiver Beseitigung der Stenose steigt mit einem zunehmenden Alter bei der Korrektur. In diesem Fall ist, nach sicherem Ausschluss einer relevanten Restenose (Gradient unter Belastung), eine medikamentöse Behandlung erforderlich.

Regelmäßiger Ausdauersport ist empfohlen entsprechend den individuellen ergometrischen Befunden. Statische Belastung hoher Intensität soll vermieden werden. Einschränkungen hinsichtlich der Sportausübung gelten, wenn sich eine signifikante Aortendilatation oder ein

Aneurysma im OP-Bereich entwickelt.

* Weitere Autoren:

P. Ewert, A. Hager, C. Schlensak, Bad Oeynhausen

KORRESPONDENZADRESSE

Priv.-Doz. Dr. med. Nikolaus A. Haas
Zentrum für Angeborene Herzfehler –
Kinderkardiologie
Herz- und Diabeteszentrum
Nordrheinwestfalen
Georgstraße 11, 32545 Bad Oeynhausen
nhaas@hdz-nrw.de

PROGRAMMHINWEIS

Samstag, 24. September 2011
14:30–16:30
Kinosaal 1

Kinderkardiologie

Vorsitz: N. A. Haas, Bad Oeynhausen;
D. Schranz, Gießen

VERANSTALTUNGSHINWEIS

CSL BEHRING-SYMPOSIEN

Freitag, den 23. September 2011
14:00–15:30 Uhr
Kinosaal 5, CinemaxX Bielefeld

Keine alltägliche Diagnose: Gerinnungsstörungen in der Pädiatrie

Vorsitz: W. Kreuz, C. Wermes

Programm:

Angeborene Gerinnungsstörungen – Diagnose und Therapie
K. Kentouche

Das von-Willebrand-Syndrom: Häufig unerkannt
H.-G. Topf

A-, Hypo- und Dysfibrinogenämien – Diagnose und Therapie
K. Beutel

Gerinnungsstörung oder Kindesmisshandlung – was liegt vor?
R. Knöfler

Samstag, den 24. September 2011
11:00 – 12:30 Uhr
Kinosaal 5, CinemaxX Bielefeld

Primäre Immundefekte – Neues zu Diagnostik, Therapie und Patientenbetreuung

Vorsitz: W. Mannhardt-Laakmann, V. Wahn

Programm:

Verdacht auf Immundefekt – Erste diagnostische Schritte
I. Schulze

Weiterführende Diagnostik – Wann ist sie notwendig?
H. von Bernuth

Neue Möglichkeiten der Therapie – 20 %iges subkutanes Immunglobulin
M. Borte

PID-Schulung – Ein neues Angebot an Ärzten und Patienten
U. Baumann

Mit freundlicher Unterstützung von
CSL Behring GmbH

CSL Behring
Biotherapies for Life™

ANKÜNDIGUNG

13. bis 16. September 2012
in Hamburg

108. Jahrestagung der DGKJ

gemeinsam mit der GNPI, GPOH,
Arbeitstagung für Pädiatrische
Forschung, DGKCH, DGSPJ und dem
BeKD

KONGRESSPRÄSIDENT

Prof. Dr. Kurt Ullrich, Hamburg

SCHWERPUNKTTHEMEN

Seltene Erkrankungen
Neue Morbiditäten
Langzeit-Outcome

www.dgkj.de

German Leukonet Networking zwischen Kinderärzten und Forschern

Jutta Gärtner, Göttingen und Volkmar Gieselmann, Bonn



Prof. Dr. Jutta Gärtner Dr. Volkmar Gieselmann

Das German Leukonet, das vom Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) seit 2003 gefördert wird, hat eine überregionale Infrastruktur einschließlich einer Informationsplattform aufgebaut. Diese dient der bundesweiten Erfassung von Patienten mit Leukoencephalopathien und bietet darüber hinaus sowohl Ärzten als auch Patienten und deren Angehörigen allgemeine Informationen sowie individuelle Beratungsangebote zu Diagnosestellung und Therapie an. Das Netzwerk vereint klinische Zentren, die in Leukoencephalopathien erfahren sind, sowie eine Reihe von grundlagenwissenschaftlichen Arbeitsgruppen, die sich mit dem Verständnis der Ursachen, der Pathogenese und neuen Therapieansätzen zu Leukoencephalopathien befassen.

Leukoencephalopathien sind eine Gruppe seltener, genetisch bedingter Erkrankungen, die Fehler im Aufbau oder der Erhaltung des Myelins, der weißen Substanz des Gehirns und Rückenmarks aufweisen. Die Ursachen sind heterogen, bei einigen ist die genetische Ursache bekannt, bei anderen konnte das Krankheitsgen bislang noch nicht identifiziert werden. Häufig handelt es sich um neurometabolische Erkrankungen mit definiertem Defekt im Stoffwechselnetzwerk der Zelle. Mehr als 250 verschiedene angeborene Leukoencephalopathien sind derzeit bekannt. Beispiele sind lysosomale Erkrankungen wie die metachromatische Leukodystrophie und der Morbus Krabbe, mitochondriale Erkrankungen wie verschiedene Atmungskettendefekte und der Morbus Leigh, peroxisomale Erkrankungen wie das Zellweger Syndrom und die X-chromosomale Adrenoleukodystrophie und Erkrankungen mit Defekt in Bestandteilen des Myelins wie die Pelizaeus Merzbacher Erkrankung. Neben diesen klassischen Leukoencephalopathien mit bekanntem genetischen Defekt gibt es auch zahlreiche ungeklärte Leukoencephalopathien.

Fällen versterben. Klinische Leitsymptome sind der Verlust bereits erworbener motorischer Fähigkeiten, der Verlust kognitiver Fähigkeiten sowie Seh-, Sprach-, Hör- und Bewusstseinsstörungen. Die Einfüh-

rung der Magnetresonanztomographie und auch der Protonenspektroskopie hat die Diagnosestellung entscheidend verbessert. Die Verdachtsdiagnose einer Leukoencephalopathie wird in der Regel anhand des

klinischen Erscheinungsbildes und der Bildgebung des Gehirns gestellt. Anschließend kann bei einer Vielzahl der Erkrankungen die Diagnose biochemisch oder molekulargenetisch durch den Nachweis von nicht gebildeten bzw. nicht abgebauten Substanzen, dem Nachweis von Enzymdefekten oder durch die Bestimmung der Genmutation gestellt werden. Eine Pränataldiagnostik ist häufig möglich. Abgesehen von Knochenmarkstransplantationen, die bei einigen Leukoencephalopathien den Krankheitsverlauf günstig beeinflussen können, sind diese Erkrankungen in der Regel nicht heilbar.

Durch die im German Leukonet enge Kooperation von Ärzten und Grundlagenwissenschaftlern ist es in den letzten Jahren gelungen neue, bislang ungeklärte Leukoencephalopathien des Kindes- und Jugendalters zu identifizieren. Diese neu entdeckten und erstbeschriebenen Erkrankungen sind das Pelizaeus Merzbacher-ähnliche Syndrom mit Defekt im

GJC2 Gen, die zystische Leukoencephalopathie mit Defekt im RNASET2 Gen und die zerebrale Folatdefizienz mit Defekt im FOLR1 Gen. Die Brückenbildung zwischen Klinik und Forschung hat auch zu ersten Erfolgen in der Therapie von Leukoencephalopathien geführt. Nach Identifizierung des Krankheitsgens für die zerebrale Folatdefizienz-Erkrankung konnte durch Untersuchungen zur Pathogenese für die betroffenen Patienten bereits eine kausale Therapie etabliert werden, so dass diese Erkrankung jetzt zu den wenigen behandelbaren Leukoencephalopathien gehört. Darüber hinaus wurden innerhalb des German Leukonet auch klinische Studien etabliert wie die erste klinische Phase I/II-Studie zur Enzymersatztherapie bei metachromatischer Leukodystrophie, die in Kooperation mit Klinikern aus dem europäischen Ausland, den U.S.A. und Japan durchgeführt wird.

Literatur bei der Verfasserin

Informationen im Internet für
Ärzte und Betroffene:
German Leukonet:
<http://www.leukonet.de>
United Leukodystrophy
Foundation (USA):
<http://www.ulf.org>

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Jutta Gärtner
Georg-August-Universität Göttingen
Klinikum Göttingen
Pädiatrie II / Neuropädiatrie
Robert-Koch-Str. 40
37075 Göttingen
gaertnj@med.uni-goettingen.de

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
14:00–16:00 Uhr
Konferenzraum 8

**Aktuelle pädiatrische
Forschung in deutschen
Universitätskliniken
(DFG, BMFT, EU-Förderung)**
Vorsitz: G. Hansen, Hannover;
D. Reinhardt, München

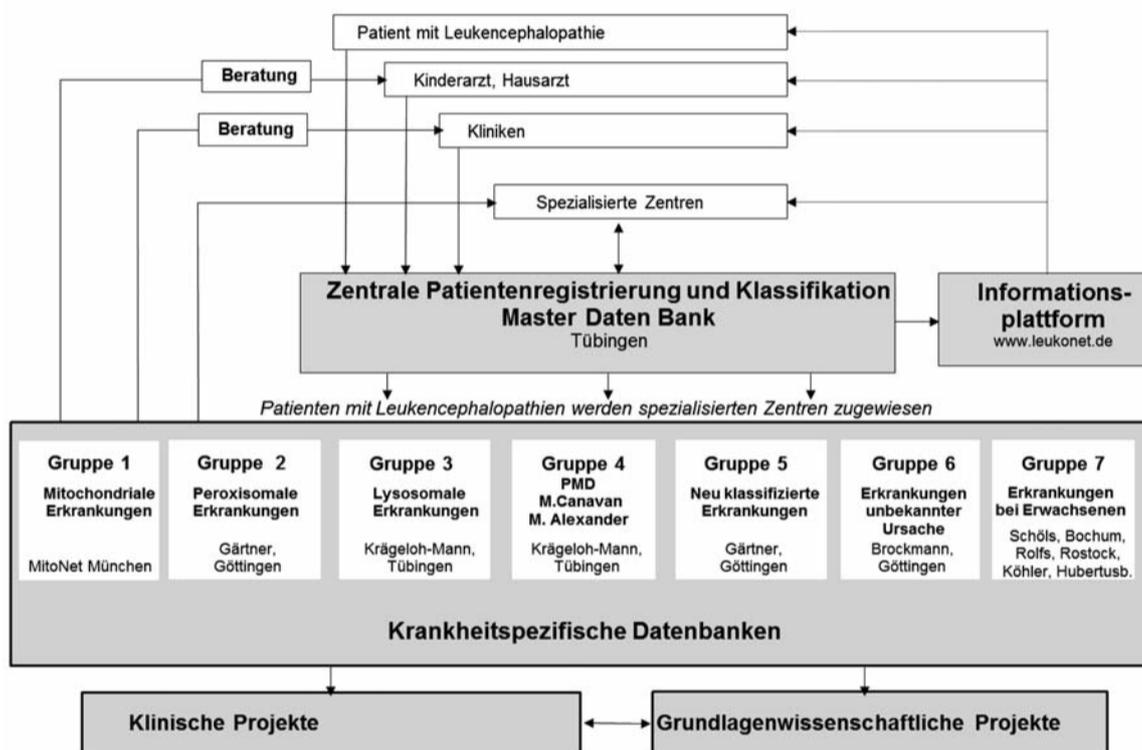


Abb.1: Die Abbildung zeigt schematisch die Struktur des Leukonet. Patienten mit Leukoencephalopathien werden entweder vom Kinder- oder Hausarzt, Kliniken der Grundversorgung oder spezialisierten Kliniken einem der am Leukonet beteiligten Zentren zugewiesen. Patienten werden zentral registriert, nach Krankheitsbild klassifiziert und anonymisiert in einer Masterdatenbank registriert. Patienten werden von der zentralen Registrierung einer der auf dieses Krankheitsbild spezialisierten Gruppen des Leukonet zugewiesen. Von diesen Gruppen werden dezentrale krankheitsspezifische Datenbanken geführt und klinisch-wissenschaftliche Projekte zu den entsprechenden Krankheitsbildern betreut. Dazu kommen Gruppen, die grundlagenwissenschaftliche Forschung im Bereich der Leukoencephalopathien betreiben. (PMD: Pelizaeus Merzbacher Erkrankung)

Narkosen bei Kleinkindern sicher durchführen – Gehirn in Wachstumsphase empfindlicher für Medikamente

Herzfehler, Nierenschäden oder Hirntumore – schwere Erkrankungen treffen auch Kinder. Oft ist eine Operation unter Allgemeinanästhesie (Narkose) der letzte Ausweg, um den kleinen Patienten zu helfen. Anästhesisten gehen dabei besonders sorgsam vor. Denn es scheint theoretisch möglich, dass bestimmte Narkosemittel Nervenzellen schädigen. Allerdings hat sich dies bislang nur in Studien an Tieren gezeigt. Die Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin (DGAI) gibt Ärzten und Eltern Empfehlungen für die Sicherheit einer Narkose. Oberstes Ziel müsse es sein, Kindern eine bestmögliche und sichere Anästhesie zu gewährleisten. Der Verzicht auf Narkose- und Schmerzmittel während einer Operation sei dagegen keine Alternative.

Besonders empfänglich für störende Reize ist das kindliche Gehirn zwischen siebtem Schwangerschaftsmonat und Ende des ersten Lebensjahres: Während dieser Zeit verbinden sich 100 Milliarden Nervenzellen untereinander. Studien an jungen Nagetieren und Affen erhärten den Verdacht, dass die Nervenzellen in dieser Phase durch Narkosemittel Schaden nehmen können. „Bisher belegen die Untersuchungen jedoch

keinen klaren Zusammenhang zwischen einer Anästhesie und einer klinisch relevanten Neurodegeneration beim Menschen“, sagt Dr. med. Karin Becke, 2. Sprecherin des wissenschaftlichen Arbeitskreises Kinderanästhesie der DGAI.

Laut US-Arzneimittelbehörde FDA treten bei den Versuchstieren Schäden auf, wenn Wirkstoffe in hoher Dosis, kombiniert oder dauerhaft zum Einsatz kommen. Anästhesien

im Säuglingsalter finden jedoch unter völlig anderen Bedingungen statt und seien deshalb damit nicht vergleichbar, sagt Becke. Untersuchungen zu den langfristigen Folgen einer Allgemeinanästhesie bei Kleinkindern lieferten bislang keine eindeutigen Ergebnisse. Die FDA will zusammen mit der „International Anaesthesia Research Society, IARS“ prüfen, ob Anästhetika das junge menschliche Gehirn beeinflussen. „Derartige Studien sind jedoch nur in der Rück-

schau möglich, denn entsprechende Tests mit Kindern sind ethisch ausgeschlossen“, so Kinderanästhesiologin Becke.

Anliegen der DGAI ist es, Kinder keinem Risiko auszusetzen. Deshalb sollten Ärzte in den ersten Lebensmonaten ausschließlich Operationen vornehmen, die nicht aufschiebbar sind – wie etwa bei einem Hodenhochstand. Eine Handlungsempfehlung geben hier die entsprechenden Leitlinien.



B. Rappaport, R. D. Mellon, A. Simone, J. Woodcock: „Defining Safe Use of Anesthesia in Children“, New England Journal of Medicine (2011), Online-Veröffentlichung;
N. L. Glass, S. Malviya, „Anesthesia in Children – Limitations of the Data on Neurotoxicity“, New England Journal of Medicine (2011), Online-Veröffentlichung, www.smarttots.org

Quelle: DGAI

Medikamentöse Therapie Tic- und komorbide Störungen

Veit Roessner, Dresden



Prof. Dr.
Veit Roessner

Bei bis zu 65 % der von einer chronisch motorischen oder chronisch vokalen Tic-Störung Betroffenen und bei bis zu 90 % der Personen mit Tourette-Syndrom findet sich neben den Tics mindestens ein begleitendes psychisches Problem. Am häufigsten leiden die Kindern und Jugendlichen mit Tourette-Syndrom zusätzlich an einer Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS, bei etwa 50 %) bzw. einer Zwangsstörung (bei etwa 30 %). Angst- und affektive Störungen treten bei bis zu 20 % der Betroffenen auf.

Die ADHS ist gekennzeichnet durch situationsübergreifend zu beobachtende Beeinträchtigungen der Aufmerksamkeit, Überaktivität und Impulsivität. Bei gleichzeitig vorhandener Tic-Störung, traten erste ADHS-Symptome im Schnitt zwei bis drei Jahre vor ersten Tics auf; sie überdauern dann meist auch den spontanen Rückgang der Tics.

Kernsymptome der Zwangsstörungen sind Zwangsgedanken und/oder -handlungen. Erste Zwangssphänomene treten in der Regel zwei bis drei Jahre nach Beginn der ersten Tics auf. Oft können schon im Kindergartenalter leichte zwanghafte Symptome und Ängstlichkeit beobachtet werden. Bei leichter bis mittelschwerer Ausprägung kann die Zuordnung einzelner Symptome zur Tic-Störung versus einer begleitend vorliegenden Störung schwierig sein. Beispielsweise ist die Unaufmerksamkeit eines

Kindes mit Tic-Störung während des Schulunterrichts entweder einer zusätzlich vorhandenen ADHS zuzuschreiben oder kann Folge der ablenkenden Beschäftigung mit der willentlichen Unterdrückung von Tics sein. Analog kann das Berühren von Gegenständen entweder ein komplexer motorischer Tic, oder aber eine Zwangshandlung sein.

Solche begleitenden kinder- und jugendpsychiatrischen Störungen sind oft hauptverantwortlich für die psychosoziale Beeinträchtigung und/oder weitere beobachtbare Verhaltensauffälligkeiten und weniger die Tics. So finden sich z. B. häufiger Defizite in Bezug auf soziale Kompetenzen und schulische Anforderungen bei Kindern mit Tic-Störung plus ADHS als bei Kindern mit „reiner“ Tic-Störung. D. h., nicht die primär zur Vorstellung führenden Tics, sondern eher die Symptome begleitender

Störungen wie ADHS sind vordringlich zu behandeln.

Bei der Behandlung der ADHS mit Stimulanzien wird aufgrund der veränderten Datenlage seit 2009 in der Patienteninformation nicht mehr explizit vor der Induktion erster Tics bzw. der Verschlechterung bestehender Tics gewarnt. Es kommt bei einem Teil der Behandelten zur Besserung der ADHS-Symptomatik und zusätzlich sogar zum Rückgang der Tics. Nur in weniger als 10 % der behandelten Kinder scheint ein direkter Zusammenhang zwischen der Stimulanziengabe und der Verstärkung der Tics zu bestehen. In diesen Fällen kam es immer durch Absetzen der Stimulanzien oder Reduktion der Stimulanzien dosis zu einem schnellen Rückgang der verschlechterten Tic-Symptomatik. Bei der großen Mehrheit allerdings wurde zwar die gewünschte Reduk-

tion der ADHS-Symptome, aber keine Veränderung der Tics gefunden. Ein länger andauernder, negativer Einfluss von Stimulanzien auf Tics wurde also nicht nachgewiesen. Bestehen dennoch Bedenken, bzw. ist der seltene, enge zeitliche Zusammenhang zwischen Stimulanziengabe und Verschlechterung der Tics zu beobachten, steht seit einigen Jahren der Noradrenalin-Wiederaufnahmehemmer Atomoxetin zur Verfügung. Die vergleichbar positive Wirkung auf die ADHS-Symptomatik wird laut erster Studien von einer Besserung der Tic-Problematik begleitet. Bei Kindern mit Intelligenzminderung bzw. Autismus weisen erste Ergebnisse auf eine positive Wirkung von Risperidon bzgl. der ADHS-Symptomatik hin. Daher ist bei diesen Kindern, wenn Tics und ADHS-Symptome gleichzeitig vorliegen, eine Monotherapie mit Risperidon zu empfehlen, speziell wenn die Linderung mangelnder Impulskontrolle im Vordergrund steht.

Bei einer leichten bis maximal mittelstarken Tic-Störung können begleitend auftretende Zwangssymptome – mit oder ohne Symptome von Ängstlichkeit und Depressivität – mit Sulpirid behandelt werden. Aufgrund der stimmungsaufhellenden Wirkung, ist es in diesen Fällen eine gute Alternative. Ist die Zwangs- und/oder Tic-Störung allerdings stärker ausgeprägt, so reicht oft erst eine Kombination von Dopaminrezeptor-Antagonisten und Serotonin-Wiederaufnahmehemmern (SSRI) aus.

Bleibt der Behandlungserfolg durch eine reine Pharmakotherapie unbefriedigend, sollten zusätzlich störungsspezifische, verhaltenstherapeutische Strategien, wie Reizkonfrontation, Reaktionsverhinderung und Reaktionsumkehr angewandt werden. Erhaltenstherapeutische Maßnahmen sind sowohl als Ergänzung wie auch als Monotherapie nicht gut untersucht und scheinen gerade bei Kindern und Jugendlichen weniger wirksam zu sein. Sollte der Erfolg einer Monotherapie ausbleiben, ist spätestens nach drei bis vier Monaten eine ergänzende Medikation in Erwägung zu ziehen.

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Veit Roessner
Klinik für Kinder- und Jugendpsychiatrie und -psychotherapie
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus an der Technischen Universität Dresden
Fetscherstraße 74
01307 Dresden
veit.roessner@uniklinikum-dresden.de

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
8:30–10:00 Uhr
Kaminzimmer

Tic-Störungen/Tourette-Syndrom – von der Diagnose zur Therapie

Vorsitz: A. Ludolph, Ulm; V. Roessner, Dresden

AKTUELLES AUS DER INDUSTRIE

Feuchtigkeit für trockene Atemwege bei Asthma – die saline Lösung?

81 % der Pädiater vertrauen im Falle einer Asthma-Exazerbation auf einen Vernebler. Diese Zahl stammt aus einer Umfrage, die die PARI GmbH im Jahr 2007 unter 477 Kinderärzten durchgeführt hat. Als wesentlichen Vorteil dieser Therapie nannten die meisten Teilnehmer die zusätzliche Befeuchtung der Atemwege.

Austrocknung spielt bei verschiedenen Atemwegserkrankungen vermutlich eine zentrale Rolle. Der direkte Zusammenhang zwischen trockenen Atemwegen und der Ausbildung charakteristischer Lungenpathologie wurde zunächst am Mausmodell gezeigt [1,2]. Bei transgenen Mäusen führte eine Mutation zu einem veränderten Salz- und Wassertransport in der Lungenschleimhaut. Die Zellen absorbierten zu viel Flüssigkeit und es entstand ein trockener und zäher Schleim, der nicht abtransportiert werden konnte. Es entwickelte sich bei den jungen Mäu-

sen eine eosinophile Entzündung in der Lunge wie sie auch für Asthma charakteristisch ist.

Dass Atemwege von Asthma-Patienten tatsächlich zu trocken sind, konnte inzwischen nachgewiesen werden. In einer amerikanischen Studie wurde der Grad der Dehydrierung bei klinisch stabilen Asthmatikern im Vergleich zu Gesunden untersucht [3]. Der Feststoffanteil im Lungenoberflächenfilm – als Parameter für die Austrocknung – war bei den erkrankten erwachsenen Personen sehr viel größer als bei den Gesunden (Abb. 1).

Die Normalisierung des Lungenoberflächenfilms könnte somit ein therapeutischer Ansatzpunkt sein. Neuere Forschungsergebnisse legen nahe, dass saline Lösungen diese Normalisierung der Lungenschleimhaut gewissermaßen antriggern. Die biophysikalischen Eigenschaften der Grenzschicht werden durch osmotische und elektrostatische Kräfte nachweislich verändert [4].

Es wurde schon in manchen Studien deutlich, dass das vermeintliche Placebo „isotone Salzlösung“ therapeutisch wirkt [5,8]. Nicht nur bei COPD auch bei Asthma konnte mit der als



Foto: PARI GmbH

„Scheinmedikation“ geplanten Therapie eine Erleichterung der Atemnot beziehungsweise ein Rückgang der Symptome erzielt werden [6,8]. Die in der Mukoviszidose häufig angewandte hypertone Lösung führt auch bei Asthmatikern zu einer Verbesserung der mukoziliären Clearance [10]. Die Gefahr einer akuten Bronchokonstriktion bei den Patienten sollte dabei berücksichtigt werden – z. B. durch vorherige Gabe eines Bronchodilatators. Andererseits schließt sich nach einer bronchialen Provokation mit hypertoner Saline eine refraktäre Phase an, in der kein FEV1-Abfall durch eine erneute Provokation ausgelöst werden kann [10]. Borges et al. konnten zeigen, dass dieser Effekt nach hypertoner Saline am Abend ihren Asthma-

Patienten zu einem ruhigen Nachtschlaf verhalf.

Die 12 Studienteilnehmer mit nächtlichem Asthma hatten einen deutlich geringeren FEV1-Abfall während der Nacht, wenn sie am Abend vorher hypertone Kochsalzlösung inhaliert hatten.¹⁰

Salinen haben eine lange Tradition zur Behandlung der Atemwege und ihre Verneblung wird von der Deutschen Atemwegsliga für alle Erkrankungen empfohlen, bei der die Sekretolyse oder die mukoziliäre Clearance gefördert werden sollen [11]. Jetzt erhält dieses empirische Wissen zunehmend wissenschaftliche Untermauerung.

LITERATUR

- Mall et al. (2004) Nat Med 10 (5): 487.
- Mall et al. (2008) Am J Respir Care 177 (7): 730.
- Loughlin et al. (2010) Respir Med 104 (1): 29.
- Watanabe et al. (2007) J Colloid Interface Sci. 307 (1): 71.
- Khan & O'Driscoll (2004) BMC Pulm Med. 4 (1): 9.
- Noseda et al. (1992) Eur Respir J 5 (9): 1043.
- Charles et al. (2008) J Pain Symptom Manage 36 (1): 29.
- Van Bever et al. (1987) Allergy 42: 33.
- Daviskas et al. (1996) Eur Respir J 9: 725.
- Borges et al. (2008) Braz J Med Biol Res 41 (3): 209.
- Weise et al. (2008) Duster Verlag: Empfehlungen zur physiotherapeutischen Atemtherapie

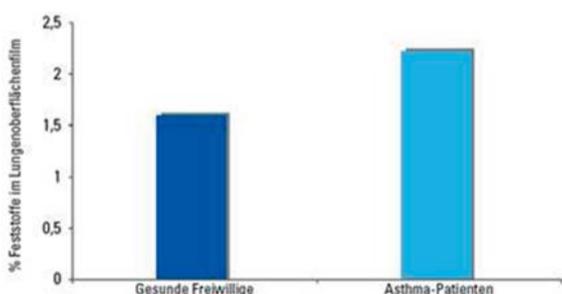


Abb. 1: Feststoffanteil im Lungenoberflächenfilm bei gesunden und erkrankten erwachsenen Personen.



Foto: PARI GmbH

INFO

Neue Wege in der Epilepsiebehandlung bei Kindern

Komplexe Diagnostik

Die Diagnose einer kindlichen Epilepsie setzt eine anspruchsvolle Beobachtung und Analyse der Anfälle voraus, erschwert durch höchst unterschiedliche Anfallsformen. Typische Fälle im neuropädiatrischen Alltag: Ein fieberndes Baby wird eingeliefert, das zu Hause blau anlief und auch kurz Zuckungen zeigte. Ein Kleinkind stockt inmitten eines Trotz-anfalls, verstummt plötzlich und wird steif. Ein junges Mädchen hyperventiliert, fällt schlaff in sich zusammen und verliert für kurze Zeit das Bewusstsein.

Prof. Dr. Otte: „Ob hier ein Fieber- oder Affektkrampf, ein psychogener Anfall oder tatsächlich eine Epilepsie vorliegt, muss sorgfältig geklärt werden.“

Neue Medikamente

Neue Antiepileptika haben in den letzten Jahren die Aussichten auf ein anfallsfreies Leben deutlich verbessert. Noch vor wenigen Jahren war die Suche nach dem passenden Medikament häufig langwierig und von Fehlschlägen begleitet, da Antiepileptika höchst unterschiedlich wirksam sind. Die personalisierte Medizin hat auch in der Epilepsiebehandlung Einzug gehalten – ein enormer Fortschritt für die betroffenen Kinder und Jugendlichen heute ist die genetische Diagnostik eines Kindes mit Epilepsie, die genauso selbstverständlich ist, wie die Auswertung des klinischen Befundes, des EEG und der Bildgebung. Die genetische Klassifizierung in Typen lässt eine sichere Prognose zu, welches Medikament greifen wird.

Neue Techniken

Häufig sind es die ganz Kleinen, deren Epilepsie sich als therapieresistent erweist. Einige der meist 1- bis 3-jährigen können von den Fortschritten der Epilepsie-Chirurgie profitieren. Bei bestimmten Krankheitsbildern verzeichnet dieser Bereich hohe Erfolgsquoten: Die genaue Markierung des epileptogenen Herds durch Monitoring, EEG und Bildgebung ermöglicht gezielte und schonende operative Eingriffe. In Bielefeld-Bethel werden bei weitem die meisten epilepsiechirurgischen Eingriffe in Europa vorgenommen. Neue, resektionsminimierende Konzepte werden entwickelt, und für die meisten Kinder sind die Aussichten auf eine Dauerheilung ohne wesentliche neurologische Folgen gut.

Quelle: DGKJ

Dermatologie

Vaskulitiden im Kindesalter

Hansjörg Cremer, Heilbronn



Prof. Dr. Hansjörg Cremer

Die beiden wichtigsten Vaskulitiden des Kindesalters sind die Purpura Schönlein-Henoch und das Kawasaki-Syndrom. Die Purpura Schönlein-Henoch ist in Europa die häufigste Vaskulitis des Kindesalters. Der Gipfel der Erkrankungshäufigkeit liegt zwischen dem 2. und 8. Lebensjahr. Das Kawasaki-Syndrom tritt vor allem bei Kindern unter fünf Jahren auf, was für eine genetisch bedingte Prädisposition spricht.

Die Purpura Schönlein-Henoch

Schönlein beschrieb 1837 die Symptomenkombination Arthralgie und Purpura als „peliosis rheumatica“. Sein Schüler Henoch beobachtete 37 Jahre später einen Symptomenkomplex, welcher gekennzeichnet war durch Purpura, Melaena und Gelenkschmerzen und erwähnte als Komplikation das Auftreten einer Nephritis.

Die Hautsymptome der Purpura (100%) mit makulopapulösen ekchymatösen Effloreszenzen sind vor allem an den Extremitäten und im Gesäßbereich lokalisiert (A–D). Selten treten auch im Säuglings- und Kleinkindesalter Erkrankungsfälle mit sehr mildem Verlauf auf (E–F).



Gelegentlich manifestierte sich die erhöhte Gefäßdurchlässigkeit auch im Auftreten von Blutungen an nur minimal belasteten Hautstellen (G) oder ausgelöst durch lokalen Druck von Socken oder Rand von Unterhosen (H).



Weitere Symptome sind flüchtige Arthralgien, meist geringe Nierenbeteiligung (chronische Niereninsuffizienz in nur 2 %) und intestinale Beschwerden in Form von Bauchschmerzen und Erbrechen.

Eine symptomatische Therapie ist in den meisten Fällen ausreichend. Umstritten war bisher die Frage, ob eine Kortikoid-Behandlung sinnvoll sei. Eine neuere Studie mit einer meta-analytischen Auswertung von 15 Studien – erschienen in Pediatrics 2007:120, 1079–1087 – ergab aber, dass eine Prednisolonbehandlung mit 1,2 mg (kg/d über 1–2 Wochen und anschließendem Ausschleichen doch sinnvoll sei: Bauchschmerzen verschwanden rascher und die Wahrscheinlichkeit einer chronischen Nierenerkrankung wurde vermindert. Keine der Studien zeigte irgend welche Nachteile.

Sonderformen der Purpura Schönlein-Henoch sind:

Purpura necroticans

Es handelt sich um eine leichte Verlaufsform der Purpura fulminans. Nach Abstoßen der Nekrosen können Hautdefekte verbleiben.

Frühinfantile postinfektiöse Kokardenpurpura Seidlmayer

Es handelt sich um eine Hautreaktion auf Infektionen, welche zu einer Gefäßentzündung führen. Dieses im Verlauf gutartige Krankheitsbild kommt ausschließlich im späten Säuglingsalter/frühen Kleinkindesalter vor. Spontanes

Abheilen nach 1–2 Wochen. Zusammenhänge mit der Purpura Schönlein-Henoch, aber auch mit einem Erythema exsudativum multiforme werden diskutiert. Mehrfach gelang der Nachweis von Mykoplasmen. Eine Behandlung ist nicht erforderlich (I, J).



Normokomplementämische Urtikaria-Vaskulitis:

Bei diesem seltenen Krankheitsbild handelt es sich um eine Entzündung kleiner Arterien und Venen aufgrund einer überschießenden Immunantwort des Körpers. Die Therapie erfolgt mit Prednisolon.

Hypokomplementämische Urtikaria-Vaskulitis bzw. Urtikaris-Vaskulitis-Syndrom (HUVS)

Leitsymptom dieser seltenen Erkrankung ist eine chronische Urtikaria-Vaskulitis bei Komplementmangel und Nachweis des C1q-Antikörpers im Serum. Diagnosesicherung durch Hautbiopsie, die Behandlung erfolgt mit hochdosiertem Immunglobulin i.V.

Erythema elevatum et diutinum

Auch hier handelt es sich um eine seltene chronische leukozytoklastische Vaskulitis. Prädilektionsstellen sind Streckseiten der Extremitäten, gelegentlich aber auch Gesicht und Gesäß. Die Therapie erfolgt mit Dapsone.

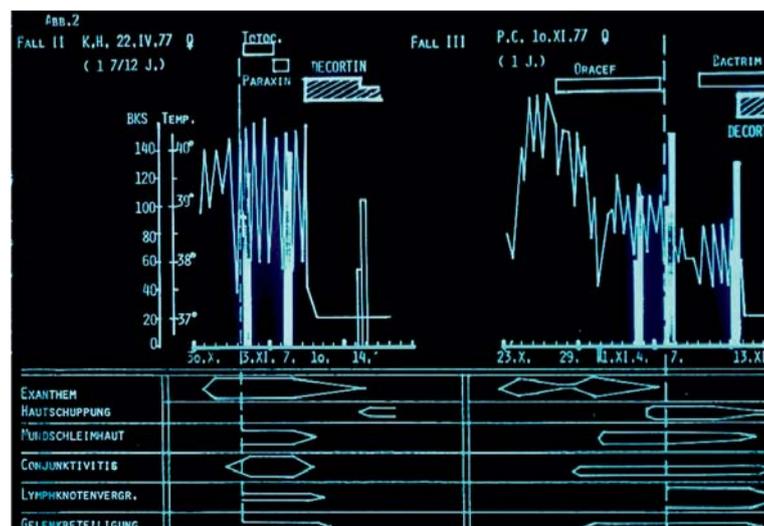
Das Kawasaki-Syndrom

Die eigentliche Ursache des Kawasaki-Syndroms ist unbekannt. Die unterschiedliche Inzidenz (diese wird bezogen auf die Zahl der jährlichen Erkrankungsfälle von Kindern unter fünf Jahren) spricht für eine genetisch bedingte Prädisposition.

Die 6 Hauptsymptome des Kawasaki-Syndroms (1.–6. Frühsymptome in der ersten Krankheitswoche)



1. Hauptsymptom: Fieber >5 Tage (97 %), Fieberkurven der beiden ersten in Deutschland von mir diagnostizierten und publizierten Kawasaki-Syndrom-Fälle.



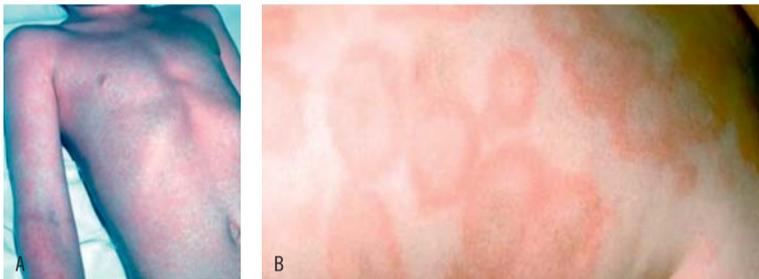
2. Hauptsymptom: Verstärkte konjunktivale Gefäßfüllung (keine eitrige Konjunktivitis).



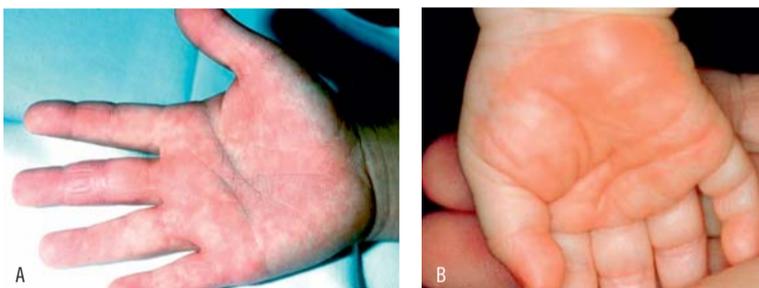
3. Hauptsymptom: Schleimhautveränderungen im Mundbereich: A) Erdbeerzunge, B) hochrote Lippen, C) hochrotes Rachenexanthem.



4. Hauptsymptom: Polymorphes Exanthem: A) Scarlatiniform, B) wie bei einem Erythema exsudativum.

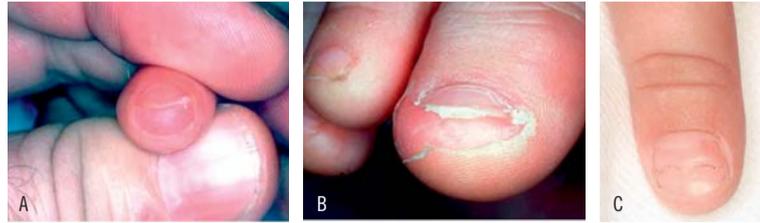


5. Hauptsymptom: Veränderungen im Hand/Fußbereich: A) Palmarexanthem fleckig, B) Palmarexanthem flächig.



6. Hauptsymptom: Vergrößerung der seitlichen Halslymphknoten (o. Abb.).

Ab der zweiten Krankheitswoche bis zu drei Monaten zeigen sich Spätsymptome, wie die Schuppung der Finger- bzw. Zehenspitzen (A–B) und Nagelrillen (C)

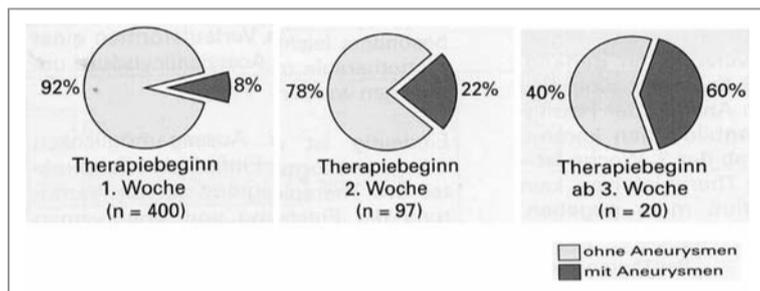


Zusätzlich zu den charakteristischen Hauptsymptomen gibt es eine Vielzahl von Nebensymptomen, die im Bereich des Magendarmtrakts, der Gelenke, der Nieren, der Leber und des ZNS auftreten.

Eine Erkrankung, die aussieht wie ein Kawasaki-Syndrom, aber eine normale Blutsenkung und keine Leukozytose hat, ist kein Kawasaki-Syndrom.

Die Standard-Therapie des Kawasaki-Syndroms, wobei ein möglichst frühzeitiger Therapiebeginn wichtig ist, erfolgt mit Gammaglobulin mit intaktem FC-Segment 2 g/kg als Kurzinfusion über acht Stunden. ASS 40–50 mg/kg bis zur Entfieberung, danach 3–5 mg/kg über mindestens sechs Wochen. Vor Therapie-Beendigung Durchführung einer 2-dimensionalen Echokardiographie. Bei Nachweis aneurysmatischer Veränderungen Langzeittherapie in Niedrigdosierung (3–5 mg/kg/d).

Falls nach zwei Tagen keine Entfieberung erfolgte, muss nochmals Gammaglobulin mit intaktem FC-Segment 2g/kg als Kurzinfusion über acht Stunden gegeben werden. Falls dann immer noch keine Entfieberung eintritt, Prednisolon 2 mg/kg über zwei Wochen, dann reduzieren über weitere zwei Wochen. Eine Behandlung, welche erst nach der 3. Woche erfolgt, hat keinerlei Einfluss mehr auf den Krankheitsverlauf. Die Abbildung stellt das prozentuale Auftreten von Aneurysmen in Abhängigkeit vom Therapiebeginn dar.



Von einem inkompletten Kawasaki-Syndrom spricht man, wenn das Kawasaki-Syndrom uncharakteristisch verläuft, so dass nicht alle Hauptsymptome nachweisbar sind. Dieser Fall tritt vor allem im Säuglingsalter auf. Infolge erschwerter Diagnosestellung erfolgt dadurch ein zu später Therapiebeginn wodurch sich die Prognose verschlechtert.

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Hansjörg Cremer
Netzwerk interdisziplinäre pädiatrische Dermatologie e.V. (NipD)
Dittmarstraße 54, 74074 Heilbronn
hj.cremer@t-online.de

INFO

Babys brauchen Vitamin D

Schon seit langem wird geraten, den Kleinsten das täglich benötigte Vitamin in Tablettenform zu geben. Junge Eltern sehen sich aber häufig mit widersprüchlichen Informationen aus verschiedensten Quellen konfrontiert. Anlässlich des Tags der gesunden Ernährung am 7. März spricht die Ernährungskommission der Deutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (DGKJ) konkrete Empfehlungen für die Dauer und die Dosis der Vitamin-D-Gabe an Säuglinge und Kleinkinder aus.

Alle Säuglinge in Deutschland sollen zusätzlich zur Muttermilch oder Säuglingsnahrung 400–500 IE (= Internationale Einheiten) Vitamin D₃ pro Tag erhalten. Dies empfehlen die DGKJ-Ernährungsexperten bis zum zweiten Frühsommer, also je nach Geburtsmonat für die ersten 12 bis 18 Lebensmonate des Kindes. Ab dem Kleinkindalter sorgt viel Bewegung im Freien für die „Eigenproduktion“ von Vitamin D. Die Vitamin D-Gabe sollte kombiniert mit der Kariesprophylaxe durch Fluorid (in Höhe von 0,25 mg pro Tag) erfolgen.

Quelle: DGKJ

PROGRAMMHINWEIS

Sonntag, 25. September 2011
11:00–13:00 Uhr
Konferenzraum 3

Dermatologie

Vorsitz: D. Abeck, München; H. Cremer, Heilbronn

**Psychosomatik
Pädiatrische Allergologie**

Lars Vogler, Herne

Atopische Erkrankungen bei Kindern gewinnen auch heute noch zunehmend an Bedeutung. Das Spektrum der Erkrankungen, mit denen der pädiatrische Allergologe konfrontiert wird, reicht dabei von den „Klassikern“ Asthma, atopische Dermatitis und allergischer Rhinokonjunktivitis über echte und „gefühlte“ Nahrungsmittelallergien bis hin zu Räsperitic oder als Schnittstelle zur Pneumologie und Psychosomatik dem Krankheitsbild der Vocal Chord Dysfunction.

Während die Bedeutung der klassischen Behandlungskonzepte Eingang in zahlreichen Leitlinien gefunden haben, sucht man psychosomatische Aspekte atopischer Erkrankungen oftmals vergeblich. Dabei reflektieren Begriffe wie psychoneuroendokrinoimmunologisches Erklärungsmodell oder biopsychosoziales Krankheitsmodell die Komplexität der Einflüssebenen auf den Krankheitsverlauf atopischer Erkrankungen. Vor Einführung der inhalativen Steroide in der Behandlung des

Asthma bronchiale sind immer wieder psychotherapeutische Einflussmöglichkeiten auf den Verlauf der Erkrankung untersucht worden, das Modell der neurogenen Entzündung wurde erörtert. Die Tatsache, dass das Vorhandensein wirksamer Medikamente nicht zwangsläufig mit einem voll kontrollierten Asthma bronchiale einhergeht, hat dazu geführt, dass standardisierte Programme (DMP) etabliert wurden. Diese beinhalten über eine regelmäßige ärztliche Kontrolle hinaus

vor allen Dingen interdisziplinäre Schulungen. Die Vernetzung pädagogisch-psychologischer Konzepte mit medizinischem Fachwissen verbessert dabei den Verlauf des Asthma bronchiale der Patienten. Auch im Bereich der atopischen Dermatitis zeigen interdisziplinäre Schulungen deutliche Vorteile gegenüber einer isolierten standardisierten ärztlichen Behandlung. Solche Schulungskonzepte unterstreichen die Bedeutung psychosomatischer Aspekte in der Praxis



Dr. Lars Vogler

des pädiatrischen Allergologen. Im Bereich der Nahrungsmittelallergien sieht sich der Kinderarzt häufig mit Diagnosen und Therapien aus dem Bereich der alternativen Medizin konfrontiert, die seitens der Eltern für vielfältige Symptome verantwortlich gemacht werden. Nicht selten liegen den Beschwerden aber psychosomatische Ursachen zugrunde. Nicht zuletzt handelt es sich bei den atopischen Erkrankungen um chronische Verläufe. Diese führen nicht selten zu Komorbiditäten aus dem Bereich der Psychosomatik. Aber auch Angststörungen, Depressionen treten gehäuft bei Patienten mit atopischen Erkrankungen auf und erfordern dann fachärztlich psychiatrische bzw. psychotherapeutische Betreuung.

Darüber hinaus hat die psycho-emotionale Verfassung des Patienten einen großen Einfluss auf den Verlauf der Erkrankung, sowohl im Sinne der Compliance als auch im Sinne der Symptomwahrnehmung. Gerade diese kann von Patient über Mutter und Vater bis hin zu Großeltern oder anderen wichtigen Familienmitglie-

dern erheblich variieren und so indirekt einen Einfluss auf die Behandlung nehmen. Kenntnisse der Familiendynamik und der Beziehungen, der an der Behandlung des Patienten beteiligten Personen untereinander, symbolisieren dabei klassisch psychosomatische Ansatzpunkte in der Betreuung allergologischer Patienten.

KORRESPONDENZADRESSE

Dr. Lars Vogler
Facharzt für Kinder- und Jugendmedizin
Allergologe, Asthma-Neurodermitistrainer
Westring 11
44623 Herne
larsvogler@yahoo.de

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
11:00–13:05 Uhr
Großer Saal

Psychosomatik aus Sicht der pädiatrischen Subdisziplinen

Vorsitz: J. Meister, Aue; K. Mönkemöller, Köln

Onkologie

Endokrine Tumore

M.C. Frühwald et al.*, Augsburg



Prof. Dr. Dr.
Michael C. Frühwald

Angaben zur Häufigkeit von Schilddrüsenknoten im Kindes- und Jugendalter schwanken in Abhängigkeit von den verwendeten Untersuchungsmethoden (Palpation vs. Ultraschall) zwischen 0,5 % und 1,8 %. Liesenkötter et al. beschreiben in einer Kohorte von Berliner Kindern und Jugendlichen (3–15 Jahre) eine Knotenhäufigkeit von 0,68 % (bei Erwachsenen 3–5 %). Während ca. 5 % der Schilddrüsenknoten Erwachsener eine maligne Ursache haben, wird diese Rate im Kindesalter 5-fach höher angegeben. Dies wird von den Daten des deutschen Kinderkrebsregisters und der GPOH-MET Studie nicht belegt.

Eine Reihe von Faktoren ist mit einem erhöhten Risiko für Schilddrüsenknoten und/oder -karzinomen assoziiert. Jodmangelzustände, Familien- oder Eigenanamnese einer Schilddrüsenerkrankung, genetische Syndrome (z. B. Cowden-Syndrom, McCune Albright Syndrom, Carney-Komplex) und Strahlenexposition sind Beispiele.

Diagnostische Methoden zur Abklärung der Dignität eines Schilddrüsenknotens sind bislang nicht systematisch evaluiert worden. Dies betrifft insbesondere die Feinnadelaspirationsbiopsie (FNAB). Die Frequenz regelmäßiger Sonographien z. B. nach einer Krebserkrankung ist trotz multipler Score-Modelle als alleinige Methode nicht verlässlich genug. Daten der „Childhood Cancer Survivor Study Group“ weisen auf eine bis zu 20-fach erhöhte Häufigkeit von differenzierten Schilddrüsenkarzinomen bei Überlebenden einer Krebserkrankung mit einer Latenzzeit von bis zu 35 Jahren hin. Die Kombination aus klinischer Untersuchung (Palpation), Ultraschall, gründlicher Anamnese sowie ggf. der Feinnadelbiopsie sichert die Diagnose.

Obwohl weniger als 10 % aller Schilddrüsenkarzinome vor dem 18. Geburtstag diagnostiziert werden, sind sie die häufigsten Karzinome bei Kindern. Histologisch findet man meist differenzierte (DTC), seltener medulläre Schilddrüsenkarzinome (MTC). Unter 218 zwischen Mai 1995 und August 2010 in die GPOH-MET Studie gemeldeten DTC, fand

sich in 88,1 % die papilläre, in 8,7 % die follikuläre Variante. Gleichzeitig wurden 48 medulläre Schilddrüsenkarzinome gemeldet.

Die von den C-Zellen ausgehenden MTC traten ausschließlich im Rahmen familiärer Syndrome, wie der Multiplen Endokrinen Neoplasie MEN-2A oder MEN-2B auf.

Das MEN-2A-Syndrom macht 75 % aller MEN-2 Fälle aus. Alle Patienten mit einem MEN-2A oder MEN-2B hatten ein MTC, 50 % ein Phäochromozytom. Bei 20–30 % der Patienten mit MEN-2A fand man zudem multiple Tumore der Nebenschilddrüsen.

Patienten mit einem MEN-2B-Syndrom (Abb. 1) zeigen zusätzlich in 40–100 % eine intestinale Ganglioneuromatose, einen marfanoiden Habitus sowie Neurome der Zunge. Die meisten Patienten mit einem MEN-2B-Syndrom sind nicht in der Lage Tränen zu produzieren. Der Zeitpunkt des Auftretens von Schild-

drüsenkarzinomen und ihrer Metastasierung im Rahmen von MEN-2-Erkrankungen ist wesentlich vom Mutationsmuster und der MEN-2-Variante abhängig. Für Patienten mit einem sehr hohen Risiko für die Entstehung eines medullären Schilddrüsenkarzinoms (Mutation im RET-Protoonkogen Codons 883, 918, 922) wird innerhalb der ersten 6 Lebensmonate eine prophylaktische Thyreoidektomie empfohlen. Die überwiegende Mehrzahl von Kindern mit einer RET-Keimbahnmutation sollte bis zum 5. Lebensjahr einer Thyreoidektomie zugeführt werden. Bei bestimmten sog. „low-risk“ Mutationen kann die prophylaktische Thyreoidektomie u. U. auch bis in das 10. Lebensjahr hinaus geschoben werden. Wichtigster Marker für das Vorhandensein eines medullären Schilddrüsenkarzinoms ist der Tumormarker Calcitonin, der in 85 % der Fälle positiv ist. Die Prognose von Kindern und Jugendlichen mit einem

medullären Schilddrüsenkarzinom hängt vom Vorhandensein von Metastasen zum Zeitpunkt der Diagnosestellung ab.

Die Therapie eines Schilddrüsenkarzinoms besteht unabhängig von der Histologie aus der totalen Thyreoidektomie und der Entfernung von Lymphknoten des medialen Halskompartiments. Bei den differenzierten Schilddrüsenkarzinomen schließt sich eine Radiojod-Therapie (RIT) an. Die schwerwiegendste Komplikation der RIT ist die Entstehung einer Lungenfibrose. Die 10-Jahres-Überlebensraten von Kindern und Jugendlichen mit differenzierten Schilddrüsenkarzinomen ist exzellent. In den GPOH-MET Studien findet sich lediglich ein Todesfall, der 6,7 Jahre nach Diagnose im Anschluss an die 6. RIT an einer Lungenfibrose verstarb. Da medulläre Schilddrüsenkarzinome weitgehend resistent gegen Zytostatika sind und kein Radiojod aufnehmen, ist die frühzeitige prophylaktische Entfernung der Schilddrüse wichtigste kurative Maßnahme.

Knotige Veränderungen und Karzinome der Schilddrüse sind im Kindes- und Jugendalter ein seltenes Ereignis. Die genaue Registrierung von Häufigkeit, klinischen Symptomen, diagnostischen Maßnahmen und der Therapie dient dazu Algorithmen für die Betreuung dieser Patientengruppe zu entwickeln. Wichtigster Baustein ist die enge Zusammenarbeit von pädiatrischen Onkologen und Endokrinologen sowie Kinderchirurgen und Nuklearmedizinern.

Durch solche Kooperationen kann es gelingen diese Erkrankungen besser zu verstehen und das klinische Management zu optimieren.

Literatur beim Verfasser

* Weitere Autoren:
A. Redlich und P. Vorwerk, Magdeburg, D.
Dunsthaimer, Augsburg

KORRESPONDENZADRESSE

Prof. Dr. Dr. Michael C. Frühwald
Klinikum Augsburg
I. Kinderklinik
Stenglinstr. 2
86156 Augsburg
michael.fruehwald@klinikum-augsburg.de

zügig mit der Therapie beginnen zu können“, betont Jansson.

Besondere Aufmerksamkeit benötigen jugendliche Rheumapatienten, denn sie haben zusätzlich zu ihrer chronischen Erkrankung den Übergang vom Kindes- in das Erwachsenenalter zu bewältigen: „Aus Studien wissen wir, dass es in dieser Phase immer wieder zum Abbruch der Behandlung kommt. Das verschlechtert die Prognose für die betroffenen jungen Erwachsenen erheblich“, sagt Jansson. Daher werden neben Aufklärungsveranstaltungen und gezielter Öffentlichkeitsarbeit, auch mehr Schulungs- und Beratungsprogramme für junge Patienten mit rheumatischen Erkrankungen angeboten.

Quelle: Kinder-Rheumahlilfe München e.V. (www.kinder-rheumahlilfe-muenchen.de)

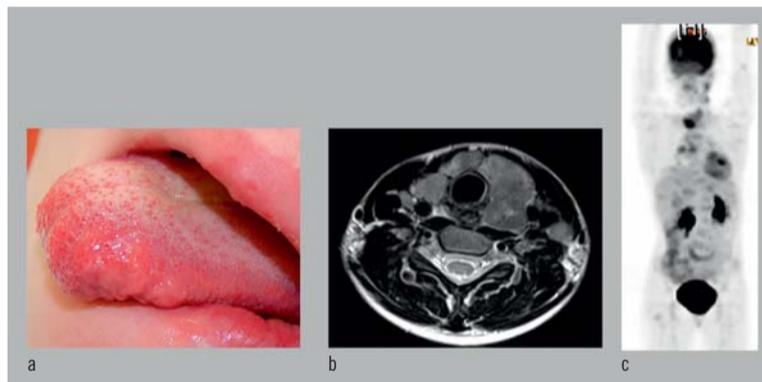


Abb. 1a-c: 14 Jahre alte Patientin mit einem MEN-2B-Syndrom. a) Neurome der Zunge, b) MRT-Darstellung des med. SD-Karzinoms, c) PET mit Abbildung von Metastasen pulmonal, ossär und cerebral

Kinder-Rheumahlilfe München e. V. gegründet: Mehr Unterstützung für Säuglinge, Kinder und Jugendliche

In Deutschland leiden mindestens 20.000 Kinder und Jugendliche an rheumatischen Erkrankungen. Damit tritt Rheuma bei Kindern so häufig auf wie Diabetes oder Krebs. Doch den wenigsten ist bekannt, dass nicht nur ältere Menschen, sondern auch Säuglinge, Kleinkinder und Jugendliche von rheumatischen Erkrankungen betroffen sind. Viele junge Patienten durchlaufen einen langen Leidensweg, bis die richtige Diagnose gestellt wird. Da es zu wenige Kinderrheumatologen gibt, müssen Eltern und Kinder zudem oft lange Wege zum Facharzt zurücklegen. In München haben Rheumatologen

nun einen neuen Verein ins Leben gerufen, um eine frühere Diagnostik zu ermöglichen und die Versorgung betroffener Kinder zu verbessern. Die Kinder-Rheumahlilfe München e.V. soll Kinder und Jugendliche mit rheumatischen Erkrankungen unterstützen, Schulungs- und Beratungsprogramme anbieten sowie die Forschung auf dem Gebiet fördern.

Rheumatische Erkrankungen verlaufen oft chronisch. Viele der kleinen Patienten leiden unter einer schmerzhaften Entzündung der Gelenke, der sogenannten juvenilen idiopathischen Arthritis (JIA). Grundsätzlich können aber alle

Organe betroffen sein. Zwar haben sich Diagnostik und Therapie in den letzten Jahren entscheidend verbessert. „Von einer flächendeckenden Versorgung sind wir aber leider noch weit entfernt“, sagt Privatdozentin Dr. med. Annette Jansson, Vorstandsmitglied der neu gegründeten Kinder-Rheumahlilfe München und Leiterin der Rheumatologie im Dr. von Haunerschen Kinderspital am Klinikum der Universität München. „Gerade bei Kindern, die sich noch im Wachstum befinden, sollte die Diagnose einer entzündlich-rheumatischen Erkrankung möglichst frühzeitig gestellt werden, um dann

PROGRAMMHINWEIS

Freitag, 23. September 2011
8:30–10:30 Uhr
Kinosaal 1

Endokrinologie – aktuelle Themen – neueste Therapien

Vorsitz: A. Richter-Unruh, Bochum;
O. Hiort, Lübeck

IMPRESSUM

HERAUSGEBER UND VERLAG

WILEY-BLACKWELL
Blackwell Verlag GmbH
A company of John Wiley & Sons, Inc.
Rotherstraße 21, 10245 Berlin
Tel.: 030 / 47 0 31-432
Fax: 030 / 47 0 31-444
medreports@wiley.com
www.blackwell.de

WISSENSCHAFTLICHE LEITUNG

Prof. Dr. Johannes Otte

CHEFREDAKTION

Alexandra Pearl (-432)
apearl@wiley.com

REDAKTION

Sandra Leverenz (-475)
sleverenz@wiley.com

ANZEIGENLEITUNG

Rita Mattutat (-430)
rita.mattutat@wiley.com

SONDERDRUCKE

Barbara Beyer (-467)
barbara.beyer@wiley.com

MEDIABERATUNG

Miryam Preusser
Tel.: 06201 / 606-127
miryam.preusser@wiley.com

PRODUKTION

Schröders Agentur, Berlin
www.schroeders-agentur.de

z.Zt. gültige

Anzeigenpreisliste 25/2011

Einzelpreis: € 7,- zzgl. Mwst.
Abonnement: € 238,- zzgl. Mwst.
(45 Ausgaben jährlich)

Die Beiträge unter der Rubrik „Aktuelles aus der Industrie“ gehören nicht zum wissenschaftlichen Programm der Veranstaltung. Für ihren Inhalt sind die jeweiligen Autoren, Institutionen oder Unternehmen verantwortlich.

Angaben über Dosierungen und Applikationen sind im Beipackzettel auf ihre Richtigkeit zu überprüfen. Der Verlag übernimmt keine Gewähr.

Nr. 26/35. Jahrgang
Berlin, im September 2011

ISSN 0934-3148 (Printversion)
ISSN 1439-0493 (Onlineversion)

ZKZ 30371

www.medreports.de

WILEY-BLACKWELL